



Hashimoto encefalopathie

Wat is een Hashimoto encefalopathie?

Een Hashimoto encefalopathie is een aandoening waarbij de hersenen niet goed functioneren als gevolg van afweerstoffen die gericht zijn tegen de schildklier en tegen de hersenen.

Hoe wordt een Hashimoto encefalopathie ook wel genoemd?

Een Hashimoto encefalopathie wordt ook wel aangeduid met de Engelse term steroid-responsive encephalopathy associated with autoimmune thyroiditis, afgekort als SREAT. De term steroid responsive geeft aan dat deze ziekte verbeterd door het gebruik van prednisonachtige medicijnen. Het woord encefalopathie geeft aan dat de hersenen niet goed functioneren. De tem associated with autoimmuun thyreoiditis betekent dat deze problemen met de hersenen samen gaan met een schildklierontsteking (thyreoiditis) als gevolg van afweerstoffen die door het lichaam zelf gemaakt worden (autoimmuun).

Hoe vaak komt een Hashimoto encefalopathie voor bij kinderen?

Een Hashimoto encefalopathie is een zeldzame aandoening. Het is niet goed bekend hoe vaak een Hashimoto encefalopathie voorkomt bij kinderen. Waarschijnlijk is bij lang niet alle kinderen met een Hashimoto encefalopathie de diagnose gesteld, omdat het zo'n zeldzame ziekte is.

Bij wie komt een Hashimoto encefalopathie voor?

Een Hashimoto encefalopathie kan op alle leeftijden voorkomen. Meestal ontstaan de eerste klachten in de periode rondom de puberteit. Zowel jongens als meisjes kunnen een Hashimoto encefalopathie krijgen. Hashimoto encefalopathie komt vaker voor bij meisjes dan bij jongens.

Wat is de oorzaak van een Hashimoto encefalopathie?

Afweerstoffen

Een Hashimoto encefalopathie wordt veroorzaakt door afweerstoffen die zich zowel tegen de schildklier als ook tegen het hersenweefsel richten. Deze afweerstoffen vallen de hersenen aan alsof het bacteriën zijn die opgeruimd moeten worden. Hierdoor kunnen de hersenen niet meer goed functioneren. Aandoeningen waarbij afweerstoffen in plaats van bacteriën het eigen lichaam aanvallen worden auto-immuunaandoeningen genoemd. De reden waarom deze afweerstoffen de hersenen aanvallen is niet goed bekend.

Kleine bloedvaten

Er wordt ook gedacht dat de afweerstoffen zorgen voor een ontsteking van de kleine bloedvaten van de hersenen. Door de ontsteking kunnen deze kleine bloedvaten niet goed functioneren en krijgt een deel van de hersenen te weinig bloed om goed te kunnen functioneren.

Wat zijn de symptomen van een Hashimoto encefalopathie?

Grote variatie

Er bestaat een grote variatie in de hoeveelheid, het type en de ernst van de symptomen tussen verschillende kinderen met een Hashimoto encefalopathie. Lang niet alle kinderen hebben alle symptomen.



Verwardheid

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie zijn vaak verward. Ze weten niet goed waar ze zijn en waarom ze daar zijn. Vaak herkennen ze mensen in hun omgeving niet. Hierdoor kunnen kinderen erg angstig zijn. Andere kinderen worden juist heel stil en terug getrokken. Sommige kinderen zien beelden die er niet zijn of horen geluiden die er niet te horen zijn. Dit worden hallucinaties genoemd.

Geheugenproblemen

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie hebben vaak geheugenproblemen. Ze kunnen niet meer goed onthouden wat er gebeurd en weten ook niet meer goed wat ze allemaal meegemaakt hebben.

Sufheid

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie zijn vaak sloom en slaperig. Ze zijn moeilijk wakker te krijgen. Sommige kinderen zijn zo suf dat ze niet meer wakker te krijgen zijn. Deze kinderen kunnen in coma raken.

Hoofdpijn

Twee van de vijf kinderen met een Hashimoto encefalopathie kunnen last hebben van hoofdpijn. Vaak zit de hoofdpijn in het gehele hoofd.

Trillen

Veel kinderen met een Hashimoto encefalopathie hebben last van trillende handen, armen en benen.

Coördinatie

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie hebben vaak grote problemen om hun evenwicht te bewaren. Als ze nog kunnen lopen dan gaat dit niet stabiel. Ze hebben moeite om los te zitten en los te staan.

Schokkende oogbewegingen

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie kunnen last hebben van schokkerige oogbewegingen. Deze bewegingen worden nystagmus genoemd.

Praten

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie praten vaak onduidelijk, ze zijn niet goed te verstaan. Sommige kinderen praten ook wartaal. Vaak begrijpen kinderen ook niet meer goed wat er van ze gevraagd wordt. Een groot deel van de kinderen spreekt uiteindelijk helemaal niet meer.

