

Megacisterna magna als toevalsbevinding bij een jongen met ADHD

S. SCHEVENELS, C. KLOCKAERTS

SAMENVATTING Wij beschrijven een dertienjarige jongen met een complex ontwikkelingsprofiel bij wie de diagnose ADHD gesteld werd. Tevens was bij hem sprake van megacisterna magna, een afwijking in de achterste schedelgroeve uit het dandy-walker-continuüm. We deden een literatuuronderzoek naar andere gevallen van deze (lichte) hersenafwijking met psychiatrische problemen in het algemeen en aandachtsproblemen in het bijzonder. Vanuit dit literatuuronderzoek wordt een mogelijk verband tussen beide entiteiten gesuggereerd.

TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 58(2016)9, 655-658

TREFWOORDEN ADHD, dandy-walker-continuüm, megacisterna magna



Aandachtstekortstoornis met hyperactiviteit (ADHD) is een veelvoorkomende ontwikkelingsstoornis bij kinderen en jongeren. De etiologie is complex en nog grotendeels onbekend. Zowel (epi)genetische als omgevingsinvloeden spelen een rol in het ontstaansmechanisme, en op populatieniveau zijn zowel in hersenfunctie als -structuur verschillen aangetoond tussen kinderen met en zonder ADHD (Schuch e.a. 2015).

Megacisterna magna is een afwijking in de fossa cranialis posterior waarbij de cisterna magna (cisterna cerebellomedullaris) vergroot is (> 10 mm) en de vermis cerebelli normaal (D'Antonio e.a. 2015). De afwijking wordt ingedeeld bij het dandy-walker-complex of -continuüm, een spectrum van afwijkingen van de lichte megacisterna magna, via dandy-walker-variant, tot de ernstige dandy-walker-malformatie. De prevalentie van megacisterna magna is niet bekend. Zimmer e.a. (2007) onderzochten ruim 19.000 CT-/NMR-beelden van de hersenen en zagen bij 1 op de 394 megacisterna magna.

Aanwijzingen voor een verband tussen megacisterna magna en psychiatrische stoornissen beperken zich tot informatie vanuit afzonderlijke gevalsbeschrijvingen. Wij beschrijven een casus van een jongen met ADHD bij wie als toevalsbevinding een megacisterna magna werd vastgesteld.

GEVALSBSCHRIJVING

Patiënt A, een 13-jarige jongen, werd op een jeugdpsychiatrische afdeling opgenomen ter diagnostiek. Hij was het

jongste kind uit een betrokken en pedagogisch vaardig kerngezin met drie kinderen. Vooral thuis en in mindere mate op school waren er conflicten die snel escaleerden in woede-uitbarstingen met verbale en fysieke agressie. Verder was patiënt rigide in denken en doen en had hij stemmingswisselingen. Hij had een laag zelfbeeld, legde de lat voor zichzelf hoog en was (faal)angstig.

Uit zijn voorgeschiedenis bleek dat de gedragsmoeilijkheden reeds van op jonge leeftijd aanwezig waren. Sinds enkele jaren werd hij ambulant kinderpsychiatrisch gevolgd. Hij werd gedurende twee jaar behandeld met aripiprazol. Wegens onvoldoende effect werd vier maanden geleden overgeschakeld op risperidon. Dit leidde echter tot sterke gewichtstoename (10 kg in twee maanden) en gynaecomastie. Deze medicatie werd daarom afgebouwd en stopgezet. Hij nam ten tijde van de opname nog fluoxetine 20 mg. Naast de kinderpsychiatrische controle werd enkele jaren geleden ook ambulante gedragstherapie opgestart ter behandeling van de gedragsproblemen.

Bij het doornemen van het ziekenhuisbreed elektronisch patiëntendossier vonden we in een radiologisch protocol van een CT-scan van de hersenen terug dat bij patiënt vijf jaar geleden een megacisterna magna met hypoplasie van het inferieure gedeelte van de vermis werd vastgesteld. Het ging om een toevallige bevinding bij beeldvorming naar aanleiding van een contusio cerebri.

Om de betekenis van deze afwijking verder uit te pluizen en te screenen op eventuele complicaties, lieten we, in

overleg met de pediater, enkele somatische en technische onderzoeken uitvoeren.

