

Door: Francis Saridin en Jorien van Hoey Smith (jvhoeysmith@sein.nl), Neurologie, Stichting Epilepsie Instellingen Nederland, Zwolle.

# Stretch syncope, een ‘mimic’ van focale epilepsie

Er is een brede differentiaaldiagnose voor wegrakingen, zoals vasovagale syncope, cardiale syncope, epilepsie en psychogene wegrakingen. Deze bijdrage gaat over een patiënt die werd verwezen met de vraagstelling epilepsie, bij wie er verrassend genoeg sprake bleek van een zeldzame epilepsie-*mimic*: “stretch syncope”. We nemen u mee naar de casus van deze patiënt en naar de theorieën over de onderliggende pathofysiologische mechanismen.

Stretch syncope is een stereotype, episodische verandering van het bewustzijn, die wordt geïnduceerd door het uitrekken van de romp en hyperextensie van de nek, al dan niet met een laterale rotatie van het hoofd. De symptomen kunnen lijken op die van een focale epileptische aanval met verminderde gewaarwording. Het onderliggend pathofysiologisch mechanisme van stretch syncope is nog niet bekend, de verschillende hypothesen worden hier besproken. De behandeling van stretch syncope is eenvoudig en bestaat uit psycho-educatie.

## Casus

Een elfjarige jongen, met een normale ontwikkeling, presenteert zich in verband met wegrakingen, die beginnen met een niet-definieerbare sensatie, gevolgd door de drang om zich uit te rekken en te gapen. Hierna treedt een korte bewustzijnsdaling op, waarbij hij soms kortdurend schokt met de armen. Na enkele seconden komt hij weer bij, moet hij zich kortdurend heroriënteren, is hij moe, warm en/of misselijk of heeft hij hoofdpijn. De aanvalsfrequentie is drie tot vier keer per week, zonder duidelijke uitlokkende factoren. Zijn voorgeschiedenis vermeldt *breath-holding spells*. De familieanamnese is niet belast voor koortsstuipen, epilepsie of cardiale aandoeningen.

