



Mazelenencefalitis

Wat is een mazelenencefalitis?

Een mazelenencefalitis is een ontsteking van de hersenen als gevolg van het mazelenvirus

Hoe wordt een mazelenencefalitis ook wel genoemd?

Verschillende vormen

Er bestaan verschillende vormen van een mazelenencefalitis. Zo bestaat er de primaire mazelenencefalitis, de postinfectieuze mazelenencefalitis, de inclusion body mazelenencefalitis en de subacute scleroserende panencefalitis. De vormen worden hieronder uitgelegd.

Primaire mazelenencefalitis

Het mazelenvirus kan zorgen voor verschillende klachten. Meestal ontstaan er rode vlekken op de huid. Bij een klein deel van de kinderen komt het virus ook in de hersenen terecht, dan wordt gesproken van een primaire mazelenencefalitis. Omdat dit de eerste keer is dat er iets gebeurd in de hersenen als gevolg besmetting met het mazelenvirus wordt dit ook wel primaire mazelenencefalitis genoemd. De term primair betekent dus als eerste verschijnsel en ook als direct gevolg van het virus zelf. Encefalitis is de medische term voor een ontsteking van de hersenen. Het wordt ook wel afgekort met de letters PME.

Postinfectieuze mazelenencefalomyelitis

Het lichaam probeert dit mazelenvirus weg te krijgen uit het lichaam. Hiervoor wordt het afweersysteem van het lichaam actief, soms wordt niet alleen het mazelenvirus aangevallen, maar ook de hersencellen. De hersencellen kunnen hierdoor niet goed functioneren, dit wordt postinfectieuze mazelenencefalitis genoemd. Deze vorm van ontsteking van de hersenen ontstaat enige tijd (dagen tot weken) nadat de huiduitslag als gevolg van de mazelen ontstaat. Het ontstaat dus omdat het afweersysteem te actief is geworden en naast het mazelenvirus ook de gezonde hersencellen aanvalt. Vaak raakt ook het ruggenmerg ontstoken omdat de hersenen en het ruggenmerg aan elkaar vast zitten. Het ruggenmerg wordt ook wel myelum genoemd, daarom wordt in plaats van een encefalitis vaak gesproken van een encefalomyelitis (ontsteking van hersenen en ruggenmerg)

Deze vorm van encefalitis wordt ook wel afgekort als APME.

Mazelen inclusion body encefalitis

Mazelen inclusion body encefalitis ontstaat bij kinderen waarbij het afweersysteem ernstig verzwakt is en die zelf de mazelen krijgen. Mazelen inclusion body encefalitis kan wel tot een jaar na een besmetting met de mazelen ontstaan bij kinderen waarbij het afweersysteem ernstig verzwakt raakt. Het afweersysteem kan verzwakt zijn als gevolg van aangeboren verkeerde aanleg van het afweersysteem, een infectie (zoals bijvoorbeeld HIV-infectie) of als gevolg van medicijnen zoals chemotherapie of langdurige prednison gebruik waardoor het afweersysteem verzwakt is gemaakt. Het wordt ook wel afgekort met de letters MIBE.

Subacute scleroserende panencefalitis (SSPE)

Een klein deel van de kinderen krijgt een aantal jaren (gemiddeld 6 tot 15 jaar) na het ontstaan van de mazelen een mazelenencefalitis die SSPE wordt genoemd.

Hoe vaak komt een mazelenencefalitis voor bij kinderen?

Sinds de Rijksvaccinatie tegen mazelen (BMR-prik) kwam mazelen en daarmee een mazelenencefalitis bijna niet meer voor in Nederland. De laatste tijd komt mazelen steeds vaker voor bij kinderen omdat er steeds meer kinderen zijn die niet gevaccineerd worden in Nederland.



Ongeveer één op de 1000 kinderen met de mazelen krijgt een primaire mazelenencefalitis. Een postinfectieuze mazelenencefalitis ontstaat ook bij één op de 1000 kinderen die de mazelen heeft en bij een op de 500.000 tot 1.000.000 kinderen die gevaccineerd zijn tegen de mazelen.

Bij wie komt een mazelenencefalitis voor?

Een mazelenencefalitis komt voor bij kinderen die niet gevaccineerd zijn tegen de mazelen of bij kinderen waarbij het vaccin niet goed is aangeslagen.

Het mazelenvaccin is in Nederland ingevoerd in 1976. Volwassenen die geboren zijn voor 1976 en niet zelf de mazelen hebben gehad, hebben ook een verhoogde kans om de mazelen te krijgen en daarmee een verhoogde kans om een mazelenencefalitis te ontwikkelen.

