

20 juni 2019

De weg naar de diagnose (Deel II: halskraag)



[Jennifer Breg](#), 30 mei 2019

De vasculair neurochirurg die [bij mij de diagnose intracraniële hypertensie stelde](#) vertelde me dat ik misschien [craniocervicale instabiliteit](#) (CCI) zou kunnen hebben, maar dit was niet de eerste keer dat ik iets over deze diagnose hoorde. De eerste keer dat ik van CCI had gehoord was op deze nu beroemde [Phoenix Rising discussie](#). [Hierop](#) beschreef een patiënt met de naam Jeff, die nu schrijft over zijn ervaringen op [mechanicalbasis.org](#), dat hij de diagnose CCI krijgt, een aandoening die verzakking van de schedel en het in elkaar drukken van de hersenstam kan veroorzaken, en hoe een operatie hem van zijn ME heeft genezen. Dit, legde hij uit, was de oorzaak van al zijn symptomen van ME en POTS. Hij voegde: "Hoeveel anderen zijn net zoals ik, maar die nog niet zijn ontdekt?"

Ik las zijn verhaal met interesse omdat het, nou ja, fascinerend was. Het was voor mij absoluut denkbaar dat een aangetaste hersenstam de symptomen van ME of iets dergelijks kon veroorzaken. Immers, veel van de symptomen in de [Canadese Consensus Criteria](#) (CCC) en [Internationale Consensus Criteria](#) (ICC) kunnen symptomen zijn van [dysautonomie](#) en de hersenstam is een belangrijk onderdeel van het autonome zenuwstelsel.

Dus ik nam dit allemaal aan als academisch interessant. Ik dacht echter niet dat het voor mij persoonlijk relevant was. **Mijn ziekte was begonnen met een virusinfectie.** (Later ontdekte ik dat Jeff dit ook was). Voorafgaand aan mijn thyroïdectomie had ik **de klassieke ME volgens de ICC** zonder symptomen die duidelijk wezen op een structureel probleem, laat staan eentje waarbij mijn nek betrokken was. Bovendien verbeterde ik op dat moment. Aan het begin van mijn ziekte was ik bijna volledig bedlegerig en crashte ik door een relatief kleine activiteit zoals telefoneren of een wandeling in de rolstoel. Dit crashen hield weken of maanden aan. Dankzij een combinatie van behandelingen met medicijnen en het vermijden van triggers van mestcellen, kon ik nu een paar uur per dag in een stoel zitten, het huis een keer per dag verlaten in mijn rolstoel en later de wereld rondreizen voor het uitbrengen van de film [Unrest](#) (hoewel dit betekende dat ik veel tijd doorbracht als ik was gecrasht in hotelkamers in het buitenland!) Kortom, ik bevond mij nu in het zware in plaats van in het matig zieke deel van het spectrum. Hoewel ik nog steeds ernstig beperkt was, reageerde ik op behandeling met medicijnen. Ik had ook [talrijke laboratoriumuitslagen die](#) consistent waren met de onderzoeksliteratuur op het gebied van ME. Om deze redenen dacht ik dat mijn ziekte een biochemische, systemische oorzaak moet hebben.

Dus, het nastreven van een diagnose van craniocervicale instabiliteit stond niet hoog op de prioriteitenlijst en eerlijk gezegd, de beelden van [Jeff in een halo](#) maakten me bang (hoewel hij

later uitlegde dat heel weinig CCI-patiënten in een halo eindigen, zoals hij, voorafgaand aan de operatie). [red.: een halo is een ring die met pennen op je hoofd wordt geplaatst en met stangen aan een vest wordt vastgemaakt). De gedachte om nooit meer op een normale manier mijn hoofd te kunnen omdraaien, maakte me ook bang. Bovendien, zeker als ik iets had dat duidelijk, objectief gemeten kon worden, zoals een probleem in mijn cervicale wervelkolom, zou het nu wel gediagnosticeerd zijn. Dit was toch wel iets dat mijn neuroloog, die me de diagnose van een conversiestoornis stelde, zou hebben onderzocht, gezien al mijn neurologische symptomen.

