

Het 'capsular warning syndrome'

T R E F W O O R D E N

CAPSULAR WARNING SYNDROME; TIA'S; LACUNAIRE SYNDROOM; CVA.

door Th.F.M. Fennis; G. de Jong en V.I.H. Kwa

Samenvatting

Deze casus beschrijft een 66-jarige man met snel repeterende, aanvalsgewijze, halfzijdige neurologische uitval, die zich gedurende enkele dagen voordoet. Tussen de aanvallen door is de patiënt klachtenvrij. Deze uitval imponeert steeds als een lacunaire TIA. Als diagnose wordt het "capsular warning syndrome" gesteld. Een groot gedeelte van de patiënten met deze aandoening ontwikkelt blijvende neurologische uitval.

(*Ned Tijdschr Neurol* 2000;3:166-168)

Inleiding

Het cerebrovasculair accident (CVA) staat op de derde plaats van doodsoorzaken en is de meest voorkomende oorzaak van blijvende invaliditeit op oudere leeftijd.¹ Een acuut begin van focale neurologische uitval is het kenmerkende symptoom. Bijna altijd is het beloop monofasisch. In deze casus wordt een variant besproken met een dramatisch multifasisch verloop.

Ziektegeschiedenis

De patiënt betreft een 66-jarige man met een blanco voorgeschiedenis. Hij wordt door de huisarts ingestuurd omdat hij sinds 8 dagen last heeft van episoden met tintelingen in de linkerarm, linkerhand en in het linkerbovenbeen, gepaard gaand met krachtsverlies. Deze ledematen voelen tevens doof aan. Bij de aanvallen heeft hij een afhingende linker mondhoek. De verschijnselen treden op in een frequentie van ongeveer 4 maal per dag en duren nooit langer dan 15 minuten waarna zij restloos verdwijnen. Hij heeft hierbij geen visusklachten. Praten en slikken zijn ongestoord en het bewustzijn is niet verlaagd. Hij meldt geen hoofdpijn

en geen misselijkheid of braken. Verdere tractus anamnese en risicoprofiel op hart- en vaatlijden leveren geen bijzonderheden op.

Algemeen lichamelijk onderzoek levert geen afwijkingen op. De bloeddruk is 170/80 mm Hg, de pols is 76 slagen per minuut, regulair en eequal. Bij neurologisch onderzoek proneert de linkerhand en zakt licht uit bij de proef van Mingazinni I. Een computertomografie (CT-scan) van de hersenen, verricht op de dag van opname, laat geen afwijkingen zien.

Onder verdenking van recidiverende TIA's wordt patiënt opgenomen en wordt gestart met trombocytengregatieremming. Een duplex onderzoek van de halsvaten levert, evenals een transcranieële doppler, geen afwijkende bevindingen op. Tijdens opname heeft patiënt nog eenmaal een episode van tintelingen en krachtsverlies in de linkerarm. Deze herkent hij als dezelfde die hij thuis heeft gehad. De aanval gaat gepaard met een parese van de linkerarm en schouder en imponeert als een "pure motor stroke"; er worden dan ook geen tekenen van verwaarlozing of gezichtsvelduitval gevonden. Ook deze verschijnselen verdwijnen geheel. Hierna treden geen aanvallen meer op. De patiënt krijgt acetylsalicylzuur (1 dd 80 mg) en dipyridamol (2 dd 150 mg) voorgeschreven. Op de negende dag van opname wordt een controle CT-scan van het cerebrum gemaakt. Deze laat een kleine, vaag begrensde hypodensiteit zien aan de laterale zijde van de voorhoorn van de rechterzijventrikel, grenzend aan de nucleus caudatus en de capsula interna (*Figuur 1*). Dezelfde dag wordt de patiënt uit het ziekenhuis ontslagen. Er zijn dan bij neurologisch onderzoek geen uitvalsverschijnselen meer te objectiveren. De patiënt werd verder poliklinisch vervolgd en bleef klachtenvrij.

Beschouwing

Bij bovenbeschreven patiënt werd de diagnose 'capsular warning syndrome' gesteld. Dit is een vrij zeldzame variant van ischaemie van het cerebrum.² De incidentie van dit syndroom is onbekend. Donnan et al. stelden de diagnose bij 50 patiënten, bij wie sprake was van aanvallen van ischaemie welke beperkt bleven tot de regio van de capsula interna.³ Deze aanvallen treden op zijn minst 3 maal per 24 uur op. Tussen de aanvallen door is de patiënt klachtenvrij. Als lacunaire uitval beschrijven zij geïsoleerde motorische of sensorische uitval of een combinatie daarvan, zonder corticale symptomen zoals verwaarlozing, dyspraxie of dysfasie.



Figuur 1. CT-scan van het cerebrum van een 66-jarige man met het ‘capsular warning syndrome’. Er is een kleine hypodensiteit te zien aan de voorhoorn van de laterale ventrikel rechts, juist grenzend aan de n. caudatus. 1: laterale ventrikel; 2: caput nuclei caudati; 3: hypodensiteit; 4: n. lentiformis; 5: capsula interna; 6: derde ventrikel.

