



Porencefale cyste

Wat is een porencefale cyste?

Een porencefale cyste is een holte in de hersenen die gevuld is met vocht die ontstaan is op een plaats waar hersenweefsel verdwenen is als gevolg van beschadiging van dit hersenweefsel.

Hoe wordt een porencefale cyste ook wel genoemd?

Wanneer de porencefale cyste erg groot is en een groot deel van de hersenen verdwenen is, wordt ook wel de term hydranencefalie genoemd. De term hydra betekent water en encefalie betekent hersenen. De term por betekent gat, porencefalie betekent dus letterlijk een gat in de hersenen.

Hoe vaak komt een porencefale cyste voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak een porencefale cyste bij kinderen voorkomt. Waarschijnlijk zal bij een grote groep kinderen met een porencefale cyste die geen klachten veroorzaakt de diagnose niet eens gesteld zijn. Vaak wordt de diagnose dan bij toeval gesteld wanneer om een andere reden een scan van de hersenen gemaakt wordt.

Bij wie komt een porencefale cyste voor?

Een porencefale cyste komt vaker bij jongens als bij meisjes voor. Een porencefale cyste is vaak al vanaf de geboorte aanwezig zijn. Ook kan een porencefale cyste pas later ontstaan, in principe is dit op elke willekeurige leeftijd mogelijk. Zowel jongens als meisjes kunnen een porencefale cyste hebben.

Waardoor wordt een porencefale cyste veroorzaakt?

Beschadiging van de hersenen

Een porencefale cyste ontstaat nadat een deel van de hersenen beschadigd is geraakt. Er kunnen verschillende redenen zijn waarom de hersenen beschadigd zijn geraakt. Een veel voorkomende reden is een hersenbloeding of een herseninfarct. Ook kunnen de hersenen beschadigd zijn als gevolg van een infectie tijdens de zwangerschap.

Vaak zijn de beschadigingen ontstaan tijdens de zwangerschap zonder dat de moeder hiervan iets gemerkt heeft.

Ook een infectie van de hersenen, herseninfarct of -bloeding of een ernstige hersenkneuzing ontstaan na de geboorte kunnen zorgen voor een beschadiging van de hersenen.

Afsterven hersencellen

Door deze beschadiging sterven er hersencellen af. Het lichaam ruimt deze afgestorven hersencellen op. De ruimte die ontstaat als gevolg van het opruimen van afgestorven hersencellen wordt gevuld met vocht. Deze holte gevuld met vocht wordt een porencefale cyste genoemd.

Na een operatie

Een porencefale cyste kan ook ontstaan wanneer de neurochirurg tijdens een operatie een deel van de hersenen heeft moeten weghalen. Bijvoorbeeld om een tumor in de hersenen weg te halen. Op de plaats waar de tumor heeft gezeten komt ook vocht te zitten, zodat er geen gat in de hersenen ontstaat. Ook deze holte wordt een porencefale cyste genoemd.



Erfelijke oorzaak

Bij een klein deel van de kinderen blijken porencefale cystes in de familie voor te komen. Waarschijnlijk speelt een erfelijke factor een rol. Er zijn kinderen bekend die een afwijking hebben op het zogenaamde 13^e chromosoom. Hoe deze afwijking op het 13^e chromosoom leidt tot het ontstaan van een porencefale cyste is niet goed bekend.

Wat zijn de verschijnselen van een porencefale cyste?

Geen verschijnselen

Een porencefale cyste op zich hoeft geen klachten te geven. Een porencefale cyste is namelijk in de plaats gekomen van hersenweefsel en neemt daarom geen extra ruimte in. Het drukt dus niet om het omringende hersenweefsel.

Problemen als gevolg van een porencefale cyste zijn problemen die ontstaan als gevolg van het verdwenen zijn van het hersenweefsel.

Uitvalsverschijnselen

Op de plaats van de porencefale cyste had hersenweefsel moeten zitten. Omdat dit hersenweefsel verdwenen is, kunnen de functies die dit deel van de hersenen had moeten uitoefenen verdwenen zijn. Hierdoor kunnen verschillende problemen ontstaan, afhankelijk van welke delen van de hersenen niet meer goed functioneren. Sommige kinderen krijgen problemen met lopen of het bewegen van armen en benen, anderen zijn de coördinatie over de verschillende bewegingen kwijt. Ook veranderingen in het gevoel van armen en benen, problemen met praten of slikken kunnen ontstaan als gevolg van een porencefale cyste. Kinderen met een porencefale cyste kunnen het beeld hebben van een cerebrale parese.

Ontwikkelingsachterstand

Een deel van de kinderen heeft een ontwikkelingsachterstand. De kenmerken van een ontwikkelingsachterstand staan vermeld in de folder over ontwikkelingsachterstand.

Problemen met zien

Een deel van de kinderen met een porencefale cyste heeft problemen met zien. Zij zijn slechtziend. Vaak hebben deze kinderen schokkende bewegingen van de ogen. Ook kijken deze kinderen vaak scheel. Bij deze kinderen blijken de oogzenuwen minder goed ontwikkeld te zijn als oorzaak van deze problemen met zien.

