

“Ik kan mijn acceptgiro niet meer invullen”

Visuele stoornissen bij posterieure corticale atrofie

Sarah Buddeke · Barbera van Harten · Liesbeth Hempenius

Samenvatting

Visuele problemen komen regelmatig voor bij de oudere patiënt en worden vaak veroorzaakt door oogheelkundige problemen. In deze klinische les laten we zien dat visuele problemen ook veroorzaakt kunnen worden door posterieure corticale atrofie (PCA). PCA is een klinisch-radiologisch syndroom dat vaak veroorzaakt wordt door een neurodegeneratieve aandoening zoals de ziekte van Alzheimer, dementie met Lewy-lichaampjes of corticobasale degeneratie. Het wordt gekenmerkt door progressieve achteruitgang in visuele informatieverwerking. Daarbij is er relatief behoud van geheugen en taal in vroege stadia. Bij beeldvorming van de hersenen wordt atrofie van de posterieure hersengebieden gezien.

Trefwoorden posterieure corticale atrofie · alzheimer · balint · gerstmann · ouderen

“I can't complete my payment form anymore”

Visual disorders in posterior cortical atrophy

Abstract

Visual problems occur frequently in elderly patients and are often caused by ophthalmological problems. In this clinical lesson we show that visual problems can also be caused by posterior cortical atrophy (PCA). PCA is a clinico-radiological syndrome that is often caused by Alzheimer's disease and other neurodegenerative diseases as Lewy body dementia and corticobasal degeneration. It is characterized by progressive decline in visual information processing. In addition, there is relative retention of memory and language in early stages. Brain imaging shows atrophy of the posterior brain areas.

Keywords Benson · Balint · Gerstmann · AD · MRI

S. Buddeke · B. van Harten · L. Hempenius
Medisch Centrum Leeuwarden, Leeuwarden, Nederland

S. Buddeke (✉)
Van Swietenplein 1, 9728 NT Groningen, Nederland
e-mail: s.buddeke@mzh.nl

<https://doi.org/10.1007/s12439-018-0259-3>

Published online: 6 August 2018

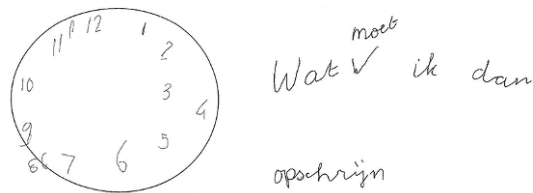
Inleiding

Visuele problemen komen vaak voor bij de oudere patiënt. Regelmatig wordt dit veroorzaakt door maculadegeneratie, cataract of glaucoom. Soms is er geen oogheelkundige verklaring te vinden en komt men alleen met een uitgebreide anamnese en onderzoek tot de juiste diagnose.

In deze klinische les wordt een patiënte beschreven die zich met visuele problemen bij de oogarts meldde, maar daar niet geholpen kon worden. Uiteindelijk bleken de visuele problemen de eerste symptomen te zijn van een neurodegeneratieve aandoening.

Ziektegeschiedenis

Een 62-jarige vrouw wordt door de oogarts van Visio naar de geheugenpoli verwezen in verband met visuele problemen die niet oogheelkundig verklaard kunnen worden. Haar voorgeschiedenis vermeldt onder andere appendectomie, cholecystectomie, gynaecologische operatie vanwege een ovariumcyste, oogoperaties en een Whiplash waarna zij arbeidsongeschikt is geraakt. Een paar maanden vóór haar bezoek aan Visio werd zij gezien door een andere oogarts in verband met



Figuur 1 Visuospatieële problemen bij kloktekentest en bij het schrijven van een volledige zin tijdens MMSE

wazig zien. Er werd toen geconcludeerd dat de visus van het rechter oog was verslechterd zonder aanwijzingen voor macula-afwijkingen en dat de toenmalige bril niet viel te verbeteren.

