



Plasticiteit bij een Cerebellair Cognitief Affectief Syndroom (Schmahmanns Syndroom) als gevolg van een cerebellair trauma op jonge leeftijd

Annemie Verwimp, Kim van Dun, Peter Mariën

Inleiding

Gedurende lange tijd werd cognitie (onder andere: geheugen, aandacht, taal en de planmatige/executieve functies) beschouwd als een zuiver corticaal gebeuren, waarbij iedere regio van de hersenschors (de cortex) instaat voor een specifieke hogere hersenfunctie. In die traditionele visie bleven de kleine hersenen (het cerebellum), verantwoordelijk voor het coördineren van bewegingen zodat die vlot, gericht en nauwkeurig verlopen, geheel buiten beschouwing (Leiner, Leiner, & Dow, 1989). Hun afgebakende taak als louter coördinator van motorische functies werd echter aan het einde van de twintigste eeuw ter discussie gesteld door casussen waarbij sprake was van gedrags- en cognitieve stoornissen, vaak ten gevolge van aangeboren cerebellaire letsels. Door middel van klinische observaties, uitgebreide neuropsychologische onderzoeken en beeldvormingsonderzoek van patiënten met cerebellaire letsels is vanaf medio vorige eeuw duidelijk geworden dat de rol van het cerebellum meer omvat. Aangezien 80% van onze zenuwcellen (neuronen) zich in het cerebellum bevinden, is de stelling dat de kleine hersenen een belangrijke rol spelen in het cognitief functioneren van de mens, niet bevreemdend.

Vandaag, slechts enkele decennia later, is het onderzoek omtrent de rol van het cerebellum zeer omvangrijk en is de rol hiervan bij cognitie stevig onderbouwd: het valt nog nauwelijks te ontkennen dat het cerebellum een 'orgaan van cognitie' is dat een belangrijke invloed heeft op stemming, persoonlijkheid, sociale en cognitieve functies, evenals op taal (Baillieux, De Smet, Paquier, De Deyn, & Mariën, 2008; Leiner et al., 1989; Manto & Mariën, 2015; Schmahmann & Sherman, 1998).

Baanbrekend onderzoek naar cerebellaire neurocognitie werd verricht door Schmahmann (Manto & Mariën, 2015; Schmahmann & Sherman, 1998). Aan het einde van de twintigste eeuw introduceerden Schmahmann en zijn team het invloedrijke concept 'Cerebellair Cognitief Affectief Syndroom' (CCAS), dat later bekend werd als *Schmahmann's Syndrome*. Zij bestu-



deerden twintig volwassen patiënten met verworven schade in het cerebellum. De patiënten vertoonden, zoals verwacht, motorische uitval, maar ook cognitieve en affectieve veranderingen werden *bedside* geobserveerd. De auteurs beschrijven hun CCAS-concept als volgt: 1) stoornissen van de planmatige, executieve functies (planning, mentale flexibiliteit, werkgeheugen en verbale vlotheid); 2) gestoorde ruimtelijke cognitie (stoornissen in de visuospatiale organisatie en het visueel geheugen); 3) persoonlijkheidsveranderingen (afvlakking van affect, ontremming of disinhibitie en sociaal ongepaste gedragingen); en 4) taalmoeilijkheden (intonatiestoornissen of dysprosodie, agrammatisme en woordvindingsmoeilijkheden).

Gezien de grote belangstelling en het omvangrijke aanbod van wetenschappelijke studies naar de rol van het cerebellum bij cognitie en affect, zijn er heel wat verklarende theorieën ontstaan. In deze bijdrage stellen wij dat de cognitieve en affectieve disfuncties ontstaan ten gevolge van een onderbreking van de connecties tussen het cerebellum en de grote hersenen (het cerebrum). Schade aan het cerebellum kan die connecties aantasten, waardoor de communicatie tussen beide gebieden verstoord kan worden. Dat fenomeen is beter bekend als diaschisis. Op die manier kan een letsel in het cerebellum van op afstand problemen veroorzaken in het cerebrum en dat terwijl er geen anatomisch letsel in de grote hersenen te vinden is.

In wat volgt, illustreren we aan de hand van een casus het klinisch beeld, het verloop en de gevoeligheid voor plasticiteit na een vroeg verworven cerebellair letsel.

