



Rasmussen-encefalitis

Wat is een Rasmussen-encefalitis?

Een Rasmussen-encefalitis is een aandoening waarbij kinderen langdurige epilepsieaanvallen krijgen met trekkingen aan een kant van het lichaam, waarbij geleidelijk een verlamming en andere uitvalsverschijnselen ontstaan aan dezelfde kant van het lichaam.

Hoe wordt een Rasmussen-encefalitis ook wel genoemd?

Een Rasmussen-encefalitis wordt ook wel een Rasmussen-Kozhevnikov encefalitis genoemd, naar twee artsen die dit syndroom beschreven hebben. De term encefalitis betekent ontsteking van de hersenen. Er wordt ook wel gesproken van het Rasmussen-syndroom.

Hoe vaak komt een Rasmussen-encefalitis voor bij kinderen?

Een Rasmussen-encefalitis is een zeer zeldzaam voorkomende aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak een Rasmussen-encefalitis voorkomt bij kinderen. Geschat wordt dat één op de 500.000 tot 1.000.000 mensen een Rasmussen-encefalitis doormaakt.

Bij wie komt een Rasmussen-encefalitis voor?

Een Rasmussen-encefalitis komt met name voor bij kinderen in de eerste tien levensjaren. Zelden ontstaat een Rasmussen-encefalitis nog in de puberteit. Een Rasmussen-encefalitis komt even vaak bij jongens als bij meisjes voor.

Waar wordt een Rasmussen-encefalitis door veroorzaakt?

Niet bekend

Bij kinderen met een Rasmussen-encefalitis blijkt een hersenhelft ontstoken te zijn. Deze ontsteking begint in een klein deel van de hersenen en breidt zich geleidelijk uit naar de rest van de hersenhelft. De oorzaak voor het ontstaan van deze ontsteking van de hersenen is niet goed bekend. Er wordt enerzijds gedacht dat het mogelijk gaat om een infectie van de hersenen met een virus, aan de andere kant wordt er gedacht aan een reactie van het lichaam gericht tegen het eigen hersenweefsel. Zo'n reactie wordt een auto-immunreactie genoemd.

Virusinfectie

Veel kinderen blijken in de maanden voorafgaand aan het ontstaan van de eerste verschijnselen van een Rasmussen-encefalitis een infectie aan de luchtwegen te hebben gehad. Daarom is lange tijd gedacht dat een Rasmussen-encefalitis veroorzaakt zou worden door een virus. Tot nu toe is het nog nooit gelukt om een virus aan te tonen in de hersenen van kinderen met een Rasmussen-encefalitis.

Auto-immunreactie

Mogelijk wordt een Rasmussen-encefalitis veroorzaakt door een afweerreactie van het lichaam die zich richt tegen een deel van de eigen hersenen. Zo'n reactie wordt een auto-immunreactie genoemd. Bij een groot deel van de kinderen met een Rasmussen-encefalitis blijkt er een afweerreactie aantoonbaar te zijn tegen een bepaald onderdeel van de hersencellen, namelijk een zogenaamde glutamaatreceptor.

Waarom zo'n auto-immunreactie ontstaat, is niet bekend.

Ontsteking van de hersenen

Bij een Rasmussen-encefalitis is een deel van de hersenen ontstoken, deze ontsteking zit voornamelijk in een hersenhelft. Vaak begint deze ontsteking in een deel van de slaapkwab (temporaalkwab) en breidt de ontsteking zich in de loop van weken tot maanden uit naar de



gehele hersenhelft. Als gevolg van deze ontsteking kunnen de hersenen niet goed functioneren en ontstaan er epilepsieaanvallen. Omdat een hersenhelft ontstoken is, hebben kinderen met een Rasmussen-encefalitis meestal trekkingen aan een kant van het lichaam. Soms ontstaan ook trekkingen aan twee kanten van het lichaam.

Als gevolg van de ontsteking raken steeds meer hersencellen kapot. Hierdoor ontstaat een verlamming aan een kant van het lichaam. Ook kunnen andere hersenfuncties uitvallen.

Wat zijn de symptomen van een Rasmussen-encefalitis?

Normale ontwikkeling

Tot dat de eerste symptomen van een Rasmussen-encefalitis ontstaan, ontwikkelen kinderen zich volkomen normaal. Er zijn geen bijzonderheden die het ontstaan van een Rasmussen-encefalitis kunnen voorspellen.

Epilepsieaanvallen

De eerste symptomen van een Rasmussen-encefalitis bestaan uit epilepsieaanvallen. Dit kunnen allerlei soorten epilepsieaanvallen zijn. Vaak zijn er trekkingen aan een kant van het lichaam, maar ook aanvallen waarbij er trekkingen zijn aan beide kanten van het lichaam kunnen voorkomen. Bij een op de vijf kinderen is de eerste aanval meteen een langdurige aanval die langer dan 30 minuten duurt, dit wordt een status epilepticus genoemd.

In het begin zijn deze epilepsieaanvallen nog niet te onderscheiden van epilepsieaanvallen veroorzaakt door andere oorzaken.

