

Infarcering van de anterieure gyrus cinguli en corpus callosum bij een jonge patiënt ten gevolge van een hartkleptumor

T R E F W O O R D E N

ANTERIEURE CINGULAIRE CORTEX; PAPILLAIR FIBRO-ELASTOOM; ISCHEMISCH CEREBROVASCULAIR ACCIDENT; COGNITIEVE STOORNISSEN; TRANSCORTICALE MOTORISCHE AFASIE.

door B.F. Jones, J. Lindeboom en Ph. Scheltens

Samenvatting

Dit artikel beschrijft de motorische en cognitieve stoornissen die optraden bij een 29-jarige man met een infarct in de linker anterieure cingulaire cortex en het corpus callosum. Deze stoornissen, die grotendeels voorbijgaand van aard waren, illustreren dat de anterieure cingulaire cortex betrokken is bij de integratie van aandacht, motivatie en motoriek. Bij aanvullend onderzoek bleek dat het infarct berustte op embolisatie vanuit een hartkleptumor, een zeer zeldzame, maar behandelbare oorzaak van ischemische cerebrovasculaire accidenten. De tumor werd door middel van open hartchirurgie verwijderd. (*Tijdschr Neurol Neurochir* 2003;104(1):29-32)

Inleiding

Geïsoleerde infarcten in het stroomgebied van de a. cerebri anterior zijn relatief zeldzaam. De incidentie wordt geschat op 0,6-3,0% van alle ischemische cerebrovasculaire accidenten (CVA's).¹ Afhankelijk van het aangedane gebied kunnen deze infarcten, naast motorische symptomen, aanleiding geven tot een veelheid aan cognitieve functiestoornissen. Het voorste tweederde deel van het corpus callosum en de erboven gelegen anterieure cingulaire cortex zijn twee structuren die worden gevasculariseerd door de a. cerebri anterior. Infarcering van het corpus callosum kan aanleiding geven tot zogenaamde

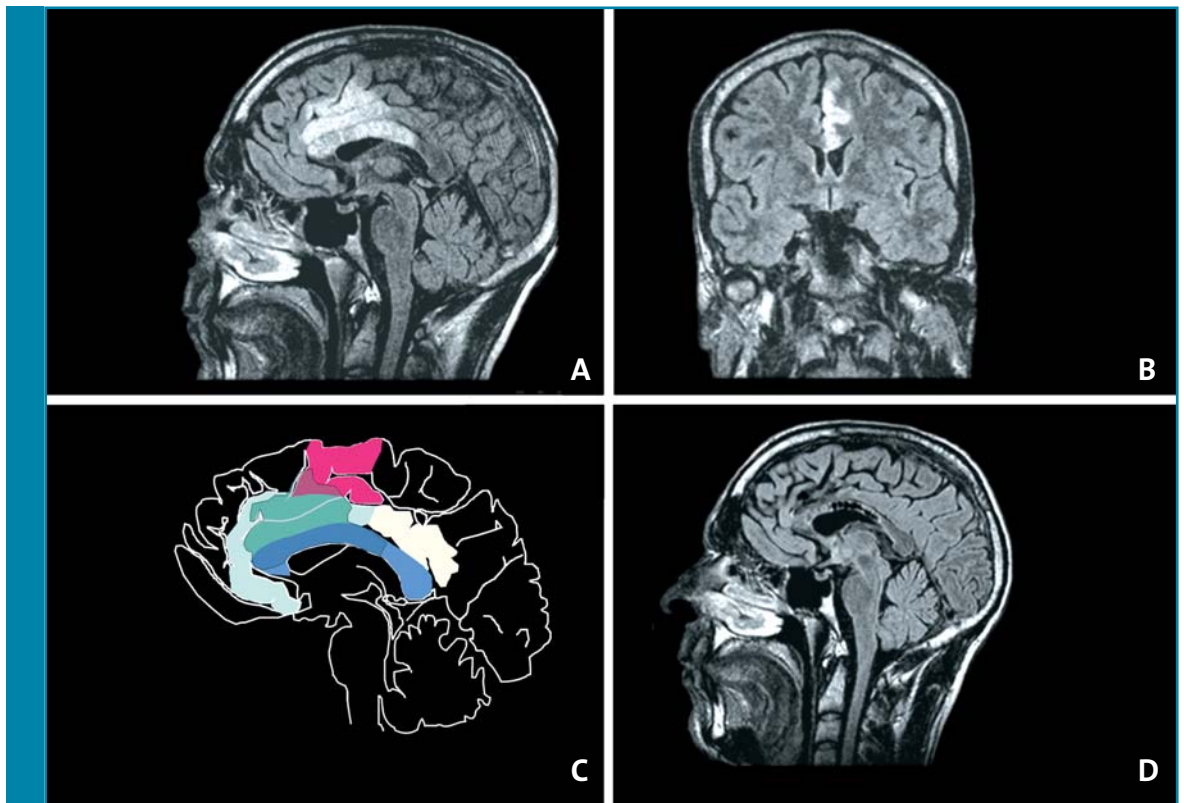
'split brain' verschijnselen.² De anterieure cingulaire cortex is functioneel betrokken bij de integratie van aandacht, motivatie en motorisch gedrag.^{3,4} Dit houdt in dat, met behulp van dit corticale gebied, een individu zijn aandacht kan richten op een relevante prikkel van binnen of buiten het lichaam. Vervolgens wordt, via diezelfde anterieure cingulaire cortex, een motorische reactie gegenereerd zoals extremitets- en/of oogbewegingen, spraak en/of motorische autonome reacties. Laesies in dit gebied zullen dan ook leiden tot problemen met de initiatie van dit soort handelingen. In zijn meest extreme vorm zal zich dit uiten als akinetisch mutisme.

