



ADEM

Wat is ADEM?

ADEM is een aandoening waarbij kinderen vrij plotseling klachten krijgen, zoals problemen met de balans, veranderd gedrag of verminderde alertheid, omdat de hersenen als gevolg van een ontsteking niet meer goed kunnen functioneren.

Hoe wordt ADEM ook wel genoemd?

De afkorting ADEM staat voor Acute Demyeliniserende EncefaloMyelitis. Acuut verwijst naar het acuut ontstaan van de klachten. Demyeliniserend naar de afbraak van het geleidingslaagje rondom de zenuwen van de hersenen. Dit geleidingslaagje wordt ook wel myeline genoemd. Encefalomyelitis betekent ontsteking van de hersenen en het ruggenmerg.

Multifasische ADEM

Het merendeel van de kinderen krijgt maar een keer de aandoening ADEM. Een klein deel van de kinderen krijgt vaker de aandoening ADEM, zonder dat er bij deze kinderen sprake is van de aandoening multiple sclerose. Terugkerende ADEM wordt ook wel multifasische ADEM genoemd, dit wordt afgekort als MDEM. Er moeten wel minstens drie maanden verstreken zijn tussen de eerste episode van ADEM en de tweede episode van ADEM.

ADEM-ON

Er zijn ook kinderen die eerst ADEM krijgen en daarna een aantal keer een ontsteking van de oogzenuw. Ontsteking van de oogzenuw wordt optische neuritis genoemd, afgekort met de letters ON. Wanneer kinderen ADEM krijgen en daarna een of meerdere keren een optische neuritis dan wordt gesproken van ADEM-ON. Dit is dus een andere aandoening dan multiple sclerose die veel op ADEM-ON kan lijken.

Acquired demyelinating syndrome (ADM)

ADEM is een vorm van acquired demyelinating syndrome. Acquired demyelinating syndrome is een Engelse term voor alle aandoening waarbij kinderen plotseling klachten krijgen als gevolg van een ontsteking in de hersenen of het ruggenmerg. Dit wordt ook wel afgekort met de letters ADEM. Andere aandoeningen die ook onder ADM vallen zijn een neuritis optica, neuromyelitis optica, myelitis transversa en multiple sclerose. Deze aandoeningen zijn allemaal aan elkaar verwant.

Hoe vaak komt ADEM voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak ADEM voorkomt bij kinderen. Geschat wordt dat het bij één op de 100.000 kinderen voorkomt in Nederland.

Bij wie komt ADEM voor?

Een ADEM komt vooral op de kinderleeftijd voor, zelden op volwassen leeftijd. De gemiddelde leeftijd waarop kinderen ADEM krijgen is 5 jaar. ADEM komt iets vaker voor bij jongens dan bij meisjes.

Wat is de oorzaak van het ontstaan van ADEM?

Reactie op infectie of vaccinatie

ADEM wordt veroorzaakt als reactie op het doormaken van een infectie of het krijgen van een vaccinatie. Zeer veel verschillende infecties kunnen zorgen voor het ontstaan van ADEM, er bestaat geen specifieke infectie die zorgt voor het ontstaan van ADEM.



Het lichaam maakt afweer tegen deze infectie of tegen het vaccin. Bij ADEM richt deze afweer zich niet alleen tegen de infectiebron of tegen het vaccin maar ook tegen de eigen zenuwen. De eigen zenuwen worden aangevallen en afgebroken alsof zij een bacterie zijn die opgeruimd moet worden.

Auto-immuunreactie

Wanneer het eigen afweersysteem onderdelen van het eigen lichaam gaat aanvallen en afbreken alsof dit een bacterie is, wordt gesproken van een auto-immuunreactie. ADEM is dus een auto-immuunziekte.

Afbraak beschermlaag rondom de zenuw

De afweer richt zich tegen een bepaald onderdeel van de zenuw, namelijk tegen de beschermlaag rondom de zenuw. Deze beschermlaag wordt myelinelaaag genoemd. Deze myelinelaaag beschermt de zenuw tegen beschadiging en zorgt er ook voor dat de zenuwen sneller kunnen werken.

