

Uw diagnose?

W.H.J.P. Linssen, T.A. van Dorp en S. Leenstra

(*Tijdschr Neurol Neurochir* 2005;106:290-1)

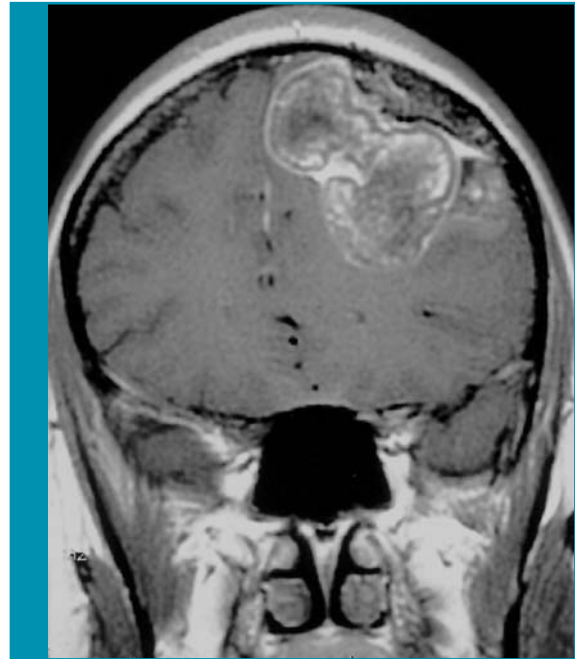
Ziektegeschiedenis

Een 44-jarige Nederlandse vrouw bezoekt de polikliniek Neurologie naar aanleiding van het plotselinge optreden van aanvallen met bewustzijnsverlies, urineverlies en gegeneraliseerde trekkingen aan armen en benen. Haar medische voorgeschiedenis is onopvallend en zij heeft niet eerder epileptische aanvallen gehad. Zij heeft ook geen andere neurologische klachten. De patiënte werkt op een juridische afdeling van de gemeente.

Bij het algemeen lichamelijk en klinisch neurologisch onderzoek worden geen afwijkingen vastgesteld. Er is geen sprake van veranderde gedragingen en de patiënte is niet bradyfreen. Op haar werk hebben zich geen problemen voorgedaan.

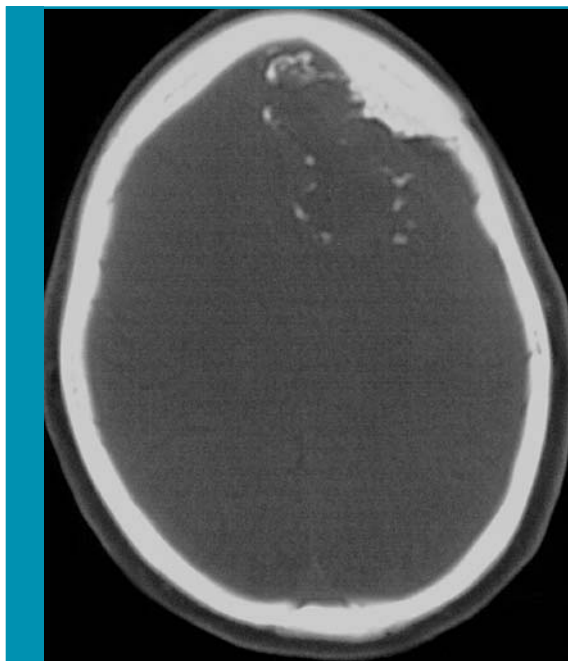
Besloten wordt aanvullend onderzoek uit te voeren met een EEG en beeldvorming. Het EEG toont focale irritatieve activiteit; met name links frontaal gelokaliseerd. De CT-scan van de hersenen toont een grote, frontaal aan de convexiteit gelegen tumor met calcificaties in en aan de randen van de tumor (zie *Figuur 1*).

Op een T1-gewogen MRI van het brein wordt na i.v. toediening van gadolinium, een grote (7-6-4 cm)



Figuur 2.

scherp afgegrensde tumor gezien. De tumor lijkt in direct contact te staan met een verdikte tabula interna van het schedelbot, met het aspect van een 'dural tail sign' (zie *Figuur 2*). De tumor zelf toont nauwelijks aankleuring na i.v. toediening van gadolinium. Een conventionele Seldinger-angiografie



Figuur 1.