Dat infarceringen van de anterieure cingulaire cortex aanleiding geven tot symptomen die het ingewikkelde samenspel tussen motivatie, aandacht en motoriek weerspiegelen, illustreert de volgende casus.

Ziektegeschiedenis

Patiënt H, een 29-jarige man, werd in juli 2000 opgenomen op de afdeling Neurologie van het VU medisch centrum. De patiënt was 's ochtends door zijn vriendin op de keukenvloer aangetroffen met een krachtsverlies van zijn rechterarm en -been. Behoudens een enkel woord was hij niet in staat te praten. Wel begreep hij alle opdrachten en vragen en gaf adequaat antwoord door middel van knippen met zowel de rechter- als de linkerhand. De voor-geschiedenis en tractusanamnese vermeldden geen bijzonderheden. Hij rookte 20 sigaretten per dag en gebruikte geen medicijnen. De patiënt was van beroep bioloog en deed promotieonderzoek aan een neurologisch gerelateerd onderwerp.

Bij algemeen intern onderzoek werden geen afwijkingen gevonden. Bij het neurologisch onderzoek was er sprake van een zogenaamde transcorticale motorische afasie (afgenomen spontane spraak met intact begrip en nazeggen). Woordvindingsstoornissen voor simpele objecten waren niet aanwezig en ook was hij in staat met links (patiënt was linkshandig) korte vragen op papier te schrijven.



Figuur 1. MRI-cerebrum van juli 2000 (A-B) en november 2000 (D). A. Sagittale en B. coronale T2-gewogen opnames met CSF-onderdrukking (FLAIR). Er is een verhoogde signaalintensiteit in de anterieure cingulaire cortex en het voorste tweederde deel van het corpus callosum, wijzend op een ischemisch infarct. C. Schematische weergave van de mediale cortex van de patiënt zoals zichtbaar in A. Groen = anterieure cingulaire cortex, rood = supplementaire motorische cortex, blauw = corpus callosum, geel = posterieure cingulaire cortex. Het gebied van het infarct is gearceerd. D. Sagittale opname van de resttoestand (FLAIR). De cysteuze degeneratie van het middelste deel van het corpus callosum en de atrofie van de anterieure cingulaire cortex zijn fraai zichtbaar.

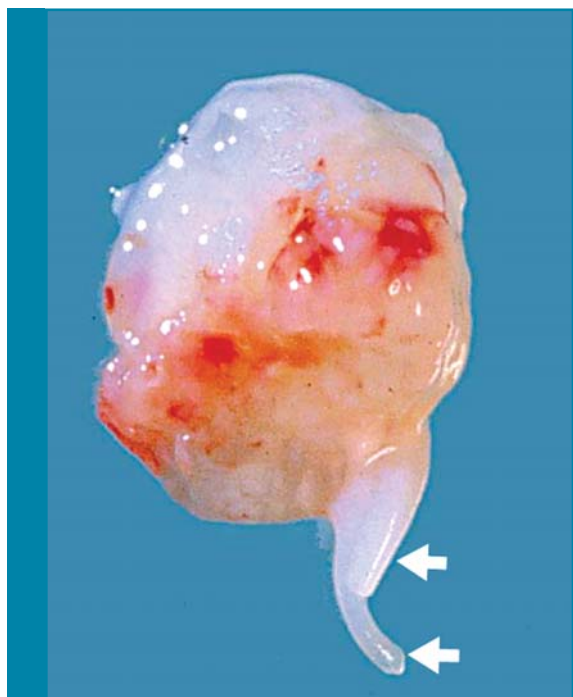
Verder viel een algehele bewegingsarmoede op. Daarnaast bestond een hypotone parese van het rechterbeen 'Medical Research Council' (MRC) graad 3 en van de rechterhand MRC graad 4. Behoudens een hyperreflexie van het rechterbeen liet het verdere neurologische onderzoek geen afwijkingen zien.

