

10 Hersenvliezen en cerebrospinale liquorsysteem

Casus 10.1

Een man van 65 jaar is sinds 6 maanden gaandeweg vergeetachtig geworden. Hij is minder geïnteresseerd in zijn hobby's en in zijn omgeving, het doen en denken zijn trager geworden. Hij liep altijd kwiek, maar nu is zijn gang slepend, zijn voeten plakken bij het lopen aan de grond. Zijn urine kan hij minder goed ophouden.

Vraag Wat is de meest waarschijnlijke diagnose?

Vraag 1 Hoe weet men of een schedelomtrek van 50 centimeter bij een kind van 9 maanden pathologisch is?

Vraag 2 Welke relatie is er waarschijnlijk tussen het huidige toestandbeeld en de voorafgaande koortsende ziekte?

Vraag 3 Hoe heet de afwijking van de oogbewegingen en waardoor wordt deze veroorzaakt?

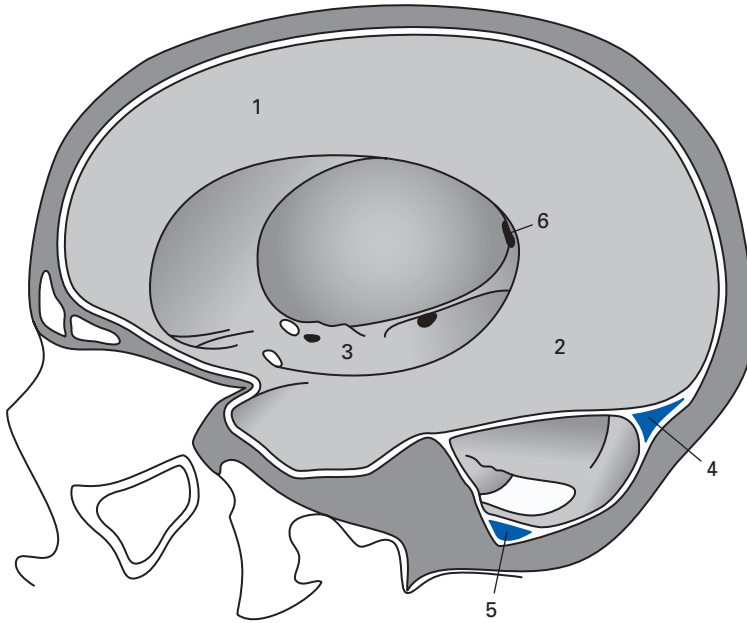
Casus 10.2

Een jongetje van 9 maanden komt op het spreekuur omdat zijn moeder vindt dat hij de laatste maanden zo'n groot hoofd heeft gekregen. Bovendien is hij minder tierig dan voorheen en kan hij minder goed zijn evenwicht bewaren bij het zitten. Op de leeftijd van 7 maanden is hij opgenomen geweest met hoge koorts en sufheid hetgeen met een infuus met medicijnen is behandeld.

Bij onderzoek is de schedelomtrek 50 centimeter, de fontanel is gespannen, de oogbolleten staan iets omlaag gedraaid en hij kan niet goed omhoogkijken. Hij kan niet los zitten. Verder worden er geen neurologische afwijkingen gevonden.

10.1 Drie hersenvliezen omgeven het CZS

Het hersenparenchym wordt aan de buitenkant bedekt met een dun vlies, de *pia mater*. Losjes daaroverheen ligt het spinnenwebvlies, de *arachnoidea*. Dit vlies plooit zich niet helemaal over de corticale windingen, zodat er zich aan de binnenzijde tussen de pia en de arachnoidea een ruimte bevindt, de *subarachnoïdale ruimte*. Aan de buitenzijde ligt de arachnoidea tegen het harde hersenvlies, de *dura mater*. De dura sluit weer aan op het schedelbot, maar vormt ook diepe plooien de schedel in zodat de falx cerebri en het tentorium cerebelli gevormd worden (fig. 10.1, fig. 11.4). Dit impliceert dat de dura op diverse plaatsen een verschillende dikte heeft en dat zich binnen de dura ruimten kunnen bevinden, het *veneuze sinussysteem* (fig. 11.4). Het tentorium cerebelli is een belangrijk oriëntatiepunt in het cranium; men spreekt vaak van *supratentoriële* en *infratentoriële* structuren. Infratentorieel liggen dan de medulla oblongata, de pons en het cerebellum.

