



Bickerstaff encefalitis

Wat is Bickerstaff encefalitis?

Bickerstaff encefalitis is een aandoening waarbij een belangrijk deel van de hersenen, de hersenstam, ontstoken raakt en daardoor niet goed meer kan functioneren.

Hoe wordt Bickerstaff encefalitis ook wel genoemd?

In de Engelse literatuur wordt de term Bickerstaff Brainstem Encefalitis, ook wel afgekort als BBE gebruikt. Er wordt ook wel gesproken van een Bickerstaff syndroom. Bickerstaff was een arts die dit syndroom beschreven heeft. De term encefalitis betekent ontsteking van de hersenen. Brainstem betekent hersenstam.

Bickerstaff encefalitis komt vaak samen voor met het Guillain-Barre syndroom.

Bickerstaff encefalitis kan sterk lijken op het Miller-Fisher syndroom. Er zijn artsen die vinden dat een Bickerstaff encefalitis hetzelfde is als een Miller-Fisher syndroom.

Hoe vaak komt Bickerstaff encefalitis voor bij kinderen?

Bickerstaff encefalitis is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak deze ziekte voorkomt bij kinderen.

Bij wie komt Bickerstaff encefalitis voor?

Bickerstaff encefalitis kan op elke leeftijd voorkomen, meestal bij volwassenen maar af en toe ook bij kinderen. Zowel jongens als meisjes kunnen een Bickerstaff encefalitis krijgen.

Wat is de oorzaak van een Bickerstaff encefalitis?

Deels bekend

Het is nog maar voor een deel bekend waardoor een Bickerstaff encefalitis veroorzaakt wordt. Er wordt verondersteld dat Bickerstaff encefalitis een zogenaamde auto-immuunaandoening is. Een auto-immuunaandoening is een ziekte waarbij het lichaam een afweerreactie maakt die tegen het eigen lichaam gericht is. Normaal gesproken is een afweerreactie bedoeld om lichaamsvreemde stoffen, bacteriën of virussen uit het lichaam te verwijderen. Bij een Bickerstaff encefalitis is de afweerreactie gericht tegen de zenuwen die in de hersenstam liggen. Deze zenuwen raken ontstoken waardoor ze hun functie niet meer goed uit kunnen oefenen.

Hersenstam

De hersenstam is een belangrijk stukje van de hersenen wat aan de onderzijde van de hersenen ligt. In de hersenstam worden allerlei belangrijke functies geregeld, zoals de ademhaling, de hartslag, het wakker zijn en het slapen, het bewaren van het evenwicht en het bewegen van het gezicht en de ogen. Wanneer de zenuwen van de hersenstam ontstoken raken, kunnen al deze belangrijke functies uitvallen.

Infectie

Een deel van de kinderen heeft voordat zij de symptomen van een Bickerstaff encefalitis ontwikkelde een infectie door gemaakt. Vaak gaat het om een infectie die veroorzaakt is door het CMV-virus of door de bacteriën mycoplasma of campylobacter.

Het lichaam gaat afweer maken tegen deze virussen of bacteriën. De afweerstoffen die zo gemaakt worden, gaan daarna ook de zenuwen in de hersenstam aanvallen. Blijkbaar lijkt een onderdeel van de zenuwen in de hersenstam veel op een onderdeel van deze virussen of bacteriën. Zodoende denkt het lichaam dat de hersenstam ook een virus of bacterie is die opgeruimd moet worden.



Wat zijn de symptomen van een Bickerstaff encefalitis?

Variatie

Er bestaat een grote variatie tussen de ernst en de hoeveelheid symptomen die verschillende kinderen met een Bickerstaff encefalitis hebben. Sommige kinderen hebben maar enkele symptomen, anderen hebben alle symptomen.

Evenwicht

Veel kinderen met een Bickerstaff encefalitis krijgen problemen met het bewaren van het evenwicht. Ze kunnen niet meer goed zelf zitten, zonder op te vallen. Ook staan en lopen gaan erg moeilijk. Als het lopen nog lukt, dan zetten kinderen vaak hun benen ver uit elkaar om zo niet om te vallen. Het lopen ziet er uit als het lopen van een dronkenman.

Wanneer kinderen iets willen pakken dan gaat de arm vaak trillen. Hierdoor is het moeilijk om iets goed te pakken en op te tillen.

