

Het occipitale condylsyndroom

Occipital condyle syndrome

Mw. L.P. Oosterveld¹, E.J. Wouda², G. Karas³, R.H. Boerman⁴, B.C. ter Meulen²

Samenvatting

In dit artikel worden vier patiënten met een oncologische voorgeschiedenis besproken, die zich presenterden met geïsoleerde uitval van de nervus hypoglossus en hoofdpijn. Beeldvormend onderzoek toonde in alle vier de gevallen schedelbasismetastasen ter plaatse van de ipsilaterale occipitale condyl. Deze patiënten ondergingen radiotherapie waarna vooral de pijn afnam. Uitval van de nervus hypoglossus in combinatie met ipsilaterale hoofdpijn wordt het occipitale condylsyndroom genoemd en is kenmerkend voor schedelbasismetastasen. Bij vrouwen betreft het meestal metastasen van een mammacarcinoom en bij mannen metastasen van het prostaatcarcinoom. Voor het aantonen van metastasen in de occipitale condyl heeft MRI de voorkeur. Radiotherapie is de meest toegepaste behandeling.

(*Tijdschr Neurol Neurochir* 2015;116(2):103-107)

Summary

This article discusses four patients with a history of cancer with isolated hypoglossal nerve palsy and ipsilateral headache. In all four patients, imaging showed skull base metastases in the ipsilateral occipital condyle. These patients underwent radiotherapy, after which the headache resolved. Hypoglossal nerve palsy in combination with ipsilateral headache is called the occipital condyle syndrome and may characterise skull base metastases. Breast carcinoma is the major cause of skull metastases in women while prostate carcinoma is the leading cause in men. MRI is the preferred method to detect occipital condyle metastases. Radiotherapy is the most common treatment.

Inleiding

Het occipitale condylsyndroom bestaat uit unilaterale occipitale pijn, geassocieerd met ipsilaterale uitval van de nervus hypoglossus. De oorzaak is tumorinfiltratie van de occipitale condyl en is kenmerkend voor metastasen in de schedelbasis.¹ Het is een stereotiep syndroom en niet moeilijk te diagnosticeren. Desondanks is het in de literatuur niet vaak beschreven.¹⁻⁸ Het occipitale condylsyndroom wordt geïllustreerd aan de hand van vier patiënten (zie *Tabel 1*).

Ziektegeschiedenis

Patiënt 1 was een 62-jarige vrouw die zich presenteerde met sinds zes dagen bestaande klachten van het spreken en het slikken. Om vast voedsel te kunnen doorslikken, moest zij dit met behulp van haar vingers achter in de keel brengen, zij verslikte zich niet. Daarnaast had zij sinds twee weken veel pijn in haar nek. Patiënte was bekend met een stadium IV mammacarcinoom. Bij het neurologisch onderzoek was er een dysartrie, wisselend in ernst. Bij het uitsteken van de tong devieerde deze naar links. Er was geen atrofie van de tongmusculatuur.

¹AIOS neurologie, afdeling Neurologie, Sint Lucas Andreas Ziekenhuis, Amsterdam, ²neuroloog, afdeling Neurologie, Sint Lucas Andreas Ziekenhuis, Amsterdam, ³radioloog, afdeling Radiologie, Sint Lucas Andreas Ziekenhuis, Amsterdam, ⁴neuroloog, afdeling Neurologie, Ziekenhuis Rijnstate, Arnhem.

Correspondentie graag richten aan: mw. L.P. Oosterveld, Sint Lucas Andreas Ziekenhuis, afdeling Neurologie, Jan Tooropstraat 164, 1061 AE Amsterdam, tel. +31 (0)20 510 8780, e-mailadres: l.oosterveld@slaz.nl.

Belangenconflict/Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Trefwoorden: nervus hypoglossusuitval, occipitale condylsyndroom, schedelbasismetastase.

Keywords: hypoglossal nerve palsy, occipital condyle syndrome, skull base metastasis.

Ontvangen 25 februari 2014, geaccepteerd 8 september 2014.

