



## **Neuromyelitis optica**

### **Wat is neuromyelitis optica?**

Neuromyelitis optica is een aandoening waarbij de oogzenuw en het ruggenmerg ontstoken raken.

### **Hoe wordt neuromyelitis optica ook wel genoemd?**

Neuromyelitis optica wordt ook wel de ziekte van Devic of syndroom van Devic genoemd.

Devic was een arts die dit syndroom beschreven heeft.

Neuromyelitis geeft aan dat het ruggenmerg ontstoken is, de term optica geeft aan dat er problemen van de oogzenuw zijn.

Neuromyelitis optica wordt ook wel afgekort met de letters NMO.

### **Hoe vaak komt neuromyelitis optica voor bij kinderen?**

Het is niet goed bekend hoe vaak neuromyelitis optica bij kinderen voorkomt. Neuromyelitis optica is een zeldzame ziekte.

### **Bij wie komt neuromyelitis optica voor?**

Neuromyelitis optica kan zowel op de kindereleeftijd als op volwassen leeftijd voorkomen.

Zowel jongens als meisjes kunnen neuromyelitis optica krijgen.

### **Wat is de oorzaak van neuromyelitis optica?**

#### *Deels bekend*

Het is nog maar voor een deel bekend waardoor neuromyelitis optica veroorzaakt wordt. Er wordt verondersteld dat neuromyelitis optica 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 neuromyelitis optica is de afweerreactie gericht tegen de zenuwen in het oog en in het ruggenmerg. Door deze afweerreactie raken deze zenuwen ontstoken en kunnen ze niet meer goed functioneren. Hierdoor zullen bepaalde lichaamsfuncties uitvallen.

#### *Ontstekingsreactie*

Neuromyelitis optica wordt veroorzaakt door een ontsteking van de zenuwen in het oog en in het ruggenmerg.

Door de ontstekingsreactie raakt het geleidingslaagje rondom de zenuw beschadigd. Dit geleidingslaagje zorgt er normaal voor dat de zenuwen snel de signalen vanuit de hersenen doorgeven aan het oog en de zenuwen naar de armen, de benen, de rug en de buik. Door het ontbreken van het geleidingslaagje rondom de zenuwen werken de zenuwen bij neuromyelitis optica sterk vertraagd.

Het lichaam probeert het zenuwlaagje weer te herstellen. Wanneer dit lukt, ontstaat er een verbetering van de klachten die zijn ontstaan als gevolg van de ontsteking.

#### *Zenuwschade*

Door het ontbreken van het geleidingslaagje rondom de zenuw komt de zenuw bloot te liggen. De zenuw is hierdoor zelf ook gevoelig voor oplopen van schade als gevolg van het ontstekingsproces. Dit is een ernstig teken. Een beschadigde zenuw herstelt veel langzamer dan alleen een beschadigd geleidingslaagje.



## *Aquaporine-4*

Recent is ontdekt dat kinderen met neuromyelitis optica vaak afweerstoffen hebben die gericht zijn tegen het zogenaamde aquaporine-4 kanaaltje in de hersenen. Aquaporine-4 is een belangrijke kanaaltje wat er voorzorgt dat er water in of uit de hersencellen kan stromen. Hoe de afweerstoffen tegen aquaporine-4 precies zorgen voor het ontstaan van neuromyelitis optica is niet bekend.

## **Wat zijn de symptomen van neuromyelitis optica?**

### *Variatie*

Er bestaat een grote variatie in hoeveelheid en ernst van de symptomen die verschillende kinderen met neuromyelitis optica hebben. Kinderen zullen nooit alle onderstaande klachten hebben. Ook kan de ernst van de klachten tussen de rechter en de linkerkant van het lichaam verschillen.

De ontsteking van de oogzenuw en de ontsteking van het ruggenmerg ontstaan vaak tegelijkertijd of in de loop van enkele dagen tot weken na elkaar.

### *Problemen met zien*

Wanneer de oogzenuw niet goed functioneert krijgen kinderen problemen met zien. De problemen met zien nemen vaak snel toe in de loop van enkele uren of enkele dagen.

Wanneer de oogzenuw in lichte mate aangedaan is, zijn er vaak problemen met het goed zien van de kleuren. Bij ernstigere problemen van de oogzenuw kunnen kinderen niet meer goed zien. Het zien bij het recht vooruit kijken is slechter dan het zien wanneer door de ooghoeken wordt gekeken.