De casus

H. is een 47-jarige rechtshandige dame die op 46-jarige leeftijd door haar huisarts werd doorverwezen naar ZNA Middelheim, afdeling Neurologie, voor een volledig neurologisch onderzoek. H. raakte samen met haar vader en broer op tweejarige leeftijd betrokken bij een auto-ongeval, waarbij ze ernstige schade aan het cerebellum opliep. Ze lag gedurende drie weken in coma. Na die periode moesten alle verworven motorische vaardigheden, zoals lopen, opnieuw aangeleerd worden. Ondanks intensieve fysiotherapie bleef H. zeer onhandig, wat haar bijvoorbeeld verhinderde te leren fietsen. Ook de ontwikkeling van fijne motorische vaardigheden vertoonde afwijkingen: veters knopen en het gebruik van een schaar kreeg ze nooit helemaal onder de knie. Ten gevolge van het ongeluk was er eveneens sprake van een visuele beperking (divergent scheelzien of exotropie en milde, voortdurende onwillekeurige beweging van het oog of nystagmus).

Naast de getroffen motorische vaardigheden werden na het trauma taalstoornissen geobserveerd. Meteen na de comateuze periode presenteerden zich de kernsymptomen van een fullblown posterior fossasyndroom (fossa posterior is de ruimte in de schedel waarin de



kleine hersenen liggen), met een fase van voorbijgaand mutisme en opvallende passiviteit. Na enkele weken werden opnieuw enkele non-verbale klanken gevormd. Als kleuter was de spraak licht motorisch afwijkend (dysartrie), waarvoor intensieve logopedische begeleiding werd aangeboden. Er zijn geen blijvende spraakdeficits, noch taalstoornissen.

Wat de sociale en emotionele ontwikkeling betreft, wordt H. door haar moeder omschreven als een erg gevoelig, onzeker en sociaal geïsoleerd kind. H. boekte geen successen in het opbouwen van relaties met leeftijdsgenoten, noch nam ze deel aan sociale activiteiten. Ze raakte daardoor uitermate emotioneel gehecht aan haar ouders, haar moeder in het bijzonder. Momenteel woont ze nog steeds in het ouderlijke huis en steunt ze voor tal van beslissingen en taken, maar ook bij veranderingen op haar beide ouders.

Tijdens de lagere school deden zich geen significante moeilijkheden voor: leren lezen, schrijven en rekenen verliep vlot. Ook in het middelbaar onderwijs traden geen opvallende moeilijkheden op de voorgrond. H. studeerde vijf jaar Latijn-wiskunde en rondde haar middelbare school af in de richting chemie. Theoretische vakken vormden nooit een probleem, de praktijklessen daarentegen verliepen uitermate moeilijk. Na de secundaire school startte H. de opleiding verpleegkunde, en ook hier verliepen de practica catastrofaal. De opleiding werd dan ook vroegtijdig gestaakt. Daarna voltooide H. enkele cursussen, zoals administratief bediende, administratieve wetenschappen en Spaans.

Tot op heden werkt H. als administratief medewerker in een ziekenhuis. Tijdens een recente evaluatie op de werkvloer werden de kwaliteit van haar werk en haar expertise op haar domein benadrukt, maar haar collega's rapporteerden ook dat het gedrag van H. "buitensporig, onbeleefd, kinderlijk en bazig" is. Zo neemt ze ongevraagd taken over van collega's, loopt, springt en struikelt ze over de werkvloer en neemt ze telefoons aan die niet voor haar bestemd zijn. Dat gedrag wordt als onaanvaardbaar beschouwd en werkt zeer stresserend op de collega's. Naar aanleiding van die aanmerkingen werd een mentor aangesteld om haar te coachen.