Tabel 1. Overzicht van de beschreven patiënten

Patiënt	Geslacht	Leeftijd	Voorgeschiedenis	CT-schedelbasis	MRI	Botscentigrafie	Behandeling
1	vrouw	62	mammacarcinoom	+	nv	nv	RT
2	vrouw	45	mammacarcinoom	nv	+	+	RT
3	man	67	prostaat-/ darmcarcinoom	nv	+	nv	RT
4	vrouw	74	mammacarcinoom	nv	+	nv	geen

afkortingen: nv = niet verricht, RT = radiotherapie

Behoudens deze uitval van de nervus hypoglossus links, waren er aan de overige hersenzenuwen geen afwijkingen. Op verdenking van een metastase in het beloop van de nervus hypoglossus werd een CT van de schedelbasis verricht, die een lytische laesie ter plaatse van de linker occipitale condyl liet zien (zie *Figuur 1, pagina 105*). Na radiotherapie verminderden de klachten en was de spraak weer normaal. De patiënte overleed enkele maanden later aan de gevolgen van het mammacarcinoom.

Patiënt 2 was een 45-jarige vrouw die gediagnosticeerd was met een mammacarcinoom van de linker borst met ossale metastasen. Zij ontwikkelde in twee weken een progressieve links occipitale hoofdpijn en slikproblemen. Bij het neurologisch onderzoek werd bij uitsteken van de tong deviatie naar links gezien, met aanzienlijke atrofie van de linkerkant van de tong (zie *Figuur 2, pagina 105*). Een botscentigrafie die vier maanden eerder was verricht, liet al een actieve laesie links occipitaal zien (zie *Figuur 3, pagina 105*). Er werden destijds geen bijpassende klachten vermeld. Op een MRI-scan van de hersenen was een tumormassa, gedeeltelijk aankleurend na toediening van gadolinium, op dezelfde locatie te zien. Ze kreeg radiotherapie op de schedelbasis met goed resultaat.

Patiënt 3 was een 67-jarige man met sinds één maand bestaande hoofdpijn. Het betrof een hevige pijn links in de nek met uitstraling naar links frontaal. Sinds één dag had hij daarbij episodes van spreken met een dubbele tong en moeite met het slikken. Hij kon zijn tong daarbij niet goed naar links brengen. Hij was sinds negen jaar bekend met een ossaal gemetastaseerd prostaatscarcinoom. Twee jaar voor presentatie werd tevens een darmcarcinoom gediagnosticeerd. Bij het neurologisch onderzoek was er bij het uitsteken van de tong deviatie naar links met atrofie van de tongmusculatuur links. De CT-hersenen toonde geen afwijkingen, de schedelbasis was echter niet volledig in beeld gebracht. De MRI-hersenen toonde een afwijking, verdacht voor een ossale

metastase van de linker occipitale condyl (zie *Figuur 4, pagina 105*). Als behandeling onderging patiënt radiotherapie, waarna de hoofdpijn verdween.

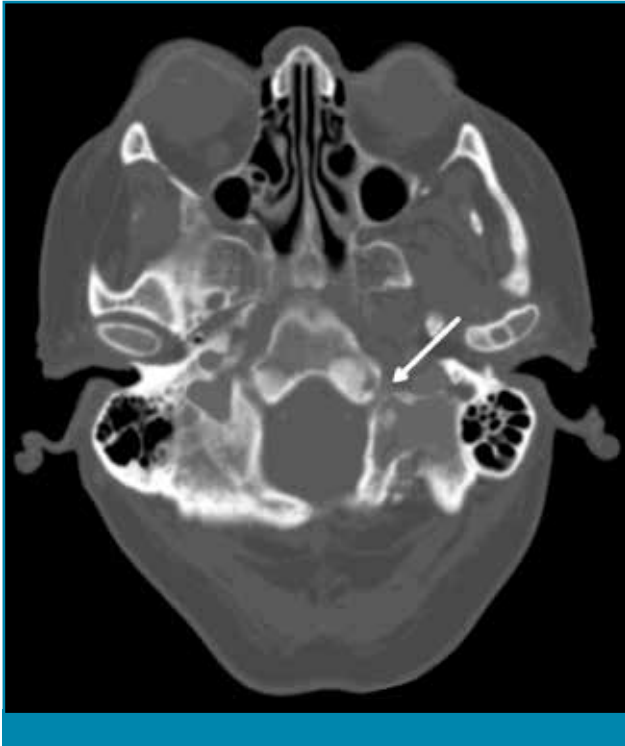
Patiënt 4 was een 74-jarige vrouw, bekend met ossaal gemetastaseerd longcarcinoom (adenocarcinoom). Zij presenteerde zich met sinds enkele weken een progressief onduidelijke spraak. Daarbij had zij pijn in het achterhoofd aan de linkerkant. Bij het neurologisch onderzoek was er atrofie en een parese van de tongmusculatuur links. De MRI-hersenen toonde een metastase in de linker occipitale condyl. In de maand na presentatie was er progressie van de klinische verschijnselen, patiënte kon niet goed meer spreken en slikken. Er werd een palliatief beleid gevoerd en kort daarop overleed patiënte.

