

Het syndroom van Bálint: ‘ziende blind’

K.M. KOORENGEVEL, F.R.J. VERHEY

SAMENVATTING Het syndroom van Bálint bestaat uit *simultanagnosie*, *oculaire apraxie* en *optische ataxie*. Hoewel verschillende aandoeningen zich zo kunnen presenteren, gaat het vaak om het begin van de ziekte van Alzheimer. Onbekendheid met dit syndroom leidt er vaak toe dat in eerste instantie aan primair psychogene problematiek wordt gedacht. Daardoor worden mogelijkheden tot behandeling en ondersteuning onvoldoende en te laat benut. Een patiënte met het syndroom van Bálint wordt beschreven, waarna gegevens van drie andere patiënten het beeld ondersteunen.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 48(2006)4, 319-323]

TREFWOORDEN atrofie, corticaal, syndroom van Bálint, visuele agnosie

Er bestaan vreemde syndromen die pas herkend worden als men ze ooit tegengekomen is. Het syndroom van Bálint is er zo een. Het symptomencomplex bestaat uit *simultanagnosie* (het niet in staat zijn om tegelijkertijd verschillende objecten waar te nemen), *oculaire apraxie* (moeite om vrijwillig de blik te kunnen richten op een bepaald object) en *optische ataxie* (problemen met het onder visuele controle reiken naar een bepaald object) (Rizzo & Vecera 2002). Patiënten met het zeldzame syndroom van Bálint zijn ‘ziende blind’. De diagnosticus moet dit beeld kennen, want hij zal zich anders ‘blindstaren’ op een functionele duiding van deze onbegrepen verschijnselen. Op de geheugenpolikliniek van het Academisch Ziekenhuis Maastricht werd in de periode van 1990 tot 2004 bij vier patiënten de diagnose ‘syndroom van Bálint’ gesteld. In dit artikel wordt eerst een van hen kort gepresenteerd, waarna op de achtergronden van dit syndroom wordt ingegaan.

GEVALSBESCHRIJVING

Een 55-jarige vrouw met een blanco voorgeschiedenis had sinds 1,5 jaar progressieve klachten

van slecht zien. Evaluaties door de oogarts, neuroloog en internist toonden geen duidelijke organische basis. Met het vermoeden van ‘een zich hypochondrisch presenterende affectieve stoornis’ werd zij 2 maanden opgenomen op een PAAZ. Een behandeling met lithium, dosulepine en flunitrazepam en socialevaardigheidstraining bleken niet effectief. Met de vraag of hier toch niet sprake was van organische pathologie werd zij voor verdere diagnostiek doorverwezen naar de geheugenpolikliniek van het Academisch Ziekenhuis Maastricht.

Patiënte vertelde niet meer in staat te zijn om de krant te lezen, de tijd af te lezen van de klok, bekende personen te herkennen of te handwerken. Ook ervoer zij problemen met eten en zich kleden: zij kon alleen op de tast onderscheiden wat de bolle en holle zijde van een lepel was, en kon moeilijk de boven- en onderkant van kleding onderscheiden. Zelfs in een bekende omgeving kon zij zich slecht oriënteren. Zo raakte zij eenmaal in paniek toen zij thuis de badkamer niet kon verlaten omdat zij de deurklink niet kon vinden. In toenemende mate was er ook sprake van geheugenklachten (woordvindingsproblemen, herinneren van re-

cente gebeurtenissen). Zij voelde zich angstig, gejaagd, somber en onbegrepen en had concentratieproblemen. Het afgelopen jaar was zij ongeveer negen kilo afgevallen en had zij doorslaapproblemen. Echtgenoot beaamde haar verhaal en kon nog meer voorbeelden geven van alledaagse activiteiten die problematisch voor haar waren geworden.

Bij psychiatrisch onderzoek werd een goed verzorgde, magere vrouw gezien, die een angstige, onrustige en hulpeloze indruk maakte en lichte depressieve verschijnselen rapporteerde. Haar taalgebruik en ziektebesef waren adequaat. De lijdensdruk was goed invoelbaar. Bij neurologisch onderzoek werd een dysmetrie aan beide armen gevonden als haar gevraagd werd een voorwerp vast te pakken. Bij het testen van de oogbewegingen volgde zij de vinger van de onderzoeker moeilijk, maar er waren geen blikparesen. Verder werden bij het neurologisch onderzoek geen afwijkingen gevonden.