Toen kreeg ik [mijn schildklieroperatie](#). Mijn nek werd ver uitgerekt om me te intuberen terwijl ik onder narcose was. Ik werd wakker met een ondraaglijke pijn in mijn kaak. Ik kon niet rechtop gaan zitten zonder om te vallen. Een maand later had ik wat aanvoelde als een ernstige virus infectie met lichte koorts. Alle ernstige ME-symptomen, die ik had gehad toen ik voor het eerst bedlegerig werd, kwamen in sneltreinvaart weer terug en de bescheiden vooruitgang die ik had geboekt door behandeling met medicijnen was verdwenen. Daarbij kwamen twee **compleet nieuwe symptomen**: een onvermogen om te ademen wanneer er druk werd uitgeoefend op mijn achterhoofd, zoals bij het plat liggen en omvallen, en het niet kunnen bewegen en niet reageren (maar niet het bewustzijn verliezen) als ik mijn hoofd naar links draaide.



Op advies van een vriend met hypermobiel [Ehlers-Danlos Syndroom](#) (hEDS), ME en neurologische symptomen, begon ik een harde cervicale kraag te dragen. (Nogmaals, ik heb geen hEDS.) Ik was al zonder succes op de Eerste Hulp van de UCLA geweest en had een geplande afspraak met een neuroloog staan voor over ruim een maand. Het beste wat ze me konden bieden was: "Lig niet op je hoofd." Ja, lekker.

Sinds mijn schildklieroperatie had ik ook het probleem dat wanneer ik per ongeluk mijn hoofd tegen het hoofdeinde van mijn bed sloeg of op een andere manier te veel druk uitoefende op mijn hoofd en nek, ik wat volgens mij ruggenmergvocht was lekte. Nu kan ik er niet zeker van zijn dat dit ook echt zo was, maar onmiddellijk nadat ik mijzelf bezerde, proefde ik iets zoutigs, iets zoetigs en dikker/slijmerig dan speeksel dat in mijn keel druppelde. Ik bleef plat liggen, rusten en het verdween na een paar dagen. De toevloed leek ook toe te nemen toen ik rechtop stond. Als ik mijn nek in de verkeerde positie hield of op mijn hoofd tikte, kwam diezelfde smaak terug. Dit gebeurde meerdere keren.

Niet alleen dat, maar uiteindelijk begon ik te stoppen met ademen, zelfs als ik rechtop zat met mijn hoofd recht vooruit kijkend. Op een gegeven moment ging het 5 seconden ademhalend/ 15-45 seconden niet ademhalend, weer aan, weer uit, steeds opnieuw gedurende een heel uur voordat we konden uitvogelen in welke positie ik mijn hoofd moest houden, zodat ik normaal kon ademen. Mijn leven werd ondraaglijk en niemand dacht dat dit een noodgeval was.

Dus bestelde ik een Philadelphia een kraag bij een plaatselijke winkel voor medische artikelen in Los Angeles (en later een kraag van Miami J op Amazon).

Ik beveel het bestellen van een cervicale kraag niet aan. Er zijn enkele echte nadelen (Jeff legt dit verder uit in zijn [FAQ](#)), namelijk het deconditioneren [in functie achteruitgaan van de spieren etc.] van de nek, die de instabiliteit kan verergeren en ervoor kan zorgen dat je afhankelijk wordt van de kraag. Maar ik had het punt bereikt waarop ik, naar mijn eigen inschatting, duidelijk geen andere keus had.

De nek kraag bood niet echt geweldige *tractie*, om over naar huis te schrijven. Dat wil zeggen het hield mijn hoofd omhoog, maar het zorgde wel voor *immobilisatie* van mijn nek.

Het dragen van een cervicale nekkraag deed niets voor mijn POTS of PEM, maar het had een dramatisch effect op sommige van mijn andere symptomen. Ik sliep er mee en werd dus niet meer 's morgens wakker met mijn hele rechterkant verdoofd door het gevoel dat mijn arm uit de kom bungelde. Ik kon de dag zittend doorbrengen. Ik kreeg geen lekkages meer van ruggenmergvocht. Ik kon nog steeds niet op mijn achterhoofd liggen, maar ik stopte met centrale apneu, tenminste als ik rechtop zat. (Centrale apneu is een soort ademhalingsprobleem dat optreedt wanneer de hersenen geen goede signalen naar je middenrifspieren sturen, waardoor abnormale pauzes in je ademhaling ontstaan.)