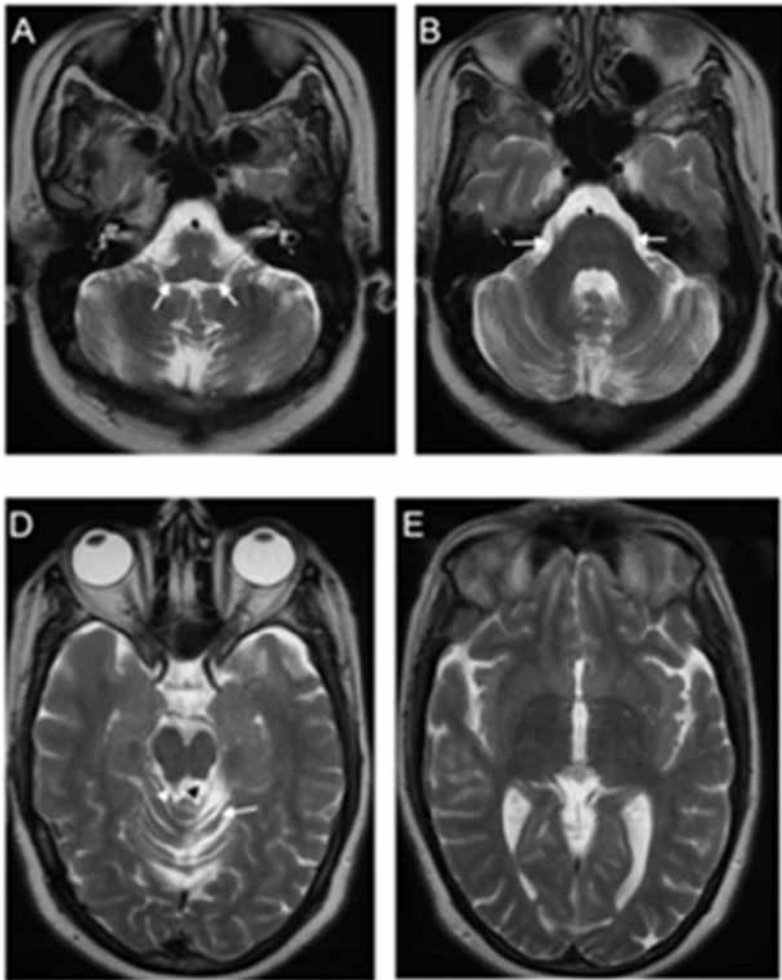
Samengevat kan gesteld worden dat de oorspronkelijke spraak- en taalmoeilijkheden geheel verdwenen zijn en dat de grove motorische vaardigheden hersteld zijn. Fijne motorische vaardigheden blijven echter problemen geven. H. toont onaangepast sociaal gedrag, zowel in haar privéleven als op de werkvloer. Ze is onzeker, afhankelijk en sociaal geïsoleerd. H. is zeer gehecht aan haar ouders en onvoldoende in staat om haar emoties adequaat te reguleren.

Een uitgebreid neurologisch onderzoek werd uitgevoerd op 47-jarige leeftijd en toonde milde, linkszijdige evenwichts- en coördinatiemoeilijkheden (cerebellaire ataxie) aan, alsook subtiele, linkszijdige tekorten tijdens het uitvoeren van snelle, alternerende bewegingen (disdia-



dochokinese). Een MRI-scan van de hersenen toonde structurele afwijkingen ter hoogte van de wittestofbanen die het cerebellum verbinden met de middenhersenen (linker inferieure cerebellaire peduncle), alsook de banen die het cerebellum verbinden met de pons (middelste cerebellaire peduncle). Er werden geen anatomische afwijkingen gevonden in het cerebrum (figuur 1). Aanvullende functionele beeldvorming werd uitgevoerd aan de hand van een gekwantificeerde Tc-99m-ECD SPECT-perfusiescan. Die onthulde een significant gedaalde doorbloeding mediaal prefrontaal, evenals lateraal inferieur frontaal, mediaal inferieur frontaal, rechtszijdig pariëtaal en links cerebellair.

Figuur 1. MRI cerebellum.

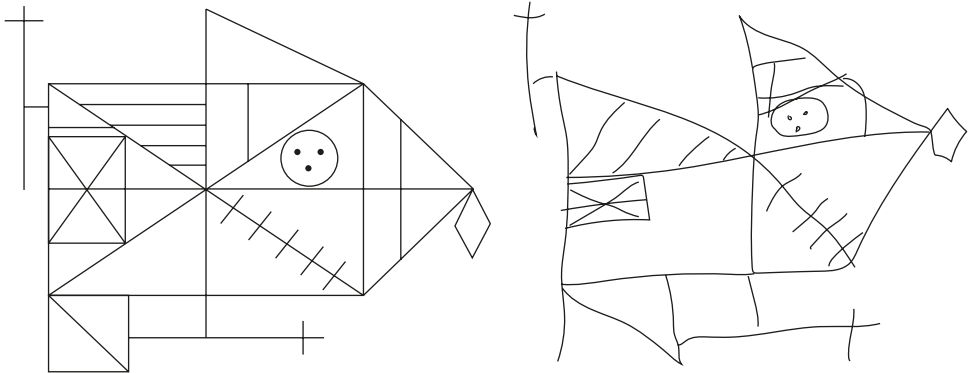


Uitgebreid neuropsychologisch onderzoek vond plaats toen H. 46 jaar was. Een omvangrijke set van gestandaardiseerde neuropsychologische tests werd afgenomen om zicht te krijgen op haar hogere orde cognitie.