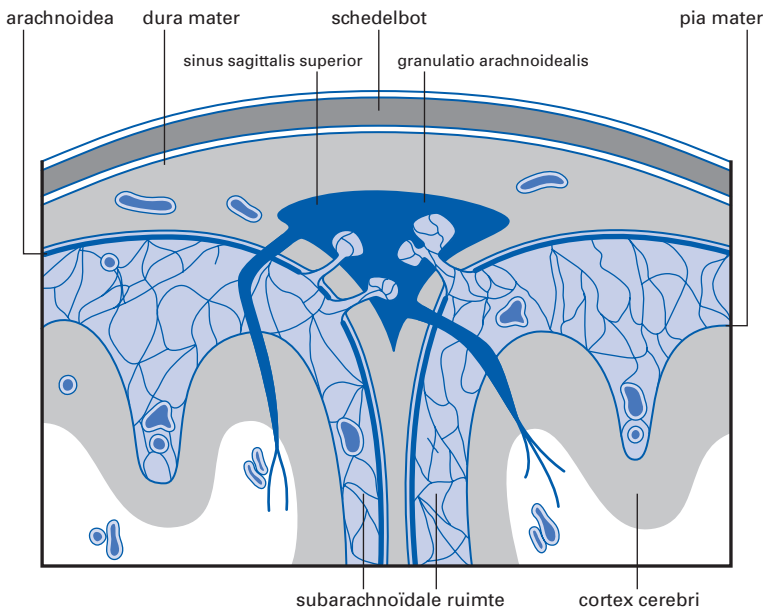


Figuur 10.1 Plooien van de dura mater. 1 falx cerebri, 2 tentorium cerebelli, 3 diaphragma sellae boven de hypofyse, 4 confluens sinuum, 5 sinus transversus, 6 sinus sagittalis inferior.

Problemen met of bij de hersenvliezen betreffen ontsteking (hoofdstuk 23.1), leptomenigeale metastasering (par. 22.5) en bloedingen als de subarachnoïdale bloeding (par. 17.7) dan wel het subdurale (par. 20.6.3) of epidurale (par. 20.6) hematoom. In de dura kan er voorts sprake zijn van een veneuze sinustrombose (par. 10.4, par. 17.8) en zijn er vormen van intracraniële hyper-

tensie of communicerende hydrocefalie (par. 10.9.2) waarbij er in beide gevallen een – voornamelijk onvoldoende begrepen – stoornis in de liquorafvoer bestaat.

In de ruimte tussen de dura en het schedelbot kan een epidurale bloeding ontstaan na een trauma. Tussen de dura en de arachnoïda kan dan een subduraal hematoom ontstaan. De subarachnoïdale



Figuur 10.2 Relatie tussen subarachnoïdale ruimte en de veneuze sinus in de dura mater.

ruimte (fig. 10.2) is doorweven met draadvormige structuren (*spinnenwebdraden*), waartussen vocht stroomt, de *liquor cerebrospinalis*. Voorts liggen in de subarachnoïdale ruimte arteriële bloedvaten, met name de vaten die deel uitmaken van de cirkel van Willis (fig. 11.1).

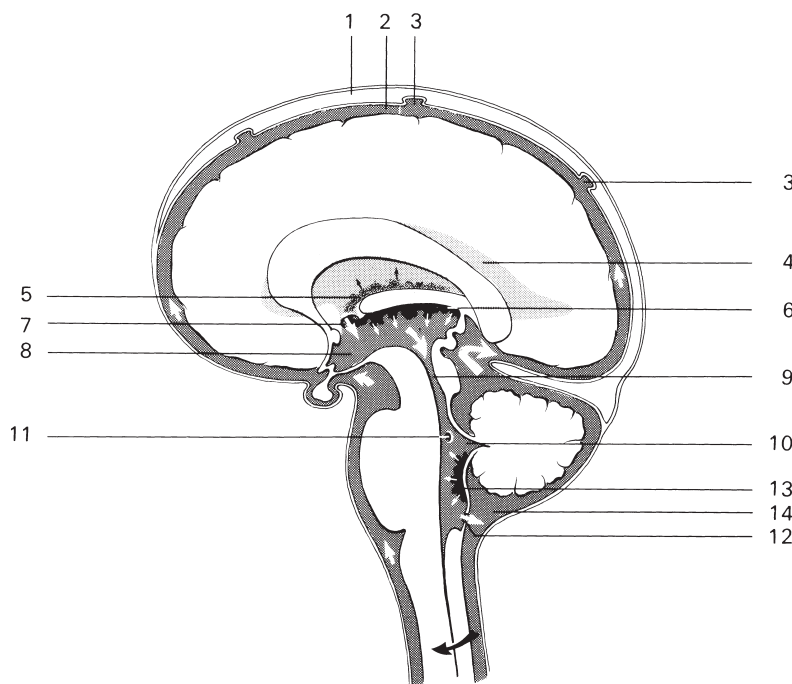
10.2 De dagelijkse productie en afvoer van liquor bedraagt meer dan het viervoudige van het residerende volume

De liquor cerebrospinalis wordt aangemaakt in de *plexus choroideus* van de beide zijventrikels, en in geringe mate door de plexus choroideus van de derde en vierde ventrikel. Per dag wordt ongeveer 500 milliliter geproduceerd en afgevoerd; een volwassene heeft in totaal 80 tot 180 milliliter cerebrospinale vloeistof. De stroomrichting

is vanuit de zijventrikels, via de derde en vierde ventrikel, naar de basale cisternen (fig. 10.3). Vandaar is er een stroom naar beneden naar de cauda van het ruggenmerg. Het grootste gedeelte van de liquor gaat echter direct langs de convexiteit naar de vertex (kruin), alwaar resorptie van liquor plaatsvindt in het veneuze bloed van de sinus sagittalis superior door middel van de *arachnoïdale villi* (*granulationes arachnoidales Pacchioni*; fig. 10.2). Het geheel van de liquorruimten wordt de *intrathecale* ruimte genoemd.

