

# Uw diagnose?

B.W. van Oosten en S. Eshghi

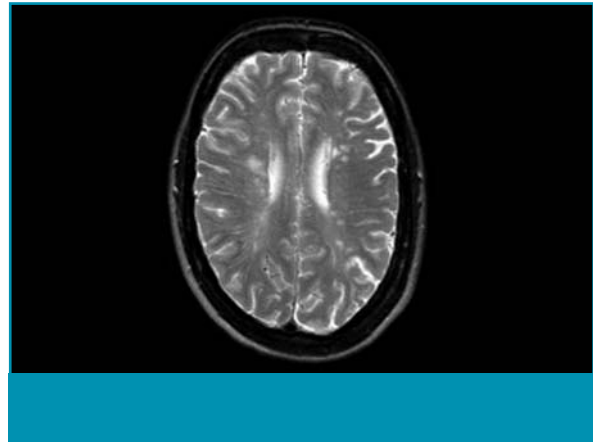
(*Tijdschr Neurol Neurochir 2006;107:93-4*)

## Ziektegeschiedenis

In de loop van 2004 bemerkte een 32-jarige, voorheen altijd gezonde, vrouw steeds een licht gevoel in het hoofd bij het opstaan. In april 2004 had zij gedurende 8 uur krachtsverlies van de linkerhand, dat sindsdien nog enkele malen kortdurend recidiveerde. In oktober 2004 had zij gedurende 48 uur een herhaaldelijk optredende enkele minuten durende visusstoornis van beide ogen. Later in het jaar waren er nog enkele kortdurende episoden met tintelingen van de linker-gelaats- en tonghelft. In de loop van 2005 kreeg zij last van hoofdpijn en een verminderd geheugen. Zij rookte niet, gebruikte geen medicijnen of drugs en nauwelijks alcohol.

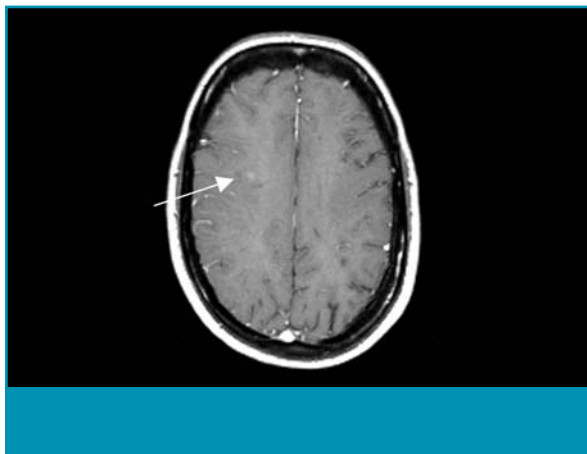
Bij onderzoek waren er, behoudens status na extirpatie van een moedervlek onder de oksel, geen afwijkingen. Het neurologisch onderzoek was ook normaal.

MRI-onderzoek dat elders was uitgevoerd, toonde cerebrale witte stofafwijkingen. Gedacht werd aan MS, maar liquoronderzoek leverde geen afwijkingen op.

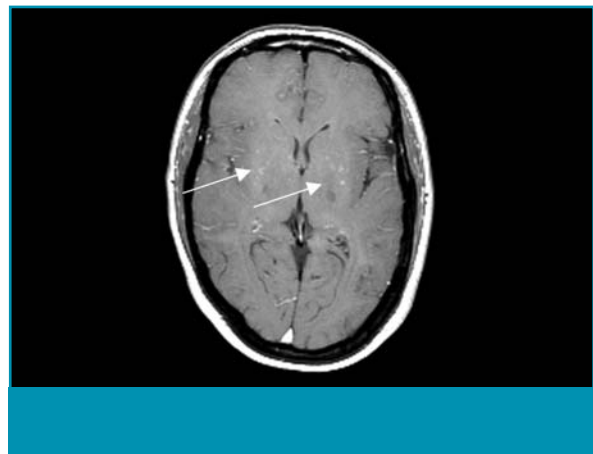


Figuur 1.

Besloten werd het MRI-onderzoek te herhalen maar nu ook met intraveneus contrast. Op de T2-gewogen beelden werden multipale vaag afgegrensde hyperintense afwijkingen waargenomen in de witte stof subcorticaal en diep langs het ventrikelsysteem (zie *Figuur 1*). Op de T1-gewogen beelden kleurden enkele van deze laesies aan na toediening van contrast (zie *Figuur 2*). Opvallend was de aankleuring rond de vaten ter hoogte van de basale kernen beiderzijds



Figuur 2.



Figuur 3.

Auteurs: dr. B.W. van Oosten, afdeling Neurologie, en drs. S. Eshghi, afdeling Radiologie, VU medisch centrum, Amsterdam.

Correspondentie graag richten aan dr. B.W. van Oosten, neuroloog, afdeling Neurologie, VU medisch centrum, Postbus 7057, 1007 MB Amsterdam, e-mailadres: bw.vanoosten@vumc.nl

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële vergoeding: geen gemeld.