Doordat de afweer zich ook tegen de myelinelaaag richt alsof dit ook een infectiebron is, raakt deze myelinelaaag ontstoken en beschadigd. Hierdoor werken de zenuwen veel trager. Daarnaast zijn de zenuwen kwetsbaarder voor beschadigingen.

Anti-MOG

De afweerstoffen die het lichaam zelf aan maakt en die het geleidingslaagje van de zenuwen aanvalt worden anti-MOG antistoffen genoemd. MOG staat voor myelin oligodendrocyt glycoproteïne. MOG is een eiwit die een belangrijk onderdeel uitmaakt van het geleidingslaagje rondom de zenuw. De afweerstoffen maken dit MOG eiwit kapot, waardoor het geleidingslaagje kapot gaat.

Waarschijnlijk worden er naast anti-MOG ook nog andere afweerstoffen aangemaakt.

Wat zijn de symptomen van ADEM?

Verschillende klachten

Een ADEM kan verschillende klachten geven. Bij een kind komen nooit alle klachten tegelijk voor.

Infectie of vaccinatie

Drie van de vier kinderen heeft enkele dagen, variërend tussen twee en dertig dagen, voor het ontstaan van ADEM een infectie doorgemaakt of een vaccinatie gehad. Verschillende infecties kunnen de aanleiding zijn voor het ontstaan van ADEM (bijvoorbeeld influenza, para-influenza, mycoplasma pneumoniae, HSV, EBV, CMV, enterovirus, mazelen, coxsackievirus). Er bestaat geen specifieke infectie die zorgt dat er ADEM ontstaat.

Acuut begin

De klachten bij ADEM beginnen acuut van het ene op het andere moment en zijn maximaal binnen enkele uren tot enkele dagen. Daarna verergeren de klachten niet meer.

Krachtsverlies

Bij kinderen met een ADEM is er vaak sprake van krachtsverlies. Het kan gaan om krachtsverlies van een arm en een been, of van twee benen of van krachtsverlies in het gezicht net afhankelijk van welke gebieden in de hersenen zijn aangedaan. Door het krachtsverlies zijn er problemen met kruipen, zitten, staan en lopen. Ook kunnen er problemen met praten en slikken zijn.



Evenwichtsproblemen

Een deel van de kinderen met ADEM heeft problemen met het bewaren van het evenwicht. Ze staan niet meer stevig en lopen wankel.

Problemen met praten

Kinderen met ADEM kunnen problemen krijgen met praten. Soms zijn kinderen minder goed verstaanbaar. Ook kan het zijn dat kinderen niet meer goed op de juiste woorden kunnen komen.

Verminderd alert

Meer dan de helft van de kinderen met een ADEM wordt slaperig als gevolg van de ADEM en reageert niet meer goed op alles wat er om het kind heen gebeurt.

Bij een ernstige ADEM kunnen kinderen in coma raken.

Veranderd gedrag

Tijdens het doormaken van ADEM kunnen kinderen ander gedrag vertonen dan ze voor het doormaken van ADEM lieten zien. Soms zijn kinderen heel geprikkeld en huilen ze gemakkelijk, andere kinderen zijn juist stil of omgekeerd veel drukker dan normaal.

Problemen met zien

Bij kinderen met een ADEM kunnen de oogzenuwen ook ontstoken raken. Hierdoor kan de oogzenuw niet meer goed functioneren en krijgen kinderen last van wazig zien. Meestal gaat het om wazig zien met beide ogen tegelijk. Ook is het zien van kleuren vaak verstoord. Deze ontsteking van de oogzenuw wordt optische neuritis of neuritis optica genoemd.

Koorts

Kinderen met ADEM kunnen koorts hebben. Dit komt bij ongeveer één op de drie kinderen met ADEM voor. De koorts kan enkele dagen aanhouden.