Als medicatie gebruikt zij tiotropium inhalatiepoeder. Zij is alleenstaand en heeft geen sociaal netwerk. Tijdens de anamnese geeft zij aan dat het invullen van acceptgiro's niet meer lukt omdat de letters door elkaar heen vloeien en omdat er bij het schrijven iets anders op papier komt dan ze bedoelt. Zij is afgefallen omdat zij niet meer weet hoe zij moet koken. Aankleden kost haar erg veel tijd omdat zij haar kleding in de kledingkast niet kan vinden. Zij ziet stilstaande objecten bewegen en zij heeft moeite met het vinden van haar spullen. Voorwerpen probeert zij daarom zoveel mogelijk een vaste plek te geven, desondanks staan voorwerpen vaak ergens anders dan zij denkt. Haar actieradius is afgenomen, zij is gevallen en zij ervaart verlies van grip op de situatie waardoor zij regelmatig gefrustreerd raakt en haar stemming neerslachtig is. Bij lichamelijk onderzoek wordt een niet-zieke, magere, redelijk verzorgde vrouw gezien. Het overig algemeen lichamelijk onderzoek is zonder afwijkingen. Bij neurologisch onderzoek heeft zij woordvindproblemen en parafasieën (zie kader verklarende begrippenlijst). Ze heeft moeite om van letters woorden te vormen. Het episodisch geheugen is verminderd en er is desoriëntatie in tijd. De praxis is goed. Er is simultaanagnosie en een oculomotore apraxie. Overig neurologisch onderzoek laat geen afwijkingen zien. Bij psychiatrisch onderzoek valt een dysfore stemming met vlak affect op en behoud van ziektebesef en -inzicht waardoor er lijdensdruk is. Op de *Mini Mental State Examination* (MMSE) scoort zij 17/30 (score < 24/30 is indicatief voor cognitieve stoornissen) en op de kloktekentest volgens Shulmanscore 1993 scoort zij 3 (indicatief voor cognitieve stoornissen), zie fig. 1. Het natekenen van de figuur tijdens de MMSE lukt haar niet. Concluderend is er een sterk vermoeden op cognitieve stoornissen in meerdere domeinen (onder andere geheugen en visuospatieel) met daarbij een partieel Bálintsyndroom (simultaanagnosie, oculomotore apraxie, maar optische ataxie ontbreekt) waarbij differentiaal diagnostisch gedacht wordt aan Posterieure Corticale Atrofie (PCA) waarschijnlijk bij de ziekte van Alzheimer. Differentiaal diagnostisch wordt nog gedacht aan een structurele

cerebrale laesie of een metabole oorzaak. Bij aanvullend onderzoek wordt bij screenend bloedonderzoek een metabole oorzaak uitgesloten. *Magnetic Resonance Imaging*-scan (MRI) van de hersenen sluit een structurele laesie uit en toont lichte hippocampusatrofie, lichte globale corticale atrofie en meer uitgesproken atrofie posterieur (Koedamscore 2), zie fig. 2. Vanwege de jonge debuutleeftijd en de atypische presentatie met afwijkende MRI wordt tijdens de multidisciplinaire geheugenpolibespreking geconcludeerd dat er sprake is van preseniele dementie, waarschijnlijk de ziekte van Alzheimer, met symptomen passend bij PCA.

