

# Uw diagnose?

R. Van Paesschen, F. Van Calenbergh en G. Wilms

(*Tijdschr Neurol Neurochir 2007;108:40*)

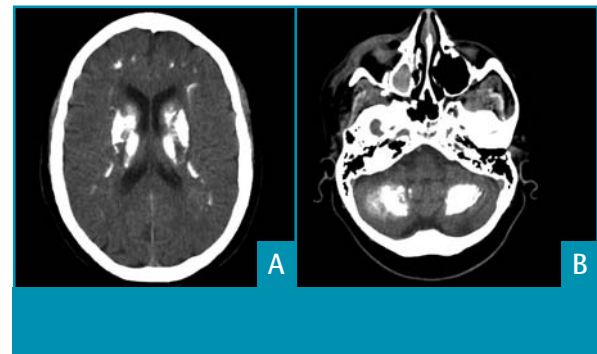
## Ziektegeschiedenis

Een 32-jarige man werd met spoed opgenomen met een verminderd bewustzijn (GCS-score 5) na een val op het hoofd bij het uitstappen uit een niet helemaal tot stilstand gekomen bestelwagen. Op een CT-scan van de hersenen (zie *Figuur 1A*, pijl) werd een hemorragische contusie links frontaal vastgesteld. Meer opvallend waren de diffuse calcificaties op de cortico-subcorticale overgang, in de basale ganglia en in de cerebellaire hemisferen (zie *Figuur 1A t/m C*). Uitgebreid onderzoek bracht hypocalciëmie en een (hoog-) normale parathyroïd hormoonspiegel aan het licht, maar geen andere significante afwijkingen. Een EEG toonde geen epileptische fenomenen. Tijdens de volgende dagen verbeterde het bewustzijn progressief, maar bleven verwardheid, desoriëntatie en gedragsstoornissen bestaan. Heteroanamnestisch bleek de patiënt voorafgaand aan de val geen neurologische of andere medische problemen te vertonen. Bij toeval werd enkele dagen later ook de 58-jarige

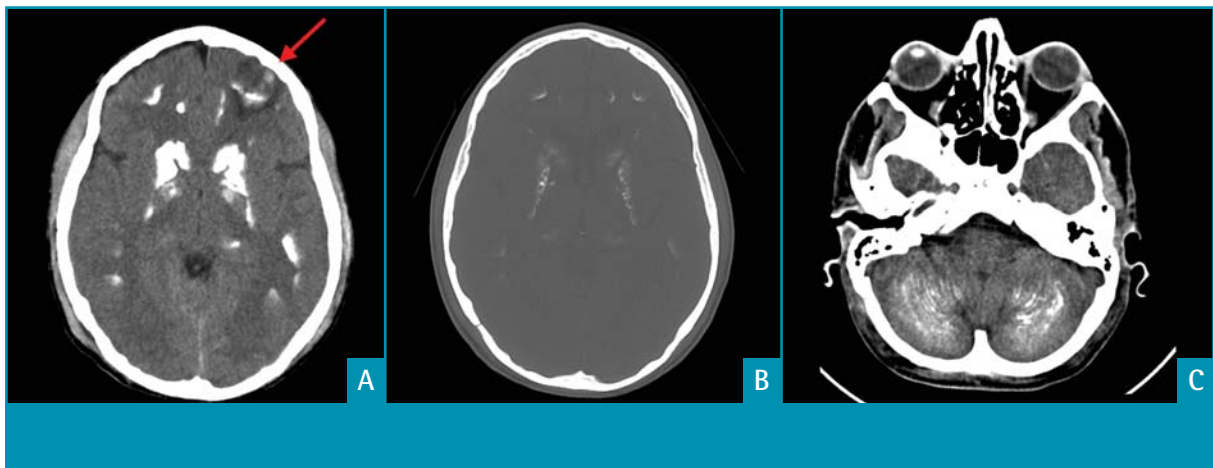
moeder van deze patiënt, eveneens met een banale medische voorgeschiedenis, na een accidentele val opgenomen met hevige hoofdpijn. Er werd eveneens een CT-scan van de schedel (zie *Figuur 2A en B*) genomen, die gelijkaardige cerebrale en cerebellaire calcificaties toonde.