Oriënterend bloedonderzoek op de spoedeisende hulp was normaal, evenals het ECG en X-thorax. In verband met de verdenking op een intracraniale afwijking werden zowel een CT-scan als een MRI-scan verricht (T1-, T2-gewogen opnames, inclusief 'Fluid Attenuated Inversion Recovery' (FLAIR)). De CT-scan was normaal, maar de MRI-scan toonde afwijkingen passend bij een infarct van het voorste tweederde deel van het corpus callosum en de bovenliggende linker anterieure cingulaire cortex en een klein deel van de supplementaire motorische cortex (Figuur 1A-C).

Hierop werd gestart met acetylsalicylzuur. Het klinisch beeld van de patiënt verbeterde spontaan. De spontane spraak herstelde zich grotendeels en de parese verdween binnen enkele dagen. Wel klaagde de patiënt nog over concentratiestoornissen. Na vijf dagen was hij dusdanig hersteld dat een gericht neuropsychologisch onderzoek verricht kon worden.

Neuropsychologisch onderzoek

De patiënt maakte een niet geheel passende onbezorgde indruk met betrekking tot zijn situatie. Bij onderzoek van de taalfuncties vielen alleen de resultaten van de Fluency test (categorisch woord-opnoemen) buiten de norm, hetgeen wijst op een verlies van het vermogen tot het terughalen van informatie uit het semantische geheugen. De patiënt kwam niet verder dan het opnoemen van elf dieren of beroepen per minuut. Het geheugen



Figuur 2. *Macroscopische opname van het verwijderde papillair fibro-elastoom. Een tweetal verwijderde mitralis klep chordae is ook zichtbaar (zie pijl).*

was normaal, evenals de uitvoerende (frontale) functies, inclusief het werkgeheugen. Uitgebreide tests voor disconnectieverschijnselen leverden geen duidelijk afwijkende resultaten op. Bij de dichotische luistertaak (twee verschillende series van drie cijfers worden tegelijkertijd aan het linker- en het rechteroor toegediend en de patiënt moet vervolgens de zes cijfers opnoemen) bleek hij niet in staat de richting van de geluidsbron te bepalen. De patiënt was in staat zowel cijfers van het rechter- als het linker-oor te noemen, maar wanneer hem expliciet geïnstrueerd werd alleen cijfers van het linker- of het rechteroor te noemen, reproduceerde hij exact evenveel cijfers voor het juiste als het onjuiste oor.

De oorzaak en behandeling

Bij gericht aanvullend onderzoek naar de oorzaak van het CVA werd op de transoesophageale echo cor een mobiele tumor van $\pm 0,5$ cm doorsnee op de chorda van de mitralis-hartklep gezien. Het beeld was verdacht voor een zogenaamd papillair fibro-elastoom. In augustus werd de tumor door middel van open hartchirurgie verwijderd. Histologisch onderzoek bevestigde dat het inderdaad ging om een papillair fibro-elastoom (Figuur 2).

Het beloop

Het neurologisch herstel zette zich voort en de aandachtsproblemen verdwenen. Bij herhaling van het neuropsychologisch onderzoek bleek de patiënt nog altijd niet in staat de richting van de geluidsbron te bepalen tijdens de dichotische luistertaak. Het is onduidelijk welke consequenties dit in het dagelijks leven zal hebben. Op de MRI-scan (Figuur 1D) ter bepaling van het restbeeld, bleek een deel van de linker anterieure cingulaire cortex atrofisch te zijn en was het middelste deel van het corpus callosum cysteus gedegeneerd. De patiënt heeft inmiddels met succes zijn promotieonderzoek afgerond en ondervindt in het dagelijks leven geen hinder van zijn CVA.

Conclusie

De beschreven patiënt presenteerde zich met grotendeels voorbijgaande cognitieve en motorische symptomen op basis van een ischemisch infarct in de anterieure cingulaire cortex en het corpus callosum. De anterieure cingulaire cortex bevindt zich door zijn uitgebreide verbindingen met de motorische cortex, het ruggenmerg, de prefrontale cortex en de hersenstam/midline thalamische kernen in een unieke positie om respectievelijk motoriek, cognitieve en bewustzijn/motivatie te integreren.^{3,4} Het is daarmee bij uitstek het gebied waar de grenzen tussen cognitieve, gedrag, emotie en motoriek vervagen. De hier beschreven patiënt vertoonde naast aandachtsstoornissen ook problemen met het initiëren van de motoriek. Dit uitte zich niet alleen als een bewegingsarmoede, maar ook als een armoede van de spontane spraak en mogelijk ook van het gevoelsleven, gezien zijn niet geheel passende indifferente houding. Binnen de cingulaire cortex zijn met behulp van functionele MRI- en PET-scans inmiddels de anatomische substraten van deze functies aangetoond.^{5,6}