SSPE is een zeldzame vorm van mazelenencefalitis die vooral ontstaat bij kinderen die op zeer jonge leeftijd (meestal jonger dan een jaar, soms ook bij kinderen die mazelen kregen voor de leeftijd van twee jaar) de mazelen hebben gekregen. Deze vorm van mazelenencefalitis ontstaat vaker bij jongens dan bij meisjes, terwijl de andere vormen evenveel bij meisjes als bij jongens voorkomen.

Wat is de oorzaak van een mazelenencefalitis?

Besmetting met mazelenvirus

De mazelen worden veroorzaakt door het mazelenvirus. Het mazelenvirus wordt ook wel het Morbilli virus genoemd en komt uit de familie van de zogenaamde paramyxovirussen. Het virus wordt van de ene mens naar de andere mensen overgebracht door hoesten of niezen of via het geven van handen waar druppels speeksel of snot opzitten.

Incubatieperiode

Wanneer iemand besmet wordt met het mazelenvirus duurt het 10 tot 14 dagen voordat eventueel de eerste klachten van het mazelenvirus ontstaan. In deze periode vermenigvuldigt het mazelenvirus zich heel vaak in het lichaam van de persoon die besmet is, tot er voldoende mazelenvirus is wat kan zorgen voor het ontstaan van klachten. Deze periode wordt de incubatietijd genoemd.

Uitbreiding over het lichaam

Eerst vermenigvuldigt het virus zich in de longen, daarna kan het zich uitbreiden naar het bloed en naar de lymfeklieren. Indien het virus zich nog steeds verder kan vermenigvuldigen gaat het naar de milt, de lever, de huid en de longen toe. Daarna kan het eventueel in de hersenen terecht komen. De hersenen zijn afgescheiden van de rest van het lichaam door een zogenaamde bloedhersen barrière. Wanneer het het virus lukt om deze barrière kapot te maken, dan kan het virus in de hersenen terecht komen.

Afweersysteem

Ons lichaam heeft een afweersysteem wat ons beschermt tegen virussen en bacteriën. Tijdens de mazelen wordt het afweersysteem actief en gaat het mazelenvirus aanvallen, doden en opruimen. Hiermee verdwijnen de symptomen van de mazelen. Bepaalde onderdelen van dit afweersysteem zijn met name nodig om het mazelenvirus te overwinnen. Dit zijn zogenaamde T-cellen en daarnaast hulpeiwitten zoals interleukine-4, interferon-alpha en interleukine-2.



Wanneer deze T-cellen of deze hulpstoffen niet goed werken, kan het mazelenvirus zich blijven uitbreiden en kan het mazelenvirus in de hersenen terecht komen.

Zwakker afweersysteem

Kinderen die een mazelenencefalitis krijgen, hebben waarschijnlijk een licht verzwakt afweersysteem. Dit komt meestal door een verandering in het erfelijk materiaal (het DNA) waardoor de T-cellen en de hulpstoffen niet goed aangemaakt worden. Welke veranderingen in het erfelijk materiaal hiervoor zorgen is niet goed bekend.

Overactief afweersysteem

Het afweersysteem kan ook overactief worden en niet alleen het mazelenvirus maar ook de hersenen zelf aanvallen. Vaak wordt het zogenaamde geleidingslaagje rondom de zenuwuitlopers aangevallen. Dit geleidingslaagje wordt myeline genoemd. Op deze manier kunnen de zenuwcellen ook niet functioneren. Dit beeld wordt een postinfectieuze mazelenencefalitis genoemd. Dit is een vorm van ADEM: acute demyeliniserende encefalomyelitis. Dit ontstaat enkele dagen tot weken na het ontstaan van de huiduitslag van de mazelen.

Dit beeld kan in zeldzame gevallen ook ontstaan na een vaccinatie tegen de mazelen.

Mazelen inclusion body encefalitis

Mazelen inclusion body encefalitis ontstaat bij kinderen waarbij het afweersysteem ernstig verzwakt is. Hiervoor kunnen verschillende oorzaken zijn zoals een aangeboren stoornis van het afweersysteem, een besmetting met HIV of het gebruik van chemotherapie of het langdurig gebruik van prednison nodig voor de behandeling van kanker, nodig voor kinderen die een orgaantransplantatie of een stamceltransplantatie nodig hebben gehad of bij kinderen met een ernstige auto-immuunziekte.

Door het zwakke afweersysteem lukt het niet om het mazelenvirus uit het lichaam te verwijderen. Het virus gaat vervolgens in de hersencellen zelf zitten. Daarom wordt de term inclusion body gebruikt dit betekent ingesloten, het virus zit in de hersencellen zelf ingesloten. Kinderen met een ernstig verzwakt afweersysteem hebben meestal ook weinig symptomen van de mazelen zelf. Vaak zijn de rode vlekken op de wang en op de huid helemaal niet opgevallen, een mazeleninfectie kan dus gemakkelijk gemist worden. Daardoor kan het lijken dat de symptomen van mazelen inclusion body encefalitis de eerste symptomen zijn en wordt er niet altijd de link gelegd met mazelen.

