

Eenzijdige blindheid door een mucocèle van de sinus sphenoidalis

H.J. Nyst, P.J.F.M. Lohuis, I.B. Tan

SAMENVATTING

Wij beschrijven de ziektegeschiedenis van een 59-jarige vrouw met een mucocèle van de sinus sphenoidalis en compressie van de linker nervus opticus resulterend in unilaterale blindheid. De casus toont aan dat er bij een patiënt met visusstoornissen differentiaal diagnostisch ook primair aan pathologie van de sinus sphenoidalis moet worden gedacht. In geval van een mucocèle van het sphenoid is het van belang dat deze met spoed wordt ontlast aangezien de patiënt het risico loopt om een- of zelfs tweezijdig blind te worden.

SUMMARY

We present a case of a 59-year old female with a mucocele of the sphenoid sinus with compression of the left optic nerve resulting in unilateral blindness. This case illustrates that pathology of the sphenoid sinus should be included in the differential diagnosis when a patient presents with visual disorders. In case of a mucocele of the sphenoid it is important to drain the sphenoid sinus immediately, because the patient has the risk to develop unilateral or even bilateral blindness.

Mucocèles komen met name voor in de sinus frontalis en worden slechts zelden in de sinus sphenoidalis aangetroffen. Bij een mucocèle van de sinus sphenoidalis is de diagnostiek vaak vertraagd door de specificiteit van de symptomen en de ontoegankelijkheid van de sinus bij onderzoek.^{1,2} Het belangrijkste symptoom dat bij een mucocèle van de sinus sphenoidalis wordt beschreven is frontale of retro-orbitale hoofdpijn, hoewel het ziekteproces in het beginstadium ook asymptomatisch kan verlopen. In een later stadium kunnen echter ook visusklachten optreden. Deze visusklachten ontstaan door compressie van de ipsilaterale nervus opticus en in sommige gevallen zelfs van de contralaterale nervus opticus.^{2,3} Hierdoor loopt de patiënt bij een mucocèle van de sinus sphenoidalis het risico om in enkele dagen een- of dubbelzijdig blind te worden. Deze casus beschrijft de ziektegeschiedenis van een dergelijke patiënt.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

In oktober 2001 werd een 59-jarige vrouw naar het Antoni van Leeuwenhoek Ziekenhuis verwezen in verband met blindheid van het linkeroog als gevolg van een tumoreuze zwelling in de sinus sphenoidalis. Enkele dagen daarvoor was patiënte elders op de afdeling neurologie opgenomen met een acuut verminderde visus van het linkeroog in combinatie met een ondraaglijke hoofdpijn. Anamnestic bleek patiënte in de week voor deze opname ook reeds last te hebben gehad van aanvallen van zeer hevige hoofdpijn, welke stekend van karakter waren en gelokaliseerd achter het linkeroog. Reeds bij de eerste hoofdpijnaanval zou er sprake zijn geweest van een tijdelijk verminderde visus aan de linkerzijde. Bij navragen vertelt patiënte dat zij ook in maart 2000 een periode van zes weken had doorgemaakt met hevige hoofdpijn van de linker schedelhelft. Toen was ook sprake geweest van beperkte visusstoornissen van het linkeroog, die zich in enkele dagen echter weer volledig hadden hersteld.

Bij de ziekenhuisopname elders in oktober 2001 bleken de directe en indirecte pupilreflex van het linkeroog afwezig te zijn. Het linkeroog was volledig blind en toonde een abductiebeperking. Het rechteroog was zonder pathologie. Door de neuroloog werd een MRI-scan aangevraagd, welke een grote weke delen massa van het linker neusbijholtecomplex liet zien met uitbreiding in de linker sinus sphenoidalis en met mogelijk compressie van de linker nervus opticus (Figuur 1). Het ruimte innemend proces had een signaalintensiteit passend bij een eiwitrijke massa. Gezien deze signaalkarakteristieken paste het beeld differentiaal diagnostisch het meest bij een mucocèle. Patiënte werd direct voor behandeling naar de polikliniek KNO van het Antoni van Leeuwenhoek Ziekenhuis verwezen.

