

## Pedunculo hallucinose

door P.L. Oey en L.J.M. Brok

### Samenvatting

Beschreven worden twee patiënten met aanval(len) van visuele hallucinatie vergezeld van motorische onrust waarbij tevens sprake was van een hersenstam- en cerebellair syndroom. De oorzaak van dit organo-psycho-syndroom, bekend als *pedunculo hallucinose* is nog niet duidelijk. In de literatuur wordt uitgegaan van mogelijke aspecifieke corticale prikkeling als gevolg van een lesie in de hersenstam als oorzaak van de visuele hallucinatie, terwijl de motorische onrust verklaard zou kunnen worden door een functiestoornis van het cerebellum.

### Inleiding

De term *pedunculo hallucinose* werd in 1922 voor het eerst door Lhermitte gebruikt voor de beschrijving van hallucinaties – vaak visueel – bij patiënten met een lesie in het mesencephalon (Lhermitte 1922). Van Bogaert (1927) beschreef een ziektegeschiedenis bij een 59-jarige vrouw bekend met een reumatische hartklepafwijking, die plotseling last kreeg van duizeligheid, diplopie en ataxie. Daarbij kreeg patiënte aanvallen van een enkele uren durende psychose, die gekenmerkt werd door visuele hallucinatie en agitatie. Postmortaal onderzoek – 14 maanden later – liet een verweking zien in de linker helft van het mesencephalon, met name in de pedunculus cerebelli superior, substantia nigra, nucleus ruber en de grijze stof rond de aqueductus.

Naar aanleiding van de ziektegeschiedenis van twee patiënten die psychotische aanval(len) doormaakten, vooral gekenmerkt door visuele hallucinatie en agitatie (*pedunculo hallucinose*), zal nader worden ingegaan op de mogelijke pathogenese van dit organo-psychotische syndroom.

### Ziektegeschiedenissen

*Patiënt A:* Man van 28 jaar met diabetes mellitus vanaf zijn vijfde jaar. In december 1982 werd patiënt vanuit de PAAZ (tweede opname) voor

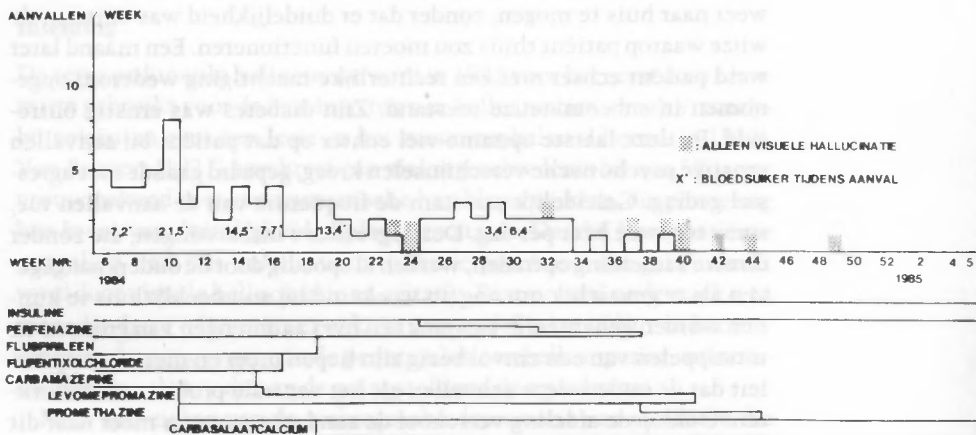
de eerste keer op de afdeling van een APZ opgenomen vanwege een agressieve ontlasting. Deze deed zich in 1980 voor het eerst voor een trad sindsdien regelmatig op. Hij verwaarloosde zichzelf en zijn diabetes mellitus raakte ontregeld. Tijdens de opname in december 1982 presenteerde hij zich als een man met paranoïde wanen, met op de voorgrond staan van regressief, koppig gedrag. Hij eiste als een baby verzorgd te worden, weigerde insuline te spuiten (wat hij voorheen wel zelf deed) en at met opzet zoetigheid als hem iets niet zinde. Dit gedrag had hem in ernstig conflict gebracht met zijn ouders, die ook samen in conflict raakten omdat moeder hem 'stiekem' zoetigheid gaf, tegen vaders wil. Ze zei dit te doen omdat ze de boosheid van haar zoon vreesde en ze alle hoop verloren had op een redelijke verdere ontwikkeling naar zelfstandigheid.