Op de NMR-scan van de hersenen was de bekende lichte verbreding van de laterale ventrikels zichtbaar; deze was onveranderd gebleven. De megacisterna magna werd aldus bevestigd. Ditmaal zagen wij een normale grootte en locatie van de vermis en een normale grootte van de vierde ventrikel.

De kinderneuroloog concludeerde dat het klinisch neurologisch onderzoek een normaal beeld te zien gaf. Een oftalmologisch onderzoek toonde een normale visus en geen tekenen van intracranieële overdruk in fundo. De geneticus tot slot vond geen aanknopingspunten die een ruimer genetisch syndroom deden vermoeden.

Tijdens de kinderpsychiatrische observatieopname leerden we patiënt kennen als een jongen met een zeer grillig ontwikkelingsprofiel. Zijn intelligentieprofiel was disharmonisch samengesteld (verbaal intelligentiequotiënt 135, per formaal intelligentiequotiënt 95). Hij had een zeer beperkte impulscontrole en een duidelijk regulatie- en prikkelverwerkingsprobleem, waardoor hij zich in prikkelrijke situaties niet kon beroepen op zijn krachtige denkvermogen, maar zich verloor in druk, ondoordacht en roekeloos gedrag. Hij toonde eveneens beperkingen op het gebied van executieve functies (met name planning en organisatie). Ook op motorisch vlak zette de grilligheid in zijn ontwikkelingsprofiel zich voort met uitval op grove motoriek en algemene dynamische coördinatie. De frustratie die deze discrepanties opriepen, leidde tot internaliserende klachten (laag zelfwaardegevoel, depressieve stemming, angsten) en externaliserende problemen (grensastastend en oppositioneel-opstandig gedrag). Samengevat zagen wij een jongen met een disharmonisch ontwikkelingsprofiel die in aanleg regulatie- en impulscontroleproblemen had, die pasten binnen de kinderpsychiatrische diagnose ADHD, overwegend van het hyperactieve-impulsieve type. Bijproduct van deze ontwikkelingsproblematiek waren een oppositioneel-opstandige gedragsstoornis (ODD) en een depressieve stemming bovenop een angstige basis.

Tijdens de opname werd op proef behandeling met methylfenidaat gestart. Na dosisopbouw tot drie keer daags 20 mg zagen we een gunstig effect op vlak van impulscontrole, drukte en regulatievermogen. De kinderneuroloog die in consult werd gevraagd, schreef daarnaast flunarizine voor ter preventie van migraine. Verder adviseerden we ambulante multidisciplinaire revalidatie. Een jaar later vernamen we van ouders dat patiënt met deze combinatie van medicatie en therapie een gunstige evolutie had doorgemaakt.

AUTEURS

SARA SCHEVENELS, kinder- en jeugdpsychiater, KPC Genk.

CATHERINE KLOCKAERTS, kinder- en jeugdpsychiater, KPC Genk.

CORRESPONDENTIEADRES

C. Klockaerts, KPC Genk, Schiepse Bos 8, 3600 Genk, België.

E-mail: catherine.klockaerts@kpc-genk.be

Geen strijdige belangen meegedeeld.

Het artikel werd voor publicatie geaccepteerd op 6-4-2016.

DISCUSSIE

De vraag die deze casus doet rijzen, is of er al dan niet een verband bestaat tussen het samen voorkomen van megacisterna magna en het klinisch jeugdpsychiatrisch beeld. In de literatuur (PubMed, Engelstalige publicaties, zoektermen Dandy-Walker, 'megacisterna magna' en 'psychiatric') gingen wij op zoek naar gevalsbeschrijvingen van megacisterna magna in combinatie met psychiatrische stoornissen.

Andere gevalsbeschrijvingen

Pandurangi e.a. (2014) beschrijven een patiënt met megacisterna magna die manisch-psychotisch decompenseert en een patiënt met katatonie schizofrenie. Turan e.a. (2010) belichten een patiënt met megacisterna magna en een manisch-psychotisch beeld. Ferentinos e.a. (2007) beschrijven een patiënt met refractaire psychose met cognitieve defecten. Kumar e.a. (2011) beschrijven tot slot het samengaan van megacisterna magna met recidiverende katatonie. Over het samengaan tussen megacisterna magna en aandachtsproblemen hebben wij geen publicaties teruggevonden. Wel worden patiënten beschreven met een andere aandoening uit het continuüm van Dandy-Walker (met name variant en malformatie van Dandy-Walker) en tevens een aandachtstekortstoornis, een hyperkinetische gedragsstoornis en/of impulscontroleproblemen (Prakash e.a. 2009; Graf e.a. 2013; Sidana e.a. 2013; Kim e.a. 2013).