Ogen

Kinderen met een Bickerstaff encefalitis krijgen vaak onrustig bewegende ogen. De ogen maken schokkerige bewegingen. Soms bewegen beide ogen ook niet meer tegelijk, waardoor kinderen last krijgen van dubbel zien. Sommige kinderen gaan ook wazig zien. De pupillen kunnen erg groot zijn en niet meer goed kleiner worden op invallend licht.

Sufheid

Kinderen met een Bickerstaff encefalitis zijn vaak slaperig en niet meer goed helder. Ze krijgen niet goed mee wat er om hen heen gebeurt. Het liefst slapen ze de hele dag. Sommige kinderen raken ook in coma. Ze worden niet meer wakker ook niet als hun naam geroepen wordt of wanneer ze in hun vinger geknepen worden.

Problemen met de ademhaling

De hersenstam regelt ook de ademhaling. Wanneer de hersenstam ontstoken raakt, kan ook de ademhaling ontregeld worden. Sommige kinderen ademen veel te snel, anderen te langzaam. Ook een afwisselend te snelle en dan weer te langzame ademhaling kan voorkomen. Soms komen lange adempauzes voor, waarin kinderen niet ademen. Dit worden apneu's genoemd. Deze kunnen gevaarlijk zijn wanneer ze te lang aanhouden.

Problemen met slikken

In de hersenstam zitten veel zenuwen die regelen dat kinderen goed kunnen slikken.

Hoofdpijn

Kinderen met een Bickerstaff encefalitis hebben vaak hoofdpijn. Omdat kinderen ook vaak suf zijn, kunnen ze dit niet altijd goed aangeven.

Verlamming

De hersenstam is een stuk van de hersenen waar alle signalen vanuit de hersenen naar de rest van het lichaam langs moeten. Wanneer de hersenstam ontstoken is, kunnen deze signalen er ook niet goed langs. Hierdoor kunnen bijvoorbeeld verlammingen ontstaan van een arm of een been of van beide armen en benen.



Veranderd gevoel

Om gevoel te kunnen ervaren, moeten de signalen van de armen en benen via de hersenstam naar de hersenen toe. Ook dit lukt niet goed bij een Bickerstaff encefalitis. Daardoor kunnen kinderen een verdoofd gevoel ervaren in een deel van het lichaam.

Hersendood

Kinderen met een Bickerstaff encefalitis kunnen zo weinig reacties laten zien, dat het lijkt alsof ze hersendood zijn, maar dat zijn ze niet. De grote hersenen functioneren normaal, maar kunnen dit niet laten zien omdat de signalen niet via de hersenstam van en naar de rest van het lichaam kunnen komen.

Guillain-Barre syndroom

Veel kinderen en volwassenen met een Bickerstaff encefalitis hebben tegelijkertijd ook een beeld van een Guillain-Barre syndroom.

Miller-Fisher syndroom

Bickerstaff encefalitis kan veel lijken op het Miller-Fisher syndroom. Bij het Miller-Fisher syndroom zijn de meeste kinderen gewoon bij bewustzijn. Ook zijn de reflexen aan de benen vaak afwezig of verlaagd. Bij een Bickerstaff encefalitis zijn de meeste kinderen slaperig dan normaal of zelfs in coma. Ook kunnen de reflexen juist levendig zijn.

Hoe wordt de diagnose Bickerstaff encefalitis gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek kan er vermoed worden dat de hersenstam niet goed functioneert. Er zijn verschillende ziektes die dit soort problemen kunnen geven, een van deze oorzaken is een Bickerstaff encefalitis. Nader onderzoek zal nodig zijn om de diagnose te kunnen stellen.

MRI-scan

Bij kinderen waarbij de hersenen niet goed functioneren zal een scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken wat de oorzaak is van het niet functioneren van de hersenen. Bij een Bickerstaff encefalitis hoeven er geen afwijkingen te zien zijn op de MRI-scan. Bij één op de drie kinderen worden er zogenaamde witte vlekken gezien op de plaats van de hersenstam als teken van ontsteking van de hersenstam.

Hersenvocht

Ook zal er vaak hersenvocht worden onderzocht bij kinderen met een Bickerstaff encefalitis. Dit hersenvocht wordt onderzocht op tekenen van een ontsteking. Vaak zijn er weinig ontstekingscellen, dit wordt juist gezien bij een infectie. Wel is het eiwitgehalte vaak verhoogd en kunnen er afweerstoffen in het hersenvocht worden aangetoond. Een van deze afweerstoffen wordt anti-GQ1b genoemd. Deze antistof wordt vaak gevonden bij kinderen met een Bickerstaff encefalitis. In het hersenvocht wordt ook gekeken naar bepaalde bacteriën (zoals *Borrelia* of *Listeria*) of virussen die soortgelijke beelden kunnen veroorzaken.

