

20 juni 2019

De weg naar de diagnose (Deel IV: ademhaling)



[Jennifer Brea](#), 13 juni 2019

Ik werd wakker op de uitslaapkamer met een intracraniale drukbout die in mijn hoofd was geschroefd. Het was laat in de middag. Ik herinner me het warme licht dat binnenstroomde door de groene scheidingsgordijnen. Dat was zo mooi. Ik weet niet of ze dat ook echt waren. Het had kunnen zijn dat de anesthesie afnam of de pijnstillers aan het werk waren. Of misschien was mijn hele herinnering aan dat moment gekleurd door de vrede die ik voelde. De vrede die ik *eindelijk kende*. Ik wist uit de [tractietest](#), wat de afgelopen zeven jaar, veel (misschien alle) van mijn symptomen had veroorzaakt.

Of misschien is het dat, als er een bout uit je kruin steekt het hoogtepunt van je dag is wanneer de chocoladepudding langskomt, dat je gevoel voor esthetiek verandert.

Omar was zichtbaar verontrust door mijn uiterlijk en maakte veel grapjes over [trepanatie](#) en het vrijlaten van kwade geesten. Ze brachten me van de uitslaapkamer naar de intensive care, waar ik in slaap viel. Af en toe sloeg de machine alarm, maar ik kon de metingen niet zien en bedacht dat ze me morgen wel zouden vertellen wat het allemaal betekende.



Op de uitslaapkamer, na het inbrengen van mijn intracraniale drukbout in mijn schedel. Deze meet continu de druk in mijn schedel gedurende 24 uur.

's Morgens kwam mijn neurochirurg naar de intensive care. Ik ben gewend aan een bepaalde stijl van geneeskunde: doe een aantal testen, alles komt weer normaal terug (of niet), doe een paar keer een gok en geef een pil. Ik ben gewend aan de bureaucratische uitvoering van de zorgstandaard, die artsen er vaak van kan weerhouden om de empirische wereld zoals die bestaat waar te nemen, recht voor hun ogen. Dit soort zorg kan soms leiden tot een aantal vrij gekke situaties, zoals de PCP die bleef suggereren dat een symptoom dat ik had, veroorzaakt werd door iets dat was gebeurd *na* het symptoom begon. Of al die keren dat ik met ernstige neurologische symptomen bij de arts kwam en mijn arts ze gewoon van de hand deed omdat hij ze zelf niet begreep en wist wat het was. Artsen sturen je op voor tests, ze lezen een stukje papier dat terugkomt (de laboratoriumtest, het radiologierapport). Jij (en zij) hopen dat dat papiertje hen iets zegt waar ze iets mee kunnen. Anders zetten ze je op straat en kan je de hele ontmoedigende, uitputtende cyclus steeds weer opnieuw maken. Dr. House is een mythe. Ze zeggen bijna nooit: "Ik weet het niet, ik kan je niet helpen." In plaats daarvan hoor je meestal, zelfs (vooral?) als je een jonge vrouw bent die al jaren in bed ligt, "er is niets aan de hand."

Nu was het project van mijn neurochirurgen op de een of andere manier niet radicaal anders dan andere specialisten. Zijn doel was om erachter te komen of mijn casus paste binnen de reikwijdte van zijn sub-sub-sub specialiteit: met andere woorden, om te beslissen of hij me wel of niet kon helpen. Hij had door grondige ervaring een vaardigheid ontwikkeld van patroonherkenning van het soort structurele, neurologische complicaties die patiënten zoals ik kunnen ontwikkelen. Dit soort vaardigheden, wanneer de juiste expertise samenvalt met de juiste situatie, kan als magisch aanvoelen; zoals *dit is hoe het zou moeten werken*. Het is een ervaring waarvan ik hoop dat elke patiënt die krijgt.

De diagnose van [craniocervicale instabiliteit](#) was volledig anders dan alles wat ik eerder in de geneeskunde had meegemaakt. Ja, mijn chirurg deed objectieve metingen, maar hij observeerde ook. Hij keek naar de patiënt voor hem en verstoorde het systeem soms om te zien wat er zou gebeuren. Hij deed niet alleen metingen, hij deed ze opnieuw en opnieuw over (en soms *opnieeeeuw*). Het was alsof hij een munt opgooide om te zien hoe vaak hij kop of munt zou krijgen. Met andere woorden, hij deed experimenten.

