

## Neuroradiozoölogie

### Neuroradiozoölogy

J. Kliffen<sup>1</sup>, dr. M. Engelen<sup>2</sup>, dr. G. Karas<sup>3</sup>, C.E.P. van Munster<sup>1</sup>

#### Samenvatting

Neurologische aandoeningen kunnen karakteristieke radiologische manifestaties hebben die doen denken aan een dier of een deel daarvan. Wanneer een dier eenmaal gespot is, zal deze meestal een volgende keer goed herkend worden. Daarom kan enige zoölogische kennis zinvol zijn om deze associaties te gebruiken voor het stellen van een neurologische diagnose. Hierbij dienen de dieren wel op de juiste manier benaderd te worden. Wij zouden de term *neuroradiozoölogie* willen introduceren om de kennis van dieren in de neurologische wereld te omschrijven. In dit artikel wordt een zestal voorbeelden gepresenteerd.

(Tijdschr Neurol Neurochir 2015;116(4):222-227)

#### Summary

Various neurological conditions have characteristic radiological phenomena and may resemble animals or part of an animal. Generally, animals are easily recognizable after one has been spotted for the first time. Certain zoological knowledge might therefore be useful in the diagnostic process of a suspected neurological condition, albeit that these animals should be approached in the correct manner. We would like to introduce the term *neuroradiozoölogy* to describe the zoological knowledge in the neurological world. In this article six species will be presented.

#### Inleiding

In het verleden was het de neuropatholoog die post-mortaal neurologische structuren of afwijkingen hiervan benoemde, en geregeld een naam gaf waarmee die structuur overeenkwam. Voorbeelden hiervan zijn de hippocampus (zeepaardje), de corpora mammillaria (borsten), de amygdala (amandel) en de nucleus olivaris (olijfkern). Tegenwoordig kan met behulp van beeldvormende onderzoeken, in het bijzonder *magnetic resonance imaging* (MRI), hersenweefsel tijdens het leven en ziekte afgebeeld worden. Neurologische aandoeningen kunnen karakteristieke radiologische manifestaties hebben die doen denken aan een dier, of lichaamsdeel hiervan. Dieren zijn meestal goed herkenbaar en te onthouden. Associaties met ziekteverschijnselen zouden daarom behulpzaam kunnen zijn bij het stellen van een diagnose. In de hedendaagse neuroradiologie zijn veel diersoorten te vinden. Om de klinische toepasbaarheid

te illustreren kunt u in dit artikel zelf een zestal exemplaren spotten.

#### Gezicht van de reuzenpanda: ziekte van Wilson

De ziekte van Wilson is een autosomaal recessief overervende aandoening van het kopermetabolisme. Door een disfunctionerend kopertransporteiwit stapelt het metaal op in organen, voornamelijk de lever en de hersenen.<sup>1</sup> De ziekte kan zich op bijna iedere leeftijd openbaren, en heeft een breed palet aan neurologische verschijnselen, zoals bewegingsstoornissen, cognitief disfunctioneren, gedragsproblematiek en epilepsie. Vroegtijdige herkenning is belangrijk voor het instellen van een adequate behandeling. Onderdeel van de diagnostiek is een MRI van de hersenen. Hierop kunnen signaalveranderingen en atrofie van de basale kernen, cerebrale witte stof en infratentoriële structuren gevonden worden.<sup>2</sup> Haast

<sup>1</sup>AIOS neurologie, afdeling neurologie, Onze Lieve Vrouwe Gasthuis locatie West, Amsterdam, <sup>2</sup>kinderneuroloog, afdeling kinderneurologie, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam, <sup>3</sup>neuroradioloog, afdeling radiologie, Onze Lieve Vrouwe Gasthuis, Amsterdam.