In zeldzame gevallen kan mazelen inclusion body encefalitis ook ontstaan na vaccinatie tegen de mazelen bij kinderen met een ernstig verzwakt immuunsysteem.

SSPE

SSPE ontstaat doordat toch een klein beetje virus in het lichaam is achter gebleven bij kinderen die op jonge leeftijd (meestal voor de leeftijd van een jaar, soms nog tot twee jaar) de mazelen hebben doorgemaakt. Blijkbaar hebben deze virusdeeltjes zich weten te verstoppen voor het afweersysteem. Dit virus gaat in de hersencellen zitten en zorgt er voor dat de hersencellen geleidelijk aan kapot gaan. Gemiddeld ontstaan de eerste klachten als gevolg van SSPE tussen de 6 en 15 jaar na het doormaken van een mazeleninfectie, maar er zijn dus ook kinderen die al sneller of pas later de symptomen van een SSPE ontwikkelen.



Wat zijn de verschijnselen van een mazelenencefalitis?

Variatie

Er bestaat grote variatie tussen de hoeveelheid en de ernst van de symptomen die verschillende kinderen met een mazelenencefalitis hebben. Alle vormen van mazelenencefalitis kunnen soortgelijke symptomen geven. Bij bepaalde vormen staan bepaalde kenmerken meer op de voorgrond dan bij andere vormen.

Mazelen

Voordat een mazelenencefalitis ontstaat zal het kind eerst de mazelen hebben. Kinderen met de mazelen voelen zich niet lekker “griepig”, hebben koorts, rode ontstoken ogen, een snotneus en hoesten. Later ontstaan rode verdikking aan de binnenkant van de wang met een witte stip erop. Deze rode vlekken met witte punt worden Koplikse vlekken genoemd en zijn heel kenmerkend voor de mazelen. Vervolgens krijgen kinderen meer koorts en ontstaan paarsrode vlekjes op de huid eerst in het gezicht achter de oren wat zich langzaam uitbreidt over het hele gezicht en later ook over het hele lichaam. De rode vlekken worden steeds groter en raken elkaar ten slotte waardoor de hele huid er rood uit ziet. De rode vlekken worden geleidelijk aan lichter en de koorts daalt. De meeste kinderen zijn na een tot weken weer genezen van de mazelen.

Een deel van de kinderen ontwikkelt tijdens de mazelen een longontsteking of een middenoorontsteking.

Tijdstip ontstaan

Primaire mazelenencefalitis ontstaat op het moment dat de huiduitslag begint, zelden ontstaan de eerste klachten al voordat de huiduitslag ontstaat. Postinfectieuze mazelenencefalitis ontstaat meestal een paar dagen tot weken na het optreden van de huiduitslag na de mazelen. Bij kinderen die een paar dagen na het ontstaan van de huiduitslag de eerste klachten krijgen van een mazelenencefalitis is het op grond van het verhaal lastig om onderscheid te maken tussen een primaire mazelenencefalitis en een postinfectieuze mazelenencefalitis.

Inclusion body mazelenencefalitis ontstaat eigenlijk alleen bij kinderen met een ernstige afweerstoornis. Dit kan zowel vroeg na de besmetting met mazelen zijn tot wel een jaar na een besmetting met het mazelenvirus. Deze groep kinderen heeft vaak weinig klachten van de mazelen zelf waardoor gemist wordt wanneer ze besmet zijn geraakt met het mazelenvirus.

SSPE ontstaat gemiddeld 6 tot 15 jaar nadat jonge kinderen een mazeleninfectie hebben doorgemaakt. Het beeld van de SSPE is anders dan van de andere vormen van mazelenencefalitis veel minder acuut, maar juist heel geleidelijk en wordt hieronder apart beschreven.

Hoofdpijn

Kinderen met een mazelenencefalitis krijgen in toenemende last van hoofdpijnklaften. Het gaat om heftige hoofdpijn in het hele hoofd. Vaak vinden kinderen licht heel vervelend net als geluiden en zijn ze het liefst in een donkere stille kamer. Deze klachten zijn vaak heftiger bij een primaire mazelenencefalitis dan bij een postinfectieuze mazelenencefalitis of een inclusion body mazelenencefalitis.



Wankel lopen

Kinderen met een mazelenencefalitis worden steeds slapper in hun spieren en gaan steeds wankeler lopen. Ze krijgen moeite met het bewaren van het evenwicht en vallen gemakkelijker. Dit past bij alle vormen van mazelenencefalitis.

