

# Uw diagnose?

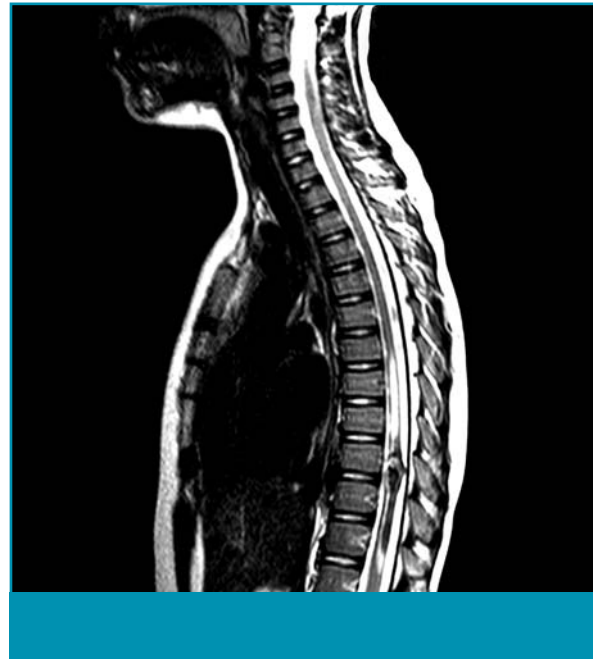
E.M.J. Cornips, E.A.M. Beuls, P.A.M. Hofman en  
J.W. Weber

*(Tijdschr Neurol Neurochir 2006;107:249-50)*

## Ziektegeschiedenis

Een 10-jarig meisje met blanco voorgeschiedenis klaagde sinds 2 dagen over pijn in de rug laag thoracaal. Dit was de reden waarom ze niet meeging op schoolreis, maar verder was zij niet ziek. Het meisje voelde 's ochtends tintelingen in de benen en kon wat moeilijker de trap op komen. De huisarts stelde een discrete paraparese vast en verwees haar met spoed naar de kinderneuroloog. Nauwelijks 1 uur later zat ze in een rolstoel met een onvolledig sensibel niveau T10 en een paraparese graad 3 tot 4 rechts en graad 2 tot 3 links.

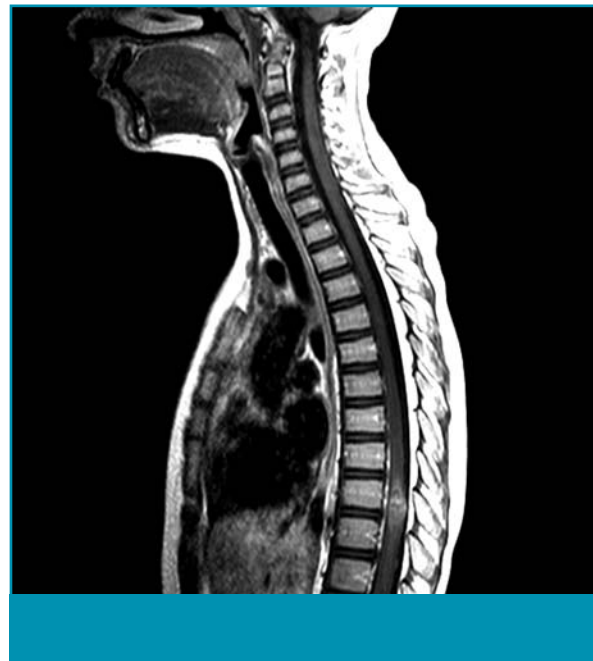
Spoed-MRI van de cervicothoracale wervelkolom



Figuur 1.



Figuur 2.



Figuur 3.

Auteurs: drs. E.M.J. Cornips en prof. dr. E.A.M. Beuls, afdeling Neurochirurgie, dr. P.A.M. Hofman, afdeling Neuroradiologie en mw. dr. J.W. Weber, afdeling Kinderneurologie, academisch ziekenhuis Maastricht, Maastricht.

Correspondentie graag richten aan drs. E.M.J. Cornips, neurochirurg, afdeling Neurochirurgie, academisch ziekenhuis Maastricht, P. Debyelaan 25, postbus 5800, 6202 AZ Maastricht, Maastricht, tel: +31 (0)43 387 50 01, e-mailadres: ecor@snch.azm.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële vergoeding: geen gemeld.