Hoofdpijn

Bij één derde van de kinderen met een ADEM komen hoofdpijnklachten voor. Soms hebben kinderen ook last van misselijkheid en braken. Een deel van de kinderen kan ook de kin niet goed op de borst krijgen waardoor het lijkt of er sprake is van een hersenvliesontsteking.

Epilepsieaanvallen

Bij één derde van de kinderen met een ADEM komen epilepsie aanvallen als gevolg van de ADEM voor. Het kan gaan om kleine aanvallen met trekkingen in een arm, been of mondhoek of ook om grote aanvallen met trekkingen van beide armen en benen. Bij een op de tien kinderen zijn de epilepsieaanvallen het eerste symptoom van ADEM en wordt pas daarna duidelijk dat er ook nog andere symptomen bestaan.

Ongecontroleerde bewegingen

Een klein deel van de kinderen met ADEM krijgt last van ongecontroleerde bewegingen van de armen en benen.

Veranderd gevoel

Problemen van een veranderd gevoel in de armen en benen komen zelden voor bij ADEM.



Pijnklachten

Wanneer ADEM in een bepaald gebied in de hersenen zit, de thalamus genoemd, dan kunnen kinderen last hebben van hevige pijn zonder dat er aan het lichaam iets zichtbaar is waardoor deze pijnklachten zijn ontstaan.

Hoe wordt de diagnose ADEM gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van acuut ontstaan van klachten in combinatie met verminderde alertheid en de bevindingen bij lichamelijk onderzoek kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een ADEM. Maar ook andere ziektes kunnen een vergelijkbaar ziektebeeld geven, zoals een hersenontsteking door een virus, andere auto-immuunziektes, PRES of mitochondriële ziektes en heel zelden een tumor in de hersenen (lymfoom, gliomatosis cerebri) De diagnostiek is er dan ook op gericht om ADEM aan te tonen en om andere oorzaken uit te sluiten.

MRI scan van de hersenen

Wanneer de kinderneuroloog vermoedt dat er sprake is van een ADEM zal er een scan van het hoofd gemaakt worden. Meestal zal direct een MRI scan van de hersenen gemaakt worden. Een MRI-scan gevoeliger voor het aantonen van de hersenontsteking als gevolg van ADEM, dan een CT-scan. Wanneer eerst een CT-scan is gemaakt waarop geen afwijkingen te zien zijn, dan zal daarna alsnog een MRI scan gemaakt moeten worden. Met behulp van een MRI scan kunnen ook andere oorzaken uitgesloten worden.

Bij ADEM zijn er op diverse plekken in hersenen ontstekingshaarden te zien als grote wazige witte vlekken die meestal groter zijn dan 1-2 cm. Deze vlekken zitten meestal wat dieper in de hersenen in de zogenaamde witte stof, in de thalamus en in de basale kernen, soms ook in de grijze stof. Ze zijn het best zichtbaar op een zogenaamde T2 of FLAIR opname.

Wanneer contrastvloeistof wordt gegeven dan valt op dat de afwijkingen op de MRI scan aankleuren door middel van contrastvloeistof.

De afwijkingen op de MRI gaan niet gelijk op met de klachten van het kind, meestal loopt de MRI “achter” Dat houdt in dat de MRI soms nog geen afwijkingen laat zien terwijl het kind al wel veel klachten heeft. En ook dat de klachten van het kind kunnen verbeteren, terwijl er op de MRI nog nieuwe afwijkingen zichtbaar zijn.

Na enkele maanden verdwijnen de afwijkingen op de MRI die gezien worden bij ADEM ook weer.

MRI van het ruggenmerg

Tijdens een episode van ADEM kunnen ook ontstekingshaarden in het ruggenmerg gezien worden. Het ruggenmerg is ter plaatse ook vaak gezwollen.

Bloedonderzoek

Met bloedonderzoek wordt geprobeerd de veroorzakende infectie te achterhalen.

Verskillende infecties (waaronder influenza, para-influenza, mycoplasma pneumoniae, HSV, EBV, CMV, enterovirus, mazelen, coxsackievirus) kunnen de aanleiding zijn voor het ontstaan van ADEM.