Beschouwing

Alle vier beschreven patiënten presenteerden zich met enkelzijdige hoofdpijn of nekpijn, ipsilaterale geïsoleerde uitval van de nervus hypoglossus met een maligniteit in de voorgeschiedenis. Zij hadden allen een metastase van de schedelbasis in de occipitale condyl. De combinatie van verschijnselen, pijn en ipsilaterale geïsoleerde uitval van de nervus hypoglossus, wordt het occipitale condylsyndroom genoemd.¹ Het beloop van de nervus hypoglossus (n. XII) door de schedelbasis is bepalend voor het karakteristieke syndroom. De zenuw ontstaat vanuit de nucleus hypoglossus in het ventrale deel van de medulla en verlaat de schedel door een eigen foramen: de canalis hypoglossus. Dit foramen ligt in het anteriore gedeelte van de occipitale condyl, het ellipsvormige deel aan de onderzijde van het os occipitale. De nervus hypoglossus bestaat uit somatomotorische vezels en innerveert alle intrinsieke en extrinsieke tongspieren, met uitzondering van de m. palatoglossus.⁹

Oorzaken van nervus hypoglossusuitval

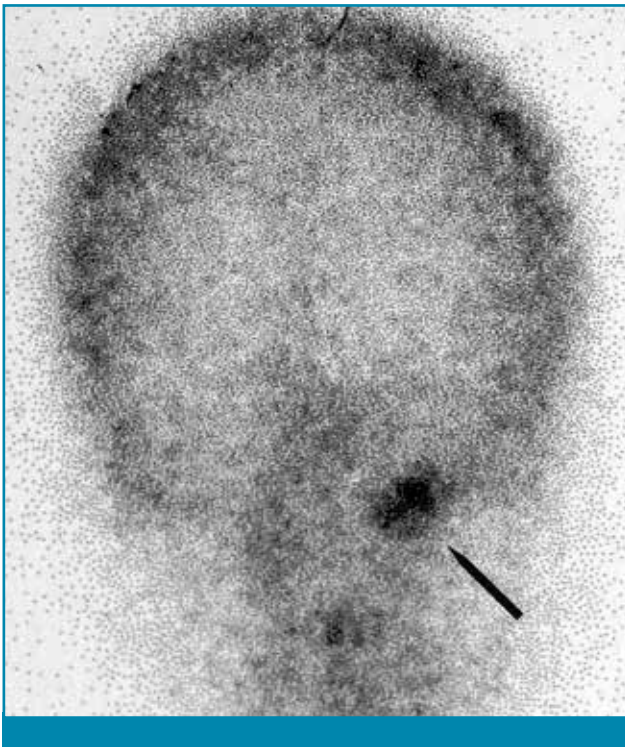
In een serie van 100 patiënten met nervus hypoglossus-uitval was in bijna de helft van de gevallen een tumor



Figuur 1. CT-schedelbasis van patiënte 1 met een lytische laesie ter plaatse van de linker occipitale condyl en vernauwing van de canalis hypoglossus (witte pijl).