Daar werd uit angst voor het ontstaan van blindheid van het contralaterale oog besloten om patiënte met spoed op te nemen. Diezelfde avond nog werd de mucocèle gemarsupialiseerd door middel van een Denker-procedure. Hierbij vond via een bucogingivale benadering een uitgebreide sanering van het neusbijholtesysteem aan de linkerzijde plaats met meenemen van de mediale

Drs H.J. Nyst, co-assistent
KNO-heelkunde

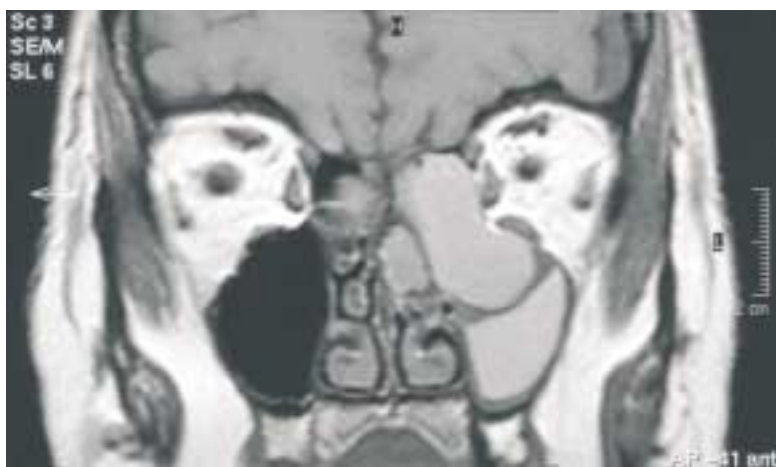
Dr P.J.F.M. Lohuis,
KNO-arts

Dr I.B. Tan, KNO-arts

Het Nederlands Kanker
Instituut / Antoni van
Leeuwenhoek Ziekenhuis
Afdeling KNO / Hoofd-
Hals Chirurgie
Plesmanlaan 121
1066 CX Amsterdam



Figuur 1. Transversale snede T1 van een MRI-scan met vetsuppressie toont een uitgebreide mucocèle van het linker neusbijholtencomplex met compressie van de nervus opticus. Dit is een opname na contrasttoediening.



Figuur 2. Coronaire snede T1 van een MRI-scan zonder vetsuppressie toont de relatie van een mucocèle ten opzichte van de voorste schedelgroeve en de orbita. Tevens is de uitbreiding richting de sinus maxillaris hier duidelijk zichtbaar.

wand van de sinus maxillaris. Opvallend was de aanwezigheid van een fibreuze wand ter plaatse van het voorste ethmoid wat de mucocèle in tweeën deelde. Achteraf was dit ook zichtbaar op de MRI (Figuur 2). Uiteindelijk werd de hele voorwand van het sphenoid verwijderd, zodat een goed drainerend compartiment ontstond. Postoperatief herstelde patiënte voorspoedig met een ongecompliceerde wondgenezing. Histologisch onderzoek van het resectiepreparaat toonde geen maligne kenmerken. Een jaar na de ingreep bleek tijdens de poliklinische controle de hoofdpijn van patiënte nog steeds afwezig te zijn, met bij onderzoek tevens een goed drainerende holte. Het linker-oog was echter nog steeds volledig blind.

DISCUSSIE

Een mucocèle is histologisch een slijmcyste, welke zich in de neusbijholten kan ontwikkelen. Deze goedaardige aandoening komt voornamelijk voor in de sinus frontalis (65%) en in de sinus ethmoidalis anterior (30%). Wanneer een mucocèle zich in de sinus maxillaris bevindt dan betreft dit vaak een uitloper van een mucocèle in een van de twee bovengenoemde locaties (3-10%). Slechts in 1% van alle gevallen wordt een mucocèle in de sinus ethmoidalis posterior of de sinus sphenoidalis aangetroffen.^{3,5} Een mucocèle van de sinus sphenoidalis werd in 1889 voor het eerst beschreven door de Zweedse chirurg John Berg en is sindsdien regelmatig in de literatuur genoemd.

