



PVL

Wat is PVL?

PVL is een bepaald type hersenbeschadiging die kan optreden als gevolg van zuurstoftekort rondom de bevalling bij pasgeboren kinderen.

Hoe wordt PVL ook wel genoemd?

PVL is een afkorting voor periventriculaire leucomalacie. De term periventriculair geeft aan dat het deel van de hersenen wat rondom de hersenholtes ligt beschadigd is. De hersenholtes worden ook wel ventrikels genoemd, de term peri betekent rondom. Het woord leuco betekent wit, het gedeelte van de hersenen wat beschadigd is, wordt ook wel witte stof genoemd. Malacie geeft aan dat de hersenen beschadigd zijn, malacie betekent verweking.

Hoe vaak komt PVL voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een PVL voorkomt. Geschat wordt dat één op de zeven baby's die minder dan 1500 gram weegt een PVL heeft.

Bij wie komt PVL voor?

PVL komt voor bij pasgeboren kinderen die voor, tijdens of kort na de bevalling zuurstoftekort hebben gehad. Het komt met name voor bij kinderen die te vroeg geboren zijn, maar het kan ook voorkomen bij kinderen die op tijd geboren zijn. De gevolgen van PVL hoeven lang niet altijd direct na de geboorte zichtbaar te zijn, dit kan ook pas op latere leeftijd.

Zowel jongens als meisjes kunnen PVL krijgen.

Wat is de oorzaak van PVL?

Zuurstoftekort

PVL wordt veroorzaakt door zuurstoftekort rondom de bevalling. Er kunnen allerlei redenen zijn voor dit zuurstoftekort. Enkele daarvan zijn loslatende placenta, geen goede doorstroming in de placenta, infectie bij het kind, vroeggeboorte en onrijpe longen die zuurstof niet goed kunnen opnemen, sterke wisselingen in de bloeddruk bij het kind of een hartafwijking bij het kind.

Beschadiging hersenen

Het gebied van de hersenen rondom de hersenholtes is bij kinderen in de baarmoeder een heel actief gebied. Vanuit dit gebied gaan alle hersencellen naar hun toekomstige plek in de hersenen toe. Dit gebied is goed doorbloed. Dit gebied van de hersenen heeft voortdurend zuurstof nodig. Wanneer er een tekort aan zuurstof ontstaat, is dit gebied erg kwetsbaar omdat het voortdurend zuurstof nodig heeft. Wanneer er onvoldoende zuurstof is, kan dit gebied in de hersenen beschadigd raken. Als gevolg van deze beschadiging kunnen hersencellen en zenuwbanen afsterven.

Te vroeg geboren kinderen

Na de 32^e week van de zwangerschap wordt dit gebied in de hersenen geleidelijk aan minder actief omdat alle hersencellen op hun juiste plek zijn komen te liggen. Na 32 weken wordt dit gebied dus ook minder kwetsbaar voor zuurstoftekort. Dit verklaart waarom met name te vroeg geboren kinderen kwetsbaar zijn voor het oplopen van een PVL. Hoe verder richting de uitgerkende datum, hoe minder kwetsbaar de hersenen rondom de hersenholtes voor beschadiging worden. PVL wordt daarom veel minder vaak bij voldragen pasgeboren



kinderen gezien. Wanneer voldragen pasgeborenen een PVL hebben, betekent vaak dat er tijdens de zwangerschap een periode is geweest waarin het kind zuurstoftekort heeft gehad.

Wanneer kinderen te vroeg geboren worden, zijn ook allerlei andere organen (longen, hart) vaak nog niet voldoende ontwikkeld om het lichaam te voorzien van voldoende zuurstof. Deze lichaamsfuncties moeten worden ondersteund of worden overgenomen. Dit overnemen kan natuurlijk nooit zo goed als een voldragen pasgeboren baby dit kan. Zuurstoftekort kan daarom gemakkelijker ontstaan bij te vroeg geboren kinderen.

Functie

In de hersenen rondom de hersenholtes liggen veel zenuwbanen. Deze zenuwbanen hebben met name een belangrijke functie bij het bewegen, het zien en het horen. Dit is ook de reden dat kinderen met een PVL daarom vaak problemen hebben op deze drie gebieden.

