



## **PML**

### **Wat is PML?**

PML is een ernstige ontsteking van de hersenen veroorzaakt door het zogenaamde JC-virus.

### **Hoe wordt PML ook wel genoemd?**

PML is een afkorting, de letters staan voor progressieve multifocale leuco-encefalopathie. De term progressief geeft aan dat er snel nieuwe klachten zullen ontstaan. De term multifocaal geeft aan dat er afwijkingen ontstaan in meerdere gebieden in de hersenen. De term leuco-encefalopathie geeft aan dat de hersenen niet goed functioneren, omdat de zogenaamde witte stof (leuco) van de hersenen aangetast is.

### **Hoe vaak komt PML voor bij kinderen?**

PML is een zeldzame aandoening, al helemaal op de kinderleeftijd. Het is niet goed bekend hoe vaak PML voorkomt bij kinderen.

### **Bij wie komt PML voor?**

PML komt voor bij kinderen waarbij het afweersysteem ernstige verzwakt is. Soms is er sprake van een aangeboren zwakte van het afweersysteem (Wiskott-Aldrich syndroom, SCID). Ook kan het afweersysteem verzwakt zijn als gevolg van medicijnen die bijvoorbeeld nodig zijn ter voorkoming van afstoting na een transplantatie, bij de behandeling van zogenaamde auto-immuunziekten (bijvoorbeeld reuma, SLE of multipole sclerose) of bij de behandeling van kanker (chemotherapie). Kinderen met leukemie of een lymfoom hebben een grotere kans om een PML te krijgen. Dit geldt ook voor kinderen met AIDS. Zowel jongens als meisjes kunnen PML krijgen.

### **Wat is de oorzaak van PML?**

#### *JC-virus*

PML is een infectie die veroorzaakt wordt door het JC-virus. Een groot deel van de kinderen komt in contact met dit virus op de kinderleeftijd. Op jong volwassen leeftijd heeft negen van de tien mensen dit virus opgelopen. Meestal veroorzaakt het JC-virus een verkoudheidachtig beeld.

Het JC-virus blijft dan in het lichaam aanwezig in bijvoorbeeld de lymfeklieren, het beenmerg, de nieren of de milt. Wanneer de afweer ernstig afgenomen is, kan dit virus weer gaan opspelen en een ontsteking van de hersenen veroorzaken.

#### *Ontsteking van de witte stof*

Het JC-virus veroorzaakt een ontsteking van de zogenaamde witte stof in de hersenen. Dit is het gedeelte van de hersenen waar de zenuwbanden lopen. Dit in tegenstelling tot de grijze stof, dat gedeelte van de hersenen waar de zenuwcellen liggen.

Als gevolg van de infectie gaat het geleidingslaagje rondom de zenuwbanden kapot. Dit geleidingslaagje heeft twee belangrijke functies, het beschermt de zenuwuitloper en zorgt er voor dat de zenuwuitloper de signalen snel door kan geven. Wanneer de zenuwuitloper bloot komt te liggen, wordt het kwetsbaar is voor beschadiging. Ook worden de signalen veel trager door gegeven waardoor de hersenen hun werk niet goed kunnen doen.

### **Wat zijn de symptomen van een PML?**

#### *Veranderd gedrag*

Kinderen met een PML gedragen zich anders dan gebruikelijk. Sommige kinderen worden heel druk, anderen worden juist heel rustig.



## *Uitvalsverschijnselen*

Als gevolg van de infectie van de hersenen, kunnen verschillende hersenfuncties uitvallen. Hierdoor kan bijvoorbeeld een verlamming ontstaan van een arm en/of been, een veranderd gevoel in een deel van het lichaam of een verminderde coördinatie over een bepaald lichaamsdeel. Sommige kinderen gaan onduidelijk praten of praten helemaal niet meer. Ook problemen met zien komen voor, kinderen zien dan maar een deel van het beeld.

## *Sufheid*

Geleidelijk aan kunnen kinderen met een PML steeds suffer en slaperiger worden. Dit kan overgaan in een coma.

## *Koorts*

Een groot deel van de kinderen met een PML heeft geen koorts.

## *Hoofdpijn*

Een deel van de kinderen met een PML heeft hoofdpijnklachten.

## *Epilepsie*

Een klein deel van de kinderen met een PML krijgt last van epilepsie aanvallen. Verschillende soorten epilepsie aanvallen kunnen voorkomen.

## **Hoe wordt de diagnose PML gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal van een kind met een verzwakte afweer die ziek wordt en vervolgens anders reageert en uitvalsverschijnselen van de hersenen heeft, kan worden vermoed dat er sprake is van een infectie van de hersenen. Een van de mogelijkheden is een PML.

### *MRI/CT-scan*

Bij kinderen met uitvalsverschijnselen zal een scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken wat er in de hersenen aan de hand is. Een MRI-scan laat gedetailleerde informatie zien dan een CT-scan. Een CT-scan kan sneller en gemakkelijker gemaakt worden.

Op beide scans is te zien dat de witte stof er afwijkend uitziet. De hersenen zijn niet gezwollen. De afwijkingen in de witte stof veranderen niet wanneer er contrastvloeistof wordt gegeven. De meeste afwijkingen in de witte stof zitten aan de achterkant of aan de voorkant van de grote hersenen, in de kleine hersenen en in de hersenstam. Vaak zijn er meerdere afwijkingen die samen kunnen vloeien tot een geheel.