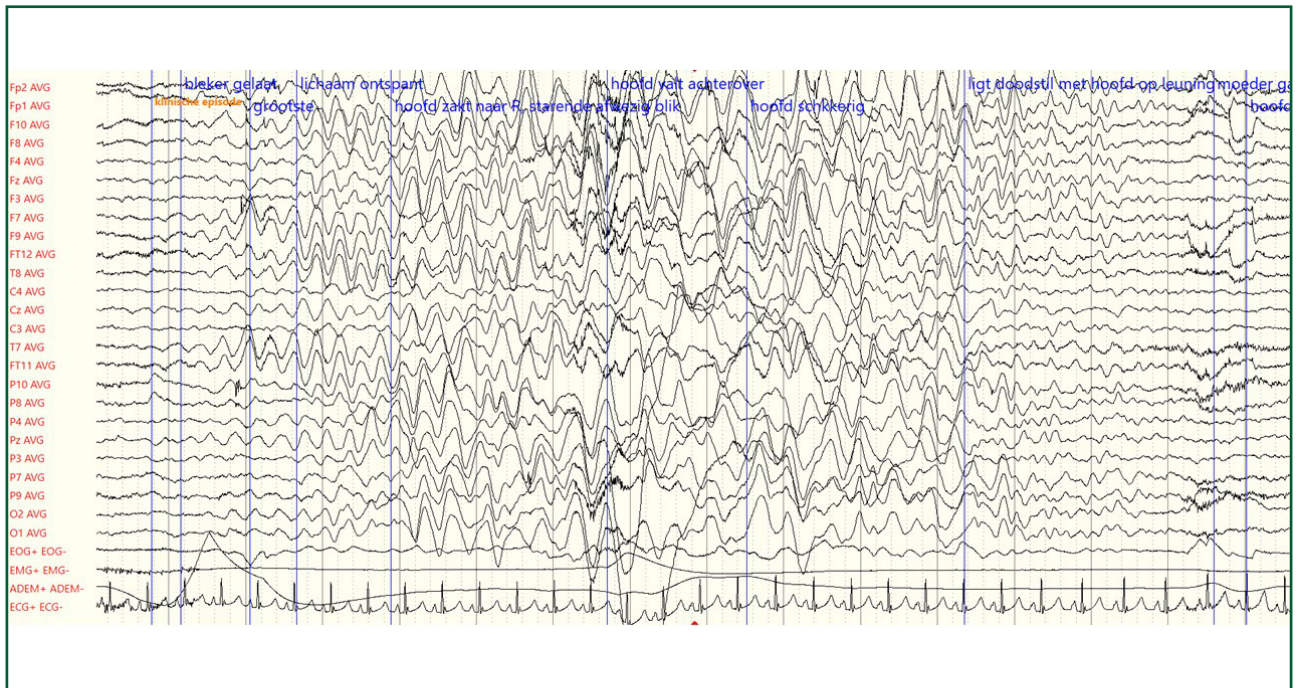
In het verwijzend ziekenhuis werd een kanteltafelonderzoek verricht, om te onderzoeken hoe de bloeddruk en de bloedsomloop worden gereguleerd bij houdingsveranderingen. Er werd een stijging van de polsfrequentie met meer dan 40 slagen per minuut vastgesteld tijdens het kantelen, zonder informatie over de bloeddrukmetingen. Patiënt kreeg aan het eind van dit onderzoek een vasovagale syncope, met bijkomende klachten die niet herkenbaar waren voor hem. Patiënt wordt verwezen naar de polikliniek van Stichting Epilepsie Instellingen Nederland (SEIN), met de vraagstelling of epilepsie de oorzaak is van zijn wegrakingen.

## Beloop

Bij SEIN wordt een 24-uurs video-EEG gemaakt, dat geen (epileptiforme) afwijkingen toonde. Vanuit vaak treden er negen herkenbare en vergelijkbare klinische episoden op, wisselend in heftigheid en in de mate van EEG-verandering. Tijdens deze episodes wordt uitrekken van de romp gezien met het horizontaal optillen van één of beide gebogen arm(en). Er is een versie van het hoofd naar links of rechts, waarbij er vaak ingeademd lijkt te worden (soms gapend) waarna de adem wordt vastgehouden. Soms is er wat geforceerd uitademen. Op het ECG wordt dan een versnelling van de hartslag gezien. Vervolgens krijgt patiënt een bleker gelaat. Tijdens drie episoden zakt zijn hoofd naar rechts of naar achteren, gevolgd door een korte wegraking. Op het EEG is er een diffuse vertraging gedurende enkele tot dertien seconden te zien waarna de curve herstelt en de ECG-frequentie vertraagt (figuur 1). Op basis van de bevindingen van de aanvalsregistratie wordt de diagnose stretch syncope gesteld.

## Bespreking

Stretch syncope wordt beschreven als stereotype, episodische verandering van het bewustzijn, die wordt geïnduceerd door het uitrekken van de romp en hyperextensie van de nek, al dan niet met een laterale rotatie van het hoofd (Sarrigiannis et al., 2011; Routier et al., 2020). Deze wegrakingen kunnen bij langdurige of diepe bewustzijnsdaling gepaard gaan met enkele schokken. Hierdoor kunnen de aanvallen fout worden geïnterpreteerd als epileptische aanvallen. De literatuur over stretch syncope is beperkt en beschrijft vooral jonge adolescenten, vaak jongens (Sturzenegger et al., 1995; Sarrigiannis et al., 2011; Mazucca et al., 2007; Pelekanos et al., 1990; Routier et al., 2020; Villamar et al., 2022), en sporadisch jongere kinderen (Routier et al., 2020). De diagnose wordt vaak gesteld op basis van een gedetailleerde (hetero)-anamnese