Andere beschadigingen

Naast het gebied van de hersenen rondom de hersenholtes kunnen ook andere gebieden van de hersenen beschadigd raken. Wanneer het zuurstoftekort ernstig is, kunnen ook de hersencellen zelf beschadigd raken. Deze hersencellen liggen meer aan de buitenkant van de hersenen in de hersenschors. Wanneer de hersencellen zelf beschadigd zijn, hebben kinderen veel meer problemen en een ernstiger ontwikkelingsachterstand dan kinderen die alleen PVL hebben. Ook zijn bepaalde kernen diep in de hersenen, de zogenaamde basale kernen, gevoelig voor een beschadiging als gevolg van zuurstof tekort. Deze kernen raken gemakkelijk beschadigd wanneer er plotseling ernstig zuurstoftekort optreedt. PVL ontstaat eerder wanneer er minder ernstig, maar wel langer durend of herhaaldelijk zuurstoftekort optreedt. Een beschadiging van de basale kernen geeft vaak ernstige problemen met bewegen.

Wat zijn de symptomen van een PVL?

Variatie

Er bestaat een grote variatie tussen verschillende kinderen met een PVL. Sommige kinderen hebben maar enkele van de onderstaande syndromen, andere kinderen hebben alle symptomen. Ook de ernst van de symptomen kan variëren van kind tot kind. Dit zal ook samenhangen met de uitgebreidheid van de PVL.

Slapper aanvoelen

Kinderen met een PVL kunnen slapper aanvoelen in hun spieren na de geboorte. Kinderen moeten beter ondersteund worden als ze opgetild worden. Wanneer kinderen met een PVL worden opgetild, kan opvallen dat ze beide bovenbenen over elkaar heen kruisen. Dit wordt ook wel “scharen” genoemd. Scharen is een vroeg teken dat er later spasticiteit zou kunnen ontstaan. Wanneer kinderen met een PVL zich niet lekker voelen of huilen, gaan ze vaak erg overstrekken. Ze buigen het hoofd dan ver achter over en maken de rug helemaal hol.

Veel huilen

Kinderen die een PVL hebben, kunnen in hun babytijd vaak minder goed prikkels uit hun omgeving verwerken. Ze zijn gevoelig voor deze prikkels en huilen gemakkelijk. Vaak slapen ze kort en onrustig. Tijdens onrust kunnen ze erg gaan overstrekken.

Problemen met drinken

Bij pasgeboren kinderen met een PVL gaat het leren drinken vaak moeizaam. Ze drinken maar kort, weten niet goed hoe ze moeten drinken, worden onrustig en zijn snel vermoeid van het drinken.



Spasticiteit

Wanneer kinderen met een PVL ouder worden, worden de spieren die aanvankelijk slap waren, vaak geleidelijk aan steeds stijver. Door deze stijfheid kunnen kinderen de benen minder goed bewegen. Deze stijfheid wordt spasticiteit genoemd. Bij kinderen met PVL zit de spasticiteit het meest in de benen. Bij een uitgebreidere PVL is er ook sprake van spasticiteit aan de armen. Kinderen met een lichte vorm van PVL lopen vaak op de tenen. Spasticiteit als gevolg van een hersenbeschadiging wordt ook wel cerebrale parese genoemd.

Ontwikkelingsachterstand

Kinderen met een PVL gaan vaak later rollen, zitten, staan en lopen dan andere kinderen. Bij kinderen met een PVL die wel gaan lopen, ziet het bewegen er vaak houterig uit. De bewegingen worden niet soepel en vloeiend uitgevoerd. Kinderen struikelen gemakkelijk en vallen vaker. Met het ouder worden kan dit wel verbeteren. Ook hebben kinderen met een PVL vaak problemen met de fijne motoriek. Netjes schrijven, tekenen, knippen en plakken is moeilijk voor ze.

Problemen met praten

Ook kunnen kinderen met een PVL later zijn met praten. Soms zijn er alleen problemen met het uitspreken van woorden, waardoor kinderen moeilijker te verstaan zijn. Deze kinderen begrijpen wel alles goed en hebben ook geen problemen met het aanleren van nieuwe woorden.