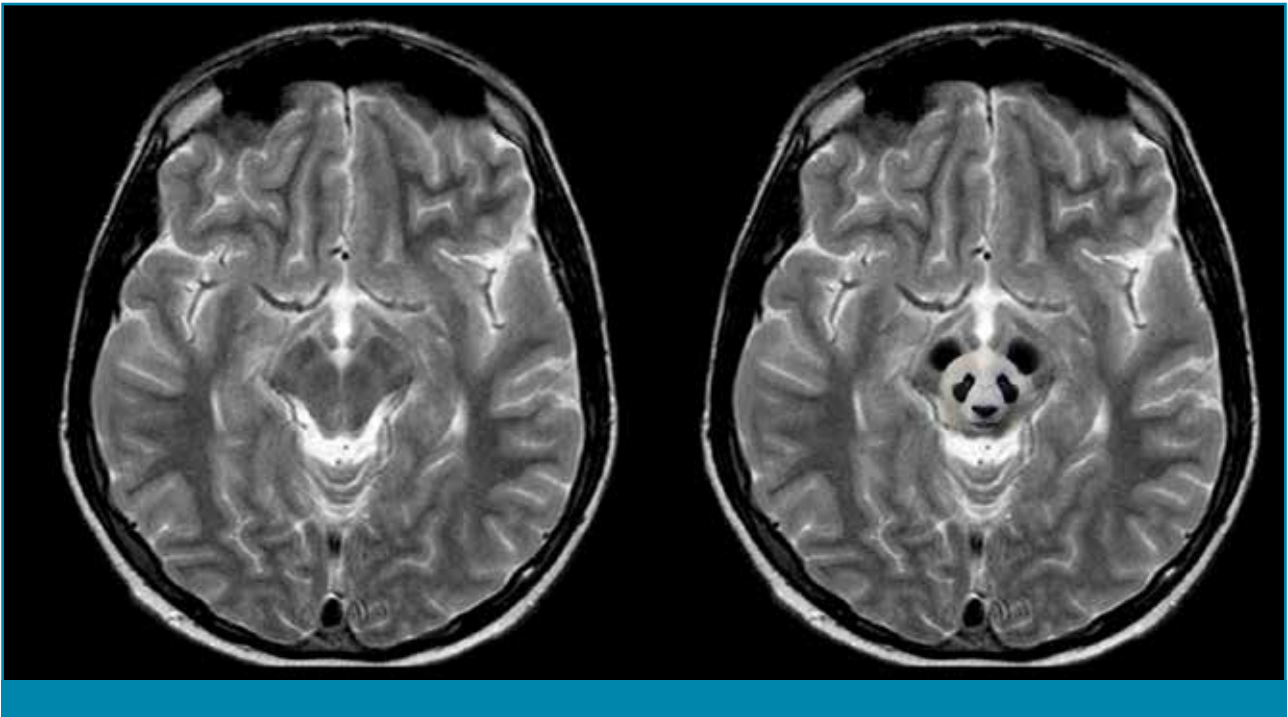
Correspondentie graag richten aan: J. Kliffen / C.E.P. van Munster, Afdeling Neurologie, St. Lucas Andreas ziekenhuis, Jan Tooropstraat 164, 1061 AE, Amsterdam, tel: +31 (0) 20 510 8911, fax: +31 (0) 20 6837198, e-mailadres: j.kliffen@slaz.nl / c.vanmunster@slaz.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

**Trefwoorden:** diagnostiek, dieren, MRI, neuroradiologie.

**Keywords:** animals, diagnostics, MRI, neuroradiology.

Ontvangen 28 juni 2015, geaccepteerd 27 oktober 2015.



**Figuur 1. Transversale T2-gewogen MRI van een 13-jarige jongen met de ziekte van Wilson.** In het mesencefalon is het gezicht van de reuzenpanda herkenbaar.

pathognomonisch voor de ziekte van Wilson is de herkenning van het gezicht van de reuzenpanda (zie *Figuur 1*). Het gezicht van de reuzenpanda is te herkennen op axiale T2-gewogen coupes door het mesencefalon. Een groot deel van deze structuur is hyperintens geworden, waarbij het signaal in de volgende structuren relatief onveranderd is (i.e. hypo-intens): de nucleus ruber (dit zijn de ogen), de substantia nigra pars reticulata (dit zijn de oren), en de colliculus superior (dit is de mond). Prashanth et al. vonden in een serie van 56 patiënten met de ziekte van Wilson bij 1 op de 7 een reuzenpanda.<sup>2</sup>