EEG

Wanneer het lijkt alsof kinderen met een Bickerstaff encefalitis hersendood zijn, zal er een EEG gemaakt worden. Op dit EEG is dan goed te zien dat de kinderen niet hersendood zijn, maar dat de grote hersenen redelijk goed functioneren.



EMG

Bij het EMG worden door middel van elektrische stroompjes de zenuwen als het ware doorgemeten. Zo kan bepaald worden of de zenuwen wel of niet goed functioneren. Ook kan zo gekeken worden of alleen het geleidingslaagjes rondom de zenuw beschadigd is, of dat de zenuw zelf ook aangedaan is. Bij kinderen met een Bickerstaff encefalitis worden vaak ook afwijkingen in het EMG gevonden.

Bloedonderzoek

Vaak zal er bloedonderzoek verricht worden om te kijken of er in het bloed aanwijzingen zijn voor een ontsteking of infectie. Bij een Bickerstaff encefalitis worden hierbij geen afwijkingen gevonden. Wel kunnen er aanwijzingen zijn dat het kind korte tijd geleden een infectie heeft doorgemaakt veroorzaakt door bijvoorbeeld de mycoplasma of campylobacter bacterie of een CMV-virus.

Ook is de antistof anti-GQ1B in het bloed vaak verhoogd.

Vaak zal uitgesloten worden dat er sprake is van een Vitamine B1 tekort wat een soort gelijk ziektebeeld kan veroorzaken.

Hoe wordt een Bickerstaff encefalitis behandeld?

Immuunglobulines

Bickerstaff encefalitis wordt meestal behandeld met immuunglobulines. Immuunglobulines zijn antistoffen van verschillende mensen die de lichaamseigen antistoffen die de hersenstam aanvallen kunnen opruimen. Immuunglobulines worden toegediend via een infuus gedurende enkele uren en gedurende vijf dagen.

Methylprednison

Wanneer de immuunglobulines onvoldoende effect hebben kunnen ze gecombineerd worden met methylprednisonol via het infuus. Methylprednisonol heeft ook een remmend effect op de ontstekingsproces. Methylprednisonol wordt gedurende drie tot vijf dagen gegeven. Sommige kinderen worden ook met alleen methylprednisonol behandeld.

Prednison

Ook kan er voor gekozen worden om dagelijks een bepaalde hoeveelheid tabletten prednison te geven. Op die manier is geen behandeling via een infuus nodig. Sommige kinderen hebben erg veel last van bijwerkingen als gevolg van het dagelijks gebruik van prednison.

Veelvoorkomende bijwerkingen zijn een vollemaansgezicht, gewichtstoename, verhoogde kans op infecties, suikerziekte, trombose, verhoogde bloeddruk en verhoogde botafbraak. De behandeling met prednison tabletten wordt vaak gedurende vele maanden gegeven.

Soms wordt ook gekozen voor het medicijn dexametason wat een broertje/zusje van prednison is. Dexametason wordt dan gedurende een aantal dagen per maand gegeven.

Plasmaferese

Indien gammaglobuline en prednison samen onvoldoende effect hebben, kan plasmaferese worden gegeven. Plasmaferese is een behandeling waarbij door middel van een infuus bloed uit een bloedvat wordt gehaald. Dit bloed gaat naar een apparaat waar stoffen betrokken bij de ontstekingsreactie worden verwijderd uit het bloed. Daarna wordt het bloed via een ander infuus weer teruggegeven aan het kind. Zo wordt geprobeerd gedurende enkele uren om de



dag gedurende enkele dagen het bloed te zuiveren van stoffen betrokken bij de ontstekingsreactie.

Ondersteunende medicijnen

Afhankelijk van welk type problemen een kind heeft kunnen medicijnen nodig zijn om bepaalde lichaamsfuncties te ondersteunen. Het kan dan gaan om medicijnen om hartritmestoornissen te voorkomen, om de bloeddruk te regelen of om verstopping van de darmen tegen te gaan.

Goede bewaking

Kinderen met een Bickerstaff encefalitis moeten goed in de gaten gehouden worden. Er kunnen ernstige ademhalingsproblemen ontstaan waarvoor kunstmatige beademing nodig is. Ook moeten regelmatig de polsslag en de bloeddruk in de gaten gehouden worden. De meeste kinderen met een Bickerstaff encefalitis liggen daarom aan de monitor, vaak is bewaking op een medium care of intensive care afdeling nodig.