*Diagnose: De MRI en vooral de FFE-opname toonden een forse intramedullaire bloeding over 3 wervelniveaus (discusniveau T8-T9 tot en met T11). Het langgerekte donkere gebied intramedullair wijst op vers bloed, het witte signaal intramedullair vanaf T6-T7 tot boven de conus wijst op begeleidend oedeem. De centrale laesie kan niet met zekerheid benoemd worden, aangezien de acute bloedingscomponent overheerst, maar het waarschijnlijkst is een cavernoom.*

*Intramedullaire cavernomen bij kinderen zijn zeldzaam en maken <2% uit van de intramedullaire laesies in deze leeftijdscategorie. Een acute presentatie met snelle achteruitgang wordt echter klassiek beschreven in deze leeftijdscategorie, in tegenstelling tot een minder agressief beloop bij volwassenen.*

*Wanneer een patiënt met een intramedullaire bloeding op basis van een cavernoom zich presenteert met plotse, partiële en niet-progressieve uitval wordt in de regel niet meteen ingegrepen, maar enige tijd afgewacht tot de neurologie enigszins is bijgetrokken (opereren à froid). Men neemt aan dat de bloeding niet alleen langzaam geresorbeerd wordt maar daarbij ook duidelijker gliotisch begrensd wordt ten opzichte van het omgevende parenchym, zoals bij een electief geopereerd cavernoom het geval is.*

*Omwille van de snelle ontwikkeling naar een nagenoeg complete dwarslaesie werd bij onze patiënte onmiddellijk ingegrepen (opereren à chaud). De aan de dorsale oppervlakte donkerblauw doorschemerende bloeding kwam onder druk naar buiten na insnijden van de pia mater. De onderliggende laesie was opgebouwd uit de karakteristieke kleine trosjes, afgewisseld met vers geklonterd bloed, en gedeeltelijk omgeven door een geelbruin met hemosiderine doordrenkt glioselaagje. Door de vermenging met een verse intramedullaire bloeding met uitbreiding naar craniaal en caudaal en met begeleidend oedeem, was de resectie van het cavernoom moeilijker dan in electieve omstandigheden. Toch kon een macroscopisch volledige resectie gerealiseerd worden, waarbij het myelum zich mooi ontspande.*

*Enkele dagen postoperatief begon het rechterbeen en met enige vertraging ook het linkerbeen bij te trekken. Het gevoel in het rijbroekgebied kwam ook geleidelijk terug. Twee weken later begon patiënte te oefenen tussen de loopbrug. Histopathologisch onderzoek bevestigde een klassiek cavernoom. Aanvullend MRI-onderzoek van de neuraxis toonde geen andere cavernomen.*

*Intramedullaire cavernomen bij kinderen zijn zeldzaam en kennen een agressiever beloop. Anderzijds zouden de neurologische gevolgen vaak beter zijn dan bij volwassenen met een vergelijkbare uitgangssituatie. Over het beste tijdstip van de neurochirurgische ingreep bestaat geen eenduidigheid, maar in geval van ernstige progressieve uitval biedt snelle neurochirurgische interventie met inachtneming van de klassieke principes van de intramedullaire chirurgie wellicht de enige kans op herstel. Op een later tijdstip dient de volledige neuraxis gescreend te worden (bij 40% positief).*

## Kunt u met deze gegevens een diagnose stellen?

De juiste diagnose vindt u onderaan de pagina.

Nadat de uitslag van de MRI aan de ouders was meegedeeld, bleek de partiële dwarslaesie zich ontwikkeld te hebben tot een nagenoeg complete dwarslaesie met inbegrip van het rijbroekgebied, waarbij enkel de tenen rechts nog een kracht graad 1 à 2 scoorden. De pijn laag thoracaal leek nog te zijn toegenomen. Het meisje werd direct naar de operatiezaal gebracht.

toonde een manifest gezwollen myelum met afwijkende signaalkarakteristieken op niveau T9-T10. De native T1-gewogen MRI toonde over een lengte van 2 cm een fusiforme verbreding van het myelum die in dwarse zin de duraalzak volledig opvulde. De signaalintensiteit ter plaatse was iets verhoogd. De sagittale T2-gewogen MRI (zie *Figuur 1*, pagina 249) en met name de sagittale FFE-opname (zie *Figuur 2*, pagina 249) toonde een verlaagde signaalintensiteit vanaf T8-T9 tot en met T11. Daarnaast was er een verhoogde signaalintensiteit centraal in het myelum vanaf T6-T7 tot boven de conus. Na gadolinium-toediening werd geen aankleuring gezien op de sagittale T1-gewogen MRI (zie *Figuur 3*, pagina 249).