Dit is waarom, als iemand die bijna een masterdiploma in statistiek had, voordat mijn lichaam uit elkaar viel, ik mijn chirurg, mijn diagnose en de mogelijkheid dat het door een operatie zou kunnen komen, ging vertrouwen. Het was omdat mijn chirurg niet alleen een dokter was, zijn benadering was als die van een wetenschapper. *Hij werkte heel hard om niet tegen zichzelf te liegen*.

Mijn neurochirurg liet me mijn nek kraag afdoen. Hij liet mijn bed zakken zodat ik op mijn rug lag, druk uitoefenend op mijn achterhoofd, de exacte positie die gegarandeerd mijn apneu zou veroorzaken. Toen ik in deze positie apneu had, was ik ook geïmmobiliseerd: ik kon niet ademen, ik kon niet knipperen, ik kon niets anders bewegen dan - denk ik af en toe, niet altijd - mijn oogballen. Het lijkt het meest op een soort tijdelijk [locked-in-syndroom](#). Bij elke ademhalingscyclus had ik perioden van totale immobilisatie en apneu gedurende tientallen seconden, dan snakte ik naar adem, en daarna begon het weer helemaal opnieuw. In deze toestand, hoe hard ik ook mijn best deed, kon ik mijn middenrif- of borstwandspieren niet bewegen. De eerste paar keer dat het gebeurde, gingen Omar en ik tientallen cycli door gedurende een periode van een uur, totdat we uiteindelijk beseften dat dit te maken had met

hoe ik op mijn hoofd lag: op mijn rug kon ik niet ademen. Van mijn kant, in ieder geval (meestal).

Ik vond het vreselijk om er doorheen te gaan: die cyclus van stoppen met ademhalen, naar adem snakken, stoppen met ademhalen, naar adem snakken. Het heeft me inzicht gegeven in hoe het voelt om te sterven, of te verdrinken, een inzicht dat ik eerlijk gezegd wenste dat ik niet had.

In ieder geval zaten mijn neurochirurg en ik zaten nu op dezelfde golflengte: dat dit werkelijk gebeurde, dat het te maken had met de craniocervicale instabiliteit en dat het een craniale verzakking was die hij net had gediagnosticeerd en dat hij er was om erachter te komen waarom. "Doe het ergste wat je kan doen," dacht ik, *en misschien komen we eindelijk tot een resultaat* .

Hij liet me daar liggen, gedurende wat een eindeloze tijd leek, me doormaken wat ik de afgelopen maanden eerder thuis had doorgemaakt. Deze keer was ik echter aangesloten op een machine. Dit is hoe het patroon ging: niet ademen, alarm! alarm !, hijg-hijg-hijg, geen alarm! alarm !, hijg-hijg-hijg, geen alarm! alarm !, hijg-hijg-hijg. Ik herinner me dat ik dacht: "hoe vaak zal hij me dit laten doormaken? Ik probeerde zijn gezicht te bestuderen, zoveel als men kan als je nauwelijks ademhaalt en niet echt iets anders dan je ogen kan bewegen, als dat zo is. "Ik blijf het alarm horen", dacht ik. "Je blijft naar de machine staren," dacht ik. "Zie je iets? Is het logisch? Geloof je me? Heb je het uitgevonden? Wil je me helpen? Ga je me in de steek laten? '

Dit is wat hij later in mijn dossier schreef:

Kraag niet om
Hoofd achterover, liggend
Schommelingen tussen 6 en 28 mmHg

De schommelingen zijn synchroon met de ademhaling cycli als volgt:

- Hypoventilatie
- Oppervlakkige ademhaling
- Apneu
- Snakken naar adem x 2 x3 (op ICP top)
- Normale ademhaling (op nulpunt)

Met andere woorden, hij observeerde het volgende patroon: ik ademde minder dan ik zou moeten (hypoventilatie), dan werd mijn ademhaling meer en meer oppervlakkig totdat ik helemaal stopte met ademen (apneu). Nadat ik was gestopt met ademen, steeg de druk in mijn hoofd, zoals waargenomen op de machine. Op de hoogte of "piek" van mijn intracraniale druk, hapte ik naar adem. Dan daalde mijn druk naar zijn "nadir" (nulpunt) en ging ik normaal door met ademen. Een paar ogenblikken nadat mijn druk genormaliseerd was, stopte ik weer met ademen. En weer opnieuw.

Normale intracraniale druk (ICP), bij een op de rug gelegen volwassene, is [7-15 mm Hg](#). De mijne zou schommelen tussen 6 en 28 mmHg. De [intracraniale hypertensie](#)- diagnose die mijn vasculaire neurochirurg had gesteld op basis van mijn beeldvorming en "hoge normale" lumbaalpunctie was waarschijnlijk correct, maar het was ook slechts een deel van het verhaal.