H. behaalde een benedengemiddeld totaal IQ van 84 (WAIS-IV-NL; Wechsler, 2008) met significant sterker Verbaal Begrip (index 100) tegenover laagbegaafd Perceptueel Redeneren (index 77). Verwerkingsnelheid (index 78) situeerde zich eveneens op een laagbegaafd niveau. Aanvullend onderzoek naar het geheugen (WMS-IV-NL; Wechsler, 2009) onthulde een significante discrepantie tussen een begaafd auditief geheugen (index 121) en een benedengemiddeld visueel geheugen (index 82). Onderzoek van de aandacht toonde een benedengemiddelde prestatie op de Trailmaking Test A (Reitan, 1958; < Pc10) en een benedengemiddeld resultaat voor volgehouden visuomotorische aandacht op de D2-test (Brickenkamp, 1962; Tn = -1,6 SD; CP = -1,3 SD). Naast die bevindingen was de kopie van de Complexe Figuur van Rey-Osterrieth (Osterrieth, 1944) sterk afwijkend. Er werd een constructieaproxie geobserveerd (figuur 2).

Figuur 2. Kopie van de Complexe Figuur van Rey-Osterrieth.



Enkele klinisch relevante deficits op het vlak van visueel vergelijken (perceptueel matchen) werden eveneens geobjectiveerd (Birmingham Object Recognition Battery [Riddoch & Humphreys, 1993]; test 2: -1,8 SD; test 3: -1,8 SD). Afname van de Grooved Pegboard Test (Merker & Podell, 2011) toonde een pathologische fijne motoriek in beide handen (dominante hand: -4,09 SD; niet-dominante hand: -5,09 SD). De resultaten van de Counting Arm Movement Test (Ansary et al., 2016) corresponderen met die bevindingen en tonen pathologische verticaal visueel geleide wijsbewegingen in beide handen, maar meer uitgesproken in de linker, niet-dominante hand (D15: -2,97 SD; D30: -4,36 SD; D45: -2,99 SD; ND15: -8,25 SD; ND30: -5,11 SD; ND45: -4,89 SD). De Edinburgh Handedness Inventory (Oldfield, 1971) toonde een sterke voorkeur voor de rechterhand.

Onderzoek van de verschillende taalmodaliteiten resulteerde in geheel bewaarde prestaties.

Tot slot toonde onderzoek van de frontale, executieve functies stoornissen in de mentale flexibiliteit, alsook in het conceptueel organiseren van doelgerichte cognitieve strategieën



(Wisconsin Card Sorting Test [Heaton, Chelune, Talley, Kay, & Curtiss, 1993]: -3,2 SD). De overige onderzoeken naar de frontale, executieve functies resulteerden in relatief bewaarde prestaties (Trailmaking Test B [Reitan, 1958]: Pc 30; Stroop Kleur-Woord Test III [Hammes, 1978]: Pc 89; Frontal Assessment Battery [Van Loo, Wiebrands, & Van Laar, 2007]: 17/18).

Samenvattend kan gesteld worden dat H. significante tekorten vertoont op het gebied van (volgehouden) visuomotorische aandachtstaken, mentale flexibiliteit en doelgerichte cognitieve strategieën. Het onderzoek onthulde eveneens een constructieapraxie en afwijkende fijne motorische vaardigheden in beide handen, 44 jaar na het trauma.

Conclusie

De casus van H. is een uniek verhaal over een verworven cerebellair letsel op jonge leeftijd. Uitgebreid kwantitatief en kwalitatief onderzoek objectiveerde, 44 jaar na het trauma, een uitgebreid spectrum van motorische, cognitieve en affectieve stoornissen die een grote overlap vertonen met de kernsymptomen van CCAS of *Schmahmann's Syndrome*. De deficits hadden bovendien een significante impact op haar ontwikkeling. Een SPECT-perfusiescan toonde een significant lage doorbloeding in de pariëtale regio, wat consistent is met de sterk afwijkende prestaties op het vlak van de visuospatiële en visuoconstructieve vaardigheden, en de constructieapraxie. De geobjectiveerde hypoperfusie (pre)frontaal bevestigt de gedragsmatige en emotionele disfuncties.