Ook kan bloedonderzoek nodig zijn om andere aandoeningen uit te sluiten.

Anti-MOG

Tegenwoordig is het ook mogelijk om in bloedonderzoek de anti-MOG antistoffen aan te tonen. Dit kan helpen om onderscheid te maken of er sprake is van ADEM of van multiple sclerose bij kinderen.



Ruggenprik

Door middel van een ruggenprik kan er vocht wat rondom de hersenen en het ruggenmerg stroomt verkregen worden. Dit vocht kan onderzocht worden in het laboratorium. Bij ADEM worden afwijkingen in het hersenvocht gevonden die passen bij een ontsteking, zoals een verhoogd cel aantal (polymorf nucleaire cellen) en een licht verhoogd eiwit. Bij een klein deel van de kinderen is de zogenaamde IgG-index verhoogd en zijn er oligoclonale banden, maar dit hoeft ook niet het geval te zijn.

Ook met dit vocht gekeken worden of er een infectie van de hersenen aan de hand is, dit kan namelijk een beeld geven wat veel op ADEM lijkt.

Hoe wordt een ADEM behandeld?

Spontaan verbeteren

ADEM is een ziekte die spontaan kan verbeteren zonder dat een behandeling wordt gegeven. Wanneer het kind weinig gehinderd wordt door de ADEM, kan er voor gekozen worden om geen behandeling te geven.

Methylprednisolon

Omdat meestal nog niet duidelijk is of de klachten inmiddels hun maximum hebben bereikt, zullen de meeste kinderen behandeld worden met een infuus met het medicijn methylprednisolon gedurende drie tot vijf dagen. Methylprednisolon onderdrukt de ontstekingsreactie in de hersenen. Hierdoor herstellen kinderen met een ADEM sneller dan zonder behandeling.

Soms wordt ook gekozen voor een behandeling met prednison tabletten.

Ziekenhuisopname

De meeste kinderen met een ADEM zullen in het ziekenhuis moeten worden opgenomen. Het is belangrijk dat kinderen met een ADEM in een goede conditie blijven zodat het lichaam alle energie kan gebruiken om te herstellen. Het is daarom belangrijk dat kinderen met een ADEM voldoende vocht krijgen en voldoende voeding. Wanneer zij dat zelf niet goed kunnen kan sondevoeding of een infuus uitkomst bieden.

Bij ernstige verschijnselen en bij sufheid of coma zullen de kinderen vaak op de intensive care worden opgenomen. Zelden is het nodig dat kinderen ondersteund worden met kunstmatige beademing

Gammaglobulines

Ook een behandeling met gammaglobulines gedurende 5 dagen in het infuus kan de ernst van de ontsteking verminderen, waardoor de klachten weer verbeteren.

Soms worden dit gecombineerd met een behandeling met methylprednisolon.

Plasmaferese

Indien er ernstige klachten blijven bestaan ondanks behandeling met methylprednisolon en gammaglobulines wordt gekozen voor een behandeling met plasmaferese. Hierbij wordt het bloed door een soort dialyseapparaat ontdaan van de afweerstoffen, waarna het weer terug gegeven wordt aan het kind.

Medicijnen tegen epilepsie

Bij één op de drie kinderen met ADEM komen epileptische aanvallen voor. Deze aanvallen kunnen behandeld worden met medicijnen.



Fysiotherapie

Met behulp van een fysiotherapeut kunnen de spieren bij krachtsverlies weer getraind worden en kan het kind geleidelijk aan leren zelf weer te kruipen, zitten, staan en lopen.

Logopedie

Een logopediste kan adviezen indien er problemen zijn met praten of met slikken.

Revalidatiearts

De revalidatiearts geeft adviezen hoe het herstel proces zo optimaal mogelijk kan verlopen. Soms is het nodig dat kinderen na de ziekenhuisopname nog een tijdje gaan revalideren in een revalidatiecentrum of poliklinisch gaan revalideren in het revalidatiecentrum.