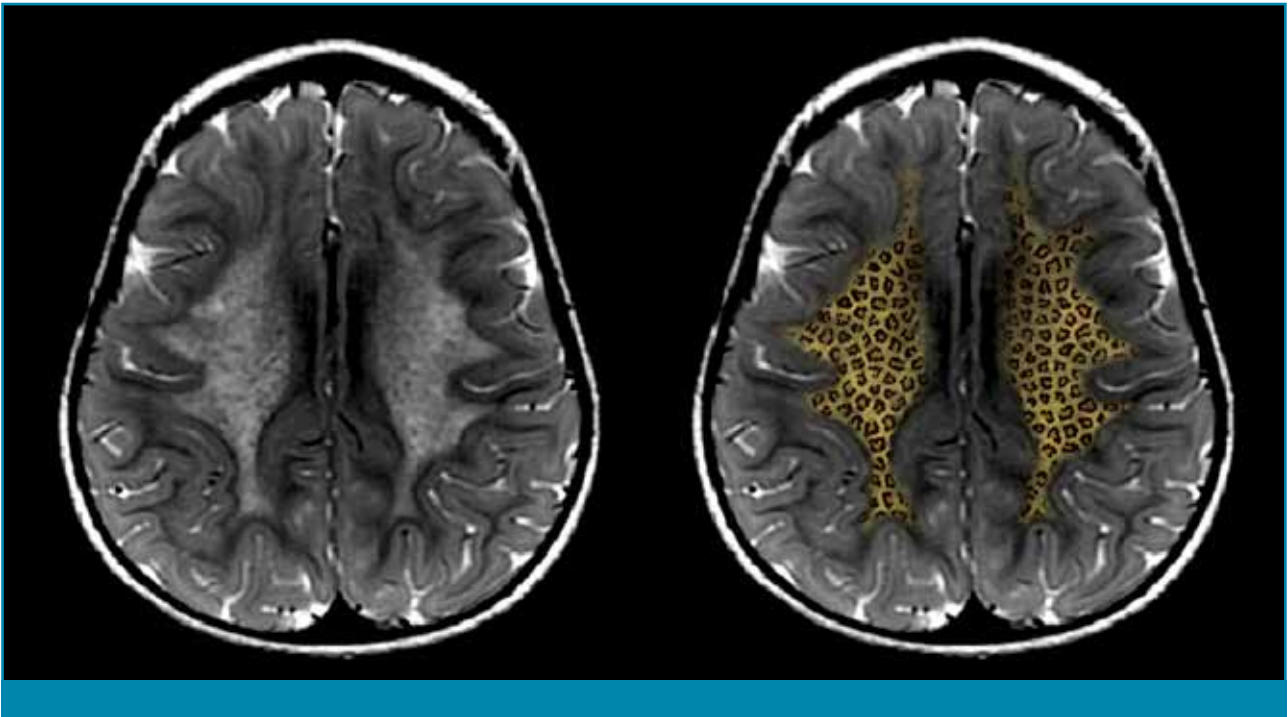
### Vacht van de tijger en het luipaard: leukodystrofie

Leukodystrofie is een verzamelnaam voor zeldzame erfelijke stofwisselingsziekten waarbij de cerebrale witte stof aangedaan is. Het manifesteert zich vaak al op de kindertijd met progressieve neurologische uitvalsverschijnselen. Tevens kan perifere zenuwpathologie prominent aanwezig zijn. Bij een typisch beloop volgt na een normale psychomotorische ontwikkeling een 'knik' in de ontwikkeling met regressie van psychomotorische vaardigheden. Het typische MRI-beeld van de hersenen laat een min of meer symmetrisch diffuus verhoogd signaal van de witte stof zien op T2-gewogen opnames, hetgeen een gevolg is van de- of dysmyelinisatie. Gedeelten van de witte stof kunnen nog een relatief normaal laag signaal hebben. Histopathologisch correleren deze gebieden met perivenulair gespaard myeline of vet-

