

Een bespreking van het cheiro-oraal en cheiro-pedaal syndroom

A discussion of the cheiro-oral and the cheiro-pedal syndrome

J. Wijntjes¹, B.J. Kerklaan²

Samenvatting

In dit artikel worden twee patiënten met respectievelijk een cheiro-oraal en cheiro-pedaal syndroom gepresenteerd. Het cheiro-oraal en cheiro-pedaal syndroom zijn onderdeel van de 'restricted acral sensory syndromes'. Focale cerebrale ischemie is de meest beschreven oorzaak. De potentiële lokalisatie van de symptomatische laesie kan variëren van hersenstam via thalamus tot aan de cortex. Het herkennen van symptomatologie als uiting van ischemie maar ook de precieze lokalisatie van de laesie middels MRI is essentieel voor een juiste behandeling.

(Tijdsch Neurol Neurochir 2015;116:41-46)

Summary

In this report two representable cases of a cheiro-oral and cheiro-pedal syndrome are described. Cheiro-oral and cheiro-pedal syndrome are part of the family of restricted acral sensory syndromes. The most common cause is stroke. Localisation of the laesions responsible for the clinical syndromes varies from brainstem via the thalamus up to the cortex. Recognition of this clinical syndrome as an expression of cerebral ischaemia but also the determination of the exact localisation of the laesion using MRI is essential for the correct treatment.

Inleiding

Zowel het cheiro-oraal syndroom (COS) als het cheiro-pedaal syndroom (CPS) worden gekenmerkt door acuut ontstane sensibele uitval geïsoleerd aan de acra. In het Engels wordt de groep waartoe deze syndromen behoren aangeduid als 'restricted acral sensory syndromes' (RASS). Hiervan is het COS het meest beschreven.^{1,2}

Bij COS is sprake van acuut ontstane unilaterale sensibele stoornissen van het peri-orale gebied en het distale deel van hand of alleen de vingers.

Bij CPS ondervindt de patiënt acuut ontstane unilaterale sensibele stoornissen aan de hand dan wel vingers en voet of tenen.

De meest voorkomende oorzaak van COS en CPS is

focale cerebrale ischemie.¹ Gezien de beperkte en verspreide uitvalsverschijnselen wordt in geval van een RASS echter niet altijd focale cerebrale ischemie overwogen. Gevoelstoornissen aan de handen of rond de mond worden ook wel bij hyperventilatie beschreven.³⁻⁵ Het zal duidelijk zijn dat het maken van onderscheid tussen cerebrale ischemie dan wel hyperventilatie als oorzaak van gevoelstoornissen aan de acra belangrijke klinische consequenties heeft.

Wij presenteren twee patiënten met COS respectievelijk CPS waarbij beeldvorming middels MRI de vasculaire etiologie in het achterste stroomgebied bevestigt. Er was derhalve geen indicatie tot het verrichten van een duplex van de carotiden.

¹AIOS Neurologie, ²neuroloog, Sint Lucas Andreas Ziekenhuis, Amsterdam.