Vaak zal enkele maanden nadat kinderen een ADEM hebben doorgemaakt een neuropsychologisch onderzoek verricht worden om te kijken naar weinig opvallende restverschijnselen van het doormaken van ADEM, zoals problemen met de aandacht en concentratie, problemen met de snelheid van verwerken van informatie. Aan de hand van dit onderzoek kan gericht advies gegeven worden richting de school van kinderen hoe kinderen hiermee te begeleiden.

Begeleiding

Het krijgen van ADEM heeft veel invloed op het leven van kind en van ouders. Een maatschappelijk werkende of psycholoog kunnen kinderen en ouders begeleiden in het omgaan met het krijgen van ADEM.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u in contact komen met andere kinderen en hun ouders die ook ADEM (gehad) hebben.

Wat betekent ADEM voor de toekomst?

Herstel

Vier van de vijf kinderen hersteld restloos van ADEM. De duur van het herstel kan enkele weken duren.

Restklachten

Bij één op de vijf kinderen blijven er zichtbare restklachten aanwezig. Vooral kinderen die ernstige klachten hebben gehad van de ADEM of bij kinderen met ernstige afwijkingen op de MRI scan houden vaak restklachten. Het gaat vaak om blijvend krachtsverlies, blijvende problemen met zien of epilepsie.

Minder zichtbare problemen die ook kunnen overblijven na het doormaken van ADEM zijn problemen met de aandacht en de concentratie of problemen met het tempo van nadenken. Ook kunnen kinderen qua gedrag veranderd zijn ze kunnen bijvoorbeeld minder goed tegen frustraties en zijn sneller geprikkeld, boos of verdrietig.

Terugkeer van de klachten

Meestal krijgen kinderen maar eens in hun leven ADEM. Eén op de tien kinderen blijkt nog een keer een ADEM door te maken. Dit wordt dan multifasische ADEM of MDEM genoemd. Ook zijn er kinderen die niet nog een keer ADEM krijgen, maar wel nog een keer de ontsteking van de ogen, optische neuritis genoemd. Deze aandoening wordt ook wel ADEM-ON genoemd.



MS

De klachten van ADEM kunnen ook veel lijken op de eerste aanval van Multipele Sclerose (MS). Dit onderscheid is niet altijd goed te maken. Een deel van de kinderen met ADEM blijkt uiteindelijk toch MS te hebben. Dit is waarschijnlijk bij één op de vijf tot tien kinderen het geval.

Vaccinatie

Geadviseerd wordt om in de eerste zes maanden na het ontstaan van ADEM niet opnieuw een vaccinatie te geven. Dit zou een vergrote kans op terugkeer van de symptomen geven.

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

ADEM is geen erfelijke ziekte. Wel blijkt er een erfelijke aanleg te bestaan om gemakkelijker na een infectie of vaccinatie een ADEM te ontwikkelen. Broertjes en zusjes hebben daarom een licht verhoogde kans om zelf ook ADEM te krijgen.

Links

Referenties

1. Ketelslegers IA, Catsman-Berrevoets CE, Neuteboom RF, et al. Incidence of acquired demyelinating syndromes of the CNS in Dutch children: a nationwide study. *J Neurol.* 2012;259:1929-35
2. Lakhan SE. Teaching neuroimages: MRI time lag with acute disseminated encephalomyelitis. *Neurology.* 2012;78:138-9.
3. Pohl D, Tenenbaum S. Treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Treat Options Neurol.* 2012;14:264-75.
4. Khurana DS, Melvin JJ, Kothare SV, et al. Acute disseminated encephalomyelitis in children: discordant neurologic and neuroimaging abnormalities and response to plasmapheresis. *Pediatrics.* 2005;116:431-6
5. Honkaniemi J, Dastidar P, Kähärä V, Haapasalo H. Delayed MR imaging changes in acute disseminated encephalomyelitis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:1117-24.

Laatst bijgewerkt 21 november 2015, voorheen 28 mei 2007

Auteur: JH Schieving