Ook onze patiënt had een dergelijke uitval. De aanvallen bij dit syndroom recidiveren enkele tot tientallen malen per dag, gedurende enkele dagen. In de door Donnan onderzochte populatie varieerde het aantal aanvallen van drie tot dertien per patiënt en duurde een aanval tussen de 2 minuten en 4 uur, met een gemiddelde van 6,1 minuut.³ De naam van dit syndroom suggereert een voorspelling voor het optreden van een

grotere infarcering in de toekomst. In de populatie van Donnan ontwikkelde 42% blijvende neurologische uitval die dan steeds was toe te schrijven aan een lacunair infarct. Dit lijkt meer dan de 10 à 12% kans op een beroerte die men loopt na een “gewone” TIA.⁴

Pathofysiologie

Het mechanisme waardoor deze typische uitbarstingen van focale neurologische uitval in zo’n korte tijd optreden, is nog onopgehelderd. Verschillende hypothesen zijn hierover opgesteld. In tegenstelling tot wat in het algemeen wordt aangenomen als mogelijke oorzaak van TIA’s of ischaemische CVA’s, is de ischaemie die optreedt bij het capsular warning syndrome waarschijnlijk niet toe te schrijven aan trombo-embolische processen. Noch bij de beschreven patiënt, noch in de populatie van Donnan et al., zijn aanwijzingen gevonden voor een cardiale emboliebron of stenose van de arteria carotis. Dit is in overeenstemming met een studie van Landi, die aantoonde dat trombo-embolische processen vaker gerelateerd zijn aan niet-lacunaire syndromen.⁵ Een mogelijke oorzaak kan zijn dat het capsular warning syndrome veroorzaakt wordt door haemodynamische veranderingen in één of enkele diepe penetrerende vaten (‘small-vessel disease’).^{6,7}

Therapeutische interventies

Verschillende therapeutische interventies zijn toegepast bij patiënten met het capsular warning syndrome (heparine, haemodilutie, anticoagulantia). Van geen van de onderzochte interventies is de werkzaamheid duidelijk aangetoond.³ Er is slechts een gering aantal patiënten onderzocht. Veelal betrof het casuïstiek. Gezien de heersende onduidelijkheid rond mogelijke therapie en secundaire preventie, is bij beschreven patiënt gekozen voor behandeling met acetylsalicyl-

AANWIJZINGEN VOOR DE PRAKTIJK

- 1 Het ‘capsular warning syndrome’ is een dramatische variant van een CVA. De klinische karakteristieken van dit syndroom zijn makkelijk te herkennen. U kunt er aan denken bij patiënten die zich presenteren met aanvalsgewijze, snel repeterende TIA’s. Deze TIA’s imponeren steeds als een lacunair syndroom. Bij deze aandoening bestaat een groot risico op het ontwikkelen van een permanente of meer progressieve neurologische uitval.
- 2 Omtrent de pathofysiologische mechanismen van dit syndroom en de mogelijkheden tot specifieke therapeutische interventie, naast de gebruikelijke therapie voor CVA’s, bestaat nog onduidelijkheid.

zuur en dipyridamol. Van deze combinatie is aangetoond dat deze zinvol en veilig is bij TIA's.^{1,8,9} Daarnaast zijn er aanwijzingen dat deze combinatie beter zou kunnen werken dan acetylsalicylzuur alleen.^{10,11,12}

Referenties

1. Schuling J, Keyser JHA de. Het herseninfarct: preventie en medicamenteuze behandeling. *Gebu* 1998; 32 (5): 55-60.
2. Donnan GA, Tres BM, Bladin PF. A prospective study of lacunar infarction using computerized tomography. *Neurology* 1982; 32(1): 49-56.
3. Donnan GA, O'Malley HM, Quang L, Hurley S, Bladin PF. The capsular warning syndrome: Pathogenesis and clinical features. *Neurology* 1993; 43(5): 957-962.
4. Antiplatelet Trialists' Collaboration. Collaborative overview of randomised trials of antiplatelet therapy-I: Prevention of death, myocardial infarction, and stroke by prolonged antiplatelet therapy in various categories of patients. *BMJ* 1994; 308: 81-106.
5. Landi G, Motto C, Cella E, Musicco M, Lipari S, Boccardi E, Guidotti M. Pathogenetic and prognostic features of lacunar ischaemic attack syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56: 1265-1270.
6. Kappelle LJ, van Latum JC, Koudstaal PJ, van Gijn J. Transient ischaemic attack and small-vessel disease. *Lancet* 1991; 337: 335-338.
7. Fisher CM. Capsular infarcts: the underlying vascular lesions. *Arch Neurol* 1979; 36: 65-73.
8. ESPS Group. The European stroke prevention study (ESPS). Principal endpoints. *Lancet* 1987; II: 1351-1354.
9. ESPS Group. The European stroke prevention study. *Stroke* 1990; 21: 1122-1130.
10. Algra A, Koudstaal PJ, Gijn J van. Secundaire preventie na cerebrale ischemie: monotherapie met acetylsalicylzuur nog steeds

eerste keus? *Ned Tijdschr Geneesk* 1998; 142: 277-280.

11. European stroke prevention study 2: dipyridamole and acetylsalicylic acid in the secondary prevention of stroke. *J Neurol Sci* 1996 Nov; 143 (1-2): 1-13.

12. The ESPS-2 Group. European stroke prevention study 2. Efficacy and safety data. Secondary endpoints. *J Neurol Sci* 1997; 151(Suppl); S27-S37.

Correspondentie-adres auteurs:

Th.F.M. Fennis*, arts-assistent

Slotervaartziekenhuis

Afdeling Neurologie

Postbus 90440

1006 BK, Amsterdam**

*(Hier graag correspondentie aan richten)

** (per 1 juli: Atrium Medisch Centrum, Afdeling Neurologie, Postbus 4446, 6401 CX Heerlen)

Co-auteurs:

Drs. G. de Jong, neuroloog

Isala klinieken, locatie Weezenlanden

Afdeling Neurologie

Zwolle

Dr. V.I.H. Kwa, neuroloog

Slotervaartziekenhuis

Afdeling Neurologie

Amsterdam