Beademing

Wanneer kinderen als gevolg van verlamming van de ademhalingsspieren onvoldoende zelfstandig kunnen ademen om er voor te zorgen dat het lichaam voldoende zuurstof krijgt en koolzuur kwijt raakt is vaak kunstmatige beademing nodig. Kunstmatige beademing wordt alleen gegeven op een Intensive Care afdeling. Beademing is nodig totdat de kinderen zelf weer op eigen kracht kunnen ademen.

Voedingssonde

Als het niet meer mogelijk is om veilig te kunnen eten en drinken, kan het nodig zijn een voedingssonde in te brengen via de neus naar de maag om zo het kind wel voldoende voeding en vocht binnen te laten krijgen. Dit is heel belangrijk voor het herstel.

Catheter

Bij incontinentie waarbij de blaas niet meer leeg raakt, maar steeds voller wordt is vaak een urinecatheter nodig om er voor te zorgen dat de urine uit de blaas loopt.

Fysiotherapie

Fysiotherapie is in het begin nodig om de gewrichten van de verlamde armen en benen soepel te houden. Later is fysiotherapie belangrijk bij het weer leren bewegen en lopen.

Logopedie

Bij het herstel van de slikfunctie tijdens de herstelfase kan logopedie helpen om weer zo goed mogelijk zelf te slikken. Ook kan de logopediste behulpzaam zijn bij het communiceren tijdens de verlamming en bij herstel van het spreken tijdens de herstelfase.

Ergotherapie

De ergotherapie kan adviezen geven over hulpmiddelen waardoor kinderen zoveel mogelijk dagelijkse activiteiten kunnen uitvoeren.

Revalidatiearts

De revalidatiearts vervolgt de ontwikkeling van kinderen die een Bickerstaff encefalitis hebben doorgemaakt en kan bij problemen zoeken naar een passende oplossing. Ook coördineert de revalidatiearts de verschillende therapieën.



Begeleiding

Veel ouders van een kind met Bickerstaff encefalitis hebben behoefte aan begeleiding. Via de Nederlandse Vereniging van spierziekten of via het forum van deze site kunnen ouders in contact komen met andere ouders die een kind hebben met Bickerstaff encefalitis. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen begeleiding geven.

Wat is de prognose van een Bickerstaff encefalitis?

Herstel

Kinderen met een Bickerstaff encefalitis zijn ernstig ziek. In de eerste fase doen zich levensbedreigende problemen voor. Het is belangrijk dat deze problemen goed worden opgevangen. Wanneer deze eerste fase voorbij is en er herstel optreedt, herstellen de meeste kinderen vaak goed van een Bickerstaff encefalitis. Herstel kan vele maanden duren.

Terugkeer van de ziekte

Meestal krijgt een kind maar eenmaal in zijn of haar leven een Bickerstaff encefalitis. Zelden komt de ziekte nog een keer terug.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om Bickerstaff encefalitis te krijgen?

Bickerstaff encefalitis is geen erfelijke ziekte. Wel blijken kinderen met een bepaalde kenmerken in hun afweersysteem gevoeliger te zijn om een Bickerstaff encefalitis te krijgen. Deze kenmerken van het afweersysteem kunnen wel erfelijk zijn. Hierdoor hebben broertjes en zusjes een klein beetje grotere kans dan een willekeurig kind om ook Bickerstaff encefalitis te krijgen.

Links

www.vsn.nl

(Nederlandse vereniging van spierziekten)

www.guillain-barre.net

Referenties

1. Steer AC, Starr M, Kornberg AJ. Bickerstaff brainstem encephalitis associated with Mycoplasma pneumoniae infection. J Child Neurol. 2006;21:533-4
2. Odaka M, Yuki N, Yamada M, Koga M, Takemi T, Hirata K, Kuwabara S. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. Brain 2003;126:2279-90
3. Sharma V, Chan YC, Ong, Teoh HL, Wilder-Smith EP. Bickerstaff's brainstem encephalitis: can it recur? J Clin Neurosci. 2006;13:277-9.
4. M, Kuwabara S, Odaka M, Misawa S, Koga M, Hirata K, Yuki N. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol. 2008;255:674-82.

Laatst bijgewerkt: 8 september 2008

Auteur: J.H. Schieving