

20 juni 2019

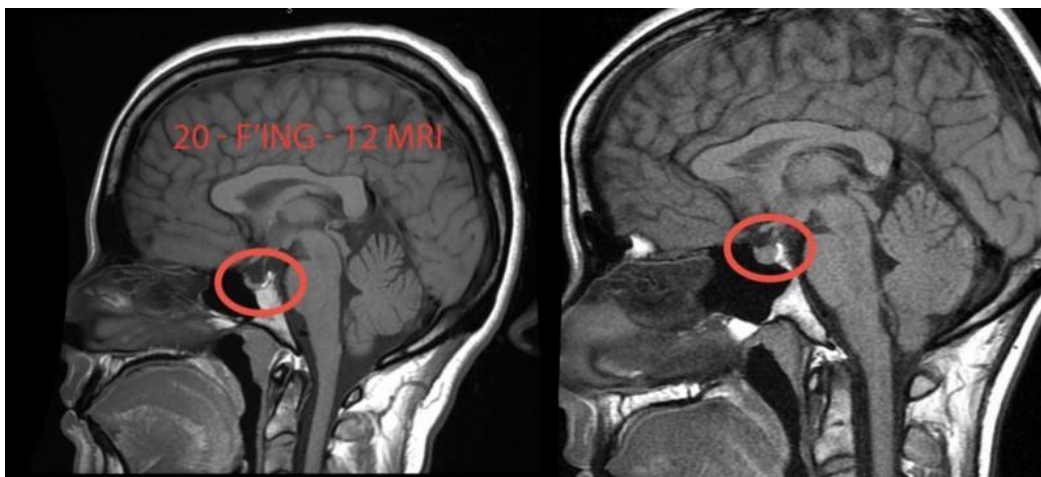
## De weg naar de diagnose (Deel I: Een lege sella)



*Jennifer Brea, 25 mei 2019*

Mijn zoektocht naar een diagnose van [craniocervicale instabiliteit](#) (CCI) begon toen een vasculair neurochirurg mij mailde met: "een aantal van mijn [Ehlers-Danlos-syndroom](#) \* - patiënten ontwikkelen precies dezelfde symptomen als die u hebt, na een ernstige virusinfectie." Hij nam contact met mij op omdat hij de MRI van mijn hersenen had gezien tijdens het kijken naar [Unrest](#). Ik had het toegevoegd, als een artistieke keuze, en hij merkte op dat mijn zogenaamd normale MRI eigenlijk niet normaal was. Ik had een [lege sella](#) [red.: een holte in de schedelbasis ook wel Turks zadel genoemd, waar de hypofyse in ligt] - een resultaat dat hij van groot belang achtte - en hij bood aan om naar mijn originele MRI te kijken.

Een sella is leeg wanneer de sella, een benige ruimte die de hypofyse bevat, er "leeg" (donker/zwart) uit lijkt te zien op een MRI. Dit komt omdat de ruimte is gevuld met hersenvocht, waardoor de hypofyse wordt platgedrukt. De meeste radiologen en neurologen beschouwen dit als een 'toevalsbevinding', wat betekent dat ze denken dat het niet relevant is voor je symptomen. In mijn geval, zoals zo vaak gebeurt, heeft de radioloog het niet eens in het rapport opgenomen. (Daarom is het belangrijk om altijd je originele beelden op schijf aan te vragen, niet alleen het rapport.)



{Links} Een MRI uit 2012, aangevraagd door de neuroloog die mij de diagnose conversiestoornis gaf. Het toont een lege sella, die de radioloog niet in het rapport heeft opgenomen. Het is onwaarschijnlijk dat de neuroloog ooit naar de beeldvorming zelf heeft gekeken. Hoe dan ook, beiden zouden de lege sella waarschijnlijk als een incidentele, onbeduidende bevinding hebben beschouwd. In 2018 was een vasculaire neurochirurg het hier niet mee eens en beschouwde het als een teken van intracranieële hypertensie. (Rechts) Een MRI met een normale sella.