Hoe wordt de diagnose porencefale cyste gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een afwijking in of rondom de hersenen. Diverse ziektebeelden kunnen dezelfde klachten als een porencefale cyste geven. Op grond van het verhaal en de bevindingen bij onderzoek zijn deze verschillende ziektebeelden niet te onderscheiden.

MRI scan

Met behulp van een MRI scan kunnen gedetailleerde afbeeldingen van de hersenen gemaakt worden. Op deze afbeeldingen wordt dan een porencefale cyste gezien als een holte gevuld met vocht die wel een verbinding heeft met hersenvocht wat normaal aanwezig is in de hersenholttes en rondom de hersenen en het ruggenmerg. Dit in tegenstelling tot een arachnoidale cyste die veel kan lijken op een porencefale cyste. Een arachnoidale cyste staat niet in verbinding met het hersenvocht wat normaal al in de hersenen aanwezig is.



Bij kinderen die problemen hebben met zien in combinatie met schokkende bewegingen van de ogen worden vaak dunne oogzenuwen gezien.

Oogarts

Kinderen met een porencefale cyste die problemen hebben met zien en schokkende bewegingen van de ogen hebben, worden vaak gezien door de oogarts. De oogarts kan zien dat de oogzenuwen kleiner zijn dan normaal.

Bloedonderzoek

Soms wordt er nog bloedonderzoek verricht om te kijken of er sprake is van een afwijkende bloedstolling waardoor er een herseninfarct of hersenbloeding is geweest die de oorzaak is van de porencefale cyste. Vaak worden hierbij geen afwijkingen gevonden. Meestal ontstaan porencefale cystes al voor de geboorte tijdens de zwangerschap. Een eventueel probleem met de bloeddorstoming van de placenta in combinatie met een tijdelijk probleem van de bloedstolling is dan de oorzaak van het ontstaan van een hersenbeschadiging als gevolg van een herseninfarct of een hersenbloeding. Vaak zijn de problemen met de bloedstolling voorbij gaand en op latere leeftijd niet meer aan te tonen in het bloed.

Hoe wordt een porencefale cyste behandeld?

Geen behandeling

Er is geen behandeling van de porencefale cyste nodig. Wanneer een porencefale cyste geen klachten geeft is ook geen behandeling nodig.

Medicijnen tegen epilepsie

Indien de porencefale cyste zorgt voor epileptische aanvallen kunnen medicijnen worden voorgeschreven die epileptische aanvallen onderdrukken. Bij een klein deel van de kinderen met een porencefale cyste zijn de epilepsie aanvallen zo hardnekkig dat verwijderen van de porencefale cyste nodig kan zijn om de epilepsie aanvallen te onderdrukken.

Fysiotherapie

Een fysiotherapeut kan helpen om zo goed mogelijk te kunnen bewegen en om de ontwikkeling te stimuleren.

Revalidatiearts

De revalidatiearts coördineert de verschillende therapieën voor kinderen met een ontwikkelingsachterstand en kan adviezen geven voor hulpmiddelen vaak in samenspraak met de ergotherapeut. Ook kan de revalidatiearts verwijzen naar bijvoorbeeld een peuter-revalidatiegroep in het revalidatiecentrum waar een aantal kinderen met een ontwikkelingsachterstand samen een dagprogramma volgen en therapie krijgen. Een revalidatiearts kan ook adviezen geven voor een geschikte schoolkeuze.

Logopedist

Een logopedist kan helpen bij het stimuleren van de taalontwikkeling. Ook kan een logopedist adviezen geven of alternatieve vormen van communiceren zoals communiceren met gebaren of met behulp van plaatjes.

Daarnaast kan de logopedist adviezen geven omtrent de slikproblemen.



Begeleiding

Begeleiding en ondersteuning van ouders van een kind met een porencefale cyste is belangrijk. 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.

Wat betekent een porencefale cyste voor de toekomst?

Geen klachten

Een porencefale cyste hoeft geen klachten te geven en kan heel stabiel qua grootte blijven en ook nooit in het leven klachten gaan veroorzaken.

Ontwikkelingsachterstand

Bij kinderen die een ontwikkelingsachterstand hebben als gevolg van een porencefale cyste, is deze ontwikkelingsachterstand vaak blijvend.

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

Bij het krijgen van een porencefale cyste spelen verschillende factoren een rol. Erfelijke factoren lijken daarbij meestal geen grote rol te spelen. Broertjes en zusjes hebben hierdoor geen vergrote kans om ook een porencefale cyste te krijgen.

Links en verwijzingen

www.bosk.nl

Refenties

1. Thomas L. Genetic mutation predisposes to porencephaly. *Lancet Neurol.* 2005;4:400
2. Iida K, Otsubo H, Arita K, Andermann F, Olivier A. Cortical resection with electrocorticography for intractable porencephaly-related partial epilepsy. *Epilepsia* 2005;46:76-83
3. Mancini GM, de Coo IF, Lequin MH, Arts WF. Hereditary porencephaly: clinical and MRI findings in two Dutch families. *Eur J Paediatr Neurol.* 2004;8:45-54.
4. Greenfield PS, Wilcox LM Jr, Weiter JJ, Adelman L. Hypoplasia of the optic nerve in association with porencephaly. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 1980;17:75-80.

Laatst bijgewerkt 8 juni 2007

auteur: JH Schieving