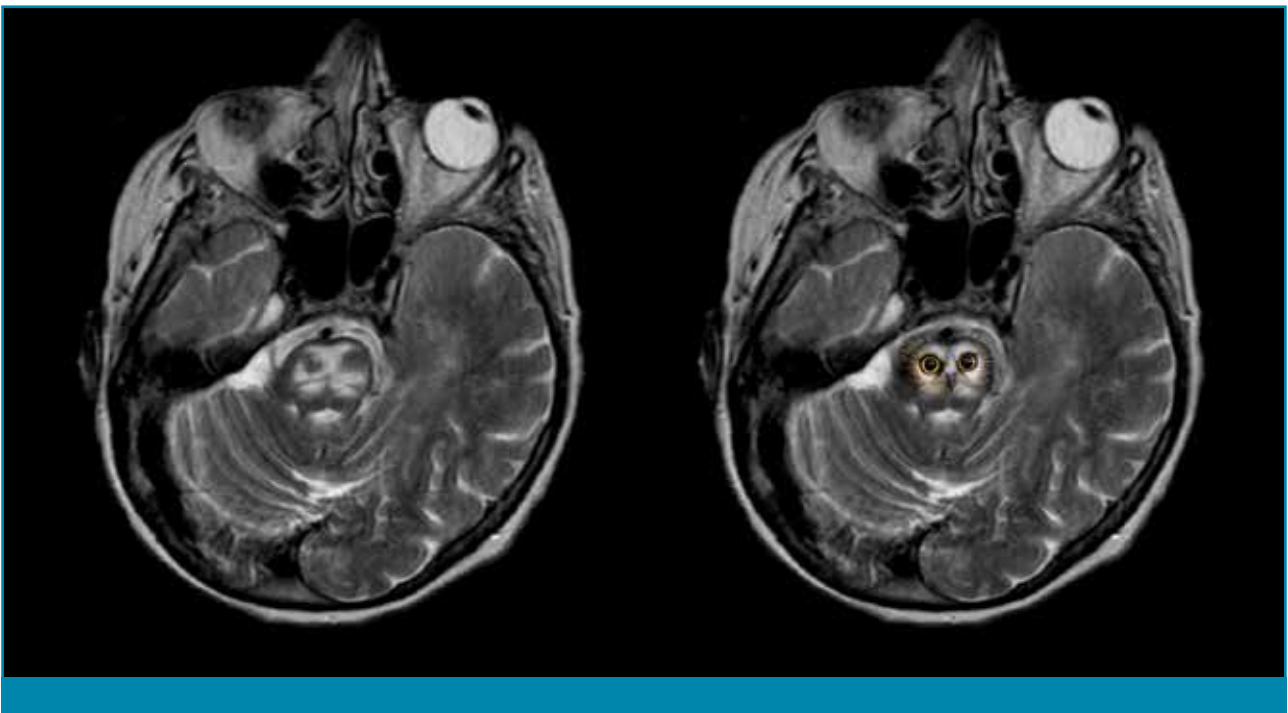
ophogingen.<sup>3</sup> Op de MRI is dit te herkennen als de vacht van de tijger (indien voornamelijk hypo-intense strepen) of het luipaard (indien voornamelijk hypo-intense stippen). Hierbij bepaalt voornamelijk de coupe-richting of er strepen of stippen te zien zijn (zie *Figuur 2, pagina 224*). Dit patroon is niet specifiek voor metachromatische leukodystrofie, maar op basis van de localisatie van de MRI-afwijkingen is het vaak mogelijk om een specifieke leukodystrofie te herkennen.<sup>4</sup>

### Uilenkop: centrale pontiene myelinolyse

Een te snelle correctie van de serumnatriumconcentratie bij een langer bestaande hyponatriëmie kan centrale pontiene myelinolyse (CPM) veroorzaken.<sup>5</sup> Bij het ontstaan van een hyponatriëmie pompen hersencellen organische osmolen (vooral aminozuren) de cel uit om gelijke osmolariteit te bereiken tussen de intracellulaire en extracellulaire ruimte. In enkele dagen ontstaat vervolgens een nieuw evenwicht. Indien het serumnatrium te snel gecorrigeerd wordt, zal de hersencel krimpen doordat het extracellulaire compartiment door de verhoogde osmolariteit water uit de cel zal onttrekken. Synthese of transmembraantransport van organische osmolen duurt te lang om het osmolaire evenwicht te herstellen. Oligodendrocyten blijken hierdoor als eerste in apoptose te gaan, en om onduidelijke reden voornamelijk in de pons. In deze fase verslechtert de patiënt in enkele dagen waarbij er hersenstamverschijnselen optreden met dysarthrie en dysfagie, tetraplegie, en soms



**Figuur 2. Transversale T2-gewogen MRI van een 2 jaar en 4 maanden oud meisje met metachromatische leukodystrofie, infantiele vorm.** In het centrum semi-ovale is de huid van het luipaard herkenbaar.