10.3 Men kan eenvoudig liquor voor onderzoek verkrijgen via een lumbaalpunctie

Naar het lijkt, heeft de liquor vooral een mechanisch beschermende functie voor het CZS, dat als het ware in de liquor drijft. Hoewel de liquor



Figuur 10.3 Liquorruimte en liquorcirculatie. De liquor wordt geproduceerd door de plexus choroideus van de zijventrikels (5), van de derde ventrikel (6) en van de vierde ventrikel (13). Uit de zijventrikels (4) stroomt de liquor door het foramen interventriculare (foramen van Monro, 7) naar de derde ventrikel (8), vervolgens door het aqueduct (9) naar de vierde ventrikel (10), vanwaar de liquor door de foramina van Luschka (11) en Magendie (12) de buitenkant van het CZS bereikt, onder andere de cisterna cerebellomedullaris (cisterna magna, 14). De terugresorptie vindt voor het grootste deel plaats uit de liquorruimte aan de convexiteit (2), via de granulaties van Pacchioni (3) naar de sinus sagittalis superior (1).

waarschijnlijk geen functie heeft bij het metabolisme van hersenen en ruggenmerg zorgt ze wel voor een chemisch stabiel milieu in het hersenparenchym door afvoer van stoffen als CO_2 , H^+ en lactaat.

Voor de diagnostiek van bepaalde aandoeningen kan liquoronderzoek nuttige informatie opleveren. Via een punctie tussen de wervels (meestal L3-L4) is het goed mogelijk liquor af te tappen. Bij symptomen van verhoogde intracranieële druk (par. 10.2.1) op basis van focale intracranieële afwijkingen is afnemen van perifere liquor gevaarlijk, omdat hierbij de kans bestaat dat de tonsillen van het cerebellum in het achterhoofds gat schuiven met als gevolg inklemming van de hersenstam (*tonsillaire inklemming*; par.19.3). Dit is vooral te verwachten bij ruimte-innemende processen in de achterste schedelgroeve. Bij een ruimte-innemend proces boven het tentorium (supratentorieel) kan liquorafname eveneens desastreuze gevolgen hebben vanwege een toename van de kans op inklemming van de mediale zijde van de temporaalkwab door de opening in het tentorium (*supratentoriale inklemming*; par. 19.3). Voordat een lumbaalpunctie wordt verricht, is het daarom verstandig altijd een oriënterend neurologisch onderzoek te verrichten om onverwachte focale afwijkingen (pupilverschil, hemiverschijnselen, ataxie) en stuwingspapillen middels fundoscopie op te sporen die op een ruimte-innemend proces kunnen wijzen. Bij twijfel is dan eerst beeldvorming geboden. Voor de goede orde: verhoogde intracranieële druk op basis van verhoogde liquordruk (*intracranieële hypertensie*; par. 10.9.3) vormt een indicatie en geen contra-indicatie voor liquorafname!

Ook bij een compressio medullae door een extramedullair proces kan het ruggenmerg ingeklemd worden door afname van lumbale liquor. Contra-indicaties zijn voorts een versterkte bloedingsneiging (antistolling, trombopenie; het gebruik van trombocytenuitremmers vormt géén contra-indicatie) en een lokaal geïnfecteerde huid.

Een lumbaalpunctie is technisch doorgaans niet moeilijk uitvoerbaar en, bij goede coöperatie van de patiënt, niet pijnlijker dan een venapunctie, zodat lokale anesthesie hoogstens als psycholo-

gische maatregel te verdedigen is. Het ruggenmerg eindigt ter hoogte van L1 en L2 (fig. 15.1), zodat op het niveau L3-L4 slechts mobiele caudavezels zullen worden ontmoet en dus de volksterm 'ruggenmergpunctie' niet aan de orde is. Wanneer er geen sprake is van een van de eerder genoemde gevaren, is een lumbaalpunctie ongevaarlijk. Wel dient de patiënt voorbereid te worden op de mogelijkheid van postpunctionele hoofdpijn door een *liquorhypotensiesyndroom* (par. 10.9.4). Zeer zeldzaam is het ontstaan van een subduraal hematoom en een sinuostrombose ten gevolge van een lumbaalpunctie.

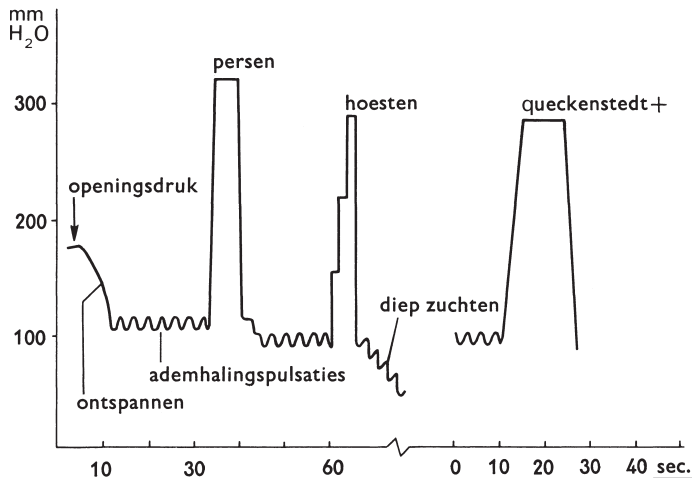
10.4 Drukmeting geeft informatie over afvloedbelemmering en blokkades in het liquorsysteem

Wanneer de naald is ingebracht, kunnen drukveranderingen worden gemeten door een slangetje van ongeveer 50 centimeter op de naald aan te sluiten en de stijging van de liquor boven de punctieplaats in centimeters uit te drukken (fig. 10.4).