*Diagnose: Hoewel één van de overwegingen bij de verwijzing van deze patiënte een demyeliniserende aandoening was, was op grond van de klinische presentatie een vasculaire oorzaak van de klachten veel waarschijnlijker. Gezien de klachten zou er dan betrokkenheid van meerdere stroomgebieden moeten zijn.*

*Het MRI-beeld was ook niet typisch voor MS, maar paste beter bij een vasculaire oorzaak. Vanwege de bovendien bestaande hoofdpijn werd met name aan een cerebrale vasculitis gedacht en werd MRI-onderzoek met intraveneus contrast aangevraagd. Serologisch onderzoek gericht op vasculitis was negatief. De aankleurende vaatjes ter hoogte van de basale kernen beiderzijds kunnen gezien worden bij vasculitis, maar ook bij moyamoya. Het met deze vraagstelling verrichte MRA-onderzoek liet afwijkingen zien die specifiek zijn voor moyamoya, met een ernstige stenose van de distale a. carotis, de a. cerebri anterior en media beiderzijds en de aanwezigheid van de kleine vaatjes ter hoogte van de basale kernen. Deze vaatjes, die bij angiografie het aspect van kleine wolkjes of puffjes rook hebben (moyamoya in het Japans), zijn collateralen die gevormd zijn als gevolg van de voortschrijdende stenose en occlusie van de grote vaten. Op den duur ontstaan ook extra-intracranieële meningeale collateralen. Deze collateralen zijn vaak minder goed zichtbaar met MRI/MRA, maar beter te beoordelen met cerebrale angiografie. Wellicht dragen deze collateralen via meningeale congestie bij aan de bij moyamoya vaak beschreven hoofdpijn.*

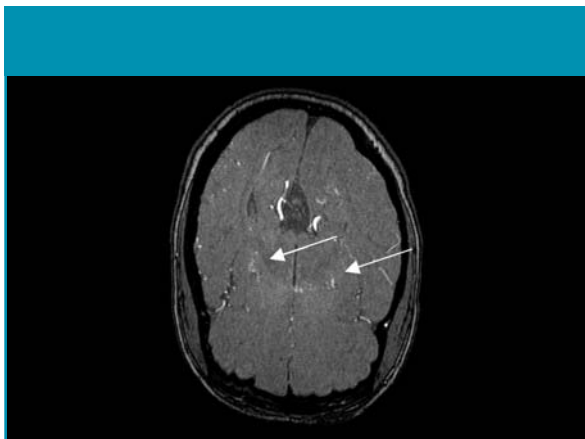
*Het ontstaan van klachten berust waarschijnlijk vooral op een verminderde cerebrale doorbloeding, waarbij stealphenomenen en trombo-embolieën ter plaatse van stenosen ook een rol zouden kunnen spelen. Moyamoya komt vooral in Oost-Azië voor, maar ook elders worden zeldzame (soms familiale) gevallen beschreven. Vaak treedt moyamoya secundair aan andere aandoeningen op zoals neurofibromatose, sikkelcelanemie, fibromusculaire dysplasie, Downsyndroom of vasculitis. Moyamoya is ook wel beschreven als complicatie van lokale radiotherapie.*

*De keuze van de beste therapie is moeilijk. De belangrijkste opties zijn conservatief met plaatjesaggregatiemmers/ anticoagulantia of chirurgisch (revascularisatie). De hier beschreven patiënte werd behandeld met carbasaalacalcium 1 x 80 mg. In de maanden daarna hebben zich geen nieuwe tekenen van focale cerebrale ischemie voorgedaan.*

### Kunt u met deze gegevens een diagnose stellen?

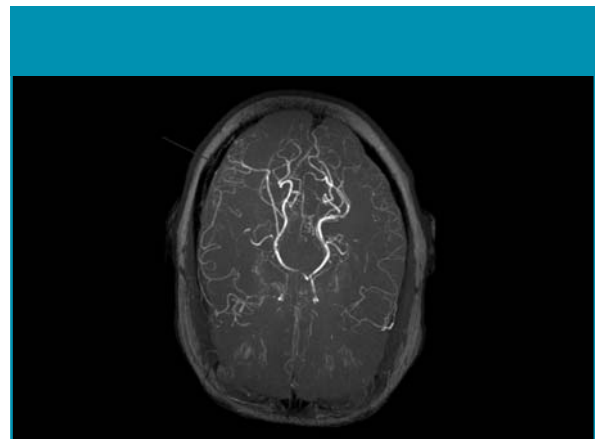
De juiste diagnose vindt u onderaan de pagina.

In de regio van de basale kernen en cerebri posterior. In de regio van de basale kernen beiderzijds was een netwerk van kleine vaten zichtbaar, daar waar bij MRI-onderzoek op de T1-postcontrast-serie aankleuring werd gezien (zie Figuur 5).



Figuur 5.

(zie Figuur 3). Spinaal waren geen afwijkingen zichtbaar. Vervolgens werd MRA-onderzoek verricht waarop meerdere stenosen werden gezien in de intracranieële arteriële vaatvoorziening ter hoogte van carotisstop beiderzijds, met zeer matige flow door de a. cerebri anterior en media (zie Figuur 4). Het verterebasilaire stroomgebied was juist beter ontwikkeld en vertoonde geen stenosen. De bijdrage naar de media en anterior posterior en anastomosen met de a. meninge media



Figuur 4.