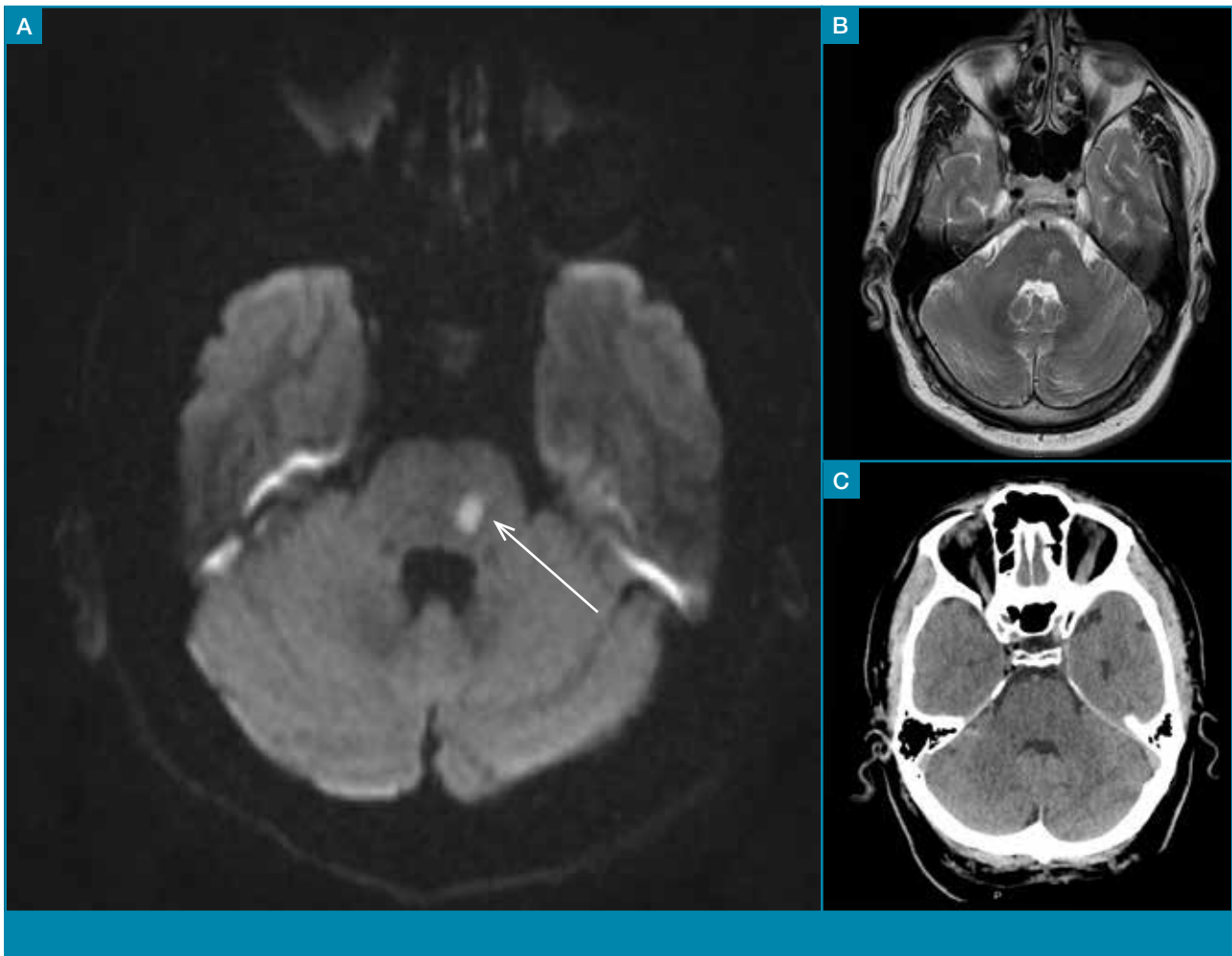
Correspondentie graag richten aan: J. Wijntjes, AIOS Neurologie, afdeling Neurologie, Sint Lucas Andreas ziekenhuis, Jan Tooropstraat 164, 1061 AE Amsterdam, tel: 020-5108780, e-mailadres: j.wijntjes@slaz.nl.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Trefwoorden: cheiro-oraal syndroom, cheiro-pedaal syndroom, hyperventilatie, infarct, MRI, 'restricted acral sensory syndrome', 'sensory stroke'.

Keywords: cheiro oral syndrome, cheiro pedal syndrome, hyperventilation, MRI, restricted acral sensory syndrome, sensory stroke, stroke.

Ontvangen 29 november 2013, geaccepteerd 1 mei 2014.



Figuur 1. MRI-hersenen 'diffusie gewogen opnames ('diffusion weighted imaging', DWI) (a), MRI-hersenen T2 (b) en CT-hersenen(c) van patiënt 1. Figuur 1a toont een hyperintense laesie paramediaan links in de pons als teken van recent doorgemaakte ischemie. De beschreven laesie ligt in het traject van de tractus spinothalamicus. De CT-hersenen (1c) werd als niet afwijkend beschreven. Retrospectief is een hypodense afwijking links in de pons zichtbaar.