Minder alert

Kinderen met een mazelenencefalitis worden steeds slaperiger en minder alert. Ze raken geprikkeld, verward en weten niet meer goed waar ze zijn of wie hun ouders zijn. Sommige kinderen gaan ook mensen of voorwerpen zien of geluiden horen die er in werkelijkheid niet zijn. Dit worden hallucinaties genoemd. Uiteindelijk kunnen kinderen in coma raken als gevolg van een mazelenencefalitis.

Epilepsie-aanvallen

Kinderen met een mazelenencefalitis kunnen last krijgen van epilepsie aanvallen. Verschillende soorten aanvallen kunnen voorkomen zoals schokjes op verschillende plaatsen in het lichaam, wegdraaien van de ogen, algeheel verstijven of schokken met beide armen en benen tegelijk. Epilepsie aanvallen die langer duren dan 5 tot 30 minuten of telkens terugkeren worden ook wel een status epilepticus genoemd. Dit komt vaak voor bij kinderen met een primaire mazelenencefalitis en inclusion body mazelenencefalitis en niet zo vaak bij een postinfectieuze mazelenencefalitis.

Problemen met het gevoel

Ook kunnen problemen ontstaan met het gevoel. Kinderen krijgen last van tintelingen of prikkelingen in bijvoorbeeld een arm of een been. Dit wordt vaker gezien bij kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis, dan bij de andere vormen van encefalitis.

Rugpijn

Een deel van de kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis heeft last van pijn in de rug. Deze pijn kan uitstralen naar de benen.

Zindelijkheid

Kinderen die al zindelijk waren kunnen als gevolg van het krijgen van de mazelenencefalitis hun zindelijkheid verliezen. Soms lukt het ook niet meer om te plassen of om te poepen. Wanneer dit verlies van zindelijkheid snel na het ontstaan van de eerste klachten optreedt, kan dit in een aanwijzing zijn in de richting van een postinfectieuze mazelenencefalomyelitis.

-SSPE-

Geleidelijk beloop

SSPE kent veel langzamer beloop dan de andere vormen van mazelenencefalitis. Meestal ontstaan geleidelijk aan de eerste klachten 6-15 jaar nadat kinderen een mazeleninfectie hebben doorgemaakt. Zelden ontstaan de klachten SSPE wel in een snel tempo.

Gedragsverandering

SSPE begin vaak met een gedragsverandering. Kinderen worden meer prikkelbaar en zijn sneller geïrriteerd en boos. Ze kunnen minder goed met andere kinderen en zijn sneller afgeleid. Andere kinderen worden juist stil en zijn meer terug getrokken.



Achteruitgang schoolprestaties

Geleidelijk aan gaan kinderen minder goed presteren op school. In het begin zit dat met name in de concentratie, later gaat ook onthouden minder goed. Nog later kunnen kinderen vaardigheden die ze al beheersten geleidelijk aan verliezen.

Schokjes

Enkele maanden na het ontstaan van de eerste klachten krijgen kinderen last van ongewilde schokjes op verschillende plaatsen in het lichaam. Ook kunnen andere onwillekeurige bewegingen ontstaan.

Problemen met de balans

Ook ontstaan problemen met het bewaren van het evenwicht. Kinderen worden minder stabiel en vallen gemakkelijker. Ze krijgen last van trillende handen wanneer ze iets willen pakken. Op een gegeven moment gaat lopen niet meer goed en zullen kinderen een rolstoel nodig hebben om zich te verplaatsen.

Minder praten

Kinderen met een SSPE gaan steeds minder praten. Ze gaan praten in korte zinnen of alleen in woorden. Ze hebben moeite om op de juiste woorden te komen en zijn ook minder goed verstaanbaar. Uiteindelijk meestal na enkele jaren praten kinderen helemaal niet meer.

Slechter zien

Meestal ontstaan geleidelijk aan problemen met zien. Kinderen gaan steeds waziger zien en worden uiteindelijk blind. Een klein deel van de kinderen krijgt al vroeg in het ziektebeloop problemen met zien.

Toenemend slaperig

In het stadium waarin kinderen niet meer kunnen lopen en weinig praten worden kinderen vaak steeds trager en langzamer en reageren ze steeds minder op hun omgeving. Geleidelijk aan worden ze steeds slaperig, uiteindelijk kunnen kinderen comateus worden.

Hoe wordt de diagnose mazelenencefalitis gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van een kind met mazelen die steeds meer hoofdpijn krijgt, suffer wordt, minder goed kan bewegen kan de diagnose mazelenencefalitis worden vermoed. Het kan best lastig zijn om op grond van het verhaal een goed onderscheid te maken tussen een primaire mazelenencefalitis en een postinfectieuze mazelenencefalitis.