Mijn chirurg liet me in het ziekenhuisbed gaan zitten. Toen drukte hij op mijn hoofd. "Ademhalingsdepressie", schreef hij. "Uitwendige neerwaartse druk." "ICP: -2 tot +5 mmHg." Ik voelde me verschrikkelijk. Ik stopte met ademen en kon nauwelijks bewegen of denken.

Hij tilde mijn hoofd op. Plotseling had ik weer een normale cognitie. Het was alsof iemand het licht had aangedaan. Ik kon betrouwbaar ademen. Ik kon praten. Mijn intracraniale druk daalde ook naar een meer normaal niveau. "-6 tot -5 mmHg." (De gemiddelde intracraniale druk bij een gezond, verticaal persoon is -10 mmHg.)

Hij liet me staan. Hij drukte nogmaals op mijn hoofd. Mijn intracraniale druk ging omhoog. "+1 mmHg." Hij tilde mijn hoofd op, mijn intracraniale druk zakte naar beneden. "-3 mmHg." Hij deed dit steeds weer opnieuw. Lichten aan, lichten uit, lichten aan, lichten uit.

Mijn neurochirurg verklaarde later: "Het lijkt erop dat wanneer je stopt met ademen, je CO₂-gehalte stijgt, waardoor je bloedvaten zich verwijden. Overtollig bloed snelt naar je hoofd en de druk stijgt ermee. Terwijl zowel CO₂ als druk een of ander breekpunt bereiken, begin je opnieuw te ademen. Terwijl CO₂ daalt, trekken je bloedvaten samen, daalt het bloedvolume in je hoofd, daalt je intracraniale druk en stop je weer met ademen. "Hij noemde het een "gedeeltelijk Ondine's syndroom".

Het syndroom van Ondine of het [centrale hypoventilatiesyndroom](#) is een vorm van dysautonomie die ademstilstand en de dood kan veroorzaken tijdens de slaap. Het is zeldzaam en meestal aangeboren, maar kan ook het gevolg zijn van trauma. Het is meestal te wijten aan hersenstam dysfunctie. Hij vertelde me dat hij één craniocervicale instabiliteits-patiënt had met dit syndroom, waarvan de ademhalingsproblemen zo ernstig waren, dat ze een pacemaker nodig hadden om hun diafragma te regelen wanneer hun hersenstam dat niet kon. De mijne was niet zo ernstig, maar het basismechanisme was hetzelfde.

Hij concludeerde dat mijn abnormale ademhaling werd veroorzaakt door de craniale verzakking, die was gediagnosticeerd via invasieve cervicale tractie. Het had effect op de ademhalingscentra in mijn hersenstam en veroorzaakte gaten in mijn ademhaling. Met de objectieve maatregelen genomen tijdens de tractietest en nu deze ICP-test, en hun nauwe afstemming op mijn subjectieve symptomen, was het overduidelijk dat ik een operatie nodig had. Het was moeilijk te geloven dat na zo veel zoeken en proberen, "normaal" gewoon een kwestie van mijn hoofd optillen kan zijn.

Diagnostische conclusie

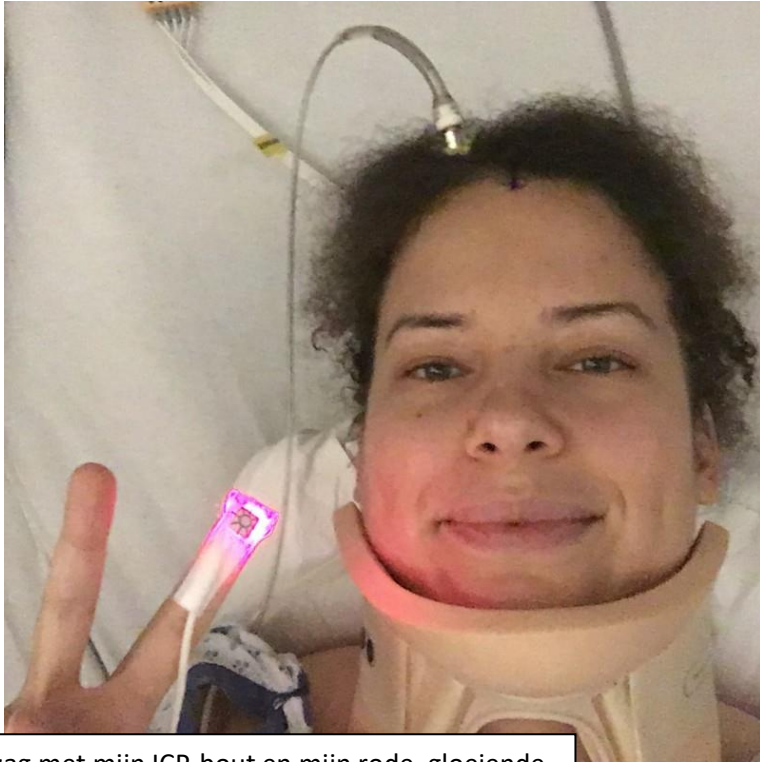
- ICP variabelen zijn waarschijnlijk verbonden met veranderingen in CO₂ veroorzaakt door ademhaling cycli ventilatie/apneu