## Kunt u met deze gegevens een diagnose stellen?

De juiste diagnose vindt u op pagina 44.



Figuur 2.



Figuur 1.

Auteurs: dr. R. Van Paesschen, prof. dr. F. Van Calenbergh, afdeling Neurochirurgie, en dr. G. Wilms, afdeling Neuroradiologie, Universitair Ziekenhuis Gasthuisberg, Leuven, België.

Correspondentie graag richten aan prof. dr. F. Van Calenbergh, neurochirurg, afdeling Neurochirurgie, Universitair Ziekenhuis Gasthuisberg, Herestraat 49, 3000 Leuven, België, tel: +32 (0)16 34 42 90, e-mailadres: frank.vancalenbergh@uz.kuleuven.be

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële vergoeding: geen gemeld.

Ontvangen 10 oktober 2006, geaccepteerd 20 december 2006.

Raffel C, et al. Comparative genomic hybridization of medulloblastomas and clinical relevance: eleven new cases and a review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg* 2000;102:203-9.

7. Gajjar A, Hernan R, Kocak M, Fuller C, Lee Y, McKinnon PJ, et al. Clinical, histopathologic, and molecular markers of

prognosis: toward a new disease risk stratification system for medulloblastoma. *J Clin Oncol* 2004;22:984-93.

8. Hamilton RL, Pollack IF. The molecular biology of ependymomas. *Brain Pathol* 1997;7:807-22.

**Duodopa® intestinale gel 20 mg/ml + 5 mg/ml. Indicatie:** Behandeling van gevorderde ziekte van Parkinson met ernstige motorische fluctuaties en hyper-/dyskinesie wanneer andere beschikbare combinaties van geneesmiddelen tegen de ziekte van Parkinson geen bevredigend resultaat gegeven hebben. **Dosering:** De totale dagelijkse dosis Duodopa® is samengesteld uit drie individueel aangepaste doses: ochtenddosis, continue onderhoudsdosis en extra bolus doses. **Ochtenddosis:** totaal doorgaans 5-10 ml (100-200 mg levodopa). Totaal maximaal 15 ml (300 mg levodopa) **Continue onderhoudsdosis:** tussen 1-10 ml/uur (20-200 mg levodopa/uur) doorgaans 2-6 ml/uur (40-120 mg levodopa/uur). **Extra bolusdosis:** tussen 0,5-2,0 ml. Bij meer dan 5 keer/dag continue onderhoudsdosis verhogen. **Contra-indicaties:** Overgevoeligheid voor levodopa, carbidopa of één van de hulpstoffen; nauwe-kamerhoek glaucoom; ernstige nier- en leverinsufficiëntie; ernstige hartstoornissen; ernstige hartaritmie; plots hertaanval; feochromocytoom, hyperthyroïdie en syndroom van Cushing. Niet-selectieve MAO-remmers en selectieve MAO type A inhibitoren moeten minstens twee weken gestopt zijn. **Waarschuwingen en voorzorgen: de volgende groepen patiënten dienen allen zeer zorgvuldig te worden geobserveerd:** Patiënten met een (eerdere) psychose, met ernstige cardiovasculaire of pulmonaire ziekten, astma bronchiale, renale-, hepatische- of endocriene stoornissen, geschiedenis van maagzweren of convulsies. Patiënten met residuele atriale nodale of ventriculaire aritmieën. Alle patiënten vanwege mentale veranderingen, depressie met zelfmoordneigingen en andere ernstige gedragsveranderingen. Gebruikers van antipsychotica met dopamine receptor blokkerende eigenschappen, in het bijzonder D2- receptor antagonisten i.v.m. verlies van het antiparkinson-effect of verslechtering van de Parkinson symptomen. Gebruikers van geneesmiddelen die orthostatische hypotensie kunnen veroorzaken. Gebruikers van antihypertensiva, antidepressiva, anticholinergica, COMT inhibitoren, amantadine, sympathicomimetica, antacida of een proteïne-rijk dieet. Bij patiënten die plotseling stoppen of bij dosisverlaging i.v.m. Neuroleptisch Malignant Syndroom (NMS). Bij autorijden/besturen van machines i.v.m. slaperigheid en plots aanval van slaaperperiodes. Periodieke evaluatie van de hepatische, hematopoietische, cardiovasculaire en nierfuncties is aanbevolen tijdens langdurige behandeling. Eerdere chirurgische ingreep in het bovenste gedeelte van het abdomen kan moeilijkheden veroorzaken bij het uitvoeren van gastrostomie of jejunostomie. Plots of graduele verslechtering van bradykinesie kan wijzen op een obstructie van het systeem en dient onderzocht te worden. Het is mogelijk dat de dosis Duodopa naarwaarts aangepast moet worden om dyskinesie veroorzaakt door levodopa te vermijden. **Bijwerkingen:** Vaak: Anorexie; Hallucinaties, verwarring, nachtmerries, slaperigheid, vermoeidheid, slapeloosheid, depressie met zeer zelden zelfmoordpogingen, euforie, dementie, psychotische episodes, gevoel van stimulatie, dyskinesie, choreatische bewegingen en dystonie, "ON-OFF" episodes, duizeligheid. Hartkloppingen, onregelmatige hartslag, orthostatische hypotensie, flauwvallen, syncope. Misselijkheid, braken, droge mond, bittere smaak. Zelden o.a. leucopenie, anemie en thrombocytopenie, plots slaapaanvallen, Neuroleptisch kwaadaardig syndroom, blefaropasme, angiooedeem, gastrointestinale bloedingen, duodenale ulceraties, urine incontinentie, priapisme. **Verpakking:** RVG nummer 30589. **Vergunninghouder:** Solvay Pharmaceuticals GmbH, Duitsland. **Voor inlichtingen en correspondentie:** Solvay Pharma BV; Postbus 501, 1380 AM Weesp. Tel.: 0800-0233800.