Wanneer het taalcentrum in de hersenen (meestal aan de linkerkant van de hersenen) aangedaan is, kunnen er ook problemen zijn met het aanleren van nieuwe woorden en het maken van zinnen. Ook het begrijpen van woorden en zinnen uitgesproken door andere mensen kan dan moeilijk zijn.

Problemen met slikken

Het doorslikken van drinken en eten lijkt zo gemakkelijk, maar is eigenlijk een erg ingewikkeld proces. Alle spieren van de mond, tong en keelholte moeten daarbij samenwerken. De bewegingen moeten op elkaar afgestemd zijn.

Vaak is dat voor kinderen met een ernstige vorm van PVL moeilijk. Kinderen met een PVL kunnen zich daardoor gemakkelijk verslikken. Hierdoor kan drinken of voedsel onbedoeld in de luchtpijp terecht komen, waardoor kinderen gaan hoesten tijdens het eten en er een longontsteking zou kunnen ontstaan.

Slikken is niet alleen nodig tijdens het drinken en eten, maar voortdurend wordt er speeksel aangemaakt wat weer weggeslikt moet worden. Voor veel kinderen met een cerebrale parese is dat moeilijk. Zij slikken het speeksel niet door, waardoor het speeksel uit de mond loopt. Hierdoor gaan kinderen kwijlen.

Problemen met leren

Kinderen met een milde vorm van PVL hebben meestal geen problemen met leren en onthouden. Kinderen met uitgebreidere vorm van PVL vaak wel, vooral wanneer er ook beschadigingen te zien aan de hersencellen zelf in de hersenschors.

Problemen met zien

Kinderen met een PVL hebben een grotere kans om problemen met het zien te krijgen. Dit komt omdat in de hersenen rondom de hersenholtes de zenuwbanen lopen die van de ogen naar het gebied in de hersenen lopen waar het zien wordt geregeld. Scheelzien, schokkende



bewegingen met de ogen, problemen om scherp te zien en slechthoortheid kunnen het gevolg zijn van PVL.

Kinderen met PVL kunnen ook moeite hebben om te begrijpen wat ze gezien hebben. Dit wordt corticale blindheid genoemd. Op zich kunnen deze kinderen zien, maar ze kunnen wat ze zien niet goed plaatsen.

Te vroeg geboren kinderen kunnen ook een probleem hebben met het netvlies, een aandoening die ROP wordt genoemd. ROP komt voornamelijk voor bij kinderen die beademd zijn met extra zuurstof. De problemen met zien bij te vroeg geboren kinderen kunnen deels als gevolg van de PVL zijn en deels als gevolg van de ROP.

Problemen met horen

Ook de banen die betrokken zijn bij het verwerken van het gehoorde lopen door het gebied dat beschadigd is. Slechthoortheid kan daarom een symptoom zijn van PVL.

Voedingsproblemen

Kinderen met een uitgebreide PVL hebben vaak problemen met drinken. Het drinken gaat moeizaam, kinderen pakken de tepel of de fles niet goed, kinderen kunnen niet goed zuigen of verslikken zich.

Reflux

Kinderen met een PVL hebben vaker last van reflux. Reflux is het terugstromen van de maaginhoud naar de slokdarm of de mondkeelholte. Dit kan leiden tot irritatie van de slokdarm. Wanneer de maaginhoud in de luchtpijp terecht komt, kan dit een longontsteking veroorzaken.

Obstipatie

Kinderen met een PVL kunnen minder goed bewegen. Daardoor hebben deze kinderen gemakkelijker last van een verstopping van de darmen, ook wel obstipatie genoemd.

Epilepsie

Kinderen met PVL, voornamelijk kinderen met uitgebreide beschadiging, hebben een grotere kans op het ontwikkelen van epilepsie. Verschillende soorten epilepsie aanvallen kunnen voorkomen.

Gedragsproblemen

Kinderen met PVL hebben vaker gedragsproblemen dan kinderen zonder PVL. Problemen met de aandacht en concentratie komen vaak voor. Sommige kinderen zijn sneller angstig of boos en gefrustreerd. Inslaap- en doorslaapproblemen komen vaker voor.

