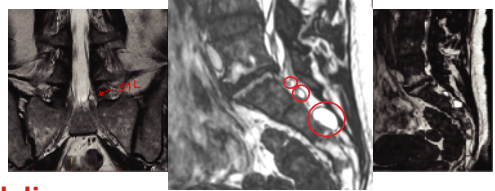


Vaak wordt een diagnostische zenuwwortelblokkade of therapeutische blokkade met corticosteroiden voorgesteld om de diagnose te stellen, echter er bestaat een risico op het doorboren van de cyste omdat de zenuwwortel is verwijderd, waardoor er schade kan ontstaan aan de zenuwvezels in de cyste of vezels in de cystewand, infectie, bloeding, duraal lek of risico op Arachnoiditis. Aangezien er vaak meerdere TC's kunnen voorkomen bij dezelfde patiënt kan de minimale invasieve procedure van NCS/EMG de meer invasievere diagnostische blok dus vervangen.



### Behandeling

Deze bestaat voornamelijk uit pijnmedicatie zoals: amitriptyline/gabapentine/cymbalta/lyrica of drukverlagende medicatie als Diamox in combinatie met Ultra K (vloeibare kalium wordt geadviseerd i.v.m. bijwerkingen door dalend kaliumgehalte). Een aantal patiënten hebben goede ervaring met Targinact.

Microchirurgie wordt in het buitenland gebruikt om de zenuwwortelcompressie te verlichten. De operatie is echter delicaat vanwege de hoge hydrostatische druk, kwetsbaarheid van weefsels, de aanwezigheid van de zenuwwortelvezels in de cyste of de cystewand, wat in een aantal gevallen kan leiden tot hoge incidentie van complicaties zoals zenuwbeschadiging of een duraal lek. Studies die medische interventionele en chirurgische behandelingen met elkaar vergelijken, zijn schaars en vaak twijfelachtig en afgeleid van relatief kleine proefgrootte. Daarbij kunnen cysten terugkeren of nieuwe cysten zich vormen. Er is voorgesteld dat patiënten met progressieve en/of refractaire lumbo-sacrale of boterosie, urogenitale pijn en aanhoudende urine-incontinentie, toegeschreven aan de de cyste (n), geschikte kandidaten zijn voor een operatie. **Het doel van de behandeling is om zenuwstimulatie en compressie te verlichten, boterosie te stoppen en symptomen te verminderen.** Resultaten na operatie zijn onlangs beoordeeld Van de 646 patiënten die in een

gezamenlijke analyse werden opgenomen, had 32(.51)% volledige verlichting van de symptomen, 50(.62)% gedeeltelijke verlichting, 16(.41)% had geen verbetering of klinische verslechtering en 0,46% had verergering van hun symptomen. Ondanks een scala aan behandelopties in deze studie, is er geen consensus over de juiste behandeling, operatie kan een effectieve optie zijn om de symptomen gedeeltelijk of volledig te verlichten. **Echter, zorgvuldige patiëntselectie/vooronderzoek blijft de belangrijkste factor die de uitkomst mede bepaalt voor een operatie van de sacrale Tarlov cysten.**

In geval symptomatische Tarlov cyste patiënten ook klagen over nekpijn, hoofdpijn, oogpijn, wazig zicht, dubbel zicht, is het belangrijk patiënten te verwijzen naar ophthalmologie voor een gezichtsveld- en een papiloedeemonderzoek en een drukmeting via een lumbaalpunctie. **Niet altijd is de druk heel hoog!** De grens van 20 cm H2O om intracraniale hypertensie te definiëren is waarschijnlijk te hoog. Er is wellicht een continuüm tussen normaal en verhoogde intracraniale druk (normaalwaarden 5-15 cm H2O). In Amerikaans onderzoek is naar voren gekomen, dat bij patiënten met een bindweefselaandoening een druk van 17 of 18 cm H2O, gemeten bij lumbaalpunctie, al invaliderende klachten kan veroorzaken.

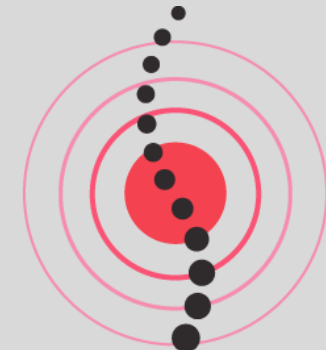
### Adviezen

- Zo weinig mogelijk te zitten, lang staan of zware inspanningen te leveren (drukverhogend).
- Regelmatig te gaan liggen. Liggen kan de pijn/druk op de sacrale cysten verminderen.
- Aangewezen: rustig wandelen, zwemmen in warm water, fietsen (elektrisch). Alles op een eigen tempo en binnen de pijngrens, indien mogelijk.
- Alcohol, koffie en blootstelling aan de zon wordt geadviseerd te vermijden, dit doet de cerebrospinale druk toenemen.
- Stabilisatie oefeningen kunnen de pijn doen toenemen en de patiënt haakt af, niet omdat de patiënt niet wil, maar omdat het niet kan.