Patiënt 1

Een 53-jarige patiënt presenteerde zich op de Spoedeisende Hulp van ons ziekenhuis met plots ontstane gevoelsverandering van zijn rechterhand en -voet. De klachten bestonden op dat moment 24 uur en waren onveranderd aanwezig gebleven. Patiënt ervoer geen krachtsvermindering, ook was het gevoel in het gelaat intact. De voorgeschiedenis vermeldde diabetes mellitus type II, hypertensie en hypercholesterolemie. Hij gebruikte hiervoor o.a. insuline, antihypertensiva en een cholesterolverlager. Patiënt rookte.

Bij onderzoek maakte patiënt een niet zieke, rustige indruk. De bloeddruk was 160/94, mmHg, de polsslag 78 / min, regulair euaal.

Bij neurologisch onderzoek was er sprake van een scherp omschreven hypesthesie van de rechterhand en rechervoet. Overig neurologisch onderzoek was volledig ongestoord.

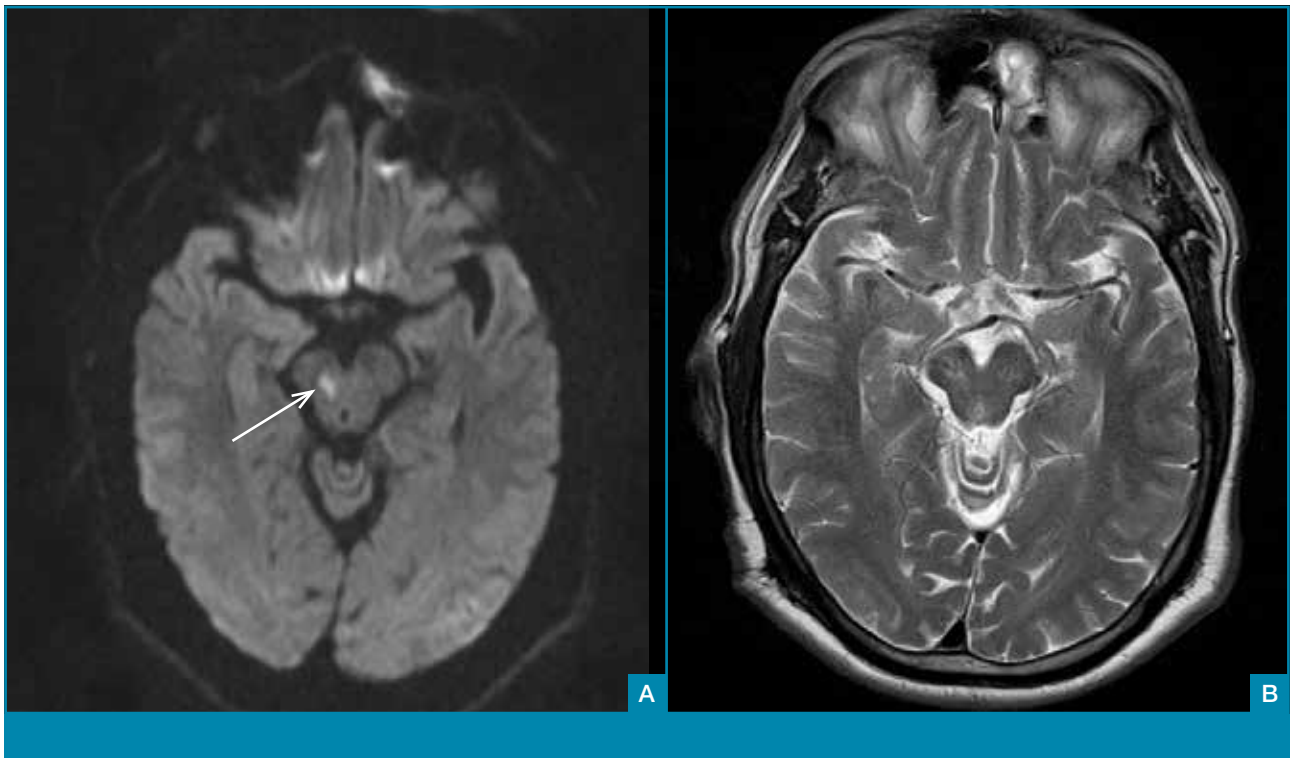
Gezien het acute begin alsmede de aanwezige vasculaire risicofactoren werd gedacht aan cerebrale ischemie als oorzaak. Differentiaaldiagnostisch werd gedacht aan hyperventilatie of een functionele origine.