Scoliose

Als gevolg van de spasticiteit verandert ook de spierspanning in de rugspieren. Wanneer de spierspanning aan beide kanten van de rug ongelijk is, kan de rug scheef getrokken worden. Deze verkromming van de rug wordt een scoliose genoemd. Kinderen met een scoliose kunnen vaak minder goed zitten. Ook kan een ernstige scoliose problemen met de ademhaling geven.



Vergroeiingen van de gewrichten

Als gevolg van de spasticiteit kunnen kinderen minder goed bewegen. Hierdoor worden ook de gewrichten minder goed bewogen. Dit kan er voor zorgen dat de gewrichten minder beweeglijk worden en voor een deel vastgroeien. Deze vergroeiingen van de gewrichten worden contracturen genoemd. De meestvoorkomende contractuur is het ontstaan van een spitsvoet. De voet staat altijd in gestrekte stand en kan niet meer plat op de grond gezet worden. Dit geeft een belemmering met lopen. Andere gewrichten die kunnen vergroeien zijn de knieën, de heupen en de ellebogen.

Hoe wordt de diagnose PVL gesteld?

Verhaal en onderzoek

Aan de hand van het verhaal van een te vroeg geboren kind wat problemen krijgt met bewegen kan vermoed worden dat er sprake zou kunnen zijn van een PVL, er is meer diagnostiek mogelijk om de diagnose te stellen.

ECHO

Met behulp van een ECHO onderzoek wordt bij alle te vroeg geboren kinderen gekeken of er sprake is van een PVL. Dit ECHO-onderzoek wordt met regelmatige tussenpozen herhaald wanneer er afwijkingen worden gezien op de ECHO.

In de eerste weken na de geboorte is PVL nog niet goed te zien. Een toegenomen witheid van de hersenen rondom de hersenholtes kan wijzen op het ontstaan van een PVL, maar deze witheid kan ook spontaan weer verdwijnen. Deze witheid wordt in de eerste week na de geboorte ook wel flaring genoemd. Wanneer de witheid langer dan een week na de geboorte zichtbaar is op de ECHO, kan dit wijzen op beschadiging van de hersenen. Pas in de 3^e tot 4^e week na de geboorte kunnen de beschadigingen van de hersenen rondom de hersenholtes pas goed zichtbaar worden in de vorm van het ontstaan van kleine holtes ook wel cystes genoemd.

MRI scan

Met behulp van een MRI scan kunnen de hersenen nog gedetailleerder worden afgebeeld dan met behulp van een ECHO. Een MRI onderzoek is echter veel minder gemakkelijk te verrichten. Het beste tijdstip voor een MRI onderzoek is 4 weken na de uitgerkende datum. Dan kan goed bekeken waar de hersenen beschadigd zijn en of er sprake is van een PVL. Ook kan dan gekeken worden of ook de hersencellen zelf in de hersenschors beschadigd zijn. Wanneer er weinig tot geen beschadigingen zichtbaar zijn op de MRI, zullen deze kinderen zich meestal normaal ontwikkelen. Wanneer er kleine zichtbare puntvormige afwijkingen te zien zijn op de MRI, zal een op de vijf kinderen problemen met bewegen, horen of zien ontwikkelen. Wanneer er uitgebreide beschadigingen te zien zijn, zullen vrijwel alle kinderen problemen hebben.

Oogarts

Kinderen met een PVL hebben een grotere kans om problemen met zien te krijgen. Daarom zullen kinderen met een PVL vaak ook gezien worden door een oogarts.

EEG

Bij kinderen waarbij het vermoeden bestaat dat er sprake is van epilepsie, wordt vaak een EEG gemaakt. Op dit EEG kunnen epileptiforme afwijkingen worden gezien. Deze afwijkingen zijn niet specifiek voor PVL.



VEP

Met behulp van een VEP kunnen de zenuwbanen betrokken bij het zien worden doorgemeten. Bij kinderen met een PVL kunnen deze zenuwbanen sterk vertraagd werken.