- Craniale verzakking door BDI differentiaal
- Craniale verzakking veroorzaakt ademhalingsdepressie en druk van buiten af
- Cervicale uitrekking draait verbeterd de ademhaling depressie en de uitwendige druk
- De ademhaling depressie is mogelijk de oorzaak van de chronische vermoeidheid

De ademdepressie is waarschijnlijk de oorzaak van de chronische vermoeidheid. Nu heb ik mijn neurochirurg vaker uitgelegd dan dat ik kan tellen dat ik geen "chronische vermoeidheid" heb. Ik heb een [post-exertionele malaise](#) (PEM), het kenmerkende symptoom van mijn ziekte. PEM is de verergering van alle symptomen na fysieke of cognitieve inspanning. Ik was niet "moe", zoals hij suggereerde, omdat de apneu op de een of andere manier rommelde met mijn slaap. (Ik slaap prima.) Integendeel, ik "crashte", zoals veel patiënten het noemen.

Ik begon me echter af te vragen of mijn apneu en PEM op wat voor manier dan ook gerelateerd kunnen zijn. Toegegeven, de meeste ME-patiënten hebben geen apneu, maar mijn apneu begon pas meer dan zeven jaar na mijn virale aanvang. Het begon pas na mijn schildklieroperatie in juni, toen mijn nek te ver uitgerekt was. Na die operatie was er iets met mijn hersenstam gebeurd, zodat het de noodzaak om te ademen niet waarnam totdat mijn CO2-niveaus omhoog zouden schieten boven normaal. Het was alsof ik een kapotte thermostaat had die niet zou starten totdat de temperatuur 27 graden had bereikt. Alles stroomafwaarts werkte, het was alleen dat de normale processen niet op het juiste moment werden opgestart.

Ik had een soortgelijk probleem met de werkelijke temperatuur. Ik zou niet zweten in de sauna. Ik had het koud toen ik dat niet moest zijn. En na mijn schildklieroperatie, had ik een periode waarin ik mijn hand onder de kraan stak en niet kon zeggen welke temperatuur het water was. Misschien was POTS ook zo'n soort probleem. Zeker, de extreme slaapcyclus verschuivingen die veel patiënten ervaren kunnen ook zoiets zijn. Als zoveel van onze symptomen vormen van dysautonomie zouden zijn, zou PEM dan (zoals onderzoekers van de Workwell Foundation [onlangs beweerden](#)) er ook één kunnen zijn?



Toen hij me zag met mijn ICP-bout en mijn rode, gloeiende pulsox, zei Omar: "#ourcyberborgfuture".

Dit besluit mijn diagnostische reis. De uiteindelijke diagnoses van mijn chirurg waren: [Myalgische encefalomyelitis / Chronisch Vermoeidheidsyndroom](#) , [Mast Cell Activation Disorder](#) (MCAD), [Craniocervical Instability](#) , [Tethered Cord Syndrome](#) , Bijnierinsufficiëntie, [Dysautonomia](#) , [Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome](#) en [Intracranial Hypertension](#) .

Ik zal het verhaal van mijn operatie en herstel delen, maar vervolgens wil ik proberen uit te leggen waarom ik denk dat dit alles met mij is gebeurd en hoe mijn viraal begin (enkele jaren na een ernstige blootstelling aan schimmel) als reactie mijn craniocervicale instabiliteit kan hebben veroorzaakt. We zullen uitgaan van wat ik weet over mijn casus tot datgene waarover ik alleen maar gissingen kan doen, maar ik denk dat uit die speculatie enkele goede vragen kunnen voortkomen die het waard zijn om te vragen.

Lees ondertussen 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 ME. We weten dat het meer voorkomt bij patiënten met EDS.

Bron: <https://medium.com/@jenbrea/path-to-diagnosis-part-iv-breathing-a98d9ee82b08>

Vertaling: EDS fonds. Redactie ME/cvs Verenig