In werkelijkheid is dit slechts een incidentele bevinding als de patiënt niet ook de symptomen van [intracraniële hypertensie heeft](#) : verhoogde druk in het hoofd. Het bleek dat ik symptomen had, namelijk hoofdpijn en een drukgevoel in mijn hoofd en achter mijn ogen. Deze drukstijging kan te wijten zijn aan een teveel aan hersenvocht, te veel aan bloed of in sommige gevallen aan een te veel aan hersenweefsel (bijv. hersenzwelling). In combinatie met symptomen wordt een lege sella beschouwd als een teken van intracraniële hypertensie.

Deze neurochirurg (die, nogmaals, niet de neurochirurg is die mij uiteindelijk opereerde – hij heeft een ander specialisme) behandelt een breed scala aan de gebruikelijke vasculaire neurologische aandoeningen zoals beroerte of aneurysma. Hij heeft ook een sub-specialisme ontwikkeld in het behandelen van intracraniële hypertensie bij patiënten met het Ehlers-Danlos Syndroom.

De neurochirurg keek naar mijn oorspronkelijke MRI van 2012 en bevestigde dat ik inderdaad een lege sella had en dat ik ook een overschot aan hersenvocht in mijn oogzenuwschede had, een tweede teken van intracraniale hypertensie. Er is een scène in *Unrest*, nadat ik terugkom van mijn reünie op school, waar ik op de veranda in elkaar klap, schreeuwend. Ik zeg: "Ik kon mijn hoofd voelen, opzwellen, mijn oogbollen eruitduwen." Blijkbaar is dat hoe het voelt om hersenvocht achter je ogen te hebben.

Hij legde verder uit dat bij patiënten met hoge intracraniale druk het ruggenmergvocht ergens naar toe moet. Dus de vloeistof vult de sella, verplettert de hypofyse en vult de oogzenuw. Hij zei dat, hoewel deze bevindingen overeenkwamen met intracraniale hypertensie, ik eerst een MR-Venogram (een MRI die contrast gebruikt om de aderen zichtbaar te maken) en vocht moet laten afnemen via een ruggenmergpunctie in een grote hoeveelheid om de diagnose te bevestigen.

Dus in maart 2018, nadat langzamerhand alle reizen voor voor *Unrest* voorbij waren, kreeg ik een MRV. Het bevestigde de lege sella en de overtollige slijmvloeistof van de optische zenuw die hij op mijn MRI van 2012 had gezien. Het bevestigde ook dat ik een bilaterale transversale veneuze sinus stenose (TSS) had, een vernauwing van twee aders in de achterkant van het hoofd die bloed uit de hersenen afvoeren. TSS wordt aangetroffen in [83% van de gevallen van intracraniale hypertensie](#) (vergeleken met 3% van de controles). (Het is niet bekend of TSS oorzaak of gevolg is, maar er is een groeiende hoeveelheid bewijs dat het inbrengen van een stent bij één van de transverse [dwarse] sinusaders intracraniële hypertensie kan oplossen.)

Eén van de doelen van de hoog volume lumbaalpunctie was om te zien of het tijdelijk verminderen van het volume van het hersenvocht in mijn hersenen, en op die manier mijn bloeddruk verlagen, eventuele veranderingen in mijn symptomen tot gevolg zou hebben. Het was geen wereldschokkend wonder, maar verschillende symptomen verbeterden. Met name dat ik opnieuw kan lezen! (Door deze ervaring leerde ik dat mijn onvermogen om lange teksten te lezen kwam omdat mijn ogen vermoeid raakten van het van links naar rechts over de pagina bewegen vanwege de constante druk achter hen.) Mijn hoofd voelde helderder. Ik kon ook cirkels in mijn rolstoel draaien en in een achteruit rijdende auto zitten zonder duizelig of verward te raken, iets dat sinds het begin van mijn ziekte een groot probleem was. Zo ontstond het beeld, gebaseerd op zowel objectief als subjectief bewijs, dat ik inderdaad intracraniële hypertensie had.