Slikken

Sommige kinderen krijgen problemen met slikken. Het slikken gaat moeizaam en kinderen verslikken zich gemakkelijk. Omdat deze kinderen vergeten speeksel door te slikken, kwijlen ze ook vaak.

Verlamming

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie kunnen last krijgen van een verlamming van een arm of een been of meerdere armen en benen. Hierdoor gaat het bewegen en lopen moeizaam.



Epilepsie aanvallen

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie kunnen last krijgen van epilepsie aanvallen. Het kan daarbij gaan om verschillende soorten epilepsie aanvallen. Vaak gaat het om aanvallen met schokken van beide armen en beide benen. Bij de helft van de kinderen houden de epilepsie aanvallen zo lang aan dat er gesproken wordt van een status epilepticus.

Myoclonieën

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie kunnen ook last hebben van schokjes in het lichaam. Deze schokjes kunnen eenmaal of meerdere malen achtereen voorkomen. Deze schokjes worden myoclonieën genoemd. Deze myoclonieën zijn niet het gevolg van epilepsie in de hersenen.

Achteruitgang leerprestaties

Bij kinderen met een milde vorm van Hashimoto encefalopathie gaan de leerprestaties vaak achteruit. Kinderen krijgen meer moeite om te onthouden en werken trager. Ze vergeten wat ze al geleerd hebben.

Problemen met slapen

Veel kinderen met een Hashimoto encefalopathie slapen het liefst de hele dag door.

Uitvalsverschijnselen

Kinderen met een Hashimoto kunnen tijdelijk last krijgen van een verlamming van een arm of been. Dit trekt meestal binnen enkele uren tot dagen weer bij.

Hoe wordt de diagnose Hashimoto encefalopathie gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van de omstanders en de bevindingen bij onderzoek kan er vermoed worden dat de hersenen niet goed functioneren. Wat de oorzaak van het niet goed functioneren van de hersenen is, is meestal zonder ander onderzoek niet goed duidelijk te krijgen. Omdat een Hashimoto encefalopathie een zeldzame aandoening is, zal hier meestal niet snel aan gedacht worden.

Bloedonderzoek

Bij kinderen waarbij de hersenen niet goed functioneren zal vaak bloedonderzoek gedaan worden. Bloedonderzoek bij kinderen met een Hashimoto encefalopathie laat meestal een aantal afwijkingen zien, die niet specifiek zijn. Zo zijn de leverfuncties vaak gestoord en is de bezinking verhoogd. De schildklierfunctie kan afwijkend zijn, maar is bij de helft van de kinderen normaal. Alleen wanneer specifiek gekeken wordt naar afweerstoffen gericht tegen de eigen schildklier (zogenaamde anti-TPO en anti-thyroid peroxidase), zal duidelijk worden dat er sprake is van een Hashimoto encefalopathie. Deze twee afweerstoffen worden bij 95% van de kinderen met een Hashimoto encefalopathie gevonden. Bij drie op de vier kinderen zijn ook de anti-thyreoglobuline antistoffen verhoogd.

Ruggenprik

Bij kinderen waarbij de hersenen niet goed functioneren wordt vaak een ruggenprik gedaan. Met behulp van deze ruggenprik kan vocht worden verkregen wat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt. Aan de hand van dit vocht kan bekeken worden hoe het met de hersenen en het ruggenmerg gaat. In dit vocht is het eiwit gehalte vaak verhoogd. Vaak zijn er weinig ontstekingscellen, dit in tegenstelling tot bij een hersenontsteking door een virus of bacterie die een beeld kunnen geven wat veel lijkt op een Hashimoto encefalopathie.



Ook worden vaak speciale afweerstoffen gezien die oligoclonale bandjes worden genoemd.

MRI-scan

Vaak krijgen alle kinderen met een Hashimoto-encefalopathie een MRI-scan. Op de MRI-scan worden vaak wel afwijkingen gezien, maar deze zijn niet kenmerkend voor een Hashimoto-encefalopathie en kunnen bij meerdere aandoeningen worden gezien.

Vaak worden er witte vlekken op meerdere plaatsen in de hersenen gezien. Ook kunnen de hersenen kleiner van volume zijn dan gebruikelijk.

EEG

Bij kinderen met veranderd gedrag en/of epilepsie aanvallen wordt vaak een hersenfilmpje(EEG) gemaakt. Bij kinderen met een Hashimoto encefalopathie worden vaak afwijkingen gevonden op het EEG. Vaak is te zien dat de hersenen te traag werken, vooral aan de voorzijde van de hersenen. Ook kunnen epileptiforme afwijkingen worden gezien. De afwijkingen op het EEG zijn niet specifiek voor een Hashimoto encefalopathie, ze kunnen ook bij andere aandoeningen worden gezien waarbij de gehele hersenen niet goed functioneren.

Hoe wordt een Hashimoto encefalopathie behandeld?