Ter uitsluiting van een bloeding werd besloten een CT-hersenen te vervaardigen die als niet afwijkend werd beschreven. Aanvullend laboratoriumonderzoek toonde geen afwijkingen. Er werd gestart met secundaire profylaxe. De volgende dag werd een MRI-hersenen met diffusie gewogen opnames ('diffusion weighted imaging', DWI) verricht die infarcering paramediaan links in de pons van recente datum toonde (zie *Figuur 1*).

De diagnose luidde: cheiro-pedaal syndroom op basis van paramediaan pons infarct links.

Beloop

Enkele maanden na het doorgemaakte infarct gaf patiënt



Figuur 2. MRI-hersenen DWI (a) en MRI-hersenen T2 (b) van patiënt 2. Figuur 2a toont een hyperintense laesie paramediaan rechts in het mesencephalon als teken van recent doorgemaakte ischemie. De laesie bevindt zich in het traject van de spino-thalamische en trigeminothalamische tractus.

nog geringe gevoelsstoornissen aan in zijn rechterhand en -voet.

Patiënt 2

Een 56-jarige man presenteerde zich op de Spoedeisende Hulp van ons ziekenhuis in verband met plots ontstane gevoelsstoornissen in zijn linkergelaatshelft en in de vingertoppen van zijn linkerhand. De klachten bestonden sinds één dag. Zijn voorgeschiedenis vermeldde een lumbale wervelfractuur, hypertensie en alcoholabusus. Hij gebruikte zo nodig tramadol. Bij lichamelijk onderzoek was de bloeddruk 160/85 mmHg, de polsslag 80/minuut regulair aequaal. Neurologisch onderzoek toonde gestoorde sensibiliteit in het innervationsgebied van de n. trigeminus links, alsmede in de vingertoppen van dig. II-IV links. Overig neurologisch onderzoek was ongestoord.

Laboratoriumonderzoek was behoudens een verhoogd LDL-cholesterol normaal. Aanvullende beeldvorming middels MRI-hersenen toonde recent ontstane ischemie rechts in het mesencephalon (zie *Figuur 2*). De diagnose cheiro-oraal syndroom op basis van het beschreven infarct rechts in het mesencephalon werd gesteld en er werd gestart met secundaire profylaxe.

Beloop

Anderhalf jaar na het doorgemaakte infarct waren de gevoelsstoornissen nagenoeg volledig verdwenen.

Bespreking

Bij beide patiënten werd de diagnose RASS op basis van focale cerebrale ischemie gesteld en bevestigd middels MRI-scan van de hersenen. De belangrijkste differentiaaldiagnose was hyperventilatie. Dit werd minder waarschijnlijk geacht gezien het peracute begin in afwezigheid van andere symptomen zoals klassiek bij hyperventilatie worden gezien. Ook waren er cardiovasculaire risicofactoren aanwezig. Bij de twee patiënten bleek de locatie van het infarct in het posterieure stroomgebied gelegen te zijn. Derhalve werd geen duplex carotiden gemaakt. Beide patiënten werden ingesteld op secundaire profylaxe en herstelden nagenoeg volledig.