De openingsdruk is doorgaans lager dan 20 centimeter water als de patiënt ontspannen is. Persen verhoogt de intra-abdominale druk, waardoor de afvoer uit de veneuze plexus rondom het ruggenmerg en de cauda equina stagneert en de veneuze plexus meer ruimte inneemt. Hierdoor stijgt de liquordruk; door dit te testen weet men dat de naald vrij ligt in de liquorruimte.

Druk op de beide venae jugulares (*proef van Queckenstedt*) verstoort de veneuze afvloed uit het hoofd, waardoor daar de liquordruk stijgt. Wanneer bij deze test de lumbale liquordruk stijgt, is duidelijk dat er geen blokkade tussen het intracranieële en spinale liquorsysteem bestaat. Iets dergelijks kan het geval zijn bij een stenose van het spinale kanaal (par. 15.5.2); de proef van Queckenstedt hoort verricht te worden bij verschillende standen van het hoofd (middenpositie, vooroverbuigen, achteroverbuigen). Nu beeldvorming van het spinale kanaal met MRI gemakkelijk uitvoerbaar is, is de indicatie voor deze testen gering geworden.

10.5 ANALYSE VAN DE LIQUOR



Figuur 10.4 Veranderingen van de liquordruk.

10.5 Analyse van de liquor

De samenstelling van de liquor geeft informatie over bloedingen, acute en chronische ontstekingsprocessen en uitzaaiingen binnen de liquorruimte. Normale liquor bevat maximaal 5 cellen per kubieke millimeter. Dit zijn lymfocyten en monocytten. Cytologisch onderzoek van de liquor is nodig bij de verdenking op maligne aandoeningen en bij infectieuze of immunologische ziekten. Het eiwitgehalte neemt naar caudaal toe: ventrikelliquor bevat 0,10 tot 0,20 gram per liter, lumbale liquor tot ongeveer 0,55 gram per liter. Het glucosegehalte neemt naar caudaal af en bedraagt lumbaal de helft tot twee derde van de bloedwaarde.

Intrathecaal synthese van immunoglobuline (IgG, gammaglobuline) kan worden aangetoond door middel van bepaling van het eiwitspectrum en iso-elektrische focussing, waarbij patronen van liquor en bloed met elkaar worden vergeleken. De normale liquor bevat geen bloedpigmenten, hetgeen door spectrofotometrie is aan te tonen of uit te sluiten. Hiertoe moet de liquor donker bewaard worden om geen foutieve afwijkingen te vinden. Bij afbraak van bloedcellen in de liquor ontstaat eerst *oxyhemoglobine*, daarna *bilirubine*. Bij de aanwezigheid van veel bloed is de liquor roze of rood, bij de aanwezigheid van veel bloedafbraakproducten roze of geel (*xanthochrome liquor*). Het bepalen van deze bloedpig-

menten (*oxyhemoglobine* en *bilirubine*) is van belang bij iedere bloederige liquor, om na te gaan of het bloed ten gevolge van de punctie, dan wel door een intracraniale (soms: spinale) bloeding is veroorzaakt. Wanneer de liquor binnen ongeveer 15 minuten na afname gecentrifugeerd wordt, zullen er in geval van een traumatische punctie nog geen bloedpigmenten gevonden worden. Een subarachnoïdale bloeding leidt soms pas na 6 tot 12 uur tot bloederige lumbale liquor, zodat men – in de zeldzame gevallen dat hiervoor liquordiagnostiek nodig is, namelijk wanneer de CT-scan bij verdenking op een subarachnoïdale bloeding geen afwijkingen laat zien – niet te vroeg moet punteren. Na een subarachnoïdale bloeding zijn bloedpigmenten ten minste twee weken aantoonbaar. Gele (*xanthochrome*) liquor kan ook voorkomen bij icterus en bij een sterke verhoging van het eiwitgehalte in de liquor.

De meest dwingende indicatie voor liquoronderzoek is de verdenking op een intrathecaal infectie. Bij de eerste liquordruppels bestaat hierover vaak al duidelijkheid: normale liquor is helder als water, bij 150 tot 300 cellen per kubieke milliliter wordt de liquor opalescent en bij meer dan 500 per kubieke milliliter troebel. In geval van twijfel kan men de liquor vergelijken met eenzelfde hoeveelheid water in eenzelfde buisje bij daglicht. Een *grampreparaat* (op indicatie andere kleuringen, zoals met Oost-Indische inkt bij verdenking op cryptokokken) geeft in veel geval-

len uitsluitel over de aanwezigheid van een bacteriële infectie en ook over het type infectie, zodat gericht met behandeling kan worden begonnen. Bij iedere verdenking op meningitis wordt voorts een bacteriële, en als de liquor niet purulent is, ook een virale kweek en een kweek op tuberculose ingezet (daarnaast worden routinematig bloedkweken gedaan alvorens met de therapie te beginnen).