Een inclusion body mazelenencefalitis komt voor bij kinderen met een afweerstoornis.

Wanneer een kind met een ernstige afweerstoornis de mazelen krijgt en daarna symptomen van een encefalitis dan zal wel snel aan deze diagnose gedacht worden. Kinderen met ernstige afweerstoornis kunnen heel weinig symptomen krijgen van de mazelen, waardoor dit gemakkelijk gemist kan worden. Er wordt dan lang niet altijd aan een mazelenencefalitis gedacht. Andere virussen kunnen ook zorgen voor soortgelijke beelden.

Bij kinderen die op jonge leeftijd de mazelen hebben gehad en jaren laten geleidelijk aan steeds meer problemen krijgen zal gedacht moeten worden aan een SSPE.



Bloedonderzoek

Het is mogelijk om de afweerstoffen tegen het mazelenvirus in het bloed aan te tonen. Omdat het even duurt voordat deze afweerstoffen aangemaakt worden, zijn deze afweerstoffen vaak nog niet verhoogd in het begin van de ziekte wanneer een kind de symptomen heeft van een mazeleninfectie. Bij kinderen met een inclusion body mazelenencefalitis zijn deze

Hersenvocht

Door middel van een ruggenprik kan hersenvocht verkregen worden wat in en rondom de hersenen in het ruggenmerg stroomt. Bij een primaire hersenencefalitis worden in dit hersenvocht te veel ontstekingscellen gevonden. Meestal gaat het om een bepaald type ontstekingscellen namelijk lymfocyten. Vaak zit er ook te veel eiwit in dit hersenvocht en is het suikergehalte normaal. Deze combinatie wijst op het voorkomen van een virus, maar geeft nog niet aan om welk virus het gaat. Wanneer een kind duidelijk tekenen van de mazelen heeft, dan is het logisch dat het mazelenvirus zorgt voor het ontstaan van deze veranderingen. Bij een postinfectieuze encefalitis is ook vaak het eiwitgehalte in het hersenvocht verhoogd met een normaal glucosegehalte. Soms zijn er ook wat te veel cellen in het hersenvocht aanwezig. Bij andere postinfectieuze aandoeningen is vaak de IgGindex verhoogd, maar dat is bij postinfectieuze mazelenencefalitis niet het geval. Bij een inclusion body mazelen encefalitis en een SSPE worden in de liquor wat betreft cellen, suikergehalte en eiwitgehalte meestal geen of andere geringe afwijkingen gevonden.

- Afweerstoffen-

Ook in het hersenvocht kan gekeken worden naar het voorkomen van afweerstoffen tegen het mazelenvirus. Het duurt net als in het bloed een paar weken voordat deze afweerstoffen aan te tonen zijn in het hersenvocht. Zo zijn deze afweerstoffen vaak nog niet verhoogd bij kinderen die een primaire mazelenencefalitis hebben en is dit onderzoek nog niet behulpzaam om aan te tonen dat er sprake is van een primaire mazelenencefalitis. Bij kinderen met een mazelen inclusion encefalitis wat pas later ontstaat nadat een kind de mazelen heeft, zijn deze afweerstoffen wel te vinden. Dan kunnen ze wel behulpzaam zijn bij het stellen van de diagnose. Ook bij kinderen met een SSPE zijn de antistoffen vaak verhoogd.

-PCR-

Een andere techniek om het mazelenvirus aan te tonen in het hersenvocht is door middel van een PCR-techniek. Met deze techniek kan een klein beetje van het erfelijk materiaal van het virus vermenigvuldigd worden waardoor het mogelijk wordt dit op te sporen en op die manier te weten dat het mazelenvirus in het hersenvocht aanwezig is.

-MBP-

Bij kinderen met een acute postinfectieuze mazelenencefalitis is het stofje MBP (myeline basic protein) verhoogd, terwijl dit niet verhoogd is bij kinderen met een primaire of een inclusion body encefalitis. Deze bepaling kan dus behulpzaam zijn om onderscheid tussen deze drie vormen te maken.

MRI scan van de hersenen

Bij een primaire mazelenencefalitis is te zien dat de hersenen helemaal gezwollen zijn. Ook kan de hersenschors een witte kleur hebben. Op zogenaamde diffusieplaatjes is goed te zien dat het grootste probleem in de hersenschors aanwezig is. Dit is kenmerkend voor een primaire encefalitis.



