



PRES

Wat is PRES?

PRES is een aandoening waarbij met name de achterzijde van de hersenen tijdelijk niet meer goed functioneert waardoor kinderen tijdelijk bepaalde lichaamsfuncties niet meer goed uit kunnen oefenen en vaak epilepsie aanvallen krijgen.

Hoe wordt PRES ook wel genoemd?

PRES is een afkorting voor posterior reversible encefalopathy syndrome. De term posterior geeft aan dat de problemen aan de achterzijde van de hersenen zijn, de term reversible geeft aan dat de problemen tijdelijk van aard zijn en ook weer verdwijnen, de term encefalopathy geeft aan dat de hersenen niet goed functioneren. Syndrome is de Engelse term voor syndroom.

Een andere afkorting die ook wel gebruikt wordt is RPLE: reversible posterior leucoencefalopathy.

Een andere lettervolgorde dan PRES. De term leuco-encefalopathy geeft aan dat met name de witte stof van de hersenen is aangedaan. De witte stof is dat gedeelte van de hersenen waar alle zenuwvezels lopen.

Hoe vaak komt PRES voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak PRES voorkomt bij kinderen.

Bij wie komt PRES voor?

PRES kan op elke leeftijd voorkomen, gemiddeld wordt het bij kinderen het meest gezien rondom de leeftijd van 10 jaar.

PRES komt vaker voor bij kinderen die behandeld worden voor kanker met chemotherapie, bij kinderen met hoge bloeddruk, bij kinderen met bepaalde nierziekten of bindweefselziekten.

Zwangeren hebben ook een vergrote kans om PRES te krijgen.

Zowel jongens als meisjes kunnen PRES krijgen.

Wat is de oorzaak van PRES?

Tijdelijke verstoring van de bloedvoorziening naar de hersenen

PRES ontstaat omdat de aanvoer van bloed te weinig is voor de benodigde hoeveelheid bloed om de hersenen normaal te laten functioneren. Normaal wordt de hoeveelheid bloed altijd afgestemd op de hoeveelheid bloed die nodig is in de hersenen. Deze afstemming wordt autoregulatie genoemd, omdat deze afstemming “automatisch” gaat. Wanneer er meer bloed in de hersenen nodig is, gaan de bloedvaten meer open staan. Wanneer er minder bloed nodig is, gaan de bloedvaten weer meer dicht. Op deze manier is de aanvoer van bloed altijd afgestemd op de benodigde hoeveelheid.

Bij PRES is deze afstemming niet goed en wordt er minder bloed naar de hersenen gestuurd dan de hersenen nodig hebben. De hersenen hebben zodoende tijdelijk tekort aan bloed en daarmee aan zuurstof en suiker. Zonder voldoende zuurstof en suiker kunnen de hersenen niet goed functioneren waardoor de verschijnselen van PRES ontstaan.

Bloeddruk

Kinderen met een hoge bloeddruk hebben een verhoogde kans om PRES te ontwikkelen. Het is namelijk bekend dat de autoregulatie minder goed werkt wanneer de bloeddruk verhoogd is.

Een snelle stijging van de bloeddruk kan een oorzaak zijn van PRES. De hersenen hebben dan niet voldoende tijd om de bloedvaten in de hersenen aan te passen aan deze verhoogde bloeddruk. Maar ook zonder deze snelle stijging van de bloeddruk kan PRES ontstaan bij kinderen die al langere tijd bekend zijn met een hoge bloeddruk.

Chemotherapie

Chemotherapie is een behandeling met medicijnen die bedoeld is om kankercellen te vernietigen. Gezonde cellen in het lichaam hebben echter ook last van de chemotherapie. Bij kinderen met de chemotherapie werkt de autoregulatie van open staan en dicht gaan van de bloedvaten niet meer goed omdat de cellen van de binnenbekleding van de bloedvaten ook last hebben van de chemotherapie. Zij ontwikkelen dan ook gemakkelijker PRES.



PRES wordt regelmatig gezien in de eerste fase van de behandeling met chemotherapie wanneer hoge dosering chemotherapie worden gegeven.

Ook staan bepaalde soorten chemotherapie erom bekend dat zij gemakkelijk PRES veroorzaken dan andere soorten chemotherapie. Chemotherapie die dit kunnen doen zijn cytarabine en tacrolimus.

Wat zijn de verschijnselen van PRES?

Variatie

Er bestaat een grote variatie tussen de verschillende symptomen en de ernst van de symptomen bij kinderen met PRES.

Epilepsieaanvallen

Een van de eerste verschijnselen van PRES zijn vaak epilepsie aanvallen. Vaak beginnende deze epilepsie aanvallen met trekkingen in een arm of been. Kinderen kunnen hierbij bij bewustzijn zijn. Deze trekkingen breiden zich snel uit naar alle armen en benen, waarbij het kind dan ook buiten bewustzijn raakt. De trekkingen kunnen enkele minuten aanhouden. Nadien wordt eigenlijk altijd behandeling gegeven. Tijdens de trekkingen kunnen kinderen blauw aanlopen rondom de mond.

Hoofdpijn

Kinderen met PRES hebben vaak last van hoofdpijn. Meestal gaat het om een zwaar gevoel in het hoofd, soms is de hoofdpijn bonkend van aard. De hoofdpijn kan samen gaan met misselijkheid en braken.