BAEP

Met behulp van een BAEP kunnen de gehoorsbanen worden door gemeten, op deze manier kunnen beschadigingen aan de gehoorszenuw worden opgespoord.

Hoe wordt PVL behandeld?

Geen genezing

Meestal bestaat er geen behandeling die PVL kan genezen.

De behandeling is er op gericht om het kind er zo goed mogelijk te leren om gaan met de eventuele beperkingen en om een kind zich prettig in zijn vel te laten voelen.

Stimuleren

Het is belangrijk om de ontwikkeling van kinderen zo veel mogelijk te stimuleren. Dit stimuleren kan vaak speels gebeuren. Kinderen met een ontwikkelingsachterstand hebben vaak veel meer oefening nodig om een bepaalde vaardigheid aan te leren. Het is natuurlijk ook niet de bedoeling om kinderen te overvragen. Het stimuleren van de ontwikkeling moet leuk blijven voor het kind en voor de omgeving.

Fysiotherapie

De fysiotherapeut kan kinderen helpen bij hun ontwikkeling. Ook is het belangrijk om een verstijving van de gewrichten te voorkomen. De fysiotherapeut kan helpen om een zo goed mogelijk bewegingspatroon aan te leren en om de spasticiteit zo min mogelijk belemmerend te laten zijn.

Logopedie

De logopedist kan adviezen geven hoe het slikken, eten en drinken zo goed mogelijk kan verlopen. Ook kan ze kinderen trainen in het goed en duidelijk praten of in het uitbreiden van de woordenschat. Wanneer praten moeilijk is, kan de logopediste andere manieren van communiceren bijvoorbeeld met gebaren of met symbolen aanleren aan kind en ouders.

Ergotherapie

Een ergotherapeut kan adviezen geven hoe het functioneren van een kind met een cerebrale parese zo goed mogelijk kan verlopen. De ergotherapeut weet wat voor hulpmiddelen er allemaal mogelijk zijn.

Revalidatiearts

De revalidatiearts coördineert de verschillende behandelingen en vervolgt de ontwikkeling van kinderen met een cerebrale parese. Bij problemen wordt gekeken wat voor oplossing er voor deze problemen te bedenken is. De revalidatiearts geeft ook adviezen voor aangepaste schoenen of het gebruik van bijvoorbeeld spalken.

De revalidatiearts geeft ook adviezen voor het juiste onderwijs van het kind. Sommige kinderen gaan naar de school die verbonden is aan het revalidatiecentrum.

Ook voor jongere kinderen bestaan op het revalidatiecentrum vaak groepjes waarin de kinderen



Speciaal onderwijs

Sommige kinderen met een PVL kunnen normaal onderwijs volgen. Daarbij kunnen ze in aanmerking komen voor een zogenaamd rugzakje met extra geld waaruit de school extra begeleiding kan regelen. Voor andere kinderen is het reguliere basisonderwijs te zwaar, voor hen is het speciaal onderwijs beter. Binnen het speciaal onderwijs bestaan verschillende niveaus.

Medicatie

Met behulp van medicatie kan geprobeerd worden om kinderen zo min mogelijk last te laten hebben van de spasticiteit. Diverse medicatie kan hiervoor gebruikt wordt, de meeste gebruikte medicatie is baclofen (Lioresal ®), tizanidine (Sirdalud ®) en dantroleen (Dantrium®). Baclofen kan ook via een pompje in de vloeistof rondom het ruggenmerg worden toegediend, zo heeft het meer effect en minder bijwerkingen.

Spasticiteit kan ook behandeld worden met behulp van injecties met botulinetoxine. Deze injectie zorgen voor een tijdelijke verlamming van de meest spastische spieren. Meestal is het effect na enkele maanden verdwenen en is weer een nieuwe behandeling nodig.

Er bestaan ook medicijnen die de onwillekeurige bewegingen kunnen onderdrukken.

Ook kunnen medicijnen tegen het kwijlen worden gegeven.

Kinderen met epilepsie aanvallen krijgen medicijnen om nieuwe epilepsie aanvallen zo veel mogelijk te voorkomen. Bij een deel van de kinderen met epilepsie als gevolg van PVL zijn de epilepsie aanvallen moeilijk onder controle te krijgen met behulp van medicijnen. In dat geval kunnen ook andere vormen van epilepsie behandeling zoals een ketogeen dieet, een behandeling met een nervus vagus stimulator en soms epilepsiechirurgie tot de mogelijkheden behoren.