Bij een postinfectieuze mazelenencefalitis is juist te zien dat het gebied onder de hersenschors, daar waar de hersenbanen lopen het meest is aangedaan. Dit gebied, wat ook wel de witte stof wordt genoemd, heeft dan een opvallende witte kleur. Het grootste probleem zit dus niet in de hersenschors, maar in het gebied daaronder. Wanneer een scan van het ruggenmerg wordt gemaakt, worden daarop ook afwijkingen gezien terwijl dit bij de primaire encefalitis meestal niet het geval is.

Kinderen met een mazelen inclusion encefalitis kan de MRI scan er vrij normaal uit zien. Vaak is bij goed kijken wel te zien dat de hersenen kleiner zijn geworden qua volume en dat de hersenkamers groter zijn geworden qua volume. Soms worden nog witte vlekken in de hersenen gezien, maar meestal zijn deze al verdwenen. Wanneer de MRI scan bij deze vorm van encefalitis na een tijdje herhaald wordt, dan valt op dat de hersenen steeds kleiner worden en de hersenholtes steeds groter om het wegvallen van hersenweefsel op te vullen met vocht.

Bij kinderen met een SSPE wordt ook gezien dat de hersenen geleidelijk aan kleiner worden van volume omdat er steeds meer hersencellen verloren gaan. Dit kleiner worden van de hersenen valt het eerst op aan de voorkant van de hersenen en in de diepe gedeeltes van de slaapkwabben. Uiteindelijk kunnen op verschillende plaatsen witte vlekken gezien in de hersenen met name rondom de hersenholtes, in de zogenaamde diepe basale kernen en in de hersenstam.

EEG

Het EEG kan behulpzaam zijn om een onderscheid te maken tussen de verschillende vormen van encefalitis die bij kinderen kunnen voorkomen. Bij een primaire encefalitis en een mazelen inclusion encefalitis is te zien dat de hersenen te traag werken en dat er epileptische activiteit in de hersenen aanwezig is. Vaak is te zien dat er voortdurend epileptische activiteit aanwezig is op een bepaalde plaats in de hersenen. Dit wordt een status partialis continua genoemd.

Bij een postinfectieuze mazelenencefalitis worden meestal weinig bijzonderheden op het EEG gezien.

Wanneer een SSPE ontstaat is te zien dat het EEG verder slechter wordt. Er ontstaat een zogenaamd burst-suppressie patroon. Dit is een teken dat de hersenen zeer ernstig beschadigd zijn.

Oogarts

De oogarts kan bij kinderen met een SSPE zien dat het netvlies ontstoken is en geleidelijk aan steeds minder dik wordt. Ook zijn er veranderingen te zien in de pigmentlaag van het netvlies.

Behandeling

Geen medicijn

Er bestaan nog geen medicijnen die het lichaam kunnen helpen om het mazelenvirus te overwinnen. Er wordt gewerkt aan een medicijn ribavirine, maar het is nog niet duidelijk of dit medicijn daadwerkelijk kan helpen om er voor te zorgen dat het mazelenvirus zich niet verder vermenigvuldigd. In Nederland kan dit medicijn dan ook niet gegeven worden aan kinderen met een primaire mazelenencefalitis of een inclusion body mazelenencefalitis.



Methylprednisolon

Het medicijn methylprednisolon via het infuus kan het overactieve afweersysteem bij kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis onderdrukken. Hierdoor wordt geprobeerd de ernst van de postinfectieuze mazelenencefalitis te verminderen.

Soms wordt twee weken na de eerste kuur nog een tweede kuur gegeven indien kinderen intussen tijd niet opgeknapt zijn.

Het is niet helemaal duidelijk of het geven van het methylprednisolonkuur aan kinderen met een primaire mazelenencefalitis er voor zou kunnen zorgen dat zij een inclusion body mazelenencefalitis zullen gaan ontwikkelen. Bij andere virusinfecties van de hersenen is gebleken dat het geven van methylprednisolon er niet voor zorgt dat het lichaam de virusinfectie niet kan overwinnen en kan het wel veilig gegeven worden. Wanneer er aanwijzingen zijn dat een postinfectieuze mazelenencefalitis een rol speelt wordt er meestal wel voor gekozen om gedurende 5 dagen methylprednisolon te geven. Het is namelijk lang niet altijd makkelijk om een goed onderscheid te maken tussen een primaire mazelenencefalitis en een postinfectieuze mazelenencefalitis.

Andere afweeronderdrukkende medicijnen

Wanneer de behandeling met methylprednisolon onvoldoende effect heeft bij kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis, kunnen ook andere afweeronderdrukkende medicijnen nodig zijn bij kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis zoals een behandeling met immunoglobulines via het infuus, plasmaferese of een behandeling met rituximab.