Schildklierhormoon

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie krijgen medicijnen die er voor zorgen dat de schildklier beter gaat functioneren. Bij een klein deel van de kinderen is een behandeling met schildklierhormoon voldoende om de symptomen van de ziekte te verminderen. Meestal zijn nog andere medicijnen nodig.

Prednison

Een Hashimoto encefalopathie wordt behandeld met het medicijn prednison. Dit medicijn kan zowel in tabletvorm als via een infuus worden gegeven. Kinderen met een Hashimoto encefalopathie worden behandeld met een hoge doseringen prednison. Prednison geeft meestal binnen een tot tien dagen effect.

Wanneer de prednison goed effect heeft, kan het na enkele weken voorzichtig worden afgebouwd. Sommige kinderen houden langere tijd een onderhoudsdosering prednison nodig om te voorkomen dat de Hashimoto encefalopathie weer terug komt.

Prednison vervangende medicijnen

Als verwacht wordt dat er gedurende een lange periode (maanden-jaren) prednison nodig is, wordt vaak een ander medicijn toegevoegd. Deze medicijnen werken samen met prednison waardoor een lagere hoeveelheid prednison nodig is. Medicijnen die hier voor gebruikt worden zijn bijvoorbeeld azathioprine (Imuran®), methotrexaat, cyclofosfoamide, cellcept en plaquenil.

Immuunglobulines

Immuunglobulines zijn afweerstoffen. Afweerstoffen van andere mensen blijken de lichaamseigen afweerstoffen die de hersenen aanvallen een halt toe te kunnen roepen. Deze immuunglobulines worden via een infuus toegediend. Deze infusen moeten regelmatig herhaald worden. Het is een erg dure behandeling. Voor deze behandeling wordt vaak gekozen wanneer er onvoldoende effect is van prednison.



Plasmaferese

Een ander alternatief wanneer een behandeling met prednison onvoldoende effect heeft is plasmaferese. Plasmaferese is een behandeling waarmee lichaamseigen afweerstoffen uit het lichaam worden verwijderd. Dit gebeurt door middel van slangetjes waarmee het bloed door een machine wordt geleid waar de antistoffen eruit gehaald worden, waarna het bloed weer in het lichaam terug wordt geleid.

Medicijnen tegen epilepsie

Wanneer kinderen met een Hashimoto encefalopathie last hebben van epilepsie aanvallen, zullen ze behandeld worden met medicijnen die deze aanvallen kunnen voorkomen. Verschillende soorten medicijnen kunnen hiervoor gebruikt worden.

Medicijnen tegen verwardheid

Sommige kinderen met een Hashimoto encefalopathie zijn zo verward dat zijn medicijnen nodig hebben om minder verward te zijn. Een medicijn wat hier voor gebruikt wordt is Risperdal.

Begeleiding

Begeleiding van kinderen en hun ouders is belangrijk. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen begeleiding geven bij het verwerken van het hebben van een ziekte. Door middel van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere ouders die een kind hebben met een Hashimoto encefalopathie.

Wat betekent een Hashimoto encefalopathie voor de toekomst?

Genezing

Bij de helft van de kinderen lukt het om de ziekte helemaal onder controle te krijgen. De symptomen keren daarna niet meer terug.

Opflakkingen en verbeteringen

Nadat de symptomen van de Hashimoto encefalopathie verminderd zijn door behandeling, bestaat er altijd een kans dat de symptomen weer terug komen. Bij een deel van de kinderen vlamt de ziekte telkens op. Een nieuwe behandeling zorgt dan dat de klachten tijdelijk weer verdwijnen. De tijd tussen twee opflakkingen kan variëren van weken tot maanden en jaren.

Blijvende problemen

Een deel van de kinderen houdt blijvende gedragsproblemen en epilepsieaanvallen als gevolg van een Hashimoto encefalopathie.

Levensverwachting

Kinderen met een Hashimoto encefalopathie hebben meestal een normale levensverwachting.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om een Hashimoto encefalopathie te krijgen?

Auto-immuunziekten komen in bepaalde families vaker voor dan in andere families. Er wordt gedacht dat er een erfelijke aanleg bestaat om een auto-immuunziekte te krijgen. Daarnaast spelen nog andere factoren een rol bij het al dan niet krijgen van een auto-immuunziekte. Broertjes en zusjes hebben een licht verhoogde kans om zelf ook een Hashimoto encefalopathie te krijgen.



Links

Referenties

1. Unexplained seizures, confusion or hallucinations: think Hashimoto encephalopathy. Alink J, de Vries TW. Acta Paediatr. 2008;97:451-3.
2. Encephalopathy associated with Hashimoto thyroiditis: pediatric perspective. Watemberg N, Greenstein D, Levine A. J Child Neurol. 2006;21:1-5.

Laatst bijgewerkt: 7 februari 2009

Auteur: J.H. Schieving