Figuur 2. Patiënte 2 met atrofie van de linkerzijde van de tong met deviatie naar links.



Figuur 3. Botscintigrafie van patiënte 2 met een actieve laesie links occipitaal.



Figuur 4. Axiale T1-opname na intraveneuze contrasttoediening met een aankleurende massa met perineurale uitbreiding ter plaatse van de linker canalis hypoglossus. Let op: de normale canalis hypoglossus (rechts) kleurt fel aan vanwege de veneuze plexus. Er is een relatieve afname van de aankleuring in de canalis hypoglossus links (witte pijl). Verder is er pathologische aankleuring ter plaatse van de occipitale condyl links (zwarte pijl).

de oorzaak. De tumoren waren gelokaliseerd in de medulla, in de subarachnoïdale ruimte, in de schedelbasis ter plaatse van de canalis hypoglossus of in de nek. De overige oorzaken waren: trauma, medullaire infarcten (Wallenberg-syndroom), Chiari-malformatie/syrinx, operatie, bestraling, infectie, multipole sclerosis en het Guillain-Barré-syndroom. De meeste patiënten in deze serie hadden ook uitval van andere hersenzenuwen of andere neurologische verschijnselen als een nystagmus of internucleaire oftalmoplegie.¹⁰ Daarnaast verschijnen er met enige regelmaat case-reports waarin dissectie van de arteria carotis interna als oorzaak van nervus hypoglossusuitval beschreven is, doorgaans in combinatie met uitval van andere hersenzenuwen en/of het Horner-syndroom.¹¹⁻¹⁵ Geïsoleerde uitval van de nervus hypoglossus is veel zeldzamer. In een serie van negen patiënten met unilaterale nervus hypoglossusuitval zonder andere neurologische verschijnselen, was bij drie patiënten de oorzaak een maligniteit, bij één een Chiari-malformatie, bij één een durale arterioveneuze fistel en bij de overige vier patiënten was geen oorzaak gevonden.¹⁶

Schedelbasismetastasen

Uit het voorgaande blijkt dat een metastase van de schedelbasis de meest voorkomende oorzaak is van uitval van de nervus hypoglossus. Van alle patiënten met kanker heeft 4% metastasen in de schedelbasis. De drie meest voorkomende primaire tumoren zijn mamma-, long- en prostaatkarcinomen. De diagnose van schedelbasismetastasen kan moeilijk zijn als de patiënt niet bekend is met een maligniteit.^{1,17} Schedelbasismetastasen kunnen verschillende klinische syndromen veroorzaken hetgeen uiteraard afhangt van de plaats van de metastase. Na evaluatie van de klinische en radiologische data van 43 patiënten identificeerde Greenberg vijf verschillende syndromen: de orbitale, parasellaire, middelste schedelgroeve, foramen jugulare en het occipitale condylsyndroom.¹ Uit een review waarin 279 gevallen van schedelbasismetastasen werden geanalyseerd, bleek in 16% van de gevallen sprake te zijn van het occipitale condylsyndroom.¹⁷ In de grootste gerapporteerde serie van het occipitale condylsyndroom hadden negen van de elf patiënten een bekende primaire tumor. Borstkanker was de meest voorkomende maligniteit bij vrouwen (twee van de drie) en prostaatkanker was het meest voorkomend bij mannen (vier van de acht). Bij twee patiënten was het occipitale condylsyndroom de eerste manifestatie van een metastase.² In de serie van Greenberg was het occipitale condylsyndroom het meest stereotiepe syndroom dat gemakkelijk klinisch en radiologisch te diagnosticeren was. Toch is in de literatuur geïsoleerde

nervus hypoglossusuitval op basis van metastasen in de occipitale condyl zelden beschreven.¹⁻⁸