**Het is belangrijk voor patiënt en arts, om een beter begrip te hebben over de aandoening, zodat de patiënt beschermt wordt voor onnodig vaak pijnlijke diagnostische of interventionele procedures of zelfs teleurstelling van ondoelmatigheid van sommige interventies. Vaak is fysieke belasting niet meer mogelijk en kunnen de klachten zelfs zo invaliderend zijn, dat de patiënt aan huis of bed gebonden is.**

# Overdruksyndroom

## TARLOV CYSTEN



Stichting OverdrukSyndroom NL



Als de druk te hoog wordt

Voor patiënten met overdruk in de hersenen en ruggenmergkanaal (Overdruksyndroom) & Tarlov cysten

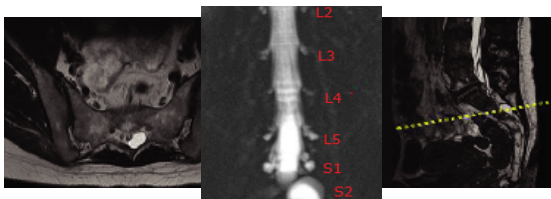
Perineurale/Tarlov cysten is officieel geregistreerd als zeldzame aandoening op ORPHAnet-nr.: 65250 en op WHO'S International Classification of Disease-10 code: 2022 ICD-10-CM Diagnosis Code G96.191 Perineural cyst/Tarlov cyst

Het **Overdruksyndroom** (Idiopatisch Cerebrospinaal Drukdysregulatie-syndroom) is het gevolg van een verstoorde drukregeling in de hersenen en het ruggenmergkanaal en gaat vaak gepaard met de aanwezigheid van **Tarlov cysten** op de zenuw-wortels.

(Tarlov cysten = een symptoom van overdruksyndroom)

De klinische entiteit **symptomatische Tarlov cysten** (STC's) is een goed gedefinieerde aandoening in de literatuur en omvat progressieve invaliderende sacrale, zitbeen- en bekkenpijn, neurologische symptomen, blaas-, seksuele en darmstoornissen. Ondanks dat, blijven er medici denken dat deze cysten geen verband kunnen houden met de symptomen van de patiënt.

Middels deze flyer willen we u daarom informeren over deze progressief invaliderende aandoening. **Indien patiënten zich tot u wenden met genoemde klachten moeten Tarlov cysten/Overdruksyndroom (ODS) worden opgenomen in de differentiaal diagnose.** Kenmerken: niet (lang) meer kunnen zitten eo staan, duidelijk tragere gang, moeilijkheden met lopen, fysieke inspanningstolerantie (pijn neemt toe bij belasting en verbetert veelal bij liggen), nekpijn, hoofdpijn (e.o. wazig/dubbel zicht).



Tarlov cysten worden vaker gevonden bij patiënten met een genetische bindweefsel aandoening zoals oa het hypermobiliteits-type Ehlers Danlos Syndroom (EDS) en het Marfan Syndroom. Vanwege zwakte van het bindweefsel zijn de zenuwwortelscheden bij deze patiënten gevoeliger voor uitzetten. Daarbij is er bij EDS vaak sprake van een matig verhoogde/verhoogde intracranieële druk. Symptomen van Tarlov cyste patiënten kunnen dan ook gelijkend zijn aan Idiopathische Intracranieële Hypertensie, maar ze hebben niet altijd papilloedeem. Recent is een hoge prevalentie - in 39% van de 197 patiënten - van perineurale (Tarlov) cysten gevonden bij patiënten met fibromyalgie en chronisch vermoeidheid syndroom.

**Extra aandachtspunt: Dunne Vezel Neuropathie blijkt bij 50% van de Fibromyalgie en EDS-patiënten gesteld te worden. De diagnose Fibromyalgie e.o. EDS is ook vaak gesteld bij Tarlov cyste patiënten. Symptomatische Tarlov cyste patiënten klagen vaak over wijdverspreide pijn en vermoeidheid, waardoor zij vaak in eerste instantie de diagnose Fibromyalgie, Chronisch Vermoedheidsyndroom of beide kregen.**

Vanwege de rechtop menselijke houding, is de hydrostatische vloeistofdruk het hoogst in het sacrale gedeelte. Hierdoor komen Tarlov cysten en zenuwworteldilataties vaker voor in de sacrale zenuwwortels, echter kunnen ze op elk ander niveau in het ruggenmergkanaal voorkomen. Meestal zijn er multiple. Grote Tarlov cysten veroorzaken ook boterosie of schade aan de neurale foramen.