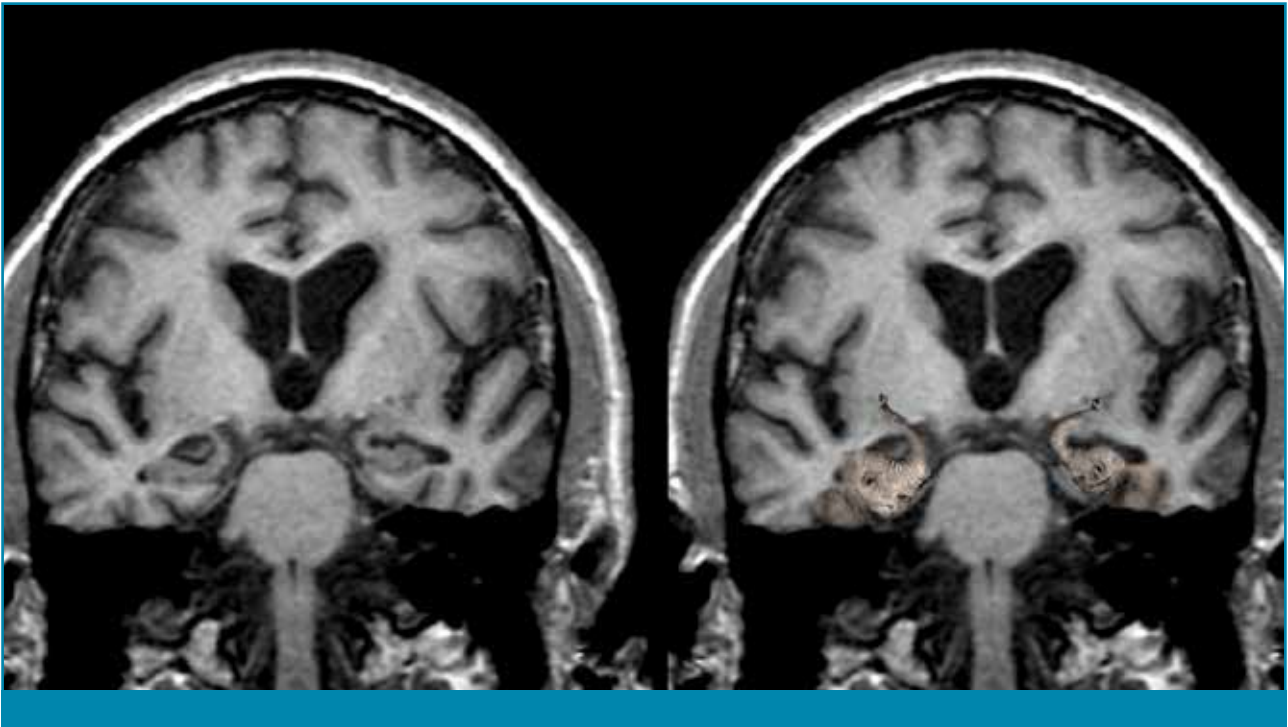


**Figuur 3. Transversale T2-gewogen MRI van een 53-jarige man met centrale pontiene myelinolyse.** De ogen van de uil worden gevormd door de corticospinale banen die relatief gespaard zijn.

oogbewegingsstoornissen. Extra-pontiene myelinolyse kan additioneel een rol spelen en kan leiden tot gedragsveranderingen en bewegingsstoornissen. De pontiene afwijkingen op de MRI doen denken aan een uilenkop, en zijn zeer karakteristiek voor CPM (zie *Figuur 3*). De duur of uitgebreidheid van deze afwijkingen lijken niet te correleren met de klinische prognose.<sup>5</sup>

### Olifant: ziekte van Alzheimer

De ziekte van Alzheimer is de meest voorkomende vorm van dementie waarbij er langzaam progressieve cognitieve stoornissen in verschillende domeinen optreden.<sup>6</sup> Deposities van extracellulaire amyloïde plaques en intraneurale neurofibrillaire *tangles* zijn de voornaamste pathofysiologische veranderingen die kunnen leiden



**Figuur 4. Coronale T1-gewogen MRI-opname ter plaatse van de mesiotemporale structuren bij een 77-jarige man met de verdenking op de ziekte van Alzheimer.** Hierbij is in beide temporaalkwabben het hoofd van een olifant te herkennen.

tot atrofie van zenuwweefsel. Vooral de mesiotemporale structuren zijn vroeg in de ziekte aangedaan. Het meten van atrofie van hippocampi en andere mesiotemporale structuren op coronale coupes van een MRI, is van diagnostische waarde voor het stellen van de diagnose ziekte van Alzheimer.<sup>7</sup> Atofie van deze structuren kan gelijkenis vertonen met een olifant met de slurf omhoog (zie *Figuur 4*). Het zien van dit dier is waarschijnlijk niet specifiek voor de ziekte van Alzheimer, aangezien ook bij andere neurodegeneratieve ziekten de mesiotemporale structuren kunnen atrofiëren.