De verklaring van symptomen ten gevolge van infarceringen in het stroomgebied van de a. cerebri anterior wordt vaak gecompliceerd door het feit dat het infarct zelden beperkt blijft tot één anatomisch gebied. Bij de hier beschreven patiënt was ook het voorste tweederde deel van het corpus callosum aangetast. Het onvermogen van de patiënt om de richting van een geluidsbron te lokaliseren berust mogelijk op een disconnectieverschijnsel ten gevolge van deze laesie. Een beschrijving van een soortgelijk symptoom werd niet gevonden in de literatuur en het is dan ook onduidelijk hoe dit verschijnsel

AANWIJZINGEN VOOR DE PRAKTIJK

- 1 Ondanks hun zeldzaamheid is het opsporen en chirurgisch verwijderen van hartkleptumoren zinvol, gezien het risico op een recidief embolisatie en het feit dat recidieven van dit soort tumoren na resectie niet zijn waargenomen.
- 2 Een infarct van de anterieure cingulaire cortex geeft aanleiding tot problemen met de integratie van motivatie, aandacht en motoriek.
- 3 Bij jonge mensen met een CVA moet men aan bijzondere oorzaken denken.

geïnterpreteerd dient te worden. De voorbijgaande contralaterale parese van het rechterbeen en in mindere mate de rechterarm was mogelijk het gevolg van de uitbreiding van het infarct in de supplementair motorische cortex.^{1,7}

Resten er nog enige opmerkingen over de oorzaak van het CVA. Papillaire fibro-elastomen zijn goed-aardige primaire cardiale tumoren, die door embolisatie van tumormateriaal of van een adherente trombus aanleiding kunnen geven tot cerebrovasculaire of cardiovasculaire obstructie.^{8,9} Meestal zijn ze echter asymptomatisch en worden bij toeval ontdekt tijdens echografie of bij obductie. De incidentie wordt geschat op 0,00007–0,002% en is niet leeftijdsgerelateerd. Ondanks hun zeldzaamheid is het opsporen en chirurgisch verwijderen van dit soort tumoren zinvol, vanwege het risico op recidief embolisatie en vanwege het feit dat recidieven van de tumor na resectie niet zijn waargenomen.

Referenties

1. Bogousslavsky J, Regli F. Anterior cerebral artery territory infarction in the Lausanne Stroke Registry. *Clinical and etiologic patterns.* *Arch Neurol* 1990;47:144-50.
2. Sauerwein HC, Lassonde M. Neuropsychological alterations after split brain surgery. *J Neurosurg Sci* 1997;41:59-66.
3. Devinski O, Morrell MJ, Vogt BA. Contributions of anterior cingulate cortex to behavior. *Brain* 1995;118:279-306.
4. Paus T. Primate anterior cingulate cortex: where motor control, drive and cognition interface. *Nature Rev Neurosci* 2001;2:417-24.
5. Crosson B, Sadek JR, Bobholz JA, Gökçay D, Mohr CM, Leonard CM, et al. Activity in the paracingulate and cingulate sulci during word generation: an fMRI study of functional anatomy. *Cerebral Cortex* 1999;9:307-16.
6. Picard N, Strick PL. Motor areas of the medial wall: a review of their location and functional activation. *Cerebral Cortex*

1996;6:342-53.

7. Schneider R, Gautier J.C. Leg weakness due to stroke. Site of lesions, weakness patterns and causes. *Brain* 1994;117:347-54.
8. Grebenc ML, Rosado de Christenson ML, Burke AP, Green CE, Galvin JR. Primary cardiac and pericardial neoplasms: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2000;20:1073-103.
9. Howard RA, Aldea GS, Shapira OM, Kasznica JM, Davidoff R. Papillary fibroelastoma: increasing recognition of a surgical disease. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1881-5.

Correspondentie-adres auteurs:

Mw. Drs. B.F. Jones, AGIKO neurologie
Prof. Dr. Ph. Scheltens, neuroloog

VU medisch centrum
Afdeling Neurologie
Postbus 7057
1007 MB Amsterdam
Tel: 020-4448049
Fax: 020-4440197
E-mail: b.jones@vumc.nl

Dr. J. Lindeboom, neuropsycholoog

VU medisch centrum
Faculteit der Geneeskunde
Afdeling Medische Psychologie
Van der Boechorststraat 7
1081 BT Amsterdam

Correspondentie gaarne richten aan de eerste auteur.

Belangenconflict: geen gemeld.
Financiële ondersteuning: geen gemeld.