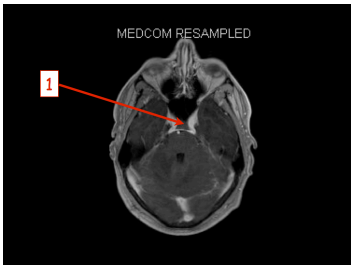
Case description

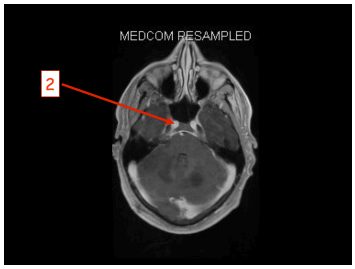
19-jähriger Mann. Er klagt seit mehreren Wochen über Schwindel und Kopfschmerzen. Im Alter von 16 Jahren sind er und sein Zwillingsbruder an einem Phäochromozytom operiert worden.

Imagery



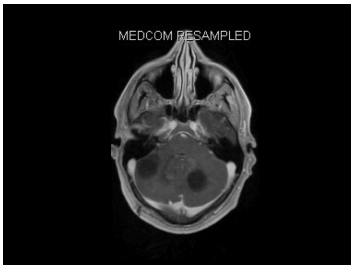
Bildgebung - MRT nummeriert

Image00001



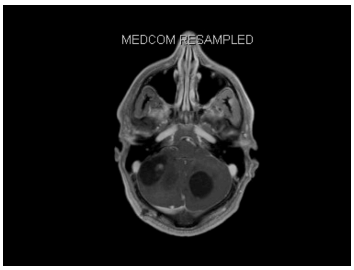
Bildgebung - MRT nummeriert

Image00002



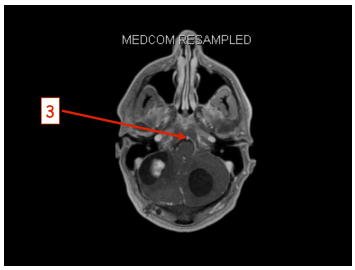
Bildgebung - MRT

Image00003



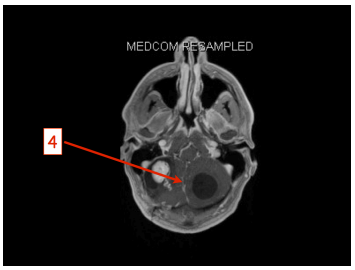
Bildgebung - MRT

Image00004



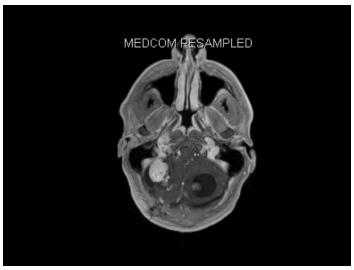
Bildgebung - MRT nummeriert

Image00005



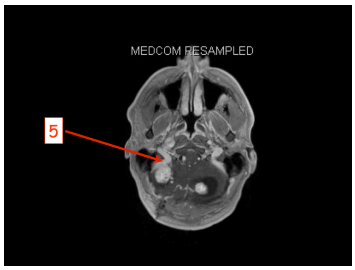
Bildgebung - MRT nummeriert

Image00006



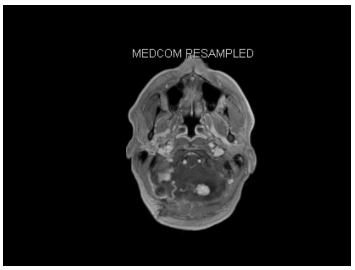
Bildgebung - MRT

Image00007



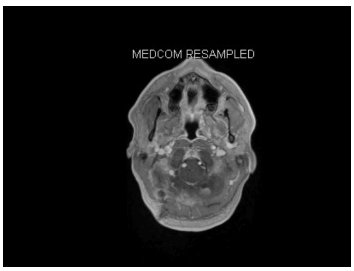
Bildgebung - MRT nummeriert

Image00008



Bildgebung - MRT

Image00009



Bildgebung - MRT

Image00010

Questions about the case

1. Welche Aussage zu den gezeigten MRT-Aufnahmen trifft nicht zu?

   A. 1 zeigt auf die Hypophyse.

   B. 2 zeigt auf die rechte Arteria cerebri media.

   C. 3 zeigt auf die Arteria basilaris.

   D. 4 zeigt auf die Falx cerebelli.

   E. 5 zeigt auf den Sinus sigmoideus.

2. Welche Erkrankung vermuten Sie aufgrund der geschilderten Anamnese und der gezeigten MRT-Aufnahmen?

   A. Neurofibromatose Typ 1 (Recklinghausen)

   B. Tuberöse Sklerose (Bourneville-Pringle)

   C. Peutz-Jeghers-Syndrom

   D. Retino-zerebelläre Angiomatose (Von Hippel-Lindau)

   E. Alle Antworten sind falsch.

3. Welche Aussage zur von-Hippel-Lindau-(VHL)-Erkrankung trifft nicht zu?

   A. Die VHL-Erkrankung beruht auf einer Gennmutation.

   B. Die VHL-Erkrankung betrifft Männer und Frauen mit der gleichen Häufigkeit.

   C. Die VHL-Erkrankung gehört zu den Phakomatosen.

   D. Die VHL-Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt.

   E. Bei den Tumoren der VHL-Erkrankung handelt es sich um Angiome und Hämangioblastome.

4. Wo treten bei der VHL-Erkrankung Hämangiome/Hämangioblastome am wenigsten wahrscheinlich auf?

   A. Kleinhirn

   B. Hirnstamm

   C. Rückenmark

   D. Retina

   E. Niere

Diagnosis of the case

Zerebellärer Schwindel.
Von-Hippel-Lindau-Erkrankung mit zwei raumfordernden Hämangioblastomen rechts sowie links zerebellär.
Bei diesem Patienten wurde bereits ein Phäochromozytom entfernt.

Diagnosis - ICD10

Chapter	ICD-10	Diagnosis	In picture	Comment
VIII. Krankheiten des Ohres und des Warzenfortsatzes	H81.4	Hirnorganischer Schwindel	TBD	TBD
XVII. Angeborene Fehlbildungen, Deformitäten und Chromosomenanomalien	Q85.8	Angiomatosis retinocerebellaris	TBD	TBD

Correct answers to the questions

1. (B), 2. (D), 3. (D), 4. (E),

Questions about the case with comments

B. 2 zeigt auf die rechte Arteria carotis interna.

A. Die Mutation betrifft das HL-Gen (auf Chromosom 3p25/26). In 25% der Fälle tritt eine Missense-Mutation auf, in 75% der Fälle handelt es sich um eine Keimbahn-Mutation.

D. Die VHL-Erkrankung wird autosomal-dominant vererbt.

E. Bei dem von Hippel-Lindau-Syndrom können in der Niere Nierenzellkarzinome und in der Nebenniere Phäochromozytome vorkommen.