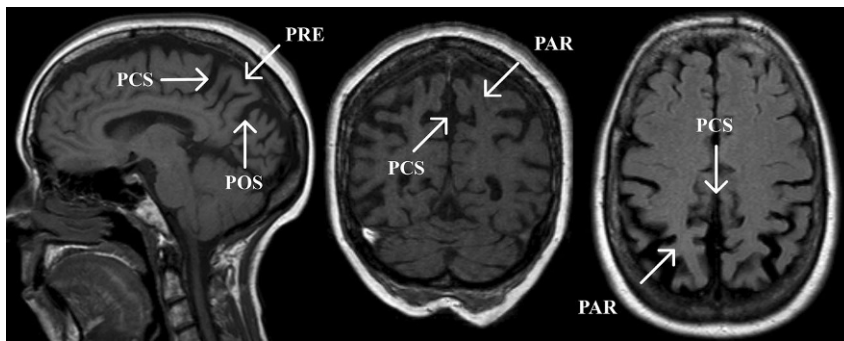
Kadertekst

Verklarende begrippenlijst

- Parafasie: verkeerd gebruik van woorden (fonetische parafasie, bijvoorbeeld hoek in plaats van boek; semantische parafasie, bijvoorbeeld stoel in plaats van kruk).
- Simultaanagnosie: onvermogen om meerdere objecten tegelijkertijd te zien.
- Oculomotore apraxie: moeite om de blik van het ene object op het andere te focussen.
- Optische ataxie: moeite om onder visuele controle een object te pakken.
- Persistentende gekleurde nabeelden: Na het zien van een gekleurd beeld langdurig een complementaire kleur zien (bijvoorbeeld na een groene stimulus langdurig de kleur rood zien).
- Alexie: onvermogen te lezen.
- Acalculie: onvermogen te rekenen.
- Agrafie: onvermogen te schrijven.
- Vingeragnosie: onvermogen om eigen vingers of die van de onderzoeker te identificeren dan wel te benoemen.
- Constructieve dyspraxie: moeite met het bouwen, tekenen of rangschikken van objecten.
- Omgevingsagnosie: niet kunnen herkennen van een bekende omgeving.
- Ledemaat apraxie: problemen met het willekeurig uitvoeren van bewegingen.
- Apperceptieve prosopagnosie: een verworven vorm van prosopagnosie (onvermogen gezichten te herkennen).

Beloop

Om meer diagnostische zekerheid te krijgen wordt liquordiagnostiek besproken, maar patiënte ziet hiervan af. Gespecialiseerde begeleiding door de geestelijke gezondheidszorg (GGZ) en thuiszorg wordt aangevraagd, daarnaast wordt gestart met een cholinesteraseremmer. In de daaropvolgende maanden gaat patiënte cognitief



Figuur 2 Axiale, coronale en sagittale MRI-coupees van patiënte. De posterieure corticale atrofie is duidelijk te zien in de pariëtooccipitale sulcus (POS), posterieure cingulate sulcus (PCS), precuneus (PRE) en parietaalkwab (PAR)

langzaam achteruit. Anderhalf jaar na de diagnose dementie verhuist zij naar kleinschalig wonen waar ongeveer een jaar later euthanasie wordt uitgevoerd.

Beschouwing

Posterieure corticale atrofie (PCA) is een klinisch-radiologisch syndroom, hierbij staan progressieve achteruitgang in visuele informatieverwerking en andere posterieure cognitieve functies op de voorgrond zoals problemen met rekenen, schrijven en praxis. Daarbij is er relatief behoud van geheugen en taal in vroege stadia. Bij beeldvorming van de hersenen wordt atrofie van de posterieure hersengebieden gezien [1]. De visuele stoornissen kunnen zich onder andere uiten in persisterende gekleurde nabeelden, alexie, het syndroom van Bálint (simultaanagnosie, oculomotore apraxie en optische ataxie) en het syndroom van Gerstmann (acalculie, agrafie, links-rechts desoriëntatie en vingeragnosie) [2, 3]. Naarmate de ziekte vordert ontstaan ook op andere cognitieve domeinen stoornissen met interferentie in het dagelijks leven waardoor een patiënt voldoet aan de criteria voor een dementie. De meest voorkomende oorzaak van PCA is de ziekte van Alzheimer, daarom wordt vaak gesproken over de 'visuele variant van de ziekte van Alzheimer'. Deze term dekt de lading echter niet volledig omdat er ook andere oorzaken zijn van PCA, zoals dementie met Lewy-lichaampjes en corticobasale degeneratie [3]. De aanvangsleeftijd ligt rond de 50–65 jaar [2]. Door de relatieve onbekendheid is er vermoedelijk een onderschatting van de incidentie. Mogelijk is bij 5 % van de mensen met de ziekte van Alzheimer sprake van PCA. In Nederland krijgen ieder jaar tien tot vijftien nieuwe patiënten officieel de diagnose PCA [4]. Bij patiënten met PCA blijft het ziektebesef en -inzicht relatief lang ongestoord, dit maakt hen gevoelig voor psychische klachten zoals ook beschreven bij patiënte.