Solvay Pharma B.V.  
C.J. van Nieuwenhuis 36  
1381 CP Weesp  
Tel: 0800-0233800

Nieuw  
Portable-Monotherapie

**Duodopa®**  
Meer doen met Parkinson

TIJDSCHRIFT VOOR

## NEUROLOGIE & NEUROCHIRURGIE

Wilt u een artikel inzenden aan de hoofdredactie van het Tijdschrift voor Neurologie en Neurochirurgie of heeft u mededelingen voor de agenda?

Neemt u dan voor verdere informatie contact op met:

Mw. L. Smit

Ariez Medical Publishing

Kruislaan 419

1098 VA Amsterdam

Tel.: 020 561 20 70

E-mail: [ttn@ariezmp.nl](mailto:ttn@ariezmp.nl)

Plaatsingen van ingezonden artikelen, mededelingen of brieven zijn onder voorbehoud van goedkeuring door de hoofdredactieraad en uitgever.

*Diagnose: In de differentiaaldiagnose werd onder andere gedacht aan een primaire stoornis van het calcium-metabolisme of een prenatale infectie als toxoplasmose. Na uitvoeren van de CT-scan bij de moeder van de patiënt werd de diagnose syndroom van Fahr snel gesteld. Het betreft hier een zeldzame aandoening die gepaard gaat met diffuse calcificaties in de basale ganglia, de cerebellaire hemisferen (voornamelijk de nuclei dentati) en de cortico-subcorticale overgangszones. Zowel een autosomaal dominante overerving als sporadisch voorkomen werden beschreven. Klinisch uit deze aandoening zich voornamelijk als een extrapyramidale bewegingsstoornis met cognitief verval (gaande tot dementie) en gedragsstoornissen. Bij serologisch onderzoek wordt bij een groot deel van de patiënten een stoornis in het parathyroïdhormono- en calciummetabolisme gevonden (meestal hypothyroïdie), doch dit is niet altijd aanwezig. Een causale behandeling bestaat niet.*