Een andere mogelijkheid om snel een micro-organisme te identificeren (van belang bij bijv. een herpesinfectie) is het aantonen van specifiek DNA of RNA met de *polymerasekettingreactie* (PCR).

10.6 De aard van een liquorafwijking is vaak indicatief voor een aandoening

Een overzicht van liquorsyndromen is te vinden in tabel 10.1.

Behalve bij de in de tabel genoemde aandoeningen kan een lichte verhoging (tot 30/mm³) van het celgehalte (*pleiocytose*) voorkomen bij niet-bacteriële meningitis, auto-immuunaandoeningen, na een epileptisch insult, een cerebraal infarct, een cerebraal abces en zelfs bij een infectie in het KNO-gebied (zonder bijkomende meningitis).

Het suikergehalte in de liquor heeft een relatie tot dat van het bloed. Een verlaagd suikergehalte komt voor bij aanzienlijke pleiocytose in de liquor, zoals bij meningitis, maar ook bij leptomenigeale metastasering.

Bij MS en diverse ontstekingen in de chronische fase is het gammaglobuline vaak verhoogd of zijn er abnormale fracties in het gammagebied; ook kan een lichte pleiocytose voorkomen met plasmacellen. Om te kunnen bepalen of er sprake is van immunoglobulineproductie in de intrathecale ruimte, dan wel doorleken vanuit het bloed, vergelijkt men de immunoglobulinewaarden met die van het bloed door het berekenen van de *IgG-index*

IgG-liquor	:	albumine-liquor
_____	:	_____
IgG-serum	:	albumine-serum

die dus verhoogd kan zijn. Soortgelijke indices kan men uiteraard ook voor IgM, IgA enzovoort bepalen, alsook voor specifieke antilichamen, bijvoorbeeld bij borreliose of lues.

Ten slotte komen er bij degeneratieve aandoeningen bepaalde eiwitten in verhoogde concentratie in de liquor voor, zoals het *14-3-3*, *neuronspecifiek enolase (NSE)* en *S100b* bij de ziekte van Creutzfeldt-Jakob (par. 27.13). Bij de ziekte van Alzheimer (par. 27.5) is er een verlaagde concentratie van *amyloïd β1-42* bij een verhoging van *phospho-tau*. Deze combinatie van bevindingen komt echter ook voor – maar dan minder uitgesproken – bij andere degeneratieve aandoeningen. Bij dit soort bepalingen geldt dat de diagnostische waarde beperkt is door vals-positieve bevindingen, behalve bij de ziekte van het syndroom van Creutzfeldt-Jakob waar bepaling van het *14-3-3* een hoge sensitiviteit en specificiteit heeft.

10.7 Stoornissen in de liquorcirculatie; hydrocefalie

10.7.1 Men spreekt van hydrocefalie wanneer het ventrikelsysteem een abnormaal grote inhoud heeft

Hydrocefalie kan het gevolg zijn van een gestoorde liquorcirculatie, maar ook van een primair verval van hersenparenchym zoals voorkomt bij degeneratieve ziekten en multipele cerebrale infarcten, de *hydrocefalie ex vacuo*.

Wanneer bij een kind met nog open schedelnaaden een ventrikelvergroting optreedt door een liquorcirculatiebelemmering, zal het hoofd abnormaal snel groeien. De aanduiding hydrocefalie betreft dan zowel het abnormaal grote hoofd (*waterhoofd*) als de oorzaak hiervan.

10.7 STOORNISSEN IN DE LIQUORCIRCULATIE; HYDROCEFALIE

Tabel 10.1 Liquorsyndromen.

	mononucleairen	polynucleairen	totaal eiwitgehalte (g/l)	glucose (mmol/l)	gammaglobuline [↑]	bijzonderheden
normale volwassene	≤ 5	-	≤ 0,55	2,2-5,0	-	liquorglucose 1/2-2/3 van de bloedglucose
normale neonatus	≤ 30	-/↑	≤ 1,00	1,1-2,2	-	bloedglucose lager dan bij volwassenen erythrocyten en bloedpigmenten kunnen normaliter voorkomen
purulente meningitis (acuut)	↑	↑↑↑	↑↑	↓↓	-	
purulente meningitis (gezend)	↑	↑/-	↑	=	-	
virale meningitis (acuut)	↑/↑↑	↑/-	=/↑	=	-	
virale meningitis (na enige weken)	↑/=	-	=/↑	=	+	titerstijging antilichamen?
tuberculeuze meningitis	↑/↑↑	-	↑↑	↓↓	-	kleuring volgens Ziehl-Neelsen PCR
virale encefalitis	↑	-/↑	↑	=(↓)	+	PCR
leptomeningeale metastasering	↑	-	↑↑	↓	+	tumorcellen in celpreparaat? tumormarkers?
MS	=/↑	-	=/↑	=	+	
bloeding na > 24 uur	↑	↑/↑↑	↑↑	=	-	bilirubine erythrocyten macrofagen
lues > 1 jaar	↑	-	↑/↑↑	=	+	luesreacties +
HIV-infectie	↑	-	↑/↑↑	=	+	HIV-reacties en luesreacties ook vaak +
sarcoïdose	=/↑	-	↑	=(↓)	+	ACE en lysozym +
neuroborreliose	+	-	↑	=	+	antistoffen +
inflammatoire demyeliniserende neuropathie		-	-	↑/↑↑	=	

= normaal, ↑ licht verhoogd, ↑↑ matig verhoogd, ↑↑↑ sterk verhoogd, ↓ verlaagd, ↓↓ sterk verlaagd, - afwezig, + aanwezig, ACE angiotensine-converting enzyme, PCR polymerase chain reaction.