Discussie

Het COS werd voor het eerst beschreven door Sittig in 1914.⁶ Er werd tot enkele decennia geleden gedacht dat de karakteristieke klinische presentatie een sterke lokaliserende waarde zou hebben. Men ging er vanuit dat het altijd ging om een corticale of in de thalamus gelegen laesie. Uit recentere studies is gebleken dat een

Aanwijzingen voor de praktijk

1. Het cheiro-oraal en cheiro-pedaal syndroom zijn onderdeel van de 'restricted acral sensory syndromes'. De meest voorkomende oorzaak is focale cerebrale ischemie.
2. Klinisch is er sprake van acuut ontstane unilaterale geïsoleerd sensibele uitval van hand en gelaat of hand en voet.
3. De locatie van de verantwoordelijke laesie kan variëren van hersenstam via thalamus tot cortex en kan dus gelegen zijn in zowel achterste als voorste stroomgebied.
4. Aanvullende beeldvormende diagnostiek middels MRI is noodzakelijk voor een definitieve diagnose en heeft consequenties voor het beleid.

Tabel 1. Locaties verantwoordelijke laesies bij het COS

Locatie verantwoordelijke laesies bij COS	Voorkomen (%)
onbekend	28
pons	28
thalamus	21
cortex	16
medulla oblongata	5
corona radiata	2

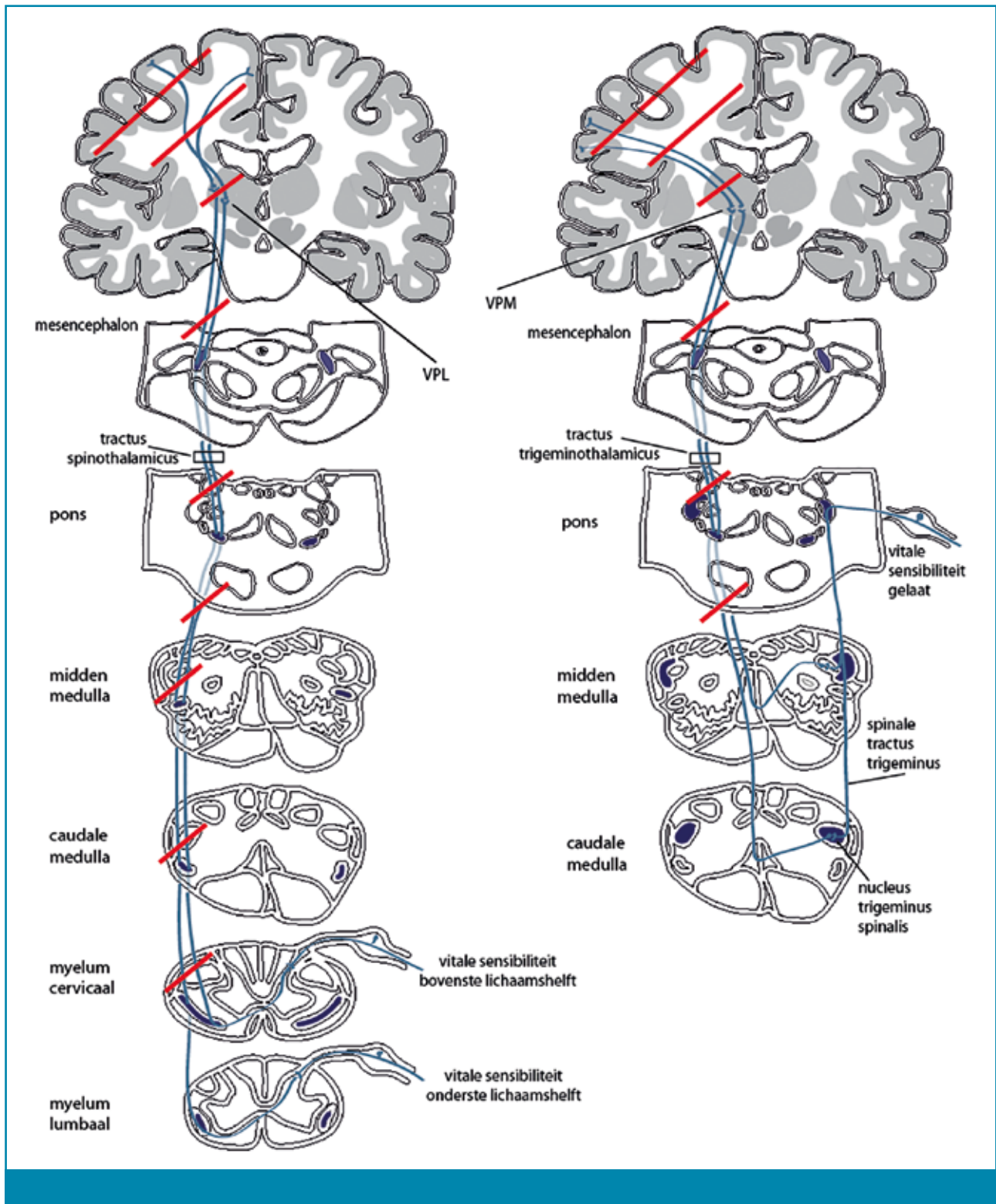
laesie van de spinothalamische, trigeminothalamische banen alsmede van de thalamo-corticale banen op elk niveau zich kan presenteren als een COS (zie *Tabel 1* en *Figuur 3*).^{1,2,7,8} Klinisch blijkt er geen onderscheid te kunnen worden gemaakt tussen een laesie bijvoorbeeld ter hoogte van de cortex dan wel in de medulla oblongata. Dit onderscheid heeft wel consequenties voor het beleid, want een desobstructie van een symptomatische en significante extracranieel gelegen stenose van de vaten van het anterieure stroomgebied heeft een bewezen nut in de secundaire preventie. Dit in tegenstelling tot een operatie van een stenoserende van de vaten van het posterieure stroomgebied waarbij deze meerwaarde nog niet bewezen is.⁹ Uit een klinische studie van 99 patiënten met een puur sensibel infarct bleek dat een RASS in 84% van de gevallen wordt veroorzaakt door een lacu-