Geleidelijk aan ontstaan steeds vaker epilepsieaanvallen. Vaak gaat het om aanvallen die trekkingen geven aan een kant van het lichaam. Meestal beginnen de trekkingen in de duim, daarna breiden de trekkingen zich uit naar de andere vingers, de hand, en daarna naar de hele arm. Later kunnen ook trekkingen aan een kant in het gezicht ontstaan of aan een been.

Deze epilepsieaanvallen gaan steeds langer duren, in het begin houden ze vaak enkele uren aan, later kunnen deze aanvallen dagen tot weken aanhouden. Deze langdurende epilepsie aanvallen met trekkingen aan een kant van het lichaam worden epilepsia partialis continua genoemd. De term partialis geeft aan dat de epilepsie zich in een deel van de hersenen bevindt, de term continua geeft aan dat deze epilepsieaanvallen continu aanwezig zijn.

Uitvalsverschijnselen.

Tijdens de langdurige epilepsieaanvallen met trekkingen aan een kant van het lichaam ontstaat vaak een verlamming van het lichaamsdeel waarin de trekkingen aanwezig zijn.

Tijdens het begin van de ziekte trekt deze verlamming weer bij zodra de epilepsieaanval over is. In een later stadium van de ziekte trekt de verlamming niet meer bij nadat de epilepsieaanval over is. Geleidelijk aan ontstaat er na meerdere epilepsie aanvallen in toenemende mate een blijvende verlamming, vaak van de arm, maar ook van het gezicht en van het been.

Ook andere functies kunnen uitvallen, waardoor problemen kunnen ontstaan met praten, slikken, zien, het ervaren van gevoel. Ook ontstaan er problemen met het geheugen en met het leren.

Hoe wordt de diagnose Rasmussen-encefalitis gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de langdurende epilepsieaanvallen met trekkingen aan een kant van het lichaam kan de diagnose Rasmussen-encefalitis worden vermoed.



EEG

Vaak zal er een hersenfilmpje (EEG) worden gemaakt. Bij de meeste kinderen met een Rasmussen-encefalitis zijn epileptiforme afwijkingen te zien aan een kant van de hersenen. Bij een deel van de kinderen met een Rasmussen-encefalitis zijn geen afwijkingen te zien op het EEG. Tijdens een later stadium van de ziekte is vaak alleen te zien dat een kant van de hersenen niet meer goed functioneert en zijn er geen epileptiforme afwijkingen meer zichtbaar.

Scan van de hersenen

Bij kinderen met halfzijdige epilepsieaanvallen zal een scan gemaakt worden van de hersenen om te zien wat de oorzaak van deze epilepsieaanvallen is. In het begin van de ziekte is vaak alleen een zwelling aan een kant van de hersenen te zien. Al snel na het ontstaan van de eerste epilepsieaanvallen is te zien dat de hersenen aan een kant steeds kleiner worden omdat er hersencellen verloren gaan.

Ruggenprik

Bij kinderen met halfzijdige epilepsieaanvallen zal vaak vocht verkregen worden wat normaal rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt. Dit om te kijken of er sprake is van een infectie als oorzaak van de epilepsieaanvallen. Bij een deel van de kinderen met een Rasmussen-encefalitis zijn tekenen van een ontsteking te zien. Het is nog nooit gelukt om een virus of bacterie aan te tonen.

Bloedonderzoek

Bij de helft van de kinderen met een Rasmussen-encefalitis is een afweerreactie tegen een onderdeel van de hersenen, een zogenaamde glutamaatreceptor aan te tonen.

Hersenbiopt

Wanneer na al deze onderzoeken nog getwijfeld wordt over de diagnose Rasmussen-encefalitis kan de neurochirurg een klein stukje van het afwijkende hersenweefsel wegnemen waarna het door de patholoog onder microscoop kan worden bekeken. Meestal ziet de patholoog dan een ontstekingsreactie van de hersenen, in het hersenweefsel worden veel ontstekingscellen die T-lymfocyten worden genoemd, gevonden.

Hoe wordt een Rasmussen-encefalitis behandeld?

Medicijnen die epilepsieaanvallen onderdrukken

In eerste instantie zal vaak geprobeerd worden om met medicijnen de epilepsieaanvallen onder controle te krijgen. In het begin van de ziekte lukt dit vaak wel.

De langdurige epilepsieaanvallen met trekkingen aan een kant van het lichaam zijn echter moeilijk onder controle te krijgen. Meestal lukt het niet om deze onder controle te krijgen met de medicijnen die bedoeld zijn om epilepsieaanvallen te onderdrukken.