10.7.2 Een gestoorde liquorcirculatie kan berusten op een obstructie of een resorptiestoornis

Bij een blokkade in het liquorsysteem tussen de plaatsen van liquorproductie en -resorptie spreekt men van *obstructiehydrocefalie*. Door het voortgaan van de liquorproductie ontstaat een verwijding van het ventrikelsysteem vóór de obstructie, met een verhoging van de intracranieële druk. De afsluiting kan snel gaan of langzaam en kan ook intermitterend optreden, bijvoorbeeld afhankelijk van de houding.

Bij een gedeeltelijke of totale verstopping in de extracerebrale liquorruimte kan de liquorstroom niet of in onvoldoende mate de convexiteit bereiken, zodat de resorptie verminderd is. De verwijde hersenkamers communiceren met elkaar en met het lumbale kanaal. Men spreekt van een *communicerende hydrocefalie*. Aangezien de liquorproductie doorgaat, ontstaat aanvankelijk een verhoogde druk in het ventrikelsysteem, dat onder invloed hiervan groter wordt ten koste van het volume van het hersenparenchym.

Er kan sprake zijn van een acute communicerende hydrocefalie bij een meningitis of subarachnoïdale bloeding of een chronisch verlopend proces.

10.7.3 Chronische hydrocefalie leidt tot een trias van symptomen

Bij een acute hydrocefalie, obstructief of communicerend, is er sprake van snel progressieve hoofdpijn, bewustzijnsverlies en diverse neurologische verschijnselen waarvoor snelle behandeling vereist is. Bij een chronisch verlopende communicerende hydrocefalie treedt een zeker evenwicht op, doordat de liquor geresorbeerd wordt door de epitheelcellen die de ventrikels bekleden (ependym). Hierdoor kan de druk in rust normaal worden, maar bij een drukverhoging die onder fysiologische omstandigheden nu eenmaal voorkomt (bijv. 's nachts tijdens de REM-slaap) is deze resorptie niet snel genoeg, zodat de druk te lang hoog blijft.

De klinische verschijnselen van een chronische hydrocefalie betreffen de trias loopstoornissen,

imperatieve mictiedrang (par. 7.6.2.1) met incontinentie en psychische achteruitgang gelijkend op subcorticale dementie (par. 27.4).

10.8 MRI-onderzoek geeft informatie over de liquordynamiek

Hydrocefalie is in bepaalde gevallen goed te behandelen, terwijl in andere gevallen beter geen interventie kan plaatsvinden. Adequate diagnostiek is dus belangrijk.

Verwijde ventrikels zijn uiteraard eenvoudig met een hersenscan vast te stellen. Dat er sprake is van een obstructiehydrocefalie wordt duidelijk wanneer er een obstruerende factor bestaat, bijvoorbeeld een ruimte-innemend proces. Ook is obstructie waarschijnlijk wanneer slechts enkele ruimten verwijd zijn, bijvoorbeeld één zijventrikel bij een obstructie ter hoogte van het foramen van Monro, of wanneer de zijventrikels én de derde ventrikel verwijd zijn bij een normale grootte van de vierde ventrikel, zoals voorkomt bij een *aqueductstenose*. Bij een communicerende hydrocefalie kan de diagnose moeilijk te stellen zijn, vooral wanneer er ook sprake is van cerebrale atrofie.

Drukmeting bij lumbaalpunctie voegt weinig toe aan de anamnese, het lichamelijk onderzoek en de beeldvormende diagnostiek, omdat er nogal eens sprake is van intermitterend verhoogde druk die bij een eenmalige punctie meestal niet opgemerkt wordt. Wel kan men nagaan of afname van ten minste 30 cc liquor een klinische verbetering van het looppatroon en cognitief functioneren oplevert. In sommige centra laat men liquor gedurende enkele dagen gecontroleerd via een lumbale drain aflopen, gedurende welke periode bepaald wordt hoe het effect is. Voorts worden wel 24-uursmetingen verricht door middel van een intraventriculaire drain.

10.9 Klinische problemen bij liquorcirculatiestoornissen

Er zijn verschillende liquorcirculatiestoornissen. Een overzicht daarvan is gegeven in tabel 10.2.

Tabel 10.2 Overzicht liquorcirculatiestoornissen.