nair infarct.¹⁰ Overigens geldt voor meerdere lacunaire syndromen zoals een 'pure motor stroke', atactische hemiparese en 'sensorimotor stroke', dat de lokaliserende waarde gering is en genoemde consequentie relevant is.¹¹

In een recente review bleek dat de meest voorkomende oorzaak van RASS ischemie betreft.¹ Kleine cerebrale bloedingen, tumoren, arterioveneuze malformaties en compressie op de cervicale wervelkolom zijn tevens als oorzaak voor een RASS beschreven.^{1,3} Om deze redenen is beeldvorming middels MRI in geval van verdenking op RASS belangrijk. CT-onderzoek heeft voor deze indicatie een te lage sensitiviteit zoals ook blijkt uit het beloop bij patiënt 1.

In de differentiaaldiagnose staat bovenaan hyperventilatie. Hyperventilatie kan zich onderscheiden door het voorkomen van stressoren en bijkomende symptomen zoals snellere of diepere ademhaling, drukkend gevoel op de borst, gespannenheid en een angstig gevoel. Ook kunnen zowel perioraal als in de vingers gevoelsveranderingen worden ervaren. Deze klachten zijn meestal symmetrisch.^{4,12} Afwezigheid van de eerstgenoemde factoren, het unilateraal voorkomen van gevoelsveranderingen en het voorkomen van cardiovasculaire risicofactoren maken de verdenking op RASS hoger. Vergelijkend onderzoek naar de symptomatologie van deze aandoeningen is echter nooit verricht, en in de praktijk zal dit onderscheid niet altijd makkelijk zijn.