Bij neuropsychologisch onderzoek werden ernstige visuele perceptiestoornissen gevonden. Patiënte was niet in staat haar blik te richten op nieuwe stimuli (oculaire apraxie), of voorwerpen te pakken, dan wel haar bewegingen visueel te controleren (optische ataxie). Hoewel vertraagd, kon zij afzonderlijke voorwerpen adequaat herkennen, maar hiertoe was zij niet meer in staat als haar diverse voorwerpen tegelijkertijd werden aangeboden (simultanagnosie). Dit leidde tot het merkwaardige verschijnsel dat zij wel in staat was een koffiekop te traceren en op te nemen op een leeg bureau, maar op een volle tafel lukte dat in het geheel niet. Tevens werden woordvindingsstoornissen geobjectiveerd en mogelijk lichte geheugenstoornissen.

Bloedonderzoek, inclusief luesserologie, en liquordiagnostiek leverden geen afwijkingen op. Een MRI van het brein toonde bilateraal verwijde achterhoorns van de laterale ventrikels met abnormale signaalactiviteit rond de ventrikel. Deze gegevens werden als niet-specifiek geïdentificeerd, mogelijk passend bij een focaal neurodegeneratief proces. Een SPECT-HM-PAO (hexamethyl-propyleen-

amine oxime) liet een verminderde perfusie zien in de occipitale en pariëtale hersenlobben beiderzijds, vooral rechts.

Op basis van deze bevindingen werd geconcludeerd dat er klinisch sprake was van het syndroom van Bálint, in het kader van een zich ontwikkelende dementie, mogelijk de ziekte van Alzheimer, met secundair depressieve verschijnselen. Hierop werd in een aantal gesprekken met patiënte het karakter van haar handicap nader toegelicht, alsmede adviezen gegeven aan patiënte en familie hoe daarmee om te gaan. Ook werd via een organisatie voor visueel gehandicapten ondersteuning geboden en werden aanpassingen in haar huis gedaan. In de tijd dat dit speelde bestond op de polikliniek van het Academisch Ziekenhuis Maastricht nog niet de optie van medicamenteuze therapie bij de ziekte van Alzheimer.

BESPREKING

Exacte cijfers over prevalentie ontbreken, maar het gaat hier om een betrekkelijk zeldzaam syndroom. Inclusief bovenstaande patiënte werd op de geheugenpolikliniek van het Academisch Ziekenhuis Maastricht in de periode van 1990-2004 bij slechts vier patiënten van de circa zeventuizend patiënten die inmiddels in de database zijn opgenomen, het syndroom van Bálint gediagnosticeerd. Alle vier de patiënten vertoonden onbegrepen visusstoornissen en enige mate van geheugenklachten (zie tabel 1). Bij drie van hen bestond eerder een sterk vermoeden op primair psychogene problematiek.

In 1907 publiceerde de arts Rezső Bálint (1874-1929) in het Hongaars, en later in het Duits, een ziektebeschrijving van een patiënt die sinds jaren duizeligheidsaanvallen had, waardoor hij het bed moest houden (Bálint 1909). Na zo'n aanval ervoer deze patiënt dat zijn gezichtsvermogen en handmotoriek op een moeilijk te omschrijven manier veranderd waren. Bálint, die de patiënt van 1903 tot 1906 volgde, vatte de klachten samen in de volgende symptomentrias: (1) 'een ruimtelijke aandachtstoornis' (de onmogelijkheid om de aan-

