



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.**

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

### 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 proefgroottes. Daarbij kunnen cysten terugkeren of nieuwe cysten kunnen zich vormen.

Er is voorgesteld dat patiënten met progressieve en/of refractaire lumbo-sacrale 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 beoordeeld in een studie uit 2018

**'Effectiveness of Surgical Treatment for Tarlov Cysts'**. 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. Zorgvuldige patiënten selectie of vooronderzoek blijft een belangrijkste factor die de uitkomst mede bepaalt voor een operatie aan de sacrale Tarlov cysten.

In geval STC-patiënten ook klagen over nekpijn, hoofdpijn, oogpijn, wazig zicht, dubbel zicht, is het belangrijk ze te verwijzen naar ophthalmologie voor een **gezichtsveld- en papiloedeemonderzoek en een drukmeting via een lumbaalpunctie. Niet altijd is de druk heel erg hoog!**

De grens van 20 cm H2O om intracranieële hypertensie te definiëren is waarschijnlijk te hoog. Er is wellicht een continuüm tussen normaal en verhoogde intracranieële druk (**normaalwaarden 5-15 cm H2O**). Bovendien is drukmeting via lumbaalpunctie een momentopname.

In Amerikaans onderzoek **'Idiopathic intracranial hypertension is not idiopathic'** uit 2019 is naar voren gekomen, dat bij patiënten met een bindweefselaandoening een druk van 17 of 18 cm H2O, gemeten bij lumbaalpunctie, deze druk al invaliderende klachten kan veroorzaken.

### Adviezen

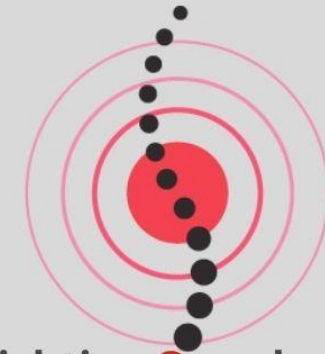
- Zo weinig mogelijk te zitten e.o. lang te staan of zware inspanningen te leveren (dit werkt drukverhogend);
- Regelmatig te gaan liggen. Liggen kan de pijn / de druk op de sacrale cysten verminderen (cysten zonder klep);
- Aangewezen: rustig wandelen, zwemmen in warm water, fietsen (electrisch). Alles op een eigen tempo en binnen de pijngrens, indien dit mogelijk is;
- 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/bed gebonden is.**

# Overdruksyndroom

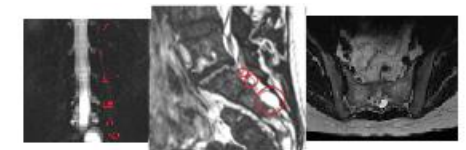
## TARLOV CYSTEN



Stichting **OverdrukSyndroom NL**  
**Als de druk te hoog wordt**

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

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



Aangesloten als patiëntenorganisatie bij Orphanet: [https://www.orpha.net/consor/cgibin/SupportGroup\\_Search.php?Ing=NL&data\\_id=149202&title=Stichting%20OverdrukSyndroom%20NL](https://www.orpha.net/consor/cgibin/SupportGroup_Search.php?Ing=NL&data_id=149202&title=Stichting%20OverdrukSyndroom%20NL)



Het **Overdruksyndroom** (Idiopatisch Cerebrospinaal Drukregulatie 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 zenuwwortels. (TC's = een symptoom van Overdruk!)

De klinische entiteit **symptomatische Tarlov cysten** (STC's) is een goed beschreven aandoening in de literatuur, echter nog altijd **over het hoofd gezien**. STC's vertegenwoordigen klinisch en elektrofysiologisch een progressief chronisch cauda-equina syndroom, invaliderende sacrale, zitbeen- en bekkenpijn, blaas-, seksuele en darmstoornissen. Veel patiënten melden niet (lang) meer te kunnen zitten e.o. te staan, duidelijk tragere gang en moeilijkheden met lopen, fysieke inspanningstolerantie (pijn neemt toe bij belasting en verbetert veelal bij liggen), nekpijn, hoofdpijn (e.o. wazig/dubbel zicht). Ondanks dat, blijven er medici denken dat deze cysten geen verband kunnen houden met de symptomen van de patiënt. **Naar schatting is ongeveer 25% van de Tarlov cysten (TC's) symptomatisch en kan een onbekend percentage asymptomatische TC's later in het leven symptomatisch worden!**

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 opgenomen worden in de differentiaal diagnose.

Tarlov cysten worden vaker gevonden bij patiënten met een genetische bindweefsel aandoening zoals oa het (**hypermobiliteit**) **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 verhoogde intracraniale druk. Symptomen van TC-patiënten kunnen dan ook gelijkend zijn aan Idiopathische Intracraniale Hypertensie, maar ze hebben niet altijd papiloedeem, papiloedeem is echter niet langer nodig om deze diagnose te stellen.