Er was slechts één probleem: mijn openingsdruk (de druk gemeten als ze de naald in je lendenwervels steken) was slechts 17 cm H<sub>2</sub>O. De diagnostische criteria voor klassieke intracraniale hypertensie vereisen een openingsdruk van 20 cm H<sub>2</sub>O of hoger bij patiënten zonder obesitas, 25 cm H<sub>2</sub>O of meer bij patiënten met obesitas. Ik had de symptomen, de beeldvorming, maar niet de openingsdruk.

Mijn neurochirurg verklaarde dat, terwijl sommige van zijn EDS-patiënten een openingsdruk hebben die buiten de normale waarden ligt, de meesten van hen echter niet in plaats daarvan in de categorie "hoog normaal" vallen. (Boven het gemiddelde, maar nog steeds technisch normaal.) Hij zei: "maar om de één of andere reden veroorzaakt dit nog steeds symptomen en velen profiteren van de behandeling." Behandeling, in het geval van zijn patiënten, houdt meestal in dat ofwel een stent in de in elkaar geklapte aderen wordt geplaatst (meestal de transversale sinussen) om de normale bloedstroom te herstellen of een shunt wordt geïmplantéerd om overtollig geproduceerd hersenvocht af te tappen. (Hij is geen fan van langdurig gebruik van Diamox, een medicijn dat de productie van cerebrospinale vloeistof vermindert, ik weet dat sommige mensen erbij zweren.)

Oké, nu denk je misschien: "Ik heb geen EDS, Jen heeft geen EDS, wat heeft dit allemaal met ME te maken?" Ik weet het niet zeker, maar er zijn klinici in het Verenigd Koninkrijk die precies hetzelfde fenomeen aantreffen bij een subgroep CVS-patiënten met hoofdpijn. Hier is de samenvatting van dat onderzoek, die ik op [deze MEpedia-pagina](#) schreef (zie MEpedia voor de originele citaten):

*Een casestudy van een vrouw met symptomen van CVS en drukhoofdpijn, bij wie de diagnose borderline-intracraniale hypertensie was gesteld, ontdekte dat haar CVS-symptomen verdwenen met de plaatsing van een dwarse sinus-stent. [3] Een cross-sectionele studie van twintig patiënten in een hoofdpijnkliniek, toonde aan dat een groot deel van de patiënten borderline intracraniale hypertensie had, waarbij er vier voldeden aan de diagnostische criteria voor IIH (gemiddelde cerebrospinale vloeistofdruk was 19 cm H<sub>2</sub>O (bereik 12 - 41 cm H<sub>2</sub>O); echter geen van de patiënten had klinische symptomen van IIH. Het aftappen van hersen/ruggenmergvocht via een ruggenmergpunctie verbeterde de symptomen bij 17/20 patiënten. [4] Onderzoekers speculeren dat een subgroep van CVS-patiënten mogelijk grensgevallen van idiopathische intracraniale hypertensie zonder papiloedeem heeft. [5] [red.: Papiloedeem= een aandoening waarbij de oogzenuw door een verhoogde druk in de schedel opzwelt op het punt waar deze het oog binnentreedt].*

Mijn neurochirurg zei dat, terwijl mijn symptomen verbeterden door de ruggenmergpunctie, hij vermoedde dat het probleem eerder verband hield met de bloedstroom. De volgende stap was om een invasieve angiografie uit te voeren, een test uitgevoerd onder anesthesie in het donker, waarbij ze een sonde inbrengen via een ader in je lies en de druk in je transversale sinusaderen direct meten. Jakkés.

Ondertussen was mijn operatie aan schildklierkanker gepland voor juni. Ik schoof de diagnose van intracraniale hypertensie op de lange baan. Toen, als gevolg van de operatie aan de schildklierafwijking, zoals ik er [hier](#) over schrijf, werden mijn klachten veel, veel, veel, veel erger.