TABEL 1 Karakteristieken van vier patiënten met het syndroom van Bálint

Patiënt	M/V	Leeftijd (jaar)	Klachten	Duur tot diagnose (jaar)	Eerdere diagnose(n)	Beeldvorming
A	V	55	progressieve visusklachten, niet meer herkennen van bekenden, moeite met inschatten van afstanden, geheugenklachten, apraxie, desoriëntatie in plaats, onrust, somberheid	2	affectieve stoornis met hypochondrische presentatie	CT: geen afwijkingen SPECT: verminderde perfusie occipitaal en pariëtaal, vooral rechts
B	V	60	wazig zien, drukkend gevoel naast de ogen, geen klok meer kunnen kijken, vergeetachtig, snel geïrriteerd, minder creatief, verergering van klachten bij spanning	2,5	Massaal gezichtsvelddefect zonder hemianopisch karakter, conversie?, psychogeen	MRI: periventriculaire wittestofafwijkingen, mogelijk op vasculaire basis SPECT: verminderde perfusie occipitaal, vooral rechts, zich uitbreidend naar pariëtaal
C	M	62	problemen met lezen, autorijden en complexe aangeleerde handelingen, verergering van klachten bij spanning	2	dementie met corticale verschijnselen	MRI: dilatatie ventrikelsysteem, diffuse atrofie van vooral hogere corticale gebieden, temporaal; occipito-pariëtaal rechts SPECT: hypoperfusie pariëtaal en occipitaal rechts
D	V	60	geheugenklachten, visusproblemen, verminderde creativiteit, onzekerheid, gespannen, somber, moe	3	primair emotioneel bepaalde cognitieve problematiek	MRI: geringe globale atrofie SPECT: perfusiestoornissen occipitaal/pariëtaal, vooral links

dacht te verdelen over verschillende objecten, later simultanagnosie genoemd); (2) 'psychische gezichtsveldparalyse' (de onmogelijkheid om de blik vrijwillig te richten op een object, later oculaire apraxie genoemd); en (3) optische ataxie. Bálint schreef de symptomen niet toe aan motorische of sensorische afwijkingen, omdat zijn patiënt geen stoornissen vertoonde in zijn oogbewegingen, kleuren en objecten kon benoemen en een normale visus had. Hij opperde wel de mogelijkheid dat deze patiënt niet goed in staat was om visuele informatie te gebruiken om zijn ogen of ledematen adequaat te sturen. In 1905 kreeg de patiënt een hemiplegie rechts en een motorische afasie. In 1906 overleed hij aan een bronchopneumonie. Bij autopsie bleek sprake van bilaterale laesies van de posterieure pariëtale hersenkwabben, met enige verweking rond de centrale sulcus van de linker-

hemisfeer.

De kennis over het syndroom van Bálint – de term werd voor het eerst gebruikt door Hécaen & De Ajuriaguerra (1954) – is gebaseerd op een veelheid aan gevalbeschrijvingen die overeenkomsten vertonen met de oorspronkelijke beschrijving van Bálint. Het syndroom kan ook gedeeltelijk optreden en is beschreven bij tal van aandoeningen, zoals cerebrovasculaire aandoeningen, hersentumoren, hersentrauma, de ziekte van Creutzfeldt-Jakob, HIV-encefalitis en de ziekte van Alzheimer (Rizzo & Vecera 2002). Het syndroom doet zich voor in het kader van een zogenaamde posterieure corticale atrofie, een moderne term die verwijst naar een lokaal optredend weefselverlies in de hersenen. Waarschijnlijk is de ziekte van Alzheimer de meest voorkomende oorzaak van het syndroom van Bálint (Rizzo & Vecera 2002). Vaak gaat het hierbij om

relatief jonge patiënten, zoals ook de hier beschreven patiënten. Hoewel visusklachten in eerste instantie de meest in het oog springende klachten zijn, ontwikkelen zich dan in de loop van de tijd ook altijd andere cognitieve stoornissen. Vaak wordt bij eerste evaluatie niet geheel voldaan aan het karakteristieke Alzheimerprofiel en wordt de diagnose pas na verloop van enige tijd duidelijk.

De optische ataxie verwijst naar een stoornis in de hersengebieden die betrokken zijn bij het reiken naar visueel gepresenteerde objecten. Er zijn aanwijzingen dat hierbij een disbalans optreedt tussen twee functionele cerebrale systemen: een occipito-parieto-frontale baan die de plaats van een object verwerkt (het *where*), en een tweede occipito-temporale-frontale baan die verantwoordelijk is voor het herkennen van een object (het *what*). Bij het syndroom van Bálint treedt een stoornis op in het ruimtelijk lokaliseren van een visueel waargenomen prikkel (Kim & Robertson 2001). De progressieve simultanagnosie kan ook optreden samen met andere functiestoornissen ten gevolge van posterieure pariëtale en temporale defecten, zoals alexie, acalculie, rechts-linksdesoriëntatie en lichte geheugen- en taalstoornissen (Caselli 2000). Het syndroom van Bálint kan zich op heel verschillende wijzen manifesteren en is zelden volledig. Dit, én de wisselende oorzaken ervan, bemoeilijken de onderkenning ervan.