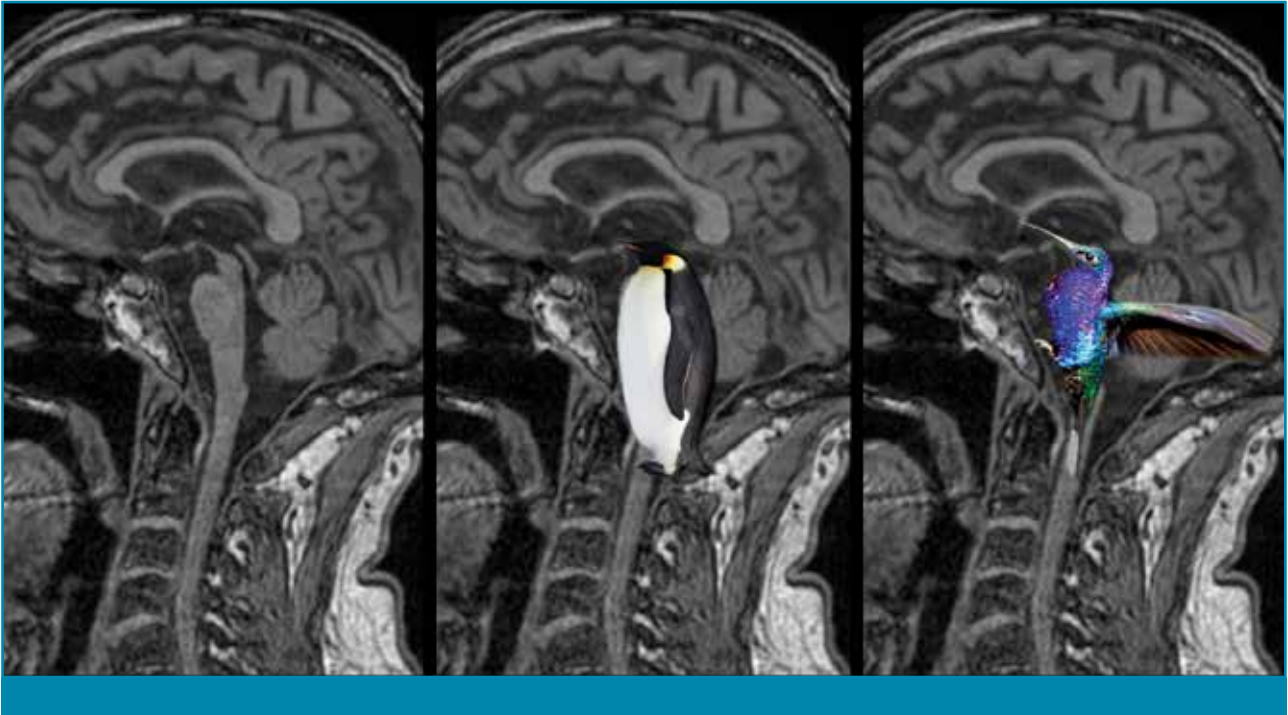
#### Kolibrie en pinguïn: progressieve supranucleaire parese

Eén van de meer zeldzame oorzaken van atypisch Parkinsonisme is progressieve supranucleaire parese (PSP). Deze ziekte wordt gekenmerkt door langzaam progressieve loopstoornissen waardoor patiënten vroeg in de ziekte ten val raken, axiale rigiditeit, bradyfrenie, een verticale blikparese, executieve functiestoornissen en psychiatrische verschijnselen.<sup>8</sup> Het onderscheid met andere neurodegeneratieve ziekten met extrapiramidale verschijnselen is vaak moeilijk. Hierbij kan beeldvormende diagnostiek behulpzaam zijn. Op MRI-beelden met sagittale coupes door de hersenstam kan atrofie van het mesencefalon en tegmentum gezien worden, waarbij de pons relatief gespaard blijft. Vanuit een ornithologisch gezichtspunt zou dit kunnen overkomen als een kolibrie of een pinguïn (zie *Figuur 5, pagina 226*). De exacte diagnostische waarde van