Diagnostiek

De lage incidentie van PCA en de complexe symptomen waarmee relatief jonge patiënten zich presenteren maken de diagnostiek lastig. Omdat visuele problemen op de voorgrond staan hebben patiënten vaak al een lang traject van bezoeken aan opticiens en oogarts achter de rug voordat zij verwezen worden naar een neuroloog of klinisch geriater. In de spreekkamer dient men alert te zijn op visusklachten die wijzen op geleidelijk progressieve stoornissen in de visuele informatieverwerking, eventueel ondersteund met neuropsychologisch onderzoek. Met name de hogere visuele informatieverwerking is aangedaan [5], in tegenstelling tot de lagere visuele informatieverwerking zoals bijvoorbeeld het zien van contrast en vorm. In vergelijking met de ziekte van Alzheimer, scoren patiënten met PCA significant slechter op taken waarbij visuele perceptie, visuele aandacht, ruimtelijk geheugen en visuospatieel redeneren is vereist. Testen die men hiervoor in de spreekkamer kan gebruiken zijn respectievelijk Street Completion test, Attentive matrices, Corsi block tapping Test en Raven's progressive matrices. Vergeleken met patiënten met PCA, scoren patiënten met de ziekte van Alzheimer slechter op taken die het episodisch geheugen testen, bijvoorbeeld Short story [6]. Beeldvorming is noodzakelijk voor het klinisch-radiologisch syndroom. Indien MRI (nog) geen posterieure atrofie laat zien kan gekozen worden voor het aantonen van posterieure hypometabolisme of -perfusie. Dat treedt al in een eerder stadium op vóór dat er atrofie kan worden aangetoond. Hiervoor kan gebruik worden gemaakt van *18F-labeled fluoro-deoxyglucose positron emission tomography* (FDG-PET) respectievelijk *single-photon emission computed tomography* (SPECT). Zie voor de belangrijkste kenmerken van PCA tab. 1. Bij beoordeling van de MRI-scan kan gebruik worden gemaakt van de Koedam-schaal: dit is een visueel beoordelingssysteem om de mate van posterieure atrofie te scoren [7]. Voor beeldvorming dient

Tabel 1 Belangrijkste kenmerken van PCA klinisch-radiologisch syndroom (vrij vertaald)		
Klinische kenmerken	Sluipend begin	
	Geleidelijk progressief	
Cognitieve kenmerken	Prominente vroege verstoring van visuele ± andere posterieure cognitieve functies	
	Minstens drie van de volgende als vroeg kenmerk met interferentie in het dagelijks leven (in afnemende frequentie bij eerste beoordeling)	Moeite met ruimtelijk inzicht
		Simultaanagnosie
		Verstoring waarnemen objecten
		Constructieve dyspraxie
		Omgevingsagnosie
		Oculomotore apraxie
		Kledingapraxie
		Optische ataxie
		Alexie
		Links-rechts desoriëntatie
		Acalculie
		Ledemaat apraxie
		Apperceptieve prosopagnosie
Agrafie		
Homonieme gezichtsvelduitval		
Beeldvorming	Evidente occipito-pariëtale of occipito-temporale atrofie/hypometabolisme/hypoperfusie op MRI/FDG-PET/SPECT	Vingeragnosie
		Alle volgende kenmerken moeten aanwezig zijn
Exclusiecriteria	Aanwezigheid van ruimte-innemend proces, cerebrovasculair accident dat de klachten kan verklaren, oorzaak in afferente optische traject (bijvoorbeeld oogzenuw), andere verklaring voor cognitieve achteruitgang (bijvoorbeeld nierfalen)	
		Relatief behoud van anterograd geheugen, spraak en niet-visuele taalfuncties, executief functioneren, gedrag en persoonlijkheid

MRI magnetic resonance imaging, *FDG-PET* ¹⁸F-labeled fluorodeoxyglucose positron emission tomography, *SPECT* single-photon emission computed tomography.

de patiënt verwezen te worden naar de geheugenpolikliniek of neuroloog.