### *Hersenvocht*

Door middel van een ruggenprik kan vocht worden wat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt. Er kan gekeken worden of er ontstekingscellen aanwezig zijn in dit vocht, vaak zijn er maar weinig ontstekingscellen aanwezig. Het eiwitgehalte kan licht verhoogd zijn.

Ook kan met een speciale techniek (PCR) gekeken worden of er JC-virus aanwezig is in dit vocht. Dit is bij vier op de vijf kinderen het geval.

Ook wordt er vaak gekeken of er sprake kan zijn van een infectie met toxoplasmose, een ziektebeeld wat veel kan lijken op een PML.



## *Hersenbiopt*

Wanneer er al met al bovenstaande onderzoeken geen afwijkingen worden gevonden, kan het een enkele keer nodig zijn om door middel van een operatie een klein stukje hersenweefsel te verwijderen. Dit hersenweefsel kan dan onderzocht worden door de patholoog om zo te beoordelen wat er in de hersenen aan de hand is.

## **Hoe wordt PML behandeld?**

### *Geen medicijnen*

Er bestaan geen medicijnen die het JC-virus uit het lichaam kunnen verwijderen. Antibiotica helpen niet tegen een virus. Er wordt onderzocht of het anti-virale medicijn cidofovir kan helpen om het JC-virus te bestrijden. De berichten hierover zijn tot nu toe tegenstrijdig. Ook wordt er gekeken of het medicijn Ara-c, een middel wat gebruikt wordt tijdens chemotherapie, invloed heeft op het beloop van de ziekte.

### *Afweersysteem versterken*

Het afweersysteem van het lichaam zal zelf het JC-virus moeten overwinnen. Daarom moet gekeken worden hoe het afweersysteem hierbij ondersteund kan worden. Dit is vaak erg moeilijk. Afweeronderdrukkende medicijnen kunnen vaak niet gestopt worden, omdat dan de ziekte waarvoor deze medicijnen gegeven worden, weer kan opflakkeren.

Kinderen met AIDS kan een behandeling tegen het AIDS virus helpen, deze behandeling wordt HAART genoemd.

### *Medicijnen tegen epilepsie*

Aan kinderen met epilepsie worden vaak medicijnen gegeven die nieuwe epilepsie aanvallen kunnen voorkomen.

### *Fysiotherapie*

Een fysiotherapie kan er voor zorgen dat de gewrichten soepel blijven en dat vergroeiingen van de gewrichten worden voorkomen.

### *Begeleiding*

Begeleiding van ouders en kinderen met een PML is erg belangrijk. Vaak kunnen een maatschappelijk werkende of een psycholoog hier een rol in spelen. Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders die een kind hebben met een PML.

## **Wat betekent PML voor de toekomst?**

### *Toenemende klachten*

De PML neemt vaak geleidelijk aan toe. Kinderen gaan ook steeds meer klachten krijgen. Wanneer het niet lukt om de ziekte tot stilstand te krijgen, zullen op een gegeven moment de hersenen dusdanig beschadigd raken dat dit niet meer met leven verenigbaar is.

Kinderen met AIDS die een PML ontwikkelen hebben dankzij de HAART therapie een grotere kans dat de ziekte onder controle te krijgen is.

### *Overlijden*

Bijna alle kinderen met een PML komen te overlijden binnen enkele maanden tot enkele jaren na het ontstaan van de eerste klachten wanneer het niet lukt om de ziekte onder controle te krijgen.



## *Ernstige restverschijnselen*

Kinderen met een PML waarbij de ziekte onder controle komt, hebben vaak ernstige restverschijnselen. De hersenfuncties die uitgevallen zijn, herstellen vaak maar moeizaam.

## **Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om PML te krijgen?**

Meestal zullen broertjes en zusjes van een kind met PML zelf geen afwijkend immuunsysteem hebben. De kans dat zij PML krijgen is dan ook erg klein. PML is niet besmettelijk. Wanneer het broertje of zusje zelf ook een ernstig probleem heeft met de afweer is er een iets grotere kans dat dit broertje of zusje ook zelf een PML kan krijgen.

## **Links**

## **Referenties**

1. Progressive multifocal leukoencephalopathy in an HIV-infected child. Liptai Z, Papp E, Barsi P, Mihály I, Szalai E, Csomor J, Jelenik Z. *Neuropediatrics*. 2007;38:32-5
2. Childhood case of progressive multifocal leukoencephalopathy with improved clinical outcome. Demir E, Liebert UG, Söylemezoglu F, Yalaz K, Köse G, Anlar B. *J Child Neurol*. 2005;20:241-4.
3. Progressive multifocal leukoencephalopathy in a child with hyperimmunoglobulin E recurrent infection syndrome and review of the literature. Angelini L, Pietrogrande MC, Delle Piane MR, Zibordi F, Cinque P, Maccagnano C, Vago L. *Neuropediatrics*. 2001;32:250-5.

Auteur: J.H. Schieving

Laatst bijgewerkt: 21 februari 2009