Hypothesen

Er bestaan verschillende hypothesen om een eventuele associatie tussen het dandy-walker-complex en psychiatrische stoornissen te verklaren. Mogelijk is er een causaal verband tussen de hersenafwijkingen en de psychiatrische symptomen, maar eveneens kan een gemeenschappelijke (genetische) factor aan de basis van beide bevindingen liggen (Pandurangi e.a. 2014).

In het geval van onze patiënt is er sprake van een aandachts- en ruimer regulatieprobleem. Recent onderzoek toont aan dat de rol van het cerebellum in de motorische controle en de organisatie van functies van hogere orde (werkgeheugen, verdeelde aandacht, planning, abstract redeneren) groter is dan vroeger werd aangenomen (Graf e.a. 2013). Ook blijkt dat het cerebellum betrokken is bij de aandachtsprocessen, vooral op niveau van de cerebello-cerebrale verbindingen (bijvoorbeeld de vermis) (Steinlin 2008; Prakash e.a. 2009).

NMR-studies hebben aangetoond dat het volume van de vermis (in het bijzonder de posterieure inferieure lob) bij patiënten met ADHD kleiner is, zonder dat er sprake is van hypoplasie (Steinlin 2008; Prakash e.a. 2009). Berquin suggereert dat een disfunctie van het cerebello-thalamo-prefrontale circuit aan de basis ligt van de tekorten bij een aandachtstekortstoornis (Steinlin 2008). Het cerebellum en de prefrontale cortex zijn bovendien beide hersengebieden die belangrijk zijn bij aandachts- en motorische processen en zijn beide gebieden die zich ontwikkelen over een lange tijdsperiode. Dit laatste maakt ze volgens de 'developmental chronometry hypothesis' kwetsbaarder voor verschillende potentiële hypoxische, toxische, traumatische en andere insulten (Bhattacharya e.a. 2013).

Schmahmann (2010) beschrijft tot slot het cerebellair cognitief affectief syndroom (CCAS), gekenmerkt door beperkingen in executief functioneren, afleidbaarheid, concentratieproblemen, visuele-spatieel desorganisatie, persoonlijkheidsverandering met verzwakking van affect, disinhbitie van gedrag en taalproblemen. Graf e.a. (2013) verwijzen vanuit hun casusbeschrijving hiernaar en suggereren om deze CCAS-symptomen te beschouwen als onderdeel van het dandy-walker-complex.

Verhoogde gevoeligheid atypische antipsychotica

Tot slot werd onze aandacht getrokken doordat in drie van de vermelde gevalsbeschrijvingen van patiënten met een afwijking uit het dandy-walker-continuüm, een verhoogde sensitiviteit voor atypische antipsychotica wordt gerapporteerd (Sidana e.a. 2013; Pandurangi e.a. 2014). Zo kreeg een patiënt met dandy-walker-variant en schizofrenie last van verergering van tardieve dyskinesie na het starten van behandeling met atypische antipsychotica (olanzapine en aripiprazol) (Sidana e.a. 2013), terwijl bij twee patiënten die allebei heftig reageerden op risperidon (delirant beeld en urine-incontinentie bij de eerste patiënt en acute dystonie bij de tweede) bij verder onderzoek een megacisterna magna aan het licht kwam (Pandurangi e.a. 2014).

Ook onze patiënt had lichamelijk een sterke reactie op risperidon, met belangrijke gewichtstoename in korte tijd en gynaecomastie. Sidana e.a. (2013) stellen dat het cerebellum een rol speelt in de abnormale sensitiviteit voor atypische antipsychotica. Zij adviseren daarom beeldvormende onderzoeken uit te voeren bij jonge patiënten die sterk reageren op lage doses atypische antipsychotica. Andere auteurs vinden het aangewezen om bij patiënten met megacisterna magna met een lagere dosis te beginnen en trager te titreren (Pandurangi e.a. 2014).