Ik ontwikkelde twee verontrustende, nieuwe symptomen: ik stopte met ademen elke keer dat ik op mijn achterhoofd lag en viel om en reageerde nergens meer op elke keer dat ik mijn hoofd naar links draaide. Voor alle duidelijkheid: **deze symptomen waren geen onderdeel van mijn ziektebeeld de eerste zeven jaar van ziekte en verschenen pas na mijn schildklieroperatie**. Bovendien, na een operatie aan de schildklier, verergerden *al mijn ME- en POTS-symptomen*.

Terwijl ik probeerde uit te zoeken waarom dit allemaal met me gebeurde, ging ik naar een paar van de beste ziekenhuizen in het land. Ik ging naar UCLA (ze hebben me, nutteloos, ingepland voor een slaapstudie en verteld dat ik binnen drie maanden terug moest komen). Ik ging naar Stanford (waar ze het stoppen met ademen en het niet meer reageren zorgwekkend en urgent vonden - ik kreeg een geweldige serie onderzoeken, maar die leverden geen concrete antwoorden op).

Ondertussen herinnerde ik me de invasieve angiografie. Ik plande de test en vloog terug naar de oostkust. Het was de nauwkeurigste test voor het opsporen van abnormale arteriële of veneuze bloeddorstrooming (beter dan elk standaard, statisch beeldvormend onderzoek met contrastvloeistof) omdat het de druk in mijn slagaders of aders in alle gebieden die vernauwd waren direct en in real time kon meten. Zoals mijn neurochirurg vele malen zei, kan een ader worden samengedrukt bij beeldvorming (een statische foto), maar dit betekent niet noodzakelijk dat het de snelheid van de bloedstroom (een dynamisch proces) heeft veranderd. Ja, ik liet mijn arts een sonde invoeren vanuit mijn lies, door mijn buikholte, omhoog naar mijn nek en naar de achterkant van mijn hersenen, terwijl ik redelijk wakker was. (Na die ervaring klinkt de invasieve cardiopulmonale inspanningstest van David Systrom toch niet zo slecht ...)

Het resultaat van deze test was dat ik een drukgradiënt [drukverschil] in mijn transversale sinussen had: het bloed liep langzamer weg dan misschien zou moeten. Het was echter niet ernstig genoeg om al mijn symptomen te veroorzaken en evenmin konden al mijn symptomen worden verklaard door slechte veneuze drainage uit de hersenen. Toen ik mijn hoofd draaide - een beweging die, sinds mijn schildklieroperatie, verergeren van symptomen zou veroorzaken - steeg de drukgradiënt aanzienlijk, maar het effect was van voorbijgaande aard (een observatie die later zou worden herhaald, onder een geheel andere omstandigheden).

Mijn neurochirurg zei dat ik een kandidaat was voor een stent en legde de risico's en voordelen uit. Hij was er echter duidelijk over dat het onwaarschijnlijk was dat de acute symptomen die zich hadden ontwikkeld sinds mijn schildklieroperatie, zouden verbeteren.

Integendeel, mijn symptomen hadden waarschijnlijk een andere structurele oorzaak, één die hij niet behandelde, maar vaak zag bij zijn EDS-patiënten. Hij vertelde me: "Ik denk dat je craniocervicale instabiliteit hebt, Jen."

Lees meer [CCI + tethered cord series](#) berichten

---

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 vaker voorkomt bij patiënten met EDS.

Voor meer informatie over de mogelijke verbanden tussen [intracraniale hypertensie](#) en ME, lees de inhoud en verwijzingen op de MEpedia-pagina voor intracraniële hypertensie.

Zie ook dit overzichtsartikel: "[Het verband tussen idiopathische intracraniële hypertensie, fibromyalgie en chronisch vermoeidheidssyndroom: verkenning van een gedeelde pathofysiologie](#) ."

*\* Ter verduidelijking en zoals ik al vaak heb gezegd, deze neurochirurg had het over zijn patiënt, niet ik. Ik heb geen Ehlers-Danlos Syndroom.*

Bron: <https://medium.com/@jenbrea/path-to-diagnosis-part-i-an-empty-sella-9b984a5ac6ca>  
Vertaling EDS fonds, redactie ME/cvs Vereniging