Problemen met zien

De achterzijde van de hersenen heeft onder andere een belangrijke functie bij het zien. Kinderen met PRES kunnen problemen hebben met zien. Ze zien wazig of zijn een deel van het beeld kwijt. Sommige kinderen hebben last van kokerzien.

Veranderd gedrag

Kinderen met PRES kunnen zich anders gedragen als normaal. Soms zijn ze slomer en reageren ze minder goed op hun omgeving. Sommige kinderen weten niet goed waar ze zijn en wat er om hen heen gebeurt.

Hoe wordt de diagnose PRES gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek bij een kind met een hoge bloeddruk of bij een kind wat behandeld wordt met chemotherapie kan de diagnose PRES worden vermoed. Andere ziektebeelden kunnen echter gelijksoortige klachten geven. Zonder scan van het hoofd kan de diagnose PRES niet worden gesteld.

MRI-scan

De diagnose PRES kan het beste gesteld worden op een MRI-scan. Op de MRI-scan zijn afwijkingen te zien ter plaatse van de zogenaamde witte stof in de hersenen. De afwijkingen zitten met name aan de achterkant van de hersenen en zijn zowel rechts als links in de hersenen aanwezig. Wanneer de verschijnselen van PRES net ontstaan zijn, zijn ze vaak het best te zien op een zogenaamde diffusie MRI.

De afwijkingen kunnen zich uitbreiden naar de kleine hersenen, naar de diepe kernen of naar de voorzijde van de hersenen.

Wanneer na verbetering van de symptomen van PRES nogmaals een MRI-scan wordt gemaakt, is te zien dat de afwijkingen op de MRI-scan verminderd of al helemaal verdwenen zijn.

CT-scan

Wanneer er geen MRI-scan gemaakt kan worden, kunnen de afwijkingen bij PRES als ze al enige tijd bestaan ook gezien worden op een CT-scan.

Soms kunnen bij PRES ook bloedingen in de hersenen worden gezien.



EEG

Bij kinderen met epilepsie-aanvallen zal vaak een EEG gemaakt worden om te kijken of er sprake is van epileptiforme activiteit.

Hoe wordt PRES behandeld?

Weghalen oorzaak

De belangrijkste stap in de behandeling van PRES is het achterhalen van de oorzaak van PRES en proberen te kijken of de oorzaak weggehaald kan worden.

Bij kinderen met hoge bloeddruk is het belangrijk de bloeddruk te behandelen.

Bij kinderen met chemotherapie kan het nodig zijn om tijdelijk geen chemotherapie of minder chemotherapie te geven.

Medicijnen voor epilepsie

Bij PRES komen vaak epilepsie-aanvallen voor. Daarom worden vaak medicijnen gegeven die nieuwe epilepsie aanvallen kunnen voorkomen. Diverse medicijnen kunnen daardoor gebruikt worden. Deze medicijn worden vaak voor de duur van enkele maanden gegeven, minstens tot de afwijkingen op de MRI-scan verdwenen zijn.

Contact met andere ouders

Indien u graag in contact zou willen komen met andere ouders die een kind hebben gehad met PRES kunt u een oproepje plaatsen op het forum van deze site.

Wat betekent PRES voor de toekomst?

Tijdelijke problemen

PRES geeft tijdelijk problemen in de hersenen. Wanneer de oorzaak van het ontstaan van PRES wordt weggehaald verminderen de symptomen van de PRES. Bij een groot deel van de kinderen verdwijnen alle symptomen weer.

Blijvende problemen

Een klein deel van de kinderen houdt blijvende problemen als gevolg van PRES over. Dit komt met name voor bij kinderen waarbij chemotherapie de oorzaak is van PRES. De blijven de problemen bestaan vaak uit epilepsie. Vaak is deze epilepsie wel goed onder controle te houden met behulp van medicijnen.

Terugkeer van de klachten

Kinderen die een maal PRES hebben gehad hebben een grotere kans om nog een keer een PRES te krijgen. Kinderen met chemotherapie hebben vaak langere tijd chemotherapie nodig die niet zomaar gestaakt kan worden. Toch blijkt de kans dat de PRES terug komt niet erg groot te zijn. Wel is het van belang de bloeddruk nauwlettend in de gaten te houden en te reguleren om nieuwe PRES te voorkomen.

Hebben broertjes en zusjes een vergrote kans om PRES te krijgen?

PRES ontstaat vaak in specifieke situaties bij kinderen die chemotherapie krijgen of bij kinderen met bloeddrukproblemen.

Pas wanneer broertjes en zusjes deze zelfde problemen zouden hebben, hebben zij een verhoogde kans om PRES te krijgen. Meestal zal dat niet het geval zijn.

Links

Referenties

1. Posterior reversible encephalopathy syndrome in children with cancer Morris EB, Laningham FH, Sandlund JT, Khan RB. *Pediatr Blood Cancer*. 2007;48:152-9
2. McKinney AM, Short J, Truwit CL, McKinney ZJ, Kozak OS, SantaCruz KS, Teksam M.



Posterior reversible encephalopathy syndrome: incidence of atypical regions of involvement and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;189:904-12.

3. Wirrell EC, Hamiwka LD, Hamiwka LA, Grisaru S, Wei X. Acute glomerulonephritis presenting with PRES: a report of 4 cases. *Can J Neurol Sci.* 2007;34:316-21

Laatst bijgewerkt: 15 juni 2008

Auteur: JH Schieving