BESLUIT

Wij beschreven een casus van een jongen met ADHD en comorbide problemen bij wie als toevalsbevinding een megacisterna magna werd vastgesteld. Of er een (al dan niet causaal) verband bestaat tussen beide entiteiten, blijft onduidelijk. Recent onderzoek toont wel meer en meer aan dat het cerebellum een duidelijke rol speelt in aandachts- en regulatieprocessen en executieve functies. Verder onderzoek is nodig om meer zicht te krijgen op de complexe etiologie van ADHD en de samenhang met lichte structurele hersenafwijkingen. Meer aandacht voor beeldvormende onderzoeken bij patiënten met ADHD en een blanco familiale en medische voorgeschiedenis en afwezige omgevingsrisicofactoren zou hierbij zinvol kunnen zijn.

LITERATUUR

- Bhattacharya A, Desarkar P, Haque S. A case of Dandy-Walker variant disorder associated with multiple neuropsychiatric comorbidities managed with behavioral therapy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2013; 25: E3-4.
- D'Antonio F, Khalil A, Garel C, Pilu G, Rizzo G, Lerman-Sagie T, e.a. Systematic review and meta-analysis of isolated posterior fossa malformations on prenatal ultrasound: nomenclature, diagnostic accuracy and associated anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; DOI: 10.1002/uog.14900.
- Graf H, Franke B, Abler B. Cerebellar cognitive affective syndrome in Dandy-Walker variant disorder. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2013; 25: E45-6.
- Ferentinos PP, Kontaxakis VP, Havaki-Kontaxaki BJ, Paplos KG, Pappa DA, Soldatos CR. Refractory psychosis and prominent cognitive deficits in a patient with mega-cisterna magna. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 2007; 31: 561-3.
- Kim JH, Kim TH, Choi YC, Chung SC, Moon SW. Impulsive behavior and recurrent major depression associated with dandy-walker variant. *Psychiatry Investig* 2013; 10: 303-5.
- Kumar S, Sur S, Singh A. Megacisterna magna associated with recurrent catatonia: a case report. *Biol Psychiatry* 2011; 70.
- Pandurangi S, Pandurangi A, Matkar A, Shetty N, Patil P. Psychiatric manifestations associated with megacisterna magna. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2014; 26: 169-71.
- Prakash R, Singh LK, Kour J, Mishra B, Lakra A. Psychiatric comorbidities in Dandy-Walker variant disorder. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2009; 21: 477-9.
- Schuch V, Utsumi DA, Costa TVMM, Kulikowski LD, Muszkat M. Attention deficit hyperactivity disorder in the light of the epigenetic paradigm. *Front Psychiatry* 2015; 6: 126.
- Schmähmann JD. The role of the cerebellum in cognition and emotion: personal reflections since 1982 on the dysmetria of thought hypothesis, and its historical evolution from theory to therapy. *Neuropsychol Rev* 2010; 20: 236-60.
- Sidana A, Sarkar A, Balasundaram A, Praharaj SK. Increased sensitivity to atypical antipsychotics in a patient with Dandy-Walker variant with schizophrenia. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2013; 25: E31-2.
- Steinlin M. Cerebellar disorders in childhood: cognitive problems. *Cerebellum* 2008; 7: 607-10.
- Turan T, Beşirli A, Asdemir A, Özsoy S, Eşel E. Manic episode associated with megacisterna magna. *Psychiatry Investig* 2010; 7: 305-7.
- Zimmer EZ, Lowenstein L, Brohnstein M, Goldsher D, Aharon-Peretz J. Clinical significance of isolated mega cisterna magna. *Arch Gynecol Obstet* 2007; 276: 487-90.

SUMMARY

Megacisterna magna as incidental finding in a boy with ADHD

S. SCHEVENELS, C. KLOCKAERTS

In this case report we describe how a 13-year-old boy with a complex development profile was diagnosed with ADHD and who was also found to have a megacisterna magna, a posterior fossa anomaly in the Dandy-Walker continuum. We searched the literature for reports of other patients who had this (mild) brain anomaly along with psychiatric problems in general and attention problems in particular. Our search of the literature suggested a possible link between the two diagnostic entities.

TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 58(2016)9, 655-658

KEY WORDS ADHD, Dandy-Walker continuum, megacisterna magna