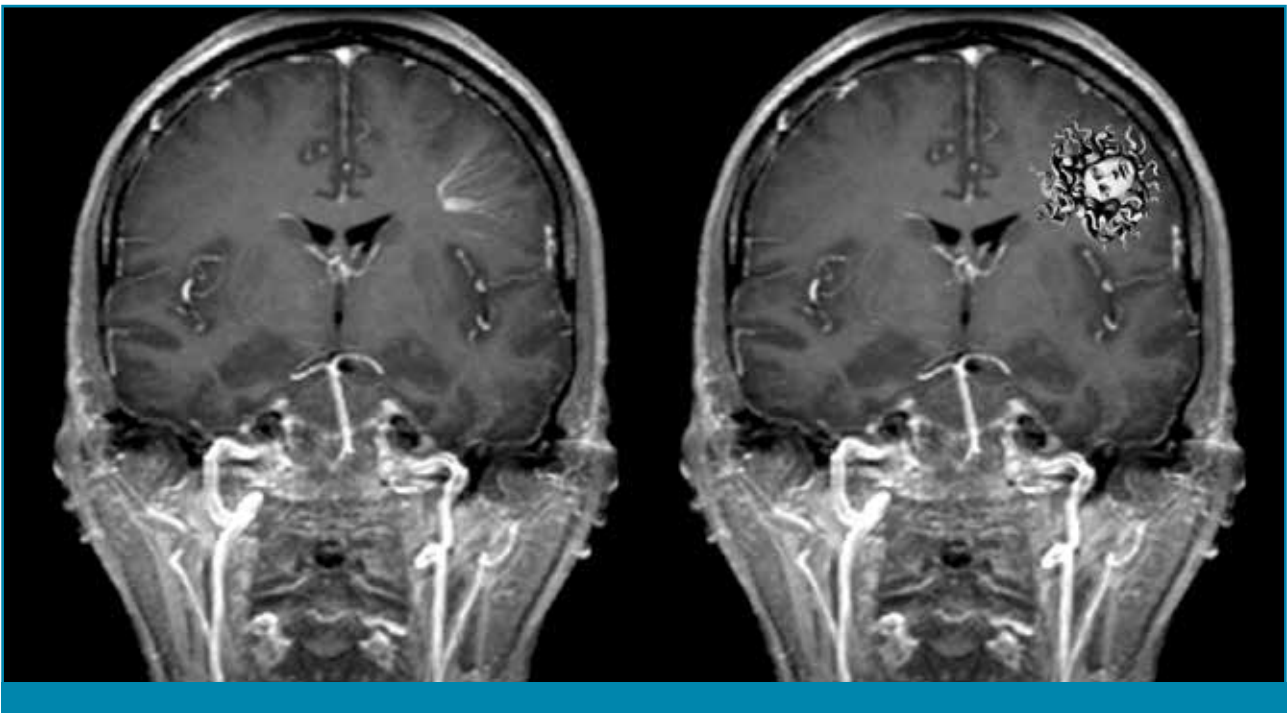
deze dieren is nooit onderzocht, maar verschillende volumemetingen van het mesencefalon hebben een bewezen diagnostische waarde voor PSP.<sup>9,10</sup> Overigens kan atrofie van het mesencefalon op de transversale beelden ook de suggestie wekken van Mickey Mouse; hoewel dit een fictief figuur is.

#### Caput Medusae, de slangenkop: developmental venous anomaly

Cerebrale vasculaire malformaties is een groep van zeldzame ziekten. De meest voorkomende malformatie binnen deze groep is een *developmental venous anomaly* (DVA). Dit zijn aangeboren variaties van de veneuze afvloed van de hersenen die bij ongeveer 3% van het postmortaal onderzoek gevonden worden.<sup>11</sup> Meestal is een DVA een toevalsbevinding, en blijft daarbij asymptomatisch gedurende het leven. De zeldzame klinische verschijnselen zijn meestal het gevolg van een bloeding. Bovendien is dit meestal het gevolg van een bloeding uit een geassocieerde cerebrale cavernieuze malformatie en niet het DVA zelf. De relatie van een DVA met andere verschijnselen, zoals hoofdpijn en epilepsie, is discutabel omdat het DVA vaak per toeval gevonden wordt. Het typische MRI-beeld is te zien op contrastopnames met gadolinium, waarbij dit de indruk geeft van een Caput Medusae. Dit mythologische figuur had een bijzonder kapsel met slangen in het haar (zie *Figuur 6, pagina 226*). Zoals bij slangen dient ook een DVA ongemoeid gelaten te worden, omdat een DVA een normaal onderdeel is van