Op aanraden van een vriend heb ik een kinderneurochirurg in Stanford geraadpleegd. Hij vertelde me dat ik de kraag acht weken lang 24 uur moest dragen en te kijken hoe ik me voelde na een periode van strikte immobilisatie. Hij legde uit dat veel van zijn patiënten met het Ehlers-Danlos Syndroom (dat ik weer niet heb) preventief een cervicale kraag dragen als ze een virus infectie hebben en verergerende neurologische symptomen ervaren, maar vaak is het dragen van de kraag slechts tijdelijk nodig. Dus ik hield de halskraag om, nu op doktersadvies.

Ik heb ook een nieuwe ME-specialist gemaaild waar ik sinds kort onder behandeling was, Dr. David Kaufman. (Dr. Kaufman is ook de dokter van Jeff. Jeff heeft hem op basis van [zijn eigen onderzoek](#) kennis laten maken met het idee van CCI.) Ik vertelde hem over al mijn nieuwe symptomen, hoe ze waren begonnen na mijn schildklieroperatie, over wat er gebeurde als ik plat op mijn rug lag of mijn hoofd draaide.

Hij zei: "Ik denk dat je misschien craniocervicale instabiliteit hebt, Jen " en schreef een verwijzing voor een Upright MRI [red.: een MRI waarbij je staat in plaats van ligt].

Ik heb geprobeerd alle mogelijke alternatieve verklaringen voor mijn symptomen uit te sluiten: intracranieële hypertensie, het syndroom van Eagle, het lek in de wervelkolom. Ik stegaf prioriteit aan deze diagnoses omdat de oplossingen ervoor - een veneuze stent, verwijdering van overwoekerde spieraanhechtingen, een bloedprop - allemaal veel beter leken dan een craniocervicale fusie. Maar toen heb ik Jeffs behandeling opnieuw gelezen en spraken we drie uur met elkaar aan de telefoon.

De overeenkomsten tussen onze verhalen waren onmiskenbaar. Hij ontwikkelde ook ICC-ME (en Ramsay en elk ander type ME) na een virus infectie. Ook zijn ME en POTS-symptomen waren ernstig verslechterd en er waren nieuwe symptomen ontstaan na een operatie. Dr. Kaufman had tegen me gezegd: "craniocervicale instabiliteit." Toen zei mijn vasculaire neurochirurg (die Dr. Kaufman nog nooit heeft ontmoet of gesproken) "craniocervicale

instabiliteit". Toen ik drie maanden na de thyreoïdectomie begon te stoppen met ademen en ik mijn bewustzijn verloor terwijl ik rechtop zat, zelfs terwijl ik mijn cervicale kraag droeg, wist ik dat het tijd was om te stoppen met het vermijden van het enige waarvan ik wilde dat ik niet had. Een derde neurochirurg, iemand die gespecialiseerd is in craniocervicale fusies en andere operaties die verband houden met de "[neurochirurgische complicaties](#)" van het Ehlers-Danlos Syndroom, bekeek de resultaten van mijn beeldvorming.

Voordat ik het wist, was ik in een ander ziekenhuis en werd naar een operatiekamer werd gereden voor nog een andere invasieve test. Deze test zou alles op de kop zetten wat ik dacht te weten over mijn casus en zou mijn leven voor altijd veranderen.

Lees alle berichten in mijn [CCI + tethered cord-serie](#)

Lees deze [disclaimer](#) . Cruciaal is dat chirurgie risico's met zich meebrengt en het is belangrijk om te onthouden dat in de geneeskunde *dezelfde exacte symptomen* meerdere, verschillende oorzaken kunnen hebben. We hebben geen idee hoe vaak CCI in onze gemeenschap voorkomt en er is geen onderzoek gedaan naar de relatie met MIJ. We weten dat het meer voorkomt bij patiënten met EDS.

Bron: <https://medium.com/@jenbrea/path-to-diagnosis-part-ii-cervical-collar-97cdd595b80e>

Vertaling EDS fonds, redactie ME/cvs Vereniging