#### **Betrokkenheid van de hersenzenuwen**

Wanneer de cerebrospinale druk toeneemt, wordt het hersenvocht in de schedel zenuwwortelscheden gedwongen. Dit kan de bloedtoevoer naar de hersenen in gevaar brengen of mechanische druk op de neuronen of axonen veroorzaken. (Verschillende schedelzenuwen inclusief de reuk, optiek, trigeminus en gehoorzenuwen vertonen meerdere lymfatische paden van CSF-drainage naar de lymfeklieren).

#### **Hoe wordt de diagnose gesteld (ODS & STC):**

1. MRI lumbaal, sacraal en cervicaal. T1 en T2 gewogen opnamen sagittale, axiale én coronale beelden. **Note: indien er geen axiale en coronale beelden zijn genomen, kunnen kleinere Tarlov cysten en zenuwworteldilataties over het hoofd worden gezien.** (prevalentie van 9,1%-13% van kleinere Tarlov cysten op de LSWK beelden)
2. Anamnese adv langdurig onverklaarde pijn klachten als andere oorzaken uitgesloten zijn. Specifieke vragen stellen naar:
  - > fecale en urinaire incontinentie
  - > blaasretentie/darmsymptomen
  - > genitale/perineale pijn, seksuele disfunctie
  - > pijn tijdens zitten, staan en inspanning
  - > cervicale, dorsale en/of thoracale pijn
  - > hoofdpijn

3. De pinpriktest t.h.v. de bovenste en onderste ledematen, dorsaal t.h.v. de pijnlijke zone. **(let op! deze is bijna altijd inconclusief)**

Als na uitgebreide anamnese het klachtenpatroon van de patiënt overeenkomt met de plaats van de cysten, mag/mogen de cyste(n) als symptomatisch worden beschouwd.

**(Een EMG van de sacrale zenuwgebieden is niet persé nodig om de diagnose te stellen, maar kan in geval van twijfel uitsluitel geven.)**

Twijfel kan ontstaan, wanneer de ergste pijn niet altijd in hetzelfde dermatoom of aan dezelfde kant t.o.v. de locatie van de grootste cyste zit. Patiënten kunnen ergere contralaterale pijn hebben t.o.v. de kant van de grootste cyste, in slechts 59% van de gevallen rapporteerden patiënten ergere pijn aan de zijde waar de grootste cyste zich bevond.

**Onterecht wordt dan vaak gedacht dat de oorzaak dan een andere oorsprong heeft.**

Uitgebreide EMG/NCS, kan dan uitsluitel geven.

#### **Elektrodiagnostisch geleidingsonderzoek:**

- > sensorische surale zenuwen (welke vezels van S1 en S2 zenuwwortels bevatten);
- > motorische peroneale zenuwen;
- > S1 Hoffman-reflexen (het elektrofyysiologisch equivalent van de achillespeesreflex).

#### **Naald-EMG:**

- > L3 t/m S3-S4 myotomen (L3 vastus medialis spier; L4 vastus lateralis spier); L5 (extensor digitorum spier); L4-L5 (tensor fascia lata spier en tibialis voorste spier);
- > S1 gastrocnemius spier mediale kop;
- > S2 tibiale zenuw geïnnerveerde intrinsieke voet-spier
- > S3-S4 myotomen (externe anale sfincter). Analyse S3-S4 ano-anele reflex (het elektrofyysiologisch equivalent van de ano-cutane reflex. Reflex om fecale incontinentie te voorkomen, dit zegt indirect ook iets over de blaassfincter spier).

**EMG/NCS van enkel L5-S1 dermatomen is onvoldoende!**

Bronnen:

[https://www.researchgate.net/publication/318094780\\_Electromyography\\_and\\_A\\_Review\\_of\\_the\\_Literature\\_Provide\\_Insights\\_into\\_the\\_Role\\_of\\_Sacral\\_Perineural\\_Cysts\\_in\\_Unexplained\\_Chronic\\_Pelvic\\_Perineal\\_and\\_Leg\\_Pain\\_Syndromes](https://www.researchgate.net/publication/318094780_Electromyography_and_A_Review_of_the_Literature_Provide_Insights_into_the_Role_of_Sacral_Perineural_Cysts_in_Unexplained_Chronic_Pelvic_Perineal_and_Leg_Pain_Syndromes)  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6261769/>  
[https://journals.lww.com/jspinaldisorders/Abstract/2018/11000/Effectiveness\\_of\\_Surgical\\_Treatment\\_for\\_Tarlov.4.aspx](https://journals.lww.com/jspinaldisorders/Abstract/2018/11000/Effectiveness_of_Surgical_Treatment_for_Tarlov.4.aspx)