

Spontaan liquorhypotensiesyndroom

Bij uzelf of bij uw naaste wordt gedacht aan het spontaan liquorhypotensiesyndroom. In deze folder kunt u lezen wat dit betekent, welke klachten hierbij kunnen horen, en welke onderzoeken en behandelingen hierbij mogelijk zijn.

Wat is het spontaan liquorhypotensiesyndroom?

Bij het spontaan liquorhypotensiesyndroom is er sprake van een lage druk (hypotensie) in het hoofd door lekkage van hersenvocht (liquor) in de wervelkolom. Normaal gesproken drijven de hersenen op het hersenvocht en houdt het de hersenen op zijn plaats. Ook werkt het hersenvocht als schokdemper voor de hersenen. Als er lekkage is van het hersenvocht in de wervelkolom, dan kunnen de hersenen minder goed drijven. De hersenen zakken dan wat naar beneden en botsen tegen de hersenvliezen. Dit leidt onder andere tot heftige hoofdpijn, veranderingen in het gehoor en evenwichtsstoornissen. Veel patiënten merken dat de klachten erger worden bij rechtop zitten of staan, en afnemen bij liggen. Dat komt doordat de hersenen bij een lage hersenvochtdruk een beetje naar beneden zakken door de zwaartekracht.

Hoe ontstaat dit?

Een lage hersenvochtdruk ontstaat vrijwel alleen door lekkage van hersenvocht in de wervelkolom (rug of nek). Lekkage van hersenvocht uit het oor of de neus leidt eigenlijk nooit tot een lage druk in het hoofd. Er zijn verschillende oorzaken van lekkage van hersenvocht in de wervelkolom. Dit kan bijvoorbeeld een scheur in het hersenvlies zijn, door een scherpe botrand bij een tussenwervelschijf, of bij een cyste rondom een zenuwwortel. Een andere oorzaak is een afwijkende verbinding tussen de hersenvliezen en een bloedvat, een zogeheten liquorveneuze fistel. Dan loopt het hersenvocht via het bloed weg. Mensen met een bindweefselaandoening, zoals het syndroom van Marfan, hebben een hoger risico op het spontaan liquorhypotensiesyndroom omdat de hersenvliezen zwakker van structuur zijn.

Welke klachten kunnen hierbij passen?

De meest voorkomende klacht is hoofdpijn die erger wordt bij overeind komen, en vermindert of verdwijnt bij weer plat gaan liggen. Andere klachten die vaker voorkomen zijn oorsuizen (tinnitus), slechter of anders horen, misselijkheid en duizeligheid. Ook pijn in de nek, minder goed tegen fel licht of hard geluid kunnen, en stoornissen in het denken kunnen voorkomen. Voor sommige patiënten veranderen de klachten in de loop van de tijd. Als de lekkage langer bestaat (maanden tot jaren), dan verdwijnt meestal de duidelijke verergering bij

overeindkomen. Het spontaan liquorhypotensiesyndroom is zelden levensbedreigend, maar de klachten kunnen zeer beperkend zijn in het dagelijks leven. Bijzondere uitingen van langdurige hersenvocht lekkage zijn een verlamming van de armen (bibrachiale amyotrofie) of doofheid en coördinatiestoornissen door ophoping van bloedresten rondom de kleine hersenen en de hersenstam (superficiële siderose).

Het onderzoek

De neuroloog luistert goed naar uw verhaal. Als het verhaal en de klachten passen bij het spontaan liquorhypotensiesyndroom, wordt er vaak een MRI-scan gemaakt van de hersenen en de wervelkolom. Hier kunnen tekenen van een lage druk in het hoofd op worden gezien, of een ophoping van hersenvocht in de rug buiten de hersenvliezen. Hiermee kan waarschijnlijk worden gemaakt dat er een lek is, maar is niet gelijk te zeggen waar het lek zit.

Als het voor een behandeling nodig is om te weten waar het precies lekt, wordt een *dynamische subtractie myelografie* gedaan. Dit is een geavanceerde beeldvormingstechniek waarbij er onder narcose contrastmiddel wordt ingespoten in het hersenvocht middels een ruggenprik. Zie voor meer informatie de folder Myelografie.

Behandeling

Het doel van deze behandelingen is het sluiten van het lek, zodat de druk in het hoofd weer normaal kan worden en de klachten verbeteren.

a. Bloodpatch:

Vaak is de eerste stap in de behandeling een *bloodpatch*. Dit is een procedure waarbij een anesthesioloog uw eigen bloed in de rug spuit, net buiten de hersenvliezen. Hierdoor wordt er druk opgebouwd wat ertoe leidt dat het lekken stopt. Er is geen bewijs dat een bloodpatch beter werkt als de precieze locatie van het lek is aangetoond. Soms zijn er meerdere bloodpatches nodig.

b. Embolisatie:

In het geval van een *liquorveneuze fistel* kan met embolisatie het bloedvaatje worden gesloten om het weglekken van hersenvocht te stoppen. Bij deze procedure brengt de interventieradioloog via de lies een dun slangetje (katheter) in de bloedbaan. Bij het bloedvaatje waar hersenvocht in weglekt wordt een soort lijm ingespoten en dit sluit de verbinding.

c. Operatie:

Soms is een neurochirurgische operatie nodig om het lek te sluiten. Hiervoor is het belangrijk dat de precieze locatie van het lek al is gevonden.

De keuze voor welke behandeling u kan ondergaan is afhankelijk van het type lek, de duur van de klachten en de bevindingen bij de onderzoeken. Dit wordt laagdrempelig besproken in een twee-wekelijks multidisciplinair overleg waarbij neurologen, neuroradiologen, neurochirurgen en anesthesisten aanwezig zijn.

Herstel

Na de behandeling kan het enige tijd duren voordat u zich beter voelt. Het lichaam moet zich weer aanpassen aan het nieuwe evenwicht. Bij sommige patiënten ontstaat na het sluiten van het lek tijdelijk een te hoge druk van het hersenvocht. Indien nodig kan dit met medicijnen worden behandeld.

Het herstel kan weken tot maanden duren. Een klein deel van de patiënten houdt ondanks

behandeling nog klachten. Dan wordt bekeken hoe zij het beste ondersteund kunnen worden. Soms is behandeling via de revalidatie-arts, fysio- of ergotherapie aangewezen.

Meer informatie

Voor meer informatie over het liquorhypotensiesyndroom kunt u terecht op de website:

<https://neuroinfectiecentrumamsterdam.nl> (onder het kopje Patiënten). Hier kunt u verder lezen over de aandoening, de behandelingen, en onderzoek naar het spontane liquorhypotensiesyndroom.