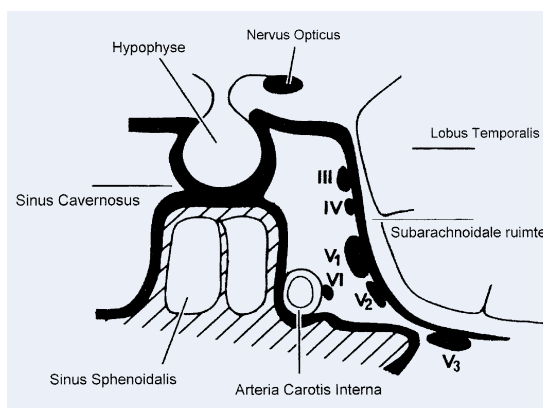
De exacte pathogenese van een mucocèle blijft controversieel. Brown en Goodhill (1956)⁶ maken een onderscheid tussen primaire en secundaire mucocèles. Een primaire mucocèle ontstaat vanuit een cysteus veranderde slijmbekercel of vanuit een cysteuze degeneratie van een ontstoken poliep.^{1,2,3} Een secundaire mucocèle ontstaat door obstructie van een sinus, bijvoorbeeld als gevolg van een fractuur, een tumor (osteoom) of een ontstekingsproces.^{3,4} In geval van de sinus sphenoidalis betreft het waarschijnlijk meestal een secundaire mucocèle, veroorzaakt door een chronisch ontstekingsproces.^{3,4} Hierbij schiet de functie van het trilhaar-epitheel tekort met tevens een obstructie van het drainerend ostium, waardoor het taai slijm van het hypersecretoire slijmvlies van de sinus niet kan worden afgevoerd. Dit kan op de lange termijn resulteren in het ontstaan van een mucocèle.

Mucocèles hebben de capaciteit om enorm in omvang toe te nemen en lijken derhalve soms op maligne tumoren, wat ook duidelijk zichtbaar is op de MRI (Figuur 1 en 2). Door de onafgebroken mucusproductie wordt de slijmcyste tegen de benige wand van de sinus gedrukt, waar op den duur osteolyse optreedt onder invloed van prostaglandines.^{1,2} Klinisch kan een mucocèle van het sphenoid zich daarom in een laat stadium met een verscheidenheid aan symptomen presenteren. Deze symptomen zijn afhankelijk van de uitbreiding van het proces en de structuren die rond de sinus worden gecompromitteerd (Figuur 3). Wanneer de mucocèle zich uitbreidt naar superior, kunnen de hypofyse, de nervus opticus of zelfs het chiasma opticum zijn aangedaan, bij uitbreiding naar lateraal betreft dit de hersenzenuwen III, IV, VI en V 1-2 en mogelijk ook de arteria carotis interna.⁴ De eerste en meest voorkomende klacht bij een mucocèle van de sinus sphenoidalis is echter meestal hoofdpijn, welke voornamelijk frontaal en/of retro-orbitaal is gelocaliseerd. Naarmate de

mucocèle groter wordt neemt de hoofdpijn over het algemeen toe en worden er ook vaak symptomen van misselijkheid en braken gezien.⁴ Ook ophthalmologische symptomen kunnen dan gaan optreden zoals vermindering van de visus, gezichtsveldafwijkingen, dubbelzien (n. III, IV, VI), exophthalmus of zelfs blindheid. Wanneer de mucocèle zich richting de sella turcica uitbreidt kan in een later stadium ook sprake zijn van endocriene klachten door compressie van de hypofyse. Bij compressie van de vaten en zenuwen die door het foramen opticum en fissura orbitalis superior lopen, ontwikkelt zich een specifiek symptomencomplex welke in de literatuur als het 'apex orbitae syndroom' wordt beschreven.³ Dit symptomencomplex bestaat uit visusdaling, oogspierparese, disfunctie van het sympatisch zenuwstelsel, exophthalmus, ptosis en hevige retro-orbitale hoofdpijn. In zeldzame gevallen kan de patiënt ook klagen over anosmia, nasale obstructie, hypoacusis en nasale afscheiding. Het feit dat bovengenoemde klachten zelden samen optreden in combinatie met de ontoegankelijkheid van de sinus sphenoidalis bij KNO-onderzoek maken de vroege diagnostiek van een mucocèle van het sphenoid bijzonder lastig.^{2,4} Aanvullend röntgenologisch onderzoek speelt hierbij dan ook een essentiële rol. Bij de MRI-scan zijn de transversale en coronaire doorsnedes uitermate geschikt om een nauwkeurige uitbreiding van de mucocèle weer te geven ten opzichte van de omliggende structuren. Een CT-scan toont echter duidelijker de localisaties waar het botweefsel is aangetast.⁴