Het verhaal van H. bevestigt het concept van gekruiste diaschisis: linker cerebellaire schade veroorzaakt rechter hemisferische deficits.

Voorts kunnen we concluderen dat het cerebellum in vergelijking met het cerebrum minder gevoelig is voor plasticiteit. Onze bevindingen benadrukken de cruciale rol van het cerebellum in de ontwikkeling van cognitieve en affectieve vaardigheden en steunen de stelling van Stoodley en Limperopoulos (2016) dat vroeg verworven cerebellaire schade leidt tot significante functionele effecten in corticale gebieden waarnaar het cerebellum projecteert, zelfs op lange termijn. Stoodley en Limperopoulos (2016) stellen dat een vroege vorm van diaschisis de ontwikkeling van de structuur en functies van de cerebrale cortex, die geoptimaliseerd worden via sturing door het cerebellum, hindert.

Concluderend moet het belang van verder onderzoek benadrukt worden. Het inzicht in de rol van het cerebellum in hogere-orde-cognitie en de plasticiteitsmechanismen blijft beperkt. Kennis betreffende deze complexe systemen kan de revalidatie van patiënten met (vroeg) verworven cerebellaire trauma's bevorderen. Het inschatten van klinische prognoses, het



starten van optimale rehabilitatie, therapeutische interventies en psycho-educatie voor patiënten en familie kunnen ervoor zorgen dat patiënten gerichter en actiever herstellen (Baillieux, De Smet, Paquier, De Deyn, & Mariën, 2007).

Literatuur

- Ansary, C. Manto, M., Camut, S., Van Dun, K., Mariën, P., Habas, C., & Bodranghien, F. (2016). The CAM test: A novel tool to quantify the decline in vertical upper limb pointing movements with ageing. *Aging Clinical and Experimental Research*, *28*, 211-230. doi:10.1007/s40520-015-0407-3
- Baillieux, H., De Smet, H.J., Paquier, P., De Deyn, P.P., & Mariën, P. (2007). Cerebellaire neurocognitie: recente inzichten en toepassingen voor de diagnostiek. *Signaal*, *58*, 24-47.
- Baillieux, H., De Smet, H.J., Paquier, P.F., De Deyn, P.P., & Mariën, P. (2008). Cerebellar neurocognition: Insights into the bottom of the brain. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, *110*, 763-773. doi:10.1016/j.clineuro.2008.05.013
- Brickenkamp, R. (1962). *Aufmerksamkeits-Belastungs-Test (Test d2)* (1st ed.). Göttingen, Deutschland: Hogrefe.
- Hammes, J.W.G. (1978). *Stroop Kleur-Woord Test*. Amsterdam: Pearson.
- Heaton, R.K., Chelune, G.J., Talley, J.L., Kay, G.G., & Curtiss, G. (1993). *Wisconsin Card Sorting Test: Revised and expanded*. Odessa, FL: Psychological Assessment Resources.
- Leiner, H.C., Leiner, A.L., & Dow, R.S. (1989). Reappraising the cerebellum: What does the hindbrain contribute to the forebrain? *Behavioral Neuroscience*, *103*, 998-1008.
- Manto, M., & Mariën, P. (2015). Schmahmann's syndrome – identification of the third cornerstone of clinical ataxiology. *Cerebellum & Ataxias*, *2*, 1-5. doi:10.1186/s40673-015-0023-1
- Merker B., & Podell K. (2011). Grooved Pegboard Test. In J.S. Kreutzer, J. DeLuca, & B. Caplan (eds.), *Encyclopedia of clinical neuropsychology*. New York, NY: Springer.
- Oldfield, R.C. (1971). The assessment and analysis of handedness: The Edinburgh inventory. *Neuropsychologia*, *9*, 97-113.
- Osterrieth, P.A. (1944). *Rey's Complexe Figure Test*. Amsterdam: Swets & Zeitlinger.
- Reitan, R.M. (1958). Validity of the Trail Making Test as an indicator of organic brain damage. *Perceptual and Motor Skills*, *8*, 271-276.
- Ridloch, J.M., & Humphreys, G.W. (1993). *BORB: Birmingham Object Recognition Battery*. Oxford, UK: Psychology Press.
- Schmahmann, J.D., & Sherman, J.C. (1998). The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*, *121*, 561-579.
- Stoodley, C.J., & Limperopoulos, C. (2016). Structure-function relationships in the developing cerebellum: Evidence from early-life cerebellar injury and neurodevelopmental disorders. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine*, *21*, 356-364. doi:10.1016/j.siny.2016.04.010.
- Van Loo, E.H., Wiebrands, C., & Van Laar, T. (2007). De 'Frontal Assessment Battery' (FAB) voor screening op frontaalkwabpathologie bij neurodegeneratieve ziekten. *Tijdschrift Neurologie en Neurochirurgie*, *108*, 115-120.
- Wechsler, D. (2008). *Wechsler Adult Intelligence Scale (WAIS-IV)* (4th ed.). San Antonio, TX: Pearson.
- Wechsler, D. (2009). *Wechsler Memory Scale (WMS-IV)* (4th ed.). San Antonio, TX: Pearson.