Sommige kinderen hebben ook pijnklachten achter de ogen en/of pijn bij het bewegen van de ogen. Vaak zijn er problemen met beide ogen, een deel van de kinderen heeft alleen maar problemen met het zien aan een oog.

### *Problemen met bewegen*

Bij neuromyelitis optica raakt het ruggenmerg ontstoken. Daardoor kunnen problemen ontstaan met het bewegen van de armen en de benen. Vaak is er minder kracht aanwezig in de armen en in de benen. Soms ontstaat een soort dwarslaesie beeld, waarbij kinderen hun benen niet goed kunnen bewegen en hun armen wel.

### *Veranderd gevoel*

Als gevolg van de ontsteking van het ruggenmerg, kunnen kinderen een ander gevoel ervaren in de armen/benen of in de romp. Soms is er sprake van een verdoofd gevoel, maar ook tintelingen of pijnklachten bij aanraken kunnen voorkomen.

### *Problemen met plassen*

Kinderen met een ontstoken ruggenmerg hebben vaak problemen met plassen. Het lukt vaak niet meer goed om te kunnen plassen. De blaas raakt dan steeds voller. Op een gegeven moment stroomt de blaas over en verliezen kinderen ongewild urine.

### *Problemen met de ontlasting*

Kinderen met een neuromyelitis optica kunnen ook problemen hebben om hun ontlasting kwijt te raken. Vaak krijgen ze last van verstopping. Sommige kinderen voelen de ontlasting niet meer aankomen en hebben last van ongewild ontlastingsverlies.



## *Spasmes*

Wanneer kinderen met neuromyelitis optica al enkele dagen last hebben van een verlamming van de armen en/of benen, kunnen er plotseling spierschokken voorkomen in de armen en/of benen. Deze spierschokken worden spasmen genoemd. Ze zijn vaak vervelend en pijnlijk.

## *Hik*

Een deel van de kinderen krijgt last van een hardnekkige hik.

## *Braken*

Sommige kinderen hebben last van heftig braken tijdens een periode waarin deze klachten ontstaan.

## *Vermoeidheid*

Veel kinderen met een neuromyelitis optica hebben last van vermoeidheidsklachten.

## *Ademhalingsproblemen*

Wanneer de ontsteking van het ruggenmerg zit in het deel van het ruggenmerg wat door de halswervels loopt, kunnen er problemen met ademen ontstaan. Dit deel van het ruggenmerg regelt namelijk de ademhaling. Dit komt maar bij een klein deel van de kinderen met een neuromyelitis optica voor.

## **Hoe wordt de diagnose neuromyelitis optica gesteld?**

### *Verhaal en onderzoek*

Op grond van het verhaal van een kind wat een ontsteking van het ruggenmerg en een ontsteking van de oogzenuw heeft gehad, kan vermoed worden dat er sprake is van neuromyelitis optica. ADEM en multiple sclerose, SLE en de ziekte van Sjögren zijn ook auto-immuunziekten net zoals neuromyelitis optica en kunnen klachten geven die veel lijken op neuromyelitis optica.

### *MRI-scan*

Op een MRI scan van de rug kan het ruggenmerg goed bekeken worden. Bij kinderen met een neuromyelitis optica is vaak te zien dat het ruggenmerg ontstoken is. In het ruggenmerg is dan extra vocht aanwezig. Vaak is het ruggenmerg over een aantal centimeters ontstoken.

Vaak zal ook een MRI scan van de hersenen gemaakt worden. Op deze MRI scan worden bij kinderen met neuromyelitis optica geen afwijkingen gezien in de hersenen. Bij kinderen met ADEM, multiple sclerose of SLE worden juist wel afwijkingen gezien op de MRI scan van de hersenen. Soms is op een zogenaamde STIR-MRI de ontsteking van de oogzenuw zelf te zien.

### *Bloedonderzoek*

Door middel van bloedonderzoek kan gekeken worden naar het voorkomen van afweerstoffen tegen aquaporine-vier kanaaltje (AQP4). Het vinden van deze afweerstoffen pleit sterk voor de diagnose neuromyelitis optica. Deze antistoffen worden bij 70% van de kinderen met neuromyelitis optica gevonden, dus niet bij alle kinderen.