Stoppen afweeronderdrukkende medicijnen

Bij kinderen met een inclusion body mazelenencefalitis moet juist geprobeerd worden of de afweeronderdrukkende medicijnen gestaakt kunnen worden. Dit zal lang niet altijd mogelijk zijn.

SSPE

Voor SSPE bestaat geen goede behandeling. Er is geprobeerd om met afweeronderdrukkende medicijnen het ziektebeloop te beïnvloeden, maar dit blijkt geen effect te hebben.

Infectioloog

Vaak is een dokter die gespecialiseerd is in infectieziekten betrokken bij de behandeling van kinderen met een mazelenencefalitis. Zo'n dokter wordt een infectioloog genoemd.

Voldoende drinken

Het is belangrijk dat kinderen met een encefalitis voldoende drinken. Indien dit niet lukt dan kan het nodig zijn om tijdelijk een infuus of een sonde te geven om op die manier te zorgen dat kinderen voldoende vocht binnen krijgen.

Voldoende eten

Wanneer kinderen meer dan een paar dagen niet kunnen eten, zal vaak sondevoeding gegeven worden om er voor te zorgen dat kinderen wel voldoende voeding en voedingsstoffen binnen krijgen om het lichaam in een goede conditie te houden.



Paracetamol

Paracetamol kan helpen om minder last te hebben van koorts en pijnklachten waardoor kinderen zich fitter voelen en vaak ook beter drinken.

Medicijnen tegen epilepsie

Kinderen die last hebben van epilepsie aanvallen zullen medicijnen krijgen om minder last te hebben van deze epilepsie aanvallen. Verschillende soorten medicijnen kunnen hiervoor gebruikt worden. Wanneer kinderen voortdurend epilepsie hebben, dan kan het nodig zijn om continue medicijnen tegen epilepsie via het infuus te geven (zoals midazolam).

Kinderen die last hebben van schokjes op verschillende plaatsen in het lichaam reageren vaak goed op medicijnen zoals natriumvalproaat (depakine[®]), levetiracetam (Keppra[®]) of clobazam (Frisium[®]).

Ziekenhuis

Kinderen met een met een mazelenencefalitis zijn vaak ernstig ziek en worden daarom in de gaten gehouden in het ziekenhuis. Sommige kinderen zijn dusdanig ernstige ziek dat ze opgenomen moeten worden op de Intensive Care afdeling. Wanneer kinderen onvoldoende zelf kunnen ademen kan het nodig zijn kinderen tijdelijk te ondersteunen met een beademingsapparaat.

Fysiotherapeut

Een fysiotherapeut kan adviezen geven hoe kinderen die problemen hebben met bewegen weer zo goed mogelijk kunnen bewegen. Ook kan de fysiotherapeut helpen indien kinderen problemen hebben met het ophoesten van slijm.

Logopediste

Een logopediste kan adviezen geven bij problemen met eten, drinken, kauwen of slikken. Ook kan de logopediste advies geven indien er problemen zijn met praten. Soms kan al dan niet tijdelijk gewerkt worden met plaatjes of met een spraakcomputer.

Ergotherapeut

Een ergotherapeut kan advies geven hoe allerlei dagelijkse activiteiten en hobby's zo goed mogelijk kunnen worden uitgevoerd ondanks beperkingen. Ook kan een ergotherapeut advies geven over hulpmiddelen die daarbij gebruikt kunnen worden.

Revalidatiearts

Een revalidatiearts coördineert de verschillende behandelingen en geeft ook adviezen hoe kinderen zo goed mogelijk om kunnen gaan met hun beperking. Kinderen die herstellen kunnen ook tijdelijk gaan revalideren in een revalidatiecentrum als dat nodig is.

Spasticiteit

Spasticiteit kan behandeld worden met behulp van het medicijn baclofen in tabletvorm. Kinderen die veel last hebben van spasticiteit kunnen ook een pompje krijgen met baclofen wat continu wordt toegediend aan het vocht wat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt. Plaatselijke spasticiteit kan behandeld worden met botulinetoxine injecties.



Begeleiding

Het is heel heftig om mee te maken dat een gezond kind ineens zo ziek wordt van een mazelenencefalitis. Dit vraagt veel van ouders, broertjes en zusjes en andere familieleden. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen ondersteuning bieden hoe om te gaan met alle gevoelens die komen kijken bij het hebben van een ernstig ziek kind.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u proberen in contact komen met andere ouders/verzorgers van een kind met een mazelenencefalitis.

Wat betekent het hebben van een mazelenencefalitis voor de toekomst?

Genezen

Een deel van de kinderen met een mazelenencefalitis zal genezen. Dit hangt wel af van het type mazelenencefalitis wat een kind heeft. Kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis hebben betere genezingskansen dan kinderen met een primaire mazelenencefalitis. Kinderen met een mazelen inclusion encefalitis hebben een kleine kans om te kunnen genezen. Kinderen met een SSPE genezen niet meer.