In '**High Prevalence of Perineural Cysts in Patients with Fibromyalgia and Chronic Fatigue Syndrome**' (2020) werd een hoge prevalentie van perineurale/Tarlov cysten gevonden – in 39% van de 197 patiënten - met de diagnose fibromyalgie (FM) en chronisch vermoeidheid syndroom (CVS). STC-patiënten klagen vaak over wijdverspreide pijn en vermoeidheid, waardoor zij vaak in eerste instantie de diagnose FM e.o. CVS krijgen.

**Extra aandachtspunt:** Dunne Vezel Neuropathie blijkt bij 50% van de FM- en EDS-patiënten gesteld te worden. FM e.o. EDS is ook vaak gesteld bij Tarlov cyste patiënten.

In '**Large and Small Fiber Neuropathy in Patients with Tarlov Cysts** 2022' werd Dunne Vezel Neuropathie bevestigd in 82% van de Tarlov cyste-patiënten en neuropathie van de dikke vezels bij **alle** patiënten met TC's  $\geq 8$  mm. Deze studie is de eerste studie die zowel DVN rapporteert, waarbij ook zenuwgeleidings- en naald-EMG-gegevens zijn gerapporteerd.

**IENFD-metingen en de onderbeenheid en EMG van lumbale en sacrale zenuwwortels (in het bijzonder anale reflexlatentie) kunnen worden beschouwd als betrouwbare diagnostische hulpmiddelen voor symptomatische Tarlov cysten. Dezelfde matig verhoogde pulseerende cerebrospinale vloeistofdruk verwijdt niet alleen enkele van de zenuwwortelscheden welke TC's vormen, maar beschadigt ook mogelijk axonen in niet-verwijde zenuwwortelscheden en neuronen in de dorsale wortelganglia.** Er wordt gedacht dat kleine TC's onschadelijk zouden zijn, terwijl grote TC's naburige zenuwwortels kunnen samendrukken (externe compressie). Een TC is echter een verwijde zenuwwortelschede, daarom vindt compressie van zenuwwortelvezels en neuronen plaats in de cyste (interne compressie). 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. Schade aan axonen en neuronen door een verhoogde hersenvloeistofdruk in zowel verwijde als niet-verwijde zenuwwortelscheden kan de dissonante relatie tussen TC-locatie of grootte en EDX-afwijkingen of pijn verklaren.

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

Wanneer de cerebrospinale druk toeneemt, wordt 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):**

➤ MRI lumbaal, sacraal en cervicaal. T1 en T2 gewogen opnamen met sagittale, axiale én coronale beelden.

**Note: indien er geen axiale en coronale beelden worden genomen, kunnen kleinere Tarlov cysten en zenuwworteldilataties over het hoofd worden gezien. (Er is een prevalentie van 9,1%-13% van kleinere Tarlov cysten op de SWK beelden!)**

- **Anamnese adv langdurig onverklaarde pijn.** 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
- **De pinpriektest – Let op! Deze is bijna altijd inconclusief!**

#### **Electromyography and A Review of the Literature Provide Insights into the Role of Sacral Perineural Cyst in Unexplained Chronic Pelvic, Perineal and Leg Pain Syndromes**

- **Elektrodiagnostisch geleidingsonderzoek:**
  - ❖ sensorische surale zenuwen (bevatten vezels van S1 en S2 zenuwwortels);
  - ❖ fibulaire motorische zenuwen;
  - ❖ S1 Hoffman-reflexen (het elektrofysiologisch equivalent van de achillespeesreflex);
  - ❖ anale reflexen.
- **Naald-EMG**

Omvat de vastus medialis (L3), vastus lateralis (L4), extensor digitorum (L5), tibialis anterior (L4-L5), gastrocnemius-spier mediale kop (S1), door tibiale zenuw geleverde intrinsieke voetspieren (S2), en externe anale sluitspier (S2, S3, S4 - om fecale incontinentie te voorkomen. 57% heeft een unilateraal of bilateraal vertraagde anale reflex-latentie met milde tot ernstige fecale incontinentie!

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

#### **Huidbiopt – Dunne Vezel Neuropathie**

IENFD - Beoordeling intra-epidermale zenuwvezeldichtheid. Huidbiopten 10 cm boven de malleolus exter-nus. Verwonding van kleine viscerale vezels kan verklaren waarom patiënten met TC's vaak last hebben van darm-, blaas- en sluitspierdisfunctie. Op basis van deze bevindingen kunnen andere kenmerkende TC-symptomen gerelateerd zijn aan DVN, waaronder perineale pijn, beenzwakte, rusteloze benen, paresthesie, neuropathische pijn, blaaspijn, seksuele disfunctie, chronische prostatitis, chronische bekkenpijn en vulvodynie.

Tarlov's 1<sup>o</sup> beschrijving '**Perineural cysts of the spinal nerve roots**' uit 1938 onthulde desintegratie van myeline-omhulsels en zenuwvezels in preparaten en cresyl violet vlekken onthulden chromatolyse (reactieve verandering die optreedt in het cellichaam van beschadigde neuronen) van ganglioncellen, uitval van zenuwcellen en groei van fibroblasten en bindweefsellittekens.