Figuur 1. EEG-bevindingen ten tijde van een stretch syncope. Weergegeven zijn het EEG ten opzichte van de gemiddelde referentie (AVG), het EOG, EMG, de ademhaling en het ECG. Het betreft een herkenbare episode, waarbij er op het moment van de wegraking een diffuse vertraging van de hersenactiviteit wordt gezien.

en een beschrijving van de wegrakingen door omstanders. Hierbij is de beschrijving van de stereotype houdingsverandering met uittrekken van de romp en hyperextensie van de nek, voorafgaand aan de wegraking, inzichtgevend. Indien de (hetero)-anamnese niet-conclusief is, is een aanvalsregistratie van de wegraking middels een video-EEG onmisbaar.

Tot op heden is het onderliggend mechanisme van stretch syncope niet opgehelderd (Thijs et al., 2007). Er zijn verschillende pathofysiologische hypothesen.

- Ten eerste wordt gedacht dat uittrekken leidt tot vasculaire compressie van de arteria carotis interna door de processus transversus van de atlas als gevolg van hyperextensie van de nek. Evaluatie van een meisje van zeven jaar met stretch syncope liet echter tijdens het rekken geen hemodynamische veranderingen en geen perifere en centrale deoxygenatie zien (Routier et al., 2020). Een andere studie toonde geen veranderingen in de bloedstroom van de arteria cerebri media tijdens stretch syncope (Sarrigiannis et al., 2011).
- Een tweede mogelijkheid is dat bij stretch syncope, het uittrekken van de romp (soms samen met gapen en inhouden van de adem) een verhoogde intrathoracale druk kan veroorzaken net als bij het toepassen van valsalva manoeuvre met als gevolg een verminderde cardiale veneuze toevoer, welke leidt tot hypovolemie en krachtige contractie van de linker ventrikel. Dit kan daarmee zorgen voor verminderde cerebrale perfusie en bij sommige mensen is dit voldoende om klachten

van hypoperfusie (even licht in het hoofd, zwart voor de ogen zien) te induceren.

- Deze signalen (verminderde cardiale veneuze toevoer en krachtige contractie van de linker ventrikel) worden vervolgens via de cardiale mechanoreceptoren doorgegeven aan de hersenstam, welke dan zorgt voor activatie van de vagale tonus en de-activatie van de sympathische activiteit. De activatie van de vagale tonus en de-activatie van de sympathische tonus resulteren dan in een daling in de systemische bloeddruk en een vertraging van de hartslag (sinusbradycardie), wat kan leiden tot vasovagale syncope. In een van de studies werden echter niet de sinusbradycardie en verhoogde vagale tonus geregistreerd die deze hypothese kan ondersteunen (Routier et al., 2020). De cardiovasculaire reactie op uittrekken en valsalva manoeuvre in personen met stretch syncope is bij onderzoek ook niet verschillend van dat van gezonde personen (Pelekanos et al., 1990).
- Een derde hypothese is een psychiatrische origine. Deze hypothese is niet waarschijnlijk gezien de stereotypische handelingen die optreden, evenals de geregistreerde diffuse vertraging op het EEG tijdens de wegraking die ook bij onze patiënt is geobserveerd.
- De laatste (vierde) hypothese betreft tijdelijke ischaemie van de hersenstam, door compressie van de arteria basilaris door diep gelegen spieren, tijdens hyperextensie van de nek (Mazucca et al., 2007). Er is echter onvoldoende bewijs om deze hypothese te ondersteunen door de afwezigheid van informatie

betreffende de bloedstroom in de arteria cerebri posterior bij patiënten met stretch syncope.

In de beperkte literatuur over stretch syncope is er vooral aandacht voor het ontrafelen van het pathomechanisme. Er wordt weinig tot geen informatie gegeven over de behandeling van stretch syncope.