CONCLUSIE

Bij patiënten met langzaam progressieve maar niet-oculaire visusklachten moet het bestaan van een degeneratief dementiesyndroom overwogen worden. Hierbij wordt op zijn minst aanbevolen een bedside screenend cognitief onderzoek te doen, zoals een MMSE (Mini-Mental State Examination), en bij twijfel een uitvoerig neuropsychologisch onderzoek. Een tijdige diagnose kan leiden tot gerichte behandeling, zoals in het geval van beschreven patiënte uitleg over het ziektebeeld, aangevuld met ergotherapie en wellicht ook behandeling met een cholinesteraseremmer. Het is verleidelijk om klachten te duiden als ‘psy-

chogeen’ of ‘functioneel’, wanneer men ze niet begrijpt. Voorzover ons bekend werd eenmaal eerder in de literatuur beschreven dat het bestaan van een psychiatrische stoornis – te weten een conversiestoornis – werd overwogen, voordat het syndroom van Bálint werd gediagnosticeerd (Juergens e.a. 1986). Onze ervaringen tonen aan dat het toeschrijven van klachten aan een psychische oorzaak, adequate kennis van normale en abnormale fysiologie vereist.

LITERATUUR

- Bálint, R. (1909). Seelenlähmung des ‘Schauens’, optische Ataxie, räumliche Störung der Aufmerksamkeit. *Monatschrift für Psychiatrie und Neurologie*, 25, 51-81.
- Caselli, R.J. (2000). Visual syndromes as the presenting feature of degenerative brain disease. *Seminars in Neurology*, 20, 139-144.
- Hécaen, H., & de Ajuriaguerra, J. (1954). Bálint’s syndrome (psychic paralysis of visual fixation) and its minor forms. *Brain*, 77, 373-400.
- Juergens, S.M., Fredrickson, P.A., & Pfeiffer, F.E. (1986). Bálint’s syndrome mistaken for visual conversion reaction. *Psychosomatics*, 27, 597-599.
- Kim, M.S., & Robertson, L.C. (2001). Implicit representations of space after bilateral parietal lobe damage. *Journal of Cognitive Neuroscience*, 13, 1080-1087.
- Rizzo, M., & Vecera, S.P. (2002). Psychoanatomical substrates of Bálint’s syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 72, 162-178.

AUTEURS

K.M. KOORENGEVEL was ten tijde van het schrijven van dit artikel arts in opleiding tot psychiater en is nu als psychiater werkzaam bij het Prins Claus Centrum te Sittard.

F.R.J. VERHEY is zenuwarts en is als hoogleraar Neuropsychiatrie/Ouderenpsychiatrie verbonden aan het Academisch Ziekenhuis/Universiteit Maastricht.

Correspondentieadres: prof. F.R.J. Verhey, Academisch Ziekenhuis Maastricht, afdeling Psychiatrie, Postbus 5800, 6206 AZ Maastricht. Tel. (043) 3875443.

E-mail: f.verhey@np.unimaas.nl.

Geen strijdige belangen meegedeeld.

Het artikel werd voor publicatie geaccepteerd op 30-5-2005.

SUMMARY

Bálint's syndrome: seeing blind. A case study – K.M. Koorengevel, F.R.J. Verhey –
Bálint's syndrome consists of simultanagnosia, ocular apraxia and optical ataxia. Although various disorders may underlie this syndrome, the most frequent is Alzheimer's disease in its early stages. Because so few people are familiar with this syndrome the first reaction is often to attribute it to underlying problems that are primarily of a psychological nature. As a result treatment and support may be inadequate or given too late. The case study reported here concerns a female patient with Bálint's syndrome. The case is supported by comparable symptoms found in three other patients.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 48(2006)4, 319-323]

KEY WORDS atrophy, Bálint's syndrome, cortical, visual agnosia