Door middel van gezinsgesprekken en een structurerende aanpak op de afdeling werd het mogelijk dat patiënt weer zelf zijn insuline spoot en ook in andere opzichten zich meer zelfstandig ging gedragen. Wel werd hij zich meer bewust van zijn moeilijke positie en niet al te rooskleurige toekomstverwachting, hetgeen hem somber stemde ('wie zal er ooit met mij willen trouwen', 'een baan krijg ik nooit'). Het gelukte niet de ouders voldoende op één lijn te krijgen ten aanzien van de grenzen die ze zouden stellen aan patiënt's gedrag. Met name was moeder bang dat dit te veel spanning zou opleveren in het gezin. In maart 1983 gingen de ouders akkoord met de wens van patiënt om weer naar huis te mogen, zonder dat er duidelijkheid was omtrent de wijze waarop patiënt thuis zou moeten functioneren. Een maand later werd patiënt echter met een rechterlijke machtiging wederom opgenomen in subcomateuze toestand. Zijn diabetes was ernstig ontregeld. Bij deze laatste opname viel echter op dat patiënt bij aanvallen ernstige psychotische verschijnselen kreeg, gepaard gaande met agressief gedrag. Geleidelijk aan nam de frequentie van de aanvallen toe, soms tot twee keer per dag. Deze agressieve uitbarstingen, die zonder directe aanleiding optraden, werden al spoedig door de ouders aangegeven als te gevaarlijk om nog (in weekeind bij voorbeeld) thuis te kunnen worden gehanteerd. Gesprekken over aanbrengen van grenzen en uitstippelen van een zinvol bezig zijn liepen meer en meer vast op het feit dat de ouders deze aanvallen als het centrale probleem aanmerkten. Ook op de afdeling verschoof de aandacht meer en meer naar dit facet, hetgeen vasthouden aan de koers van geleidelijk (motiveren tot) aanbrengen van grenzen ten slotte onmogelijk maakte. Aangezien terugkeer naar huis binnen een redelijke termijn niet verwacht werd, besloot men, na overleg met de familie, tot overplaatsing naar een gedragsstructurende afdeling.

Een aanval van de psychose werd door de patiënt als volgt beschreven: het zien van zowel bekende als onbekende gezichten, soms voorafgegaan door het zien van flitsen. Soms raakte patiënt bij een aanval in paniek omdat hij zich in een bedreigde positie zou bevinden (b.v.

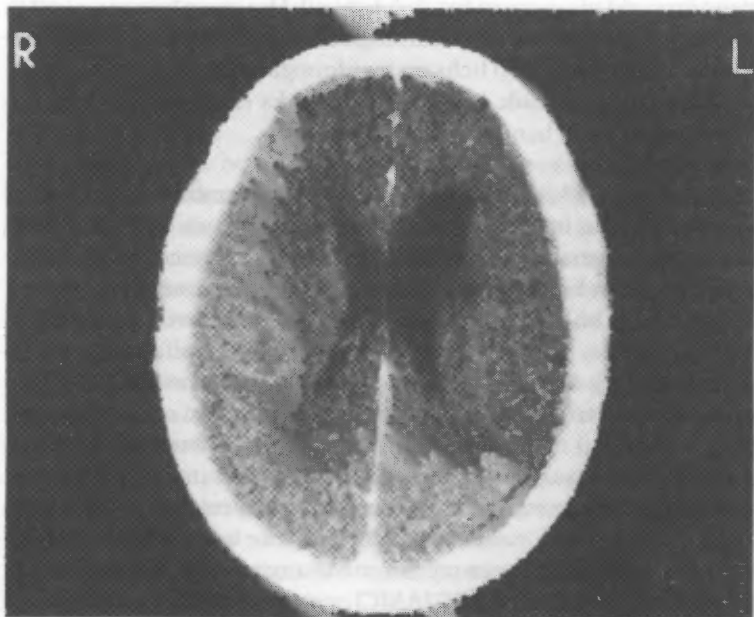
mensen die hem zouden neerschieten). Hierbij probeerde patiënt soms de hem dan omringende mensen te beschermen door ze bij voorbeeld samen met hem te laten kruipen. Tijdens zo'n panieksituatie raakte patiënt in een opwindingsstoestand en vertoonde motore onrust (heen en weer lopen, schreeuwen en bonken). Deze aanvallen waren redelijk te couperen met 50 mg levomepromazine en 50 mg promethazine i.m.; wel was het noodzakelijk patiënt dan een paar uur te isoleren. De aanvallen begonnen 's middags na de warme maaltijd. Voorts klaagde patiënt – buiten de aanvallen – over leesproblemen in die zin dat hij moeilijk een hele regel achter elkaar kon doorlezen alsook moeilijk op het begin van een nieuwe regel kon fixeren. Er was geen relatie te vinden tussen deze aanvallen en een hypo- of hyperglycaemie. Evenmin waren andere metabole stoornissen aantoonbaar. Wel, zoals reