



Het syndroom van west

Wat is het syndroom van West?

Het syndroom van West is een ernstig epilepsiesyndroom met een bepaald type epilepsie-aanvallen (salaamkrampen), typische afwijkingen op het hersenfilmpje/EEG (hypsaritmie) wat leidt tot een stilstand in de ontwikkeling van het kind zolang het niet behandeld wordt.

Wat zijn andere namen voor het syndroom van West?

Het syndroom van West wordt ook wel infantiele spasmen genoemd.

Bij wie komt het syndroom van West voor?

Het syndroom van West komt voor op de kinderleeftijd tussen de leeftijd van 0 tot 2 jaar. Meestal begint het syndroom van West tussen de leeftijd van 4 en 6 maanden. Na de leeftijd van een jaar kan het syndroom van West geleidelijk overgaan in een ander epilepsiesyndroom, vaak het syndroom van Lennox-Gastaut.

Hoe vaak komt het syndroom van West voor?

Het syndroom van West komt in Nederland bij één op de 2000-4000 kinderen voor. Jongens hebben 1,5 keer vaker het syndroom van West dan meisjes.

Hoe zien salaamkrampen eruit?

Salaamkrampen zijn korte snelle bewegingen van vaak hoofd, armen en benen waarbij deze tegelijk gebogen worden. Het ziet er een beetje uit of het kind schrikt. Soms kunnen hoofd, armen en benen juist gestrekt worden. Vaak komt er een serie salaamkrampen achter elkaar. Tussen de salaamkrampen door, zijn de meeste kinderen gewoon alert. Meestal komen salaamkrampen elke dag voor, vaak op tijdens of net na het wakker worden. Na een serie salaamkrampen gaan sommige kinderen huilen of juist lachen.

Wat is de oorzaak van het syndroom van West?

Meestal is de oorzaak van het syndroom van West een hersenbeschadiging. Veel verschillende soorten hersenbeschadiging kunnen leiden tot het syndroom van West. Zo kan het gaan om een beschadiging die ontstaan is tijdens de zwangerschap of de bevalling bijvoorbeeld zuurstoftekort of om een beschadiging als gevolg van een infectie (hersenvliesontsteking en hersenontsteking). Een andere veel voorkomende oorzaak is een verkeerde aanleg van de hersenen. Ook kunnen erfelijke ziekten of afwijkingen aan de chromosomen de oorzaak zijn van het syndroom van West, een veelvoorkomende erfelijke ziekte is tubereuze sclerose. Een stofwisselingsziekte is een andere mogelijke oorzaak van het syndroom van West. Bij 4 van de 5 kinderen lukt het om een oorzaak voor het syndroom van West vast te stellen, bij 1 op de 5 kinderen lukt dat niet.

Welke onderzoeken moeten gedaan worden bij verdenking op het syndroom van West?

Allereerst zal een kind met de verdenking syndroom van West moeten worden onderzocht door een kinderneuroloog. Deze stelt allerlei vragen over de zwangerschap en de bevalling en de ontwikkeling van het kind. Daarna zal de kinderneuroloog uw kind helemaal nakijken en speciaal ook letten op het voorkomen van vlekjes op de huid.

Meestal zal snel een EEG gemaakt worden. Hierop moeten typische afwijkingen te zien zijn die hypsartimie worden genoemd. Hypsartimie geeft op het EEG een grillig patroon van hersengolven die heen en weer lijken te springen over de verschillende hersengebieden. Wanneer uw kind salaamkrampen heeft in combinatie met de typische afwijkingen op het



EEG van de hypsaritmie en wanneer de ontwikkeling van een kind stil staat, kan de diagnose syndroom van West worden gesteld.