Figuur 5. Midsagittale coupes door de hersenstam van een T1-gewogen MRI-opname van een 52-jarige man met de verdenking op progressieve supranucleaire parese. Een kolibrie (rechts) of pinguïn (midden) zijn herkenbaar. De voor-achterwaartse afstand door het mesencefalon is 12,6 mm.



Figuur 6. Coronale T1-gewogen opname na toediening van gadolinium van 46-jarige vrouw met een bij toeval gevonden *developmental venous anomaly*. Een omgedraaid Caput Medusae is te herkennen in de linker hemisfeer.

zijn omgeving en behandeling tot onvoorziene gevolgen kan leiden (voornamelijk een veneus infarct).

## Conclusie

Het herkennen van dieren in radiologische verschijnselen van neurologische ziekten kan zinvol zijn voor diagnos-

tiek en soms voor prognosestelling. Men zou dit de *neuroradiozoölogie* kunnen noemen. In dit neuroradiozoölogisch reisverslag staan acht bekende dieren omschreven waaronder zoogdieren, vogelachtige en reptielen. Hierbij is de diersoort niet geassocieerd met een bepaalde ziekte, maar het dier zelf wel (reuzenpanda, tijger en luipaard,

uil, olifant, kolibrie en pinguïn, en slangen). De geassocieerde neurologische ziekten zijn van verschillende aard: vasculair, neurodegeneratief, metabool, stofwisselings- en erfelijke ziekten. Sommige dieren kunnen gespot worden in de acute fase van de ziekte (uilenkop), terwijl andere pas na verloop van tijd ontstaan. Een enkeling heeft ook een prognostische betekenis (slangenkop). De interobservervariabiliteit voor het herkennen van deze dieren is nooit onderzocht. Waarschijnlijk zal deze aanzienlijk zijn, mede als gevolg van wisselende zoölogische kennis. Een kijkje in de neuroradiozoölogie is niet alleen vermakelijk, maar kan ook ten goede komen aan de zorg voor neurologische patiënten. Wie weet welke dieren er de komende jaren nog ontdekt worden?

### *Dankbetuiging*

De auteurs willen de heer. E.P.M. van Hees bedanken voor de technische ondersteuning bij de grafische vormgeving van de afbeeldingen.

### Referenties

1. Bandmann O, Weiss KH, Kaler SG. Wilson's disease and other neurological copper disorders. *Lancet Neurol* 2015;14:103-13.
2. Prashanth LK, Sinha S, Taly AB, Vasudev MK. Do MRI features distinguish Wilson's disease from other early onset extrapyramidal disorders? An analysis of 100 cases. *Mov Disord* 2010;25:672-8.
3. van der Voorn JP, Pouwels PJ, Kamphorst W, et al. Histopathologic correlates of radial stripes on MR images in lysosomal storage disorders. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:442-6.
4. Schiffmann R, van der Knaap MS. Invited article: an MRI-based approach to the diagnosis of white matter disorders. *Neurology* 2009;72:750-9.
5. Martin RJ. Central pontine and extrapontine myelinolysis: the osmotic demyelination syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75 Suppl 3:iii22-8.
6. McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimer Dementia* 2011;7:263-9.
7. Scheltens P, Fox N, Barkhof F, De Carli C. Structural magnetic resonance imaging in the practical assessment of dementia: beyond exclusion. *Lancet Neurol* 2002;1:13-21.
8. Williams DR, Lees AJ. Progressive supranuclear palsy: clinicopathological concepts and diagnostic challenges. *Lancet Neurol* 2009;8:270-9.
9. Kato N, Arai K, Hattori T. Study of the rostral midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Sci* 2003;210:57-60.
10. Schrag A, Good CD, Miszkiel K, et al. Differentiation of atypical parkinsonian syndromes with routine MRI. *Neurology* 2000;54:697-702.
11. Sarwar M, McCormick WF. Intracerebral venous angioma. Case report and review. *Arch Neurol* 1978;35:323-5.