

Diagnose in beeld (I66). Plotse dood bij een jonge vrouw

A.B.KWEE, B.KUBAT EN W.S.KWEE



(a) Prominente cerebellaire tonsillen met circulaire impressie aan de basis en stuwung van de venen proximaal van de drukconus, een beeld passend bij inklemming; (b) frontale hersensnede met vergrote glandula pinealis met een aansnijding van een cyste (foto's: F.Linssen).

Casus. In het weekend werd bij de huisartsenpost het plotse overlijden van een 27-jarige vrouw gemeld. Zij was 's avonds naar een feest geweest, waarna zij ging slapen. Zij was niet ziek. De volgende ochtend had zij een snurkende ademhaling. Haar echtgenoot probeerde haar wakker te maken, maar dit lukte niet. Hij belde 112 voor hulp. De reanimatiepogingen baatten niet en patiënte overleed kort daarop. Tijdens de obductie viel bij het uitnemen van de hersenen op dat er veel liquor cerebrospinalis afvloeide, naar schatting 150-200 ml. De doodsoorzaak was niet duidelijk; wel werden prominente cerebellaire tonsillen gezien. In overleg met de forensisch arts werd besloten tot een gerechtelijke sectie. Kweken van verschillende organen en bloed leverden geen pathogene micro-organismen op, en toxicologisch onderzoek wees niet op een bijdrage van toxische stoffen aan het overlijden. De hersenen werden in formaline gefixeerd (dat duurt circa een maand). Bij onderzoek werd een drukconus gezien. De cerebellaire tonsillen waren prominent en de venen proximaal van de drukconus waren gestuwd, een beeld passend bij inklemming (figuur a). Op een frontale snede werd ter hoogte van de diëncefalon-mesencefalonovergang een vergrote glandula pinealis gevonden ($12 \times 8 \times 5$ mm; circa 200% van

het referentievolume) (zie figuur b). Histologisch bevatte de glandula meerdere kleine cysteuze holtten, bekleed met gliaal weefsel; aan de buitenzijde was er een gecolabeerde dunwandige cyste. Er waren geen aanwijzingen voor een tumor. Plotse dood bij een patiënt met een gliale cyste van de glandula pinealis komt zelden voor. Een dergelijke cyste kan, zeker bij een vergrote glandula, drukken op het aqueduct en dit vervolgens deels of geheel afsluiten, waardoor de doorstroming van de liquor wordt belemmerd. Bovendien veroorzaakt een dergelijke dunwandige cyste een ventielwerking. Als gevolg hiervan treedt een stijging op van de intracranieële druk met acute hydrocefalus en inklemming van de cerebellaire tonsillen in het foramen magnum, een oorzaak van plotse dood. Het frequentste symptoom bij een glandula-pinealiscyste is hoofdpijn. In de voorgeschiedenis van patiënte was er een periode van syncopeaanvallen ongeveer 4 jaar voor het overlijden. Het onderzoek bij cardioloog en neuroloog bracht toen geen afwijkingen aan het licht en patiënte had sindsdien geen klachten meer tot haar overlijden.

Diagnose. Gliale cyste van de glandula pinealis met inklemming van de cerebellaire tonsillen.

Universiteit Maastricht, Faculteit der Geneeskunde, Maastricht.
Mw.A.B.Kwee, medisch student.
Nederlands Forensisch Instituut, Rijswijk.
Dr.B.Kubat, patholoog.
Laurentius Ziekenhuis, afd. Pathologie, Postbus 920, 6040 AX Roermond.
Dr.W.S.Kwee, patholoog (tevens: St. Jans-Gasthuis, Weert).
Correspondentieadres: dr.W.S.Kwee.

ABSTRACT
Diagnostic image (I66). A young woman with sudden death. – A 27-year-old woman died unexpectedly due to a cyst of the pineal gland with a prominent cerebellar tonsillar herniation.

Aanvaard op 16 september 2003