De behandeling van een mucocèle bestaat in principe uit chirurgische drainage. In geval van een mucocèle van de sinus sphenoidalis kan dit transnasaal of bucogingivaal geschieden. Transnasale drainage kan bij een solitaire mucocèle van de sinus sphenoidalis goed worden uitgevoerd met behulp van een endoscoop en verdient in principe de voorkeur.⁵ De bucogingivale benadering dient voornamelijk te worden toegepast bij grotere mucocèles. Via een bucogingivale benadering kan namelijk een meer uitgebreide sanering van het neusbijholtesysteem plaatsvinden, bijvoorbeeld via een Denker-procedure.

Bij onze patiënte was sprake van een mucocèle van het gehele linker neusbijholtesysteem, inclusief de sinus maxillaris en de sinus sphenoidalis, zodat derhalve voor een Denker-procedure werd gekozen. De mucocèle compromitteerde de linker nervus opticus, resulterend in blindheid van het linker oog. Dit is een zeldzame complicatie die slechts sporadisch in de literatuur wordt beschreven.^{7,8,9} Uit angst voor compressie van de contralaterale nervus opticus, met gevaar voor blindheid



Figuur 3. Schematische weergave van de anatomie van de sinus sphenoidalis en de omliggende structuren.

van het nog enig goed functionerende oog, werd bij onze patiënte besloten om de mucocèle met spoed te marsupialiseren. Bilaterale blindheid door een mucocèle in de sinus sphenoidalis werd tot op heden drie maal in de literatuur beschreven.^{7,8,10}

Concluderend laat deze casus zien dat bij beginnende visusklachten er differentiaal diagnostisch ook aan pathologie van de neusbijholten en in het bijzonder aan pathologie van de sinus sphenoidalis dient te worden gedacht. Indien bij een mucocèle van de sinus sphenoidalis de diagnose vroegtijdig wordt gesteld kan met behulp van een spoed-ingreep blijvend een- of zelfs tweezijdig visusverlies worden voorkomen.

KEYWORDS

Unilateral Blindness, Mucocele, Sphenoid Sinus

Referenties

- 1 Brockbank M.J., Brookes G.B. The sphenoiditis spectrum. *Clin. Otolaryngol.* 1991; 16: 15-20.
- 2 Sellars S.L., De Villiers J.C. The sphenoid sinus mucocele. *J. Laryngol. Otol.* 1981; 95: 493-502.
- 3 Lundgren A., Olin T. Muco-pyocoele of sphenoidal sinus or posterior ethmoidal cells with special reference to the apex orbitae syndrome. *Act. Otolaryngol.* 1961; 53: 61-79.
- 4 Barat J.L., Marchal J.C., Bracard S., Auque J., Lepoivre J. Les Mucoceles du sinus sphenoidal. *J. Neuroradiol.* 1990; 17: 135-51.
- 5 Hejazi N., Witzmann A., Hassler W. Ocular manifestations of sphenoid mucoceles: Clinical features and neurosurgical management of three cases and review of the literature. 2001; 56: 338-343.
- 6 Brown J.M., Goodhill V. In coates, Schenck & Miller (Eds.), *Otolaryngology.* 1956; 3: 71.
- 7 Maniglia A.J., Kronberg F.G., Culbertson W. Visual loss associated with orbital and sinus diseases. *Laryngoscope.* 1984 Aug; 94(8): 1050-1059.
- 8 Casteels I., De Loof E., Brock P., Jorissen M., Dralands L., Missotten L., Wilms G. Sudden blindness in a child: presenting symptom of a sphenoid sinus mucocele. *Br. J. Ophthalmol.* 1992 Aug; 76(8): 502-504.
- 9 Wurster C.F., Levine T.M., Sisson G.A. Mucocele of the sphenoid sinus causing sudden onset of blindness. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1986 Feb; 94(2): 257-259.
- 10 Hao S.P. Mucocele of the sphenoid sinus with acute bilateral blindness: report of a case. *J. Formos. Med. Assoc.* 1994 Jun; 93(6): 519-521.