Ontstekingsremmende medicijnen

Bij een deel van de kinderen lukt het om met ontstekingsremmende medicijnen de ontsteking in de hersenen te verminderen en daarmee nieuwe epilepsieaanvallen te voorkomen. Deze medicijnen hebben het meeste effect wanneer zij in een vroeg stadium na het ontstaan van de eerste epilepsieaanvallen worden gegeven. In een later stadium blijken ze nagenoeg geen effect meer te hebben. Ontstekingsremmende behandelingen die gegeven worden zijn behandeling met methylprednisonol via het infuus, behandeling met ACTH via prikken, behandeling met gammaglobulinen, behandeling met tacrolimus. Sommige kinderen



verbeteren ook op een behandeling met plasmaferese, een behandeling waarbij het bloed gefilterd wordt, waarbij eiwitten betrokken bij de afweerreactie uit het bloed gehaald worden. Deze behandelingen moeten regelmatig herhaald worden, omdat anders de ziekte weer opflakkert.

Operatie

Een ingrijpende behandeling die effectief kan zijn in het voorkomen van nieuwe aanvallen en verdere achteruitgang is een operatie. Bij deze operatie wordt de afwijkende hersenhelft weggehaald. Het weghalen van een deel van de hersenhelft blijkt niet te helpen.

Als gevolg van de operatie zullen kinderen ook halfzijdige uitvalsverschijnselen krijgen.

Begeleiding

Rasmussen-encefalitis is een hele ingrijpende aandoening voor de kinderen, hun ouders, verzorgers en andere mensen in de omgeving. Goede begeleiding is erg belangrijk. Vaak kunnen een maatschappelijk werkende of een psycholoog begeleiding geven bij het verwerken van het hebben van deze aandoening en de gevolgen daarvan.

Via het forum van deze site kunt u een oproepje plaatsen om in contact te komen met andere ouders die ook een kind hebben met een Rasmussen-encefalitis of met ouders die een kind hebben met een ander ernstig epilepsiesyndroom.

Fysiotherapie

Een fysiotherapie kan advies geven hoe om te gaan met een halfzijdige verlamming en hoe voortbewegen zo goed mogelijk kan verlopen. Ook kan een fysiotherapeut helpen om problemen als gevolg van deze verlamming te voorkomen.

Ergotherapie

Een ergotherapeut kan adviezen geven hoe een kind zo goed mogelijk kan functioneren met de beperkingen als gevolg van deze aandoening. Ook kan de ergotherapeut advies geven over hulpmiddelen die de verzorging en het dagelijks leven gemakkelijker kunnen maken.

Logopedie

De logopedist kan adviezen en behandeling geven bij problemen met praten en slikken.

Revalidatiearts

De revalidatiearts coördineert de verschillende behandelingen en geeft adviezen hoe zo goed mogelijk om te gaan met de beperkingen als gevolg van de problemen die zijn ontstaan. Ook kan een revalidatiearts adviezen geven over wonen, daginvulling en scholen.

Wat betekent een Rasmussen-encefalitis voor de toekomst?

Epilepsieaanvallen

In een later stadium van de ziekte, wanneer al veel uitvalsverschijnselen zijn ontstaan, zullen de epilepsieaanvallen geleidelijk aan afnemen in frequentie een ernst. De hersenen zijn dan dusdanig beschadigd dat zij ook niet meer in staat zijn om epilepsieaanvallen te maken.

Uitvalsverschijnselen

Wanneer het niet lukt om de epilepsieaanvallen als gevolg van de Rasmussen-encefalitis onder controle te krijgen, zullen geleidelijk aan steeds meer uitvalsverschijnselen ontstaan. Er ontstaat een verlamming van een helft van het lichaam, waardoor een kind beperkt wordt in het bewegen, lopen en zichzelf verzorgen. Een groot deel van de kinderen wordt rolstoel gebonden, maar is nog wel in staat om korte aftanden met behulp van een hulpmiddel, zelfstandig te lopen. Ook kunnen er problemen zijn met praten, slikken en het begrijpen van



taal. Vaak kunnen kinderen aan de verlamde kant van het lichaam niet goed zien met beide ogen. Ook zijn er vaak problemen met het ervaren van gevoel aan een kant van het lichaam. Kinderen met een Rasmussen-encefalitis krijgen problemen met het vasthouden van hun aandacht, met het geheugen en met aanleren van nieuwe vaardigheden.

Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om ook een Rasmussen-encefalitis te krijgen?

De oorzaak van een Rasmussen-encefalitis is niet bekend. Het is onduidelijk of er ook erfelijke factoren een rol spelen. Tot nu toe blijkt een Rasmussen-encefalitis meestal bij een familielid voor te komen. Er wordt dus verondersteld dat broertjes en zusjes nauwelijks een verhoogde kans op het ontstaan van een Rasmussen-encefalitis hebben.

Links

www.epilepsie.nl

www.epilepsie.net

Referenties

1. Rhodes RH, Lehman RM, Wu BY, Roychowdhury S. Focal chronic inflammatory epileptic encephalopathy in a patient with malformations of cortical development, with a review of the spectrum of chronic inflammatory epileptic encephalopathy. *Epilepsia*. 2007;48:1184-202.
2. Bien CG, Granata T, Antozzi C, Cross JH, Dulac O, Kurthen M, Lassmann H, Mantegazza R, Villemure JG, Spreafico R, Elger CE. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain*. 2005;128:454-71.

Laatst bijgewerkt: 5 januari 2008

Auteur: JH Schieving