Figuur 3.

van de cerebrale vaten laat een evident massa-effect zien, zonder pathologische vaatvoorziening. Selectief onderzoek van de a. carotis externa toont dat de tumor niet vanuit de externacirculatie doorbloed wordt.

Tijdens de neurochirurgische procedure blijkt de tumor een vast en solide aspect te hebben. Onverwacht blijkt de tumor zeer eenvoudig en in toto verwijderd te kunnen worden, zonder beschadiging van het omgevende hersenweefsel (zie *Figuur 3*). De tumor voelt aan als een rubberbal. Na de operatie heeft de patiënte haar normale leven en haar werkzaamheden hervat, zij is volledig onafhankelijk van hulpmiddelen en heeft geen epileptische aanvallen meer gehad. De anti-epileptische medicatie is na ongeveer een jaar gestaakt. Bij een recent follow-upbezoek, 4,5 jaar na het stellen van de diagnose en de neurochirurgische

behandeling, is de patiënte compleet vrij van klachten en verschijnselen. Een herhaalde MRI-scan van het brein toont geen aanwijzingen voor tumorrecidief.

Kunt u met deze gegevens een diagnose stellen?

De juiste diagnose vindt u onderaan de pagina.

Correspondentieadres eerste auteur:

Dr. W.H.J.P. Linssen, neuroloog

St Lucas Andreas ziekenhuis
Afdeling Neurologie
Postbus 9243
1006 AE Amsterdam
E-mail: w.linssen@slaz.nl

Diagnose: De differentiaal diagnose tussen een laaggradig oligodendroglioom, een benigne of maligne meningeoom of een tumor uitgaande vanuit het schedelbot, kan zeer moeilijk zijn. Op basis van de klinische beoordeling en paraklinische beeldvorming werd, gezien de intratumorale calcificaties, een laaggradig oligodendroglioom of een meningeoom overwogen. Met name de aanwezigheid van een 'dural tail sign' is suggestief (maar niet-bewijzend) voor een meningeoom. Het angiografische onderzoek toonde een massa-effect zonder tumorblush en zonder aankleuring vanuit de a. carotis externa, wat een meningeoom weer onwaarschijnlijk maakt. Dat de tumor op zo een eenvoudige wijze en in toto verwijderd kon worden, was totaal onverwacht. Pathologisch onderzoek liet zien dat de tumor uit chondrocyten bestaat met centrale ossificatie en neerslagen van myxoidmateriaal. Er zijn geen mitosen gezien. Pathologisch leidt de diagnose primair laaggradig intracranieel myxoid chondrosarcoom. Intracranieel chondrosarcoom zijn zelden voorkomende tumoren, maar schatting vormen ze minder dan 0,2% van alle intracranieel gelokaliseerde tumoren. Pathologisch worden chondrosarcomen onderverdeeld in mesenchymale, klassieke en myxoid tumoren. In tegenstelling tot de omvattende benaming 'sarcoom', blijven intracranieel gelokaliseerde chondrosarcomen benigne tumoren te zijn. Advuante radiotherapie en/of chemotherapie is niet geïndiceerd, gezien de in-totoverwijdering van de tumor en het ontbreken van mitotische activiteit.

Aanmoedigingsprijs Amsterdamsche Neurologenvereniging

In juni 2006 zal de tweejaarlijkse Aanmoedigingsprijs van de Amsterdamsche Neurologenvereniging weer worden uitgereikt. Het betreft een prijs op het gebied van de neurowetenschappen, in de brede zin des woords, voor een (klinisch) onderzoeker die, op het moment van (acceptatie voor) publicatie, de leeftijd van 36 jaar nog niet heeft bereikt. In aanmerking komen publicaties, dissertaties of nog ongepubliceerde manuscripten over afgesloten onderzoek, die zijn voltooid binnen de periode van 1 januari 2002 tot en met 31 december 2005.

Wie aan deze voorwaarden voldoet en wil meedingen naar de prijs, gelieve haar of zijn werk, vergezeld van een aanbevelingsbrief van de begeleider/promotor, **voor 31 januari 2006** te sturen aan de secretaris van de Vereniging, Prof. dr. Ph. Scheltens, VU medisch centrum, postbus 7057, 1007 MB Amsterdam.