Restverschijnselen

Vaak houden kinderen wel restverschijnselen over aan het doorgemaakt hebben van een mazelenencefalitis. De mate van deze restverschijnselen kan variëren. Sommige kinderen houden last van spasticiteit in de armen of benen waardoor bewegen en praten moeilijk is. Ook zijn er vaak blijvende problemen met nadenken, leren en onthouden van informatie. Een groot deel van de kinderen houdt een verstandelijke beperking over na het doormaken van een mazelenencefalitis. Epilepsie kan ook een blijvend probleem zijn. Een op de vier kinderen die een primaire encefalitis houdt restverschijnselen over. Dit percentage ligt lager voor kinderen met een postinfectieuze encefalitis en veel hoger voor kinderen met een inclusion body mazelenencefalitis. Bij deze laatste aandoening hebben vrijwel alle kinderen die blijven leven restverschijnselen.

Overlijden

Helaas overlijdt ook een deel van de kinderen met een mazelenencefalitis. Van alle kinderen met een primaire mazelenencefalitis overlijdt 10-15% van de kinderen als gevolg van de encefalitis. Voor kinderen met een postinfectieuze mazelenencefalitis ligt dit percentage lager, maar is het ook nog steeds aanzienlijk. Kinderen met een inclusion body mazelenencefalitis hebben een grote kans om te komen te overlijden als gevolg van hun ziekte. Drie van de kinderen komt kort na het ontstaan van de klachten of in de weken erna te overlijden als gevolg van deze aandoening. Eigenlijk alle kinderen die een SSPE krijgen komen als gevolg van deze aandoening te overlijden binnen meestal binnen een tot enkele jaren na het ontstaan van de klachten van een SSPE.



Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om mazelenencefalitis te krijgen?

Besmettelijkheid

De mazelen is een besmettelijke ziekte. De ziekte is besmettelijk van drie dagen voordat de huiduitslag ontstaat tot vijf dagen nadat de huiduitslag ontstaan is. Mazelen wordt overgebracht door hoesten, niezen of het aanraken van een hand waar kort geleden snot, traanvocht of speeksel van iemand met de mazelen opgekomen is. Het mazelenvirus kan niet lang buiten het lichaam overleven, zo'n hand is dan ook alleen maar besmettelijk als er kort voor die tijd (minuten) snot, speeksel of traanvocht opgekomen is.

Een klein deel van de kinderen met mazelen krijgt een mazelenencefalitis. Waarschijnlijk hebben deze kinderen een minder goed functionerend afweersysteem. Erfelijke factoren spelen wel een rol bij het minder goed functioneren van het afweersysteem, maar daarnaast spelen ook andere factoren een belangrijke rol. Broertjes en zusjes hebben een aanzienlijke kans om ook zelf de mazelen te krijgen, maar een kleine kans om zelf ook een mazelenencefalitis te krijgen.

Bescherming tegen mazelenbesmetting

Besmetting van andere mensen is te voorkomen door te niezen in een papieren zakdoekje en deze meteen weg te gooien en door te hoesten met de hand door de mond. Daarna moeten de handen gewassen worden met zeep.

Vaccinatie tegen het mazelenvirus kan er voor zorgen dat kinderen en volwassenen niet de mazelen krijgen. In Nederland worden alle kinderen die geboren zijn na 1976 gevaccineerd tegen de mazelen door middel van de BMR-vaccinatie. Kinderen krijgen deze vaccinatie op de leeftijd van 14 maanden en op de leeftijd van 9 jaar. In dit vaccin zit een verzwakte versie van de mazelen waar het lichaam afweer tegen gaat maken. Komt een kind dan in contact met de mazelen dan kan het afweersysteem direct actief worden en voorkomen dat er verschijnselen van de mazelen kunnen ontstaan. Na de eerste vaccinatie is 80% van de kinderen beschermd tegen de mazelen, na de tweede vaccinatie is 97%.

Ook mensen die zelf de mazelen hebben gehad, zijn beschermd tegen de mazelen. Het afweersysteem zal het mazelenvirus direct herkennen en vanaf het allereerste moment aanvallen waarmee klachten worden voorkomen.

Referenties

1. Measles virus and associated central nervous system sequelae. Buchanan R, Bonthius DJ. *Semin Pediatr Neurol.* 2012;19:107-14.
2. Pediatric intracranial infections. Parmar H, Ibrahim M. *Neuroimaging Clin N Am.* 2012;22:707-25

Laatst bijgewerkt: 6 juli 2013

Auteur: JH Schieving