Personalia

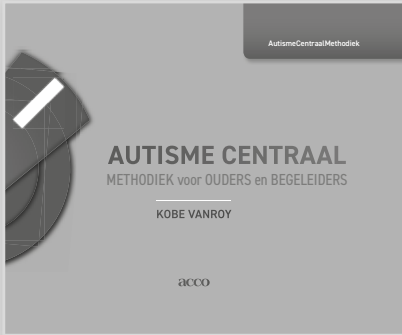
Annemie Verwimp, master in de klinische psychologie, volgde de postacademische opleiding klinische neuropsychologie (KU Leuven). Zij werkt als klinisch neuropsycholoog in ZNA Hoge Beuken te Hoboken. E-mail: annemie.verwimp@zna.be



Kim Van Dun, master in de taal- en letterkunde, werkt als doctoraatsstudente taalkunde aan de Vrije Universiteit Brussel (VUB). Haar onderzoek richt zich hoofdzakelijk op taal en het cerebellum. Prof. dr. Peter Mariën[†] was een van de bezielers van de neurolinguïstiek in België en speelde internationaal een vooraanstaande rol in het onderzoek naar de relatie tussen de (grote en kleine) hersenen en de processen van spreken, verstaan en cognitie in het algemeen. Sinds 1990 was hij als klinisch neurolinguïst verbonden aan ZNA Middelheim te Antwerpen. Hij was hoogleraar aan de VUB.

Verantwoording

Geen strijdige belangen meegedeeld.



Autisme centraal. Methodiek voor ouders en begeleiders

Kobe Vanroy

De AutismeCentraalMethodiek helpt je anders kijken naar het gedrag van mensen met autisme én naar je eigen begeleiding. Aan de hand van zes kernbegrippen – die je gemakkelijk kan onthouden als je de eerste zes letters van het alfabet kent – helpt de methodiek je om een autismevriendelijke school-, leefgroep-, thuis- of werkomgeving te creëren. Dit boek is geen wondermiddel dat alle moeilijkheden magisch uit de

wereld zal helpen. Het is wel een duidelijk overzicht dat je doet inzien waar kansen liggen, telkens met oog en respect voor autistisch denken.

AUTISME STAAT CENTRAAL!

De methodiek maakt gebruik van handige controlepanelen die je helpen jouw aanpak en visie te monitoren. De 52 knopjes en schuivers doen je nadenken: hoe kan ik de wereld begrijpelijk maken voor iemand met autisme? De panelen bieden je op die manier niet alleen een blik op wat wel en niet goed werkt, maar ook inspiratie om mensen met autisme te ondersteunen zodat ze zelf de controle nemen op de mogelijkheden en valkuilen die ze elke dag ervaren.

Kobe Vanroy is internationaal educatief medewerker bij het kenniscentrum Autisme Centraal. Vanuit een ruime praktijkervaring met mensen met autisme en verschillende opleidingen in onderwijs, oplossingsgerichte begeleiding en talentontwikkeling geeft hij cursussen en lezingen in binnen- en buitenland.

ISBN 9789463448598 // 144 blz // € 39,50 (excl. verzendingskosten)

Koop dit boek online op www.uitgeverijacco.be of in de boekhandel.

Voor België: Uitgeverij Acco
E-mail: bestelling@acco.be

acco
MAAKT KENNIS MET U

Voor Nederland: Acco Nederland
E-mail: info@uitgeverijacco.nl