<i>syndroom</i>	<i>productie van liquor</i>	<i>resorptie van liquor</i>	<i>obstructie</i>	<i>intracranieële druk</i>
afsluitingshydrocefalie	=	↓	intern	↑
communicerende hydrocefalie	=	↓	extern	↑/=
subarachnoïdale bloeding/meningitis	=	↓	extern	↑
idiopathische intracranieële hypertensie	=/↑	↓	–	↑
liquorhypotensie	=	lek	–	↓

= normaal, ↑ verhoogd, ↓ verlaagd, – geen.

10.9.1 Obstructiehydrocefalie kan soms binnenshoofds opgelost worden

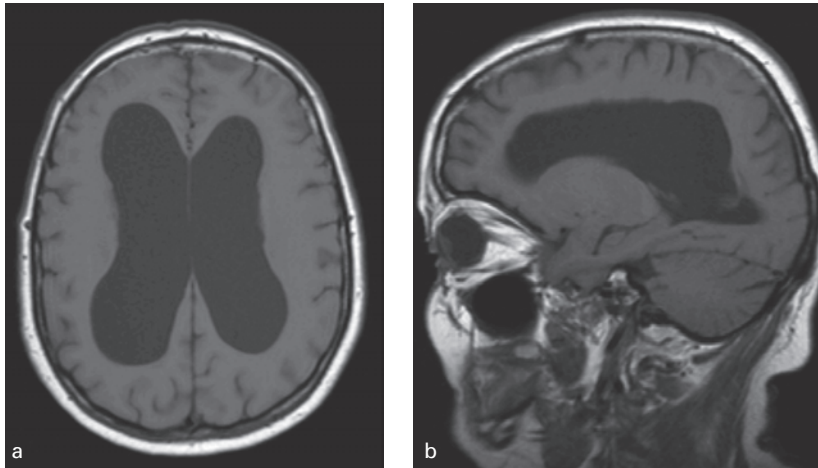
Een bekende oorzaak van obstructiehydrocefalie is afsluiting of vernauwing van het aqueduct tussen de derde en vierde ventrikel. Dit kan het gevolg zijn van ontsteking (sarcoïdose), druk van buiten (tumor), maar ook ten gevolge van een congenitale afwijking, waarbij de stoornis mogelijk pas laat aan het licht komt, en dan nogal eens door een luxerende factor zoals een trauma of een infectie. Andere vormen van obstructiehydrocefalie zijn de congenitale Chiari-malformaties (par. 28.3.1.3), tumoren in de achterste schedelgroeve of supratentorieel in de mediaanlijn. De therapie is causaal operatief of door middel van een kunstmatige afvloed van de zijventrikel naar de peritoneale ruimte (soms naar het hart) via een inwendige drain. Ook kan men bij een aqueductvernauwing of uitvoerbelemmering uit de vierde ventrikel proberen een *ventriculostomie* van de derde ventrikel naar de basale cisternen aan te leggen opdat de liquor via een binnenweg kan passeren.

10.9.2 Het mechanisme van een communicerende hydrocefalie is lang niet altijd duidelijk

De voornaamste bekende oorzaken van een chronisch verloopende communicerende hydrocefalie zijn bloedingen in de subarachnoïdale ruimte en meningitis. In die gevallen is liquor drainage, meestal via een *ventriculoperitoneale shunt* aangewezen en dikwijls effectief. Wanneer de oorzaak echter niet duidelijk is, helpt drainage niet altijd.

Wanneer een oudere patiënt zich presenteert met de trias loopstoornissen, cognitieve achteruitgang en mictiestoornissen, moet – ook zonder een intrathecale infectie of bloeding – de diagnose hydrocefalie overwogen worden. Elk van deze drie verschijnselen komt bij ouderen relatief frequent voor en berust vaak op een niet primair neurologische oorzaak. Ze ontstaan nogal eens sluipend in het verloop van maanden en worden gemaskeerd door bijkomende ziekten, zodat de diagnose vaak pas laat wordt gesteld.

De loopstoornis imponeert dikwijls als een verlies van balans, vooral bij omdraaien, zodat de patiënt vaak valt. Soms is er een opvallende startmoeilijkheid en blijven de voeten als het ware aan de grond kleven. De patiënt lijkt niet meer te weten hoe hij moet lopen (*gangapraxie*). Er is geen parese van de benen, maar vaak wel hyperreflexie en pathologische voetzoolreflexen



Figuur 10.5 MRI, T1-gewogen transversale (a) en sagittale (b) opnames. Vrouw, 48 jaar. Sinds een half jaar trager, onzeker ter been. In de jeugd tbc-meningitis. Communicerende hydrocefalie. Volledig herstel na plaatsen van ventriculocardiale drain.