Ook kunnen medicijnen nodig zijn om de last van reflux te verminderen of om verstopping van de darmen te voorkomen.

Operatie

Bij ernstige spasticiteit kan het nodig zijn om met behulp van een operatie te zorgen dat kinderen minder last hebben van hun spasticiteit. Een veelvoorkomende operatie is het doornemen van de pezen van de spieren die er voor zorgen dat de bovenbenen strak tegen elkaar gedrukt worden. Dit belemmert het lopen en de verzorging vaak ernstig. Na het doornemen van deze pezen verbeteren deze problemen vaak.

Ook kan met behulp van een operatie de uitgang van de speekselklieren verlegd worden, zodat het kwijlen verminderd.

Voedingsproblemen.

Bij kinderen met ernstige voedingsproblemen is het op een gegeven moment niet meer veilig om zelf te eten of te drinken. Dan kan het nodig zijn om sondevoeding te geven. Meestal gebeurt door een slangetje via de neus.

Wanneer het nodig lijkt te zijn om langere tijd sondevoeding te geven, dan wordt er vaak een slangetje via de buikwand rechtstreeks in de maag geplaatst. Dit wordt een PEG-sonde genoemd. De PEG-sonde hoeft minder vaak verwisseld te worden en met een PEG-sonde hebben kinderen geen mogelijk irriterend slangetje meer in hun neus en keel.

Infecties

Infecties kunnen behandeld worden met antibiotica, soms kan een lage dosis antibiotica helpen om infecties te voorkomen.



Begeleiding

Begeleiding en ondersteuning van ouders van een kind met een ontwikkelingsachterstand als gevolg van PVL is belangrijk. Stichting MEE is een organisatie die ouders en kinderen met een beperking begeleidt op allerlei fronten. Ook de integrale vroeghulp kan adviezen en begeleiding geven aan kinderen met een ontwikkelingsachterstand. Via het forum van deze site bestaat de mogelijkheid om een oproepje te plaatsen om in contact te komen met andere ouders die een kind hebben met een ontwikkelingsachterstand.

Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kan begeleiding geven bij het verwerken van de diagnose en om het hebben van een kind met een ontwikkelingsachterstand als gevolg van PVL een plaats te geven in het leven.

Wat betekent een ontwikkelingsachterstand voor de toekomst?

Blijvende achterstand

De meeste kinderen met een ontwikkelingsachterstand als gevolg van PVL zullen altijd een blijvende beperking blijven houden.

De mate van beperking verschilt van kind tot kind. Sommige kinderen hebben een lichte beperking en ondervinden weinig hinder in het dagelijks leven. Andere kinderen hebben een ernstige beperking en hebben moeite op veel terreinen.

Zelfstandig leven

Kinderen met een lichte vorm van PVL kunnen in staat zijn om later een zelfstandig leven op te bouwen, soms met geringe ondersteuning.

Voor kinderen met een ernstige ontwikkelingsachterstand als gevolg van PVL is dit vaak niet mogelijk. Zij blijven afhankelijk van de hulp van anderen voor het invullen van hun leven.

Hebben broertjes en zusjes ene vergrote kans om ook een PVL te krijgen?

De meeste kinderen hebben PVL gekregen als gevolg van zuurstoftekort rondom de bevalling. Vaak was er een duidelijke aanleiding. Broertjes en zusjes meestal geen verhoogde kans hebben om ook een PVL te krijgen, tenzij zij zelf ook zuurstoftekort oplopen rondom de geboorte.

Links

www.bosk.nl

Referenties

1. Brain injury in premature infants: a complex amalgam of destructive and developmental disturbances. Volpe JJ. Lancet Neurol. 2009;8:110-24.
2. Progress in periventricular leukomalacia. Deng W, Pleasure J, Pleasure D. Arch Neurol. 2008;65:1291-5.

Laatst bijgewerkt: 25 februari 2009

Auteur: J.H. Schieving