Pathofysiologisch lijken vooral sensibele vezels naar de acra aangedaan. Uit onderzoek blijkt echter dat in de centrale sensibele banen de sensibele neuronenvanafkomstig van hand en voet topografisch gescheiden worden door sensibele neuronenvanafkomstig van de romp. Dit is overeenkomstig met de somatosensibele Homunculus volgens Penfield. Klinisch is bij een RASS echter het



Figuur 3. Schematische weergave van de tractus spinothalamicus (A) en tractus trigeminothalamicus (B). De rode strepen geven lokaties weer waar een laesie een 'restricted acral sensory syndrome' (RASS) kan veroorzaken.

gevoel van de romp niet aangedaan. Een gepostuleerde theorie om deze discrepantie te verklaren is dat er sprake kan zijn van verschillende sensibele 'detection thresholds': de grootte van de representatie van een lichaamsdeel in de sensibele banen is gerelateerd aan de sterkte van de prikkel die nodig is

om boven de 'threshold' te komen en uiteindelijk gevoelsstoornissen te ervaren. Zo zouden sensibele neuronen van de romp, met een kleine representatie in de sensibele banen, aangedaan kunnen zijn zonder dat dit aanleiding geeft tot waarneembare gevoelsstoornissen.^{2,8,13,14}

Conclusie

Bij eenzijdig voorkomende tintelingen of doof gevoel in gelaat, hand en/of voet moet altijd een COS of CPS op basis van een centraal gelegen laesie worden overwogen. Een dergelijke laesie wordt in de meeste gevallen veroorzaakt door focale ischemie en kan gelokaliseerd zijn in hersenstam, thalamus of cortex. Aanvullende beeldvormende diagnostiek middels MRI is noodzakelijk voor differentiatie van onderliggende oorzaken en kan consequenties hebben voor het te voeren beleid.

Referenties

1. Chen WH. Cheiro-oral syndrome: a clinical analysis and review of literature. *Yonsei Med J* 2009;50(6):777–83.
2. Kim JS. Restricted acral sensory syndrome following minor stroke. Further observation with special reference to differential severity of symptoms among individual digits. *Stroke* 1994;25(12):2497–502.
3. Chen W-H, Lin H-S, Chui C, et al. Clinical analysis of cheiro-pedal syndrome. *J Clin Neurosci*; 2012;19(7):991–5.
4. Van Dixhoorn J, Duivenvoorden HJ. Efficacy of Nijmegen Questionnaire in recognition of the hyperventilation syndrome. *J Psychosom Res* 1985;29(2):199–206.
5. Ten Holter J, Tijssen C. Cheiro-oral syndrome: does it have a specific localizing value? *Eur Neurol* 1988;28(6):326–30.
6. Sittig O. Klinische Beiträge zur Lehre von der Lokalisation der sensiblen Rindenzentren. *Prag Med Wochenschr*; 1914. 3 p.
7. Igarashi O, Aoyagi J, Kawase Y, Kiyozuka T, Kawabe K, Ichikawa Y, et al. Cheiro-pedal syndrome following pontine infarction. *Neurol Res.* 2005 Jan; 27(1):103–4.
8. Yasuda Y, Morita T, Okada T, et al. Cheiro-oral-pedal syndrome. *Eur Neurol* 1992;32(2):106–8.
9. Compter A, Van der Worp HB, Schonewille WJ, et al. VAST: Vertebral Artery Stenting Trial. Protocol for a randomised safety and feasibility trial. *Trials* 2008;9:65.
10. Arboix A, Garc a-Plata CB, Garc a-Eroles L, et al. Clinical study of 99 patients with pure sensory stroke. *J Neurol* 2005;252(2):156–62.
11. Schonewille WJ, Tuhim S, Singer MB, et al. Diffusion-Weighted MRI in Acute Lacunar Syndromes : A Clinical-Radiological Correlation Study. *Stroke* 1999; 30(10):2066–9.
12. Folgering HT. [Diagnosis of the hyperventilation syndrome]. *Ned Tijdschr Geneesk* 1986;130(50):2260–3.
13. Liddell ET, Phillips CG. Thresholds of cortical representation. *Brain* 1950;73(2):125–40.
14. Yasuda Y, Matsuda I, Akiguchi I, et al. Cheiro-oral-pedal syndrome in thalamic infarction. *Clin Neurol Neurosurg* 1993;95(4):311–4.