(piramidebaansyndroom). De mictiestoornis is een imperatieve mictiedrang, die in combinatie met de loopstoornis leidt tot incontinentie. De dementie is van het subcorticale type (par. 27.4). Op de CT-scan is een verwijd ventrikelsysteem te zien, soms met periventriculaire ophelderingen frontaal en occipitaal, zonder corticale atrofie. Wanneer de liquordruk wordt gemeten, is deze meestal normaal. Men spreekt wel van *normal pressure hydrocephalus*, maar men heeft kunnen aantonen dat de druk intermitterend te hoog is. De moeilijkheid is dat de beschreven klinische symptomen en het CT-beeld ook door vasculaire stoornissen in de witte stof (par. 27.6) kunnen worden veroorzaakt, en bij uitzondering ook voorkomen bij de ziekte van Alzheimer (par. 27.5). Een MRI-scan geeft geen extra informatie. Het effect van tijdelijke liquordrainage blijkt het effect van een permanente liquordrukverlaging door een ventriculoperitoneale of -cardiale drain niet honderd procent betrouwbaar te voorspellen, maar in de praktijk wordt hierop wel gevaren. Methoden om de weerstand van de liquorruimte te meten, kunnen extra informatie bieden, maar worden niet routinematig toegepast. Globaal genomen heeft een liquorafvoerende ingreep de beste resultaten bij patiënten die in korte tijd loopstoornissen ontwikkelen en bij wie de dementie op de achtergrond staat, vooral bij een plausibele oorzaak voor de liquorobstructie in de voorgeschiedenis.

10.9.3 Idiopathische intracranieële hypertensie presenteert zich alarmerend als een ruimte-innemend proces en werd daarom voorheen 'pseudotumor cerebri' genoemd

Idiopathische intracranieële hypertensie veroorzaakt een min of meer continue hoofdpijn die toeneemt bij fysiologische drukverhoging. Niet zelden gaat de patiënt dubbelzien en klaagt hij over kortdurende visusdalingen (*obscuraties*). Blindheid kan het uiteindelijke gevolg zijn. Bij onderzoek wordt (niet altijd) papiloedeem gevonden, bij dubbelzien een parese van de musculus rectus externus (soms dubbelzijdig). Op de MRI-scan vindt men geen afwijkingen in de zin van een focale afwijking met een ruimte-innemend effect, maar zeer vaak wordt het beeld van een *empty sella* gezien. Hierbij is er, ten gevolge van de verhoogde intracranieële druk, ook drukverhoging in de sella ontstaan waarbij de hypofyse geheel afgeplat wordt (maar wel normaal functioneert!) en waarbij een schijnbaar lege sella turcica gevonden wordt. De grootte van de sella kan ten gevolge van de druk toegenomen zijn. In een deel van de patiënten wordt op de MRI-angiografie (MRA) een cerebrale veneuze trombose aangetoond. Bij lumbaalpunctie blijkt een doorgaans sterk verhoogde liquordruk aanwezig, die meer dan 50 centimeter water kan bedragen.

Vaak blijft de oorzaak onduidelijk. Er zijn aanwijzingen dat een stenose in de sinus transversus een oorzakelijke rol speelt, maar de akten hierover zijn niet gesloten. Er is een duidelijke relatie met adipositas, vooral bij jonge vrouwen. Ten slotte zijn er berichten dat idiopathische intracranieële hypertensie op kan treden na weglaten van corticosteroiden, bij overmatig vitamine-A-gebruik, bij het gebruik van antibiotica (minocycline), NSAID's, lithium en sommige andere geneesmiddelen, bij anemie en bij longemfyseem. Hoewel de ziekte vaak spontaan geneest, kan bij langdurige of zeer ernstige drukverhoging de visus worden bedreigd. Als therapeutische maatregelen zijn in eerste instantie herhaalde ontlastende liquorpuncties en zo nodig gewichtsvermindering van belang. Verder kan men proberen met acetazolamide en furosemide de liquorproductie te verminderen. Als deze maatregelen niet tot verbetering leiden en vooral als de visus achteruitgaat, kan een permanente liquordrainage noodzakelijk zijn. Een operatieve decompressie van de nervi optici (*opticusfenestratie*) kan bij een zeer ernstig bedreigde visus nodig zijn.

10.9.4 Ook liquorhypotensie veroorzaakt hoofdpijn

Het weglekken van liquor door een scheurtje in de dura (trauma, operatie, lumbaalpunctie, soms spontaan optredend) kan een chronisch verlaagde liquordruk veroorzaken die vooral hoofdpijn geeft, maar soms ook de vegetatieve verschijnselen (overgeven). Soms kan de lage liquordruk zelfs leiden tot een bewustzijnsdaling. Ongeveer een derde van de patiënten houdt na een lumbaalpunctie enige dagen (bij uitzondering enige weken) hoofdpijn die verdwijnt door plat liggen. Men verklaart deze houdingsafhankelijke hoofdpijn door een verschuiving van de hersenen bij een tijdelijk verlaagde liquorstand. De pijn is het gevolg van de tractie aan de hersenvliezen en pijngevoelige bloedvaten. Soms is er sprake van uitval van hersenzenuwen, met name van de nervus VI, soms nervus V of nervus VIII. Deze klachten verdwijnen vanzelf en zijn niet te voorkomen door patiënten een aantal uren tot een etmaal bedrust te geven na de lumbaalpunctie, wel door gebruik van een dunne punctienaald. Bij dit *liquorhypotensiesyndroom* laat de cerebrale MRI aankleuring van de hersenvliezen zien. In het geval van een spontane lekkage is door middel van cisternografie (na inbrengen van een radioactieve tracer in de liquorruimte) de plaats van het liquorlek soms aan te tonen. Een autologe epidurale *bloodpatch* kan het durale lek dichten.