Klinische verschijnselen

De klinische verschijnselen van het occipitale condylsyndroom zijn occipitale pijn met vaak dysartrie en dysfagie gerelateerd aan zwakte van de tongmusculatuur. Uitval van de nervus hypoglossus veroorzaakt ipsilaterale zwakte van de tongmusculatuur waardoor de tong naar de aangedane zijde devieert. Bij langer bestaande uitval ontstaat atrofie (zie *Figuur 2*). De pijn is hevig, continu en overwegend unilateraal occipitaal gelokaliseerd. Flexie van de nek of rotatie naar de contralaterale zijde doet de pijn verergeren. Palpatie van het aangedane (sub)occipitale gebied is gevoelig.^{1,2} De pijn kan aan de hypoglossus uitval vooraf gaan, met een interval variërend van enkele dagen tot tien weken.² In gevallen van nervus hypoglossusuitval op basis van andere oorzaken wordt deze pijn niet gerapporteerd.¹⁰ Derhalve suggereert uitval van de nervus hypoglossus en unilaterale occipitale pijn neoplastische infiltratie van de occipitale condyl, zelfs als de patiënt niet bekend is met een maligniteit.³

Beeldvorming

Om occipitale condylmetastasen aan te tonen heeft MRI de voorkeur. Hierbij zijn de axiale en sagittale T1-gewogen beelden voor en na intraveneuze contrasttoediening het meest bruikbaar. In een vroeg stadium wordt de hoge T1-sigitaalintensiteit van het beenmerg (vet) vervangen door abnormaal T1-hypo-intens weefsel, wat MRI een hogere sensitiviteit geeft dan CT.¹⁷ Contrastaankeuring van de canalis hypoglossus alleen is niet direct bewijzend voor pathologie, aangezien er in de canalis hypoglossus naast de nervus hypoglossus ook vasculaire structuren gelokaliseerd zijn.¹⁸ Bij onze patiënten was verminderde aankeuring in de aangedane canalis hypoglossus een teken van tumorale infiltratie (afname van de normale veneuze aankeuring, zie *Figuur 4*). Voor het aantonen van botmetastasen in het algemeen is FDG-PET/CT vergelijkbaar met MRI. Beide technieken zijn sensitiever dan CT en botsintigrafie.¹⁹ Met CT kunnen condyllaesies het beste weergegeven worden met scans gereconstrueerd in de botsetting om lytische of osteoblastische botlaesies weer te geven. De snellere beschikbaarheid van CT in de meeste centra kan een voordeel zijn ten opzichte van MRI. Botsintigrafie kan een aanvulling zijn op CT en MRI, echter in een vroeg stadium kunnen laesies onzichtbaar zijn bij afwezigheid van een osteoblastische respons. Een conventionele röntgenfoto kan boterosie aantonen, maar dit onderzoek heeft een zeer lage sensitiviteit en is daarmee niet bruikbaar.^{17, 19}

Aanwijzingen voor de praktijk

1. Bij dysartrie moet worden gelet op de kracht en eventuele atrofie van de tongmusculatuur, vooral bij patiënten met kanker.
2. Denk bij geïsoleerde uitval van de nervus hypoglossus in combinatie met ipsilaterale occipitale pijn aan een metastase in de occipitale condyl.
3. Het occipitale condylsyndroom kan de eerste manifestatie van een gemetastaseerde maligniteit zijn.
4. Voor het aantonen van metastasen in de occipitale condyl heeft MRI de voorkeur.

De exacte sensitiviteit en specificiteit van MRI voor het aantonen van condylmetastasen is niet bekend. Van alle in de literatuur beschreven MRI-scans in gevallen van het klinisch occipitale condylsyndroom, waren er slechts twee scans zonder afwijkingen. Er was echter geen informatie gegeven over de sequenties of het toedienen van contrastmiddel.^{3,6} Bij één van deze gevallen toonde de CT-schedelbasis wel een metastase, terwijl bij de andere casus de CT en botsctigrafie ook negatief waren.^{3,6} Zorgvuldige beoordeling van de occipitale condyl door de radioloog is noodzakelijk om metastasen aan tonen. Het verstrekken van voldoende klinische gegevens en laag doorscannen zijn daarom cruciaal voor het stellen van de diagnose.²⁰ Bij patiënt 3 was op CT de schedelbasis onvoldoende in beeld gebracht, waardoor de metastase mogelijk in eerste instantie gemist was.