### Terug naar de casus

Tijdens het eerste contact met de patiënt was er nog een vermoeden op een focale vorm van epilepsie. Dit kwam doordat hij zijn klachten omschreef als “het ervaren van een onbedwingbare drang tot uitrekken en gapen gevolgd door een wegraking”. Dit werd geïnterpreteerd als een stereotype aanval, beginnend met prodromale verschijnselen gevolgd door een wegraking. De focus van de diagnostiek lag derhalve op een aanvalsregistratie met video-EEG, waardoor er behoudens een ECG-registratie geen andere cardiovasculaire of hemodynamische informatie beschikbaar is. Hierdoor kunnen wij bij deze casus het pathofysiologische mechanisme van stretch syncope niet verder evalueren. Echter, het EEG met diffuse trage activiteit (zie figuur 1) toont een beeld dat past bij hypoperfusie van de hersenen. De bleekheid in het gelaat suggereert dat er sprake is van een tensiedaling. Bij elkaar is dat suggestief voor het optreden van (vasovagale) syncope, waarschijnlijk conform de hierboven beschreven tweede hypothese over het pathofysiologisch mechanisme.

Wat betreft de behandeling zijn patiënt en ouders gerustgesteld met het gegeven dat de aanvallen geen epileptische origine hebben. Er is uitgelegd dat de aanvallen optreden op basis van passagère cerebrale hypoxie, mechanisch uitgelokt door het (langdurig) uitrekken. Met deze bewustwording is patiënt gaan letten op zijn houding en zijn de aanvallen hierna nog maar sporadisch opgetreden.

### Conclusies

De klachtenpresentatie bij stretch syncope kan lijken op

die van een focale epilepsie met een verminderde gewaarwording. Bij de differentiaaldiagnose is een aanvalsregistratie middels een video-EEG met bloeddrukmeting en ECG de aanbevolen diagnostiek.

De behandeling van stretch syncope is eenvoudig en bestaat uit het geven van goede voorlichting en houdingsadviezen, namelijk bewustwording van, en niet toegeven aan, de drang tot uitrekken en gapen.

### Referenties

- Mazzuca M, Thomas P (2007) Self-induced stretch syncope of adolescence: a video-EEG documentation. *Epileptic Disord.* 9(4):413-7. doi: 10.1684/epd.2007.0133.
- Pelekanos JT, Dooley JM, Camfield PR (1990) Stretch syncope in adolescence. *Neurology.* 40(4):705-7. doi: 10.1212/wnl.40.4.705.
- Routier L, Bourel-Ponchel E, Heberle C (2020) Stretch syncope or epileptic seizure? A pathologic hypothesis for self-induced stretch syncope. *Neurophysiol Clin.* 50(5):383-386. doi: 10.1016/j.neucli.2020.08.002.
- Sarrigiannis PG, Randall M, Kandler RH (2011) Stretch syncope: reflex vasodepressor faints easily mistaken for epilepsy. *Epilepsy Behav.* 20(3):450-3. doi: 10.1016/j.yebeh.2010.12.013.
- Sturzenegger M, Newell DW, Douville CM (1995) Transcranial Doppler and angiographic findings in adolescent stretch syncope. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 58(3):367-70. doi: 10.1136/jnnp.58.3.367.
- Thijs RD, van Dijk JG, Stephenson JBP (2007) Mind-stretching faints. *Epileptic Disord.* 9(4):418-23. doi: 10.1684/epd.2007.0134.
- Villamar MF, Taylor JA, Hamner JW (2022) Clinical Reasoning: A Young Man With Daily Episodes of Altered Awareness. *Neurology.* 15;98(11):e1197-e1203. doi: 10.1212/WNL.000000000200049.

Lees het actuele overzicht  
van congressen over epilepsie.

Kijk voor meer informatie op [www.epilepsieliga.nl](http://www.epilepsieliga.nl).