Daarna zal gezocht worden naar de oorzaak van het syndroom van West. Meestal zal er een MRI-scan van het hoofd van het kind gemaakt worden. Wanneer de diagnose dan nog niet duidelijk is kan er bloedonderzoek plaats vinden waarbij er gekeken wordt naar afwijkingen aan de chromosomen, naar bepaalde erfelijke ziekten en naar stofwisselingsziekten. Ook wordt er vaak urine onderzocht op mogelijke stofwisselingsziekten. Soms is het nodig een beetje vocht wat rond de hersenen en het ruggenmerg zit te verkrijgen door middel van een ruggenprik om dit ook te onderzoeken op stofwisselingsziekten. Afhankelijk van het verhaald van uw kind en de bevindingen bij het onderzoek kan de kinderneuroloog nog andere onderzoeken aanvragen gericht op het vinden van de oorzaak.

Op deze manier lukt het om bij 4 van de 5 kinderen een oorzaak te vinden. Bij 1 op de 5 kinderen lukt dat niet.

Hoe wordt het syndroom van West behandeld?

Bij het syndroom van West is het heel belangrijk om de salaamkrampen niet meer voor te laten komen. Dit omdat gebleken is dat de ontwikkeling van een kind niet verder gaat zolang er veel salaamkrampen zijn. Hoe beter en hoe sneller de salaamkrampen verdwijnen hoe sneller de ontwikkeling weer verder kan gaan. Het is vaak niet makkelijk om de salaamkrampen te doen verdwijnen.

De behandeling gebeurt door middel van medicijnen. Meestal is het kind hiervoor opgenomen in het ziekenhuis. Er bestaan verschillende medicijnen die kunnen helpen tegen salaamkrampen. Het is vaak zoeken welk medicijn of welke combinatie van medicijnen bij het kind het beste werken. Dit is bij ieder kind verschillend.

Veel gebruikte medicijnen zijn vigabatrine (Sabril®), een hormoonkuur van enkele weken ACTH-kuur, nitrazepam (Mogadon®), valproïnezuur (Depakine®), topiramaat (Topamax®), levatiracetam (Keppra®), lamotrigine (Lamictal®) of zonisamide.

Wanneer deze behandelingen niet werken kan een ketogeen worden overwogen of medicijnkuren met gammaglobulinen of prednionsachtige stoffen.

Wat betekent het syndroom van West voor de toekomst?

Het optreden van het syndroom van West betekent dat de ontwikkeling van het kind stil komt te staan. Hoe sneller en hoe beter de salaamkrampen onderdrukt kunnen worden hoe sneller de ontwikkeling weer verder kan gaan en hoe beter de prognose voor de toekomst. Bij een op de 4-5 kinderen lukt het om met behulp van medicijnen de salaamkrampen te doen stoppen en gaat de ontwikkeling normaal verder. Dit is met name vaak het geval als er geen oorzaak voor het syndroom van West wordt gevonden. Bij de helft van de kinderen lukt dit niet goed en dat betekent dat zijn een ontwikkelingsachterstand zullen oplopen. De mate waarin de ontwikkeling achterloopt en achter zal blijven lopen verschilt van licht tot heel ernstig. Bij een op de 4-5 kinderen lukt het niet om de salaamkrampen goed te behandelen en is de onderliggende ziekte zo ernstig dat de kinderen komen te overlijden aan de ziekte of aan complicaties door de ziekte.

Na de leeftijd van een jaar kan het syndroom van West overgaan in een ander epilepsiesyndroom, vaak het syndroom van Lennox-Gastaut.

Is het syndroom van West te voorkomen?

Het syndroom van West is meestal niet te voorkomen. De enige manier om het te voorkomen is te zorgen dat er geen hersenbeschadiging optreedt als dit al te voorkomen is. Wel kan sneller herkenning van het syndroom van West en snelle behandeling van invloed zijn op de prognose voor de toekomst.



Hoe groot is de kans dat een toekomstig broertje of zusje ook het syndroom van West zal hebben?

De kans hierop is niet zo groot, maar hangt erg af van de oorzaak voor het syndroom van West. Soms is een erfelijke ziekte de oorzaak van het syndroom van West. In dat geval heeft een toekomstig broertje of zusje een verhoogde kans. Hoe hoog deze kans is kan vaak berekend worden door een klinisch geneticus en is afhankelijk van een aantal factoren.

Links en aanvullende informatie

www.epilepsie.nl

Auteur: JH Schieving