Bij kinderen met neuromyelitis optica zijn de bloedwaardes BSE en CRP die een maat zijn voor ontsteking in het bloed meestal normaal. Bij kinderen met SLE of de ziekte van Sjögren zijn deze waardes meestal afwijkend.



## *Liquoronderzoek*

Door middel van een ruggenprik kan vocht verkregen worden wat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt. Dit vocht wordt ook wel hersenvocht genoemd en met een medische naam liquor. In dit vocht kunnen aanwijzingen gevonden worden voor een ontsteking. Vaak worden veel ontstekingscellen gezien in de liquor. De zogenaamde oligoclonale bandjes die vaak bij multiple sclerose worden gevonden, worden juist niet gevonden bij kinderen met neuromyelitis optica. Dit kan helpen om een onderscheid te maken tussen kinderen met een neuromyelitis optica en kinderen die eigenlijk multiple sclerose hebben.

Daarnaast kan er gekeken worden of er ook virussen of bacteriën aanwezig zijn in dit vocht. Bepaalde virussen of bacteriën kunnen klachten veroorzaken die veel lijken op neuromyelitis optica. Bij neuromyelitis optica worden geen bacteriën of virussen gevonden.

## *Oogarts*

De oogarts onderzoekt wat de oorzaak is van de plotseling ontstane slechtziendheid. Bij kinderen met een neuromyelitis optica kan de oogarts zien dat de oogzenuw er gezwollen en ontstoken uitziet. Soms is dit echter niet te zien en ziet de oogarts helemaal geen afwijkingen.

## *VEP*

Een VEP (visueel evoked potential) is een onderzoek waarbij door middel van lichtflitsjes wordt gekeken hoe goed en hoe snel de oogzenuw werkt. Bij kinderen met een neuromyelitis optica blijkt de oogzenuw veel te traag te werken.

## *Gezichtsveldonderzoek*

Met behulp van een gezichtsveldonderzoek kan aangetoond worden dat met name het zien in de richting waar naar gekeken wordt ernstig verstoord is, terwijl er vanuit de ooghoeken kijkend nog een redelijk scherp beeld aanwezig is. Dit onderzoek gebeurt met behulp van een halve bol waarin telkens lampjes oplichten. Wanneer een jongere een lampje ziet, moet hij op een knop drukken. Voor veel jonge kinderen is dit een te moeilijk onderzoek.

## **Hoe wordt neuromyelitis optica behandeld?**

### *Methylprednisolon*

Methylprednisolon is een medicijn wat de afweerreactie van het lichaam onderdrukt. Daarmee remt het overactieve afweersysteem wat de zenuwen in het ruggenmerg en de zenuw naar het oog aanvalt en aantast. Op deze manier kan voorkomen worden dat er nieuwe klachten ontstaan.

Vaak wordt methylprednisolon via een infuus gegeven gedurende drie of vijf dagen.

### *Plasmaferese*

Wanneer het medicijn methylprednisolon onvoldoende effect heeft, kan een behandeling met plasmaferese helpen. 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.



## *Andere ontstekingsonderdrukkende medicijnen*

Wanneer methylprednisolon onvoldoende effect heeft kunnen ook andere ontstekingsremmende medicijnen gebruikt worden. Per kind zal gekeken worden welk medicijn het beste werkt en de minste bijwerkingen heeft.

Medicijnen die gebruikt kunnen worden zijn: methotrexaat, cyclosporine, azthioprine, cyclofosfoamide.

Nieuwere medicijnen zoals retuximab en infliximab kunnen ook effectief zijn bij de behandeling van ernstige vormen van neuromyelitis optica.

Deze medicijnen worden vaker gebruikt bij kinderen die meerdere keren last hebben gekregen van een neuromyelitis optica.

## *Spierontspannende medicijnen*

Wanneer kinderen veel last hebben van spasmen, kunnen spierontspannende medicijnen zoals baclofen of diazepam helpen om spasmen te voorkomen.

## *Fysiotherapie*

Wanneer kinderen problemen krijgen met bewegen, kan een fysiotherapeut de spieren soepel houden door de benen en/of armen zelf te bewegen en tips te geven hoe een kind of de ouders dit zelf ook kunnen doen. Zo wordt voorkomen dat bepaalde gewrichten vast gaan groeien omdat ze te weinig bewogen worden. Tijdens de herstelfase kan de fysiotherapeut oefeningen geven om kinderen weer zelf in beweging te laten komen.