Therapie

Er is geen curatieve behandeling voor PCA. Medicamenteuze behandeling in de vorm van een cholinesteraseremmer kan worden overwogen bij onderliggende ziekte van Alzheimer of dementie met Lewy-lichaampjes [2]. In enkele gevallen geeft dit verbetering van globaal cognitief functioneren, maar er is weinig over beschreven [8, 9]. Niet-medicamenteuze behandeling

is gericht op ondersteuning en begeleiding waardoor een patiënt langer zelfstandig kan functioneren. Een multidisciplinaire aanpak is hierbij essentieel, bijvoorbeeld via een centrum gespecialiseerd in slechtziendheid. Met hulp van een ergotherapeut kunnen diverse hulpmiddelen worden geprobeerd (bijvoorbeeld een mobiele telefoon of horloge met spraakfunctie) en kunnen aanpassingen in huis worden gedaan (bijvoorbeeld kleurmarkeringen en aangepaste verlichting) [3]. Psychologische begeleiding kan gericht zijn op psychoeducatie aan patiënt en mantelzorger en op het leren omgaan met en accepteren van de diagnose [3].

Conclusie

Patiënten met PCA presenteren zich meestal met visusklachten. Door de atypische symptomen is PCA niet altijd eenvoudig te herkennen. Bij visuele stoornissen die niet door oogheelkundige oorzaken kunnen worden verklaard is het als eerste stap aan te raden om aanwijzingen te zoeken voor stoornissen in andere posterieure cognitieve functies (rekenen, schrijven, praxis)

en om het visuospatieel functioneren te testen. Daarnaast is het zinvol om andere cognitieve domeinen in kaart te brengen om zo een eventuele onderliggende neurodegeneratieve aandoening op het spoor te komen. Wanneer PCA differentiaal diagnostisch wordt overwogen kan het zinvol zijn om beeldvorming van de hersenen te verrichten, een MRI is daarbij het meest eenvoudig te realiseren.

Literatuur

1. Crutch SJ, Schott JM, Rabinovici GD, et al. Consensus classification of posterior cortical atrophy. *Alzheimers Dement*. 2017;13:870–84.
2. Crutch SJ, Lehmann M, Schott JM, Rabinovici GD, Rossor MN, Fox NC. Posterior cortical atrophy. *Lancet Neurol*. 2012;11:170–8.
3. Leeuwis AE, Kuiper AK, Schreuder C, Toorn R van den, Scheltens P, Pijnenburg Y. Ondersteuning bij visuele problemen in het kader van posterieure corticale atrofie – een casus. *Neuropraxis*. 2017;21:4–10.
4. <https://www.alzheimercentrum.nl/dementie/wat-is-dementie/posterieure-corticale-atrofie/> Geraadpleegd op 5 maart 2018.
5. Borruat FX. Posterior cortical atrophy: review of the recent literature. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2013;13:406–13.
6. Aresi A, Giovagnoli AR. The Role of Neuropsychology in Distinguishing the Posterior Cortical Atrophy Syndrome and Alzheimer's Disease. *J Alzheimers Dis*. 2009;18(1):65–70.
7. Koedam ELGE, Lehmann M, Flier WM van der, et al. Visual assessment of posterior atrophy development of a MRI rating scale. *Eur Radiol*. 2011;21:2618–25.
8. Kim E, Lee Y, Lee J, Han SH. A case with cholinesterase inhibitor responsive asymmetric posterior cortical atrophy. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005;108:97–101.
9. Schmidtke K, Hüll M, Talazko J. Posterior cortical atrophy: Variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. *J Neurol*. 2005;252:27–35.