Behandeling

De behandeling van het occipitale condylsyndroom is afhankelijk van de aard van de onderliggende tumor. Palliatieve radiotherapie is de meest toegepaste behandeling. De meeste patiënten uit de beschreven series hadden hierdoor verlichting van de pijn en in enkele gevallen was er herstel van de nervus hypoglossusuitval. Ook chemotherapie kan effect hebben op de pijn en uitval.¹⁻³

Conclusie

Het occipitale condylsyndroom bestaat uit unilaterale uitval van de nervus hypoglossus in combinatie met occipitale pijn aan dezelfde zijde. Deze combinatie van symptomen suggereert neoplastische infiltratie van de occipitale condyl, zelfs als er geen bekende maligniteit is.

Referenties

1. Greenberg HS, Deck MDF, Vikram B, et al. Metastasis to the base of the skull: clinical findings in 43 patients. *Neurology* 1981;31:530-7.
2. Capobianco DJ, Brazis PW, Rubino FA, et al. Occipital condyle syndrome. *Headache* 2002;42:142-6.
3. Moris G, Roig C, Misiego M, et al. The distinctive headache of the occipital condyle syndrome: a report of four cases. *Headache* 1998;38:308-11.
4. Bahl A, Suresh P, Talwar V, et al. Occipital condyle syndrome as a rare metastatic presentation of small cell lung carcinoma. *Neurol India* 2010;58:666-8.
5. Marruecos J, Conill C, Valdivieco I, et al. Occipital condyle syndrome secondary to bone metastases from rectal cancer. *Clin Transl Oncol* 2008;10:58-60.
6. Moeller JJ, Shivakumar S, Davis M, et al. Occipital condyle syndrome as the first sign of metastatic cancer. *Can J Neurol Sci* 2007;34:456-9.
7. Salamanca JI, Murrieta C, Jara J, et al. Occipital condyle syndrome guiding diagnosis to metastatic prostate cancer. *Int J Urol* 2006;13:1022-4.
8. Pavithran K, Doval DC, Hukku S, et al. Isolated hypoglossal nerve palsy due to skull base metastasis from breast cancer. *Australas Radiol* 2001;45:534-5.
9. Blumenfeld H. *Neuroanatomy through clinical cases*. Sunderland: Sinauer; 2002.
10. Keane JR. Twelfth-nerve palsy. *Arch Neurol* 1996;53:561-6.
11. Mokri B, Silbert PL, Schievink WI, et al. Cranial nerve palsy in spontaneous dissection of the extracranial internal carotid artery. *Neurology* 1996;46:356-9.
12. Ferlazzo E, Gasparini S, Arcudi L, et al. Isolated hypoglossal nerve palsy due to spontaneous carotid artery dissection: a neuroimaging study. *Neurol Sci* 2013;34:2034-4.
13. Riancho J, Infante J, Mateo JI, et al. Unilateral isolated hypoglossal nerve palsy associated with internal carotid artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2013;84(6):706.
14. Epstein E, Khan MA, Francis D, et al. Carotid artery dissection causing hypoglossal nerve palsy. *BMJ Case Rep* 2012;2012.
15. Kasravi N, Leung A, Silver I, et al. Dissection of the internal carotid artery causing Horner syndrome and palsy of cranial nerve XII. *CMAJ* 2010;182:E373-7.
16. Combarros O, Alvarez de Arcaya A, Berciano J. Isolated unilateral hypoglossal nerve palsy: nine cases. *J Neurol* 1998;245:98-100.
17. Laigle-Donadey F, Taillibert S, Martin-Duverneuil N, et al. Skull-base metastases. *J Neurooncol* 2005;75:63-9.
18. Stuckey SL. Dilated venous plexus of the hypoglossal canal mimicking disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1999;20:157-8.
19. Yang HL, Liu T, Wang XM, et al. Diagnosis of bone metastases: a meta-analysis comparing 18FDG PET, CT, MRI and bone scintigraphy. *Eur Radiol* 2011;21:2604-17.
20. Loevner LA, Yousem DM. Overlooked metastatic lesions of the occipital condyle: a missed case treasure trove. *Radiographics* 1997;17:1111-21.