## *Ergotherapie*

De ergotherapie kan advies geven over hulpmiddelen waarmee kinderen zo goed mogelijk verzorgd kunnen worden of waarmee kinderen zich zo goed mogelijk zelf kunnen redden.

## *Revalidatiearts*

De revalidatiearts coördineert de verschillende behandelingen die kinderen met een neuromyelitis optica nodig hebben. Soms gaan kinderen tijdelijk herstellen in een revalidatiecentrum.

## *Hulpmiddelen*

Er bestaan diverse hulpmiddelen die jongeren met sterk verminderde mogelijkheden tot zien kunnen helpen om zo goed mogelijk te functioneren. Vaak kunnen de instellingen voor slechtzienden en blinden Bartimeus, Sensis en Visio hierbij behulpzaam zijn. Zij hebben veel ervaring met allerlei oogziekten en bieden ondersteuning, advies en begeleiding van jongeren en volwassenen die ernstige problemen met zien hebben.

## *Intensive care*

Kinderen met ademhalingsproblemen als gevolg van neuromyelitis optica zullen vaak bewaakt worden op de intensive care. Bij ernstige ademhalingsproblemen kan tijdelijk een vorm van beademing nodig zijn, totdat kinderen zelf weer in staat zijn om goed door te ademen.

## *Begeleiding*

Begeleiding van kinderen met neuromyelitis optica en hun ouders is belangrijk. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen kind en ouders begeleiden in het omgaan met het hebben van deze ziekte en met de gevolgen van deze ziekte.

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt in contact komen met andere kinderen met neuromyelitis optica en hun ouders of verzorgers.



## **Wat betekent het hebben van neuromyelitis optica voor de toekomst?**

### *Genezen*

Bij de meeste kinderen vermindert de ontsteking in de loop van enkele weken. De klachten verdwijnen vaak geleidelijk aan. Bij een groot deel van de kinderen verdwijnen alle klachten weer helemaal, bij een ander deel van de kinderen blijven er restklachten over.

### *Restklachten*

Een deel van de kinderen die een neuromyelitis optica heeft gehad houdt restklachten over. Er blijven dan problemen bestaan met zien, bewegen, ervaren van gevoel of een van de andere symptomen die neuromyelitis optica kan geven. Het valt van te voren niet goed te voorspellen bij welke kinderen er restklachten over blijven en wat de ernst van deze restklachten zijn.

### *Terugkeer van de ziekte*

Een klein deel van de kinderen maakt enige tijd later opnieuw het zelfde ziektebeeld door. Ook na een tweede ziekteperiode zullen de klachten weer verbeteren. De kans op restklachten wordt wel groter.

### *Multiple sclerose*

Een deel van de kinderen krijgt op een later tijdstip andere klachten als gevolg van een nieuwe ontsteking op een andere plek, vaak in de hersenen. Dan is er niet meer sprake van een neuromyelitis optica, maar van de ziekte multiple sclerose.

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

Neuromyelitis optica is geen erfelijke aandoening. Wel blijkt de aanleg om auto-immuunaandoeningen te krijgen erfelijk te zijn. Naast deze erfelijke factor spelen ook nog andere factoren een belangrijke rol.

Broertjes en zusjes hebben een licht verhoogde kans om zelf ook een auto-immuunaandoening te krijgen. Dit hoeft echter geen neuromyelitis optica te zijn, maar kan ook een andere auto-immuunaandoening zijn.

## **Referenties**

1. Pediatric central nervous system inflammatory demyelination: acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. Dale RC, Brilot F, Banwell B. *Curr Opin Neurol.* 2009;22:233-40
2. Neuromyelitis optica in France: a multicenter study of 125 patients. Collongues N, Marignier R, Zéphir H, Papeix C, Blanc F, Ritzler C, et al *Neurology.* 2010;74:736-42.
3. Demyelinating optic neuritis in children. Alper G, Wang L. *J Child Neurol.* 2009;24:45-8

## **Links**

[www.mskidsweb.nl](http://www.mskidsweb.nl)

Website voor kinderen met multiple sclerose

[www.msweb.nl](http://www.msweb.nl)

Website over multiple sclerose en aanverwante auto-immuunaandoeningen

[www.nationaalmsfonds.nl](http://www.nationaalmsfonds.nl)

Nationaal MS fonds



Laatst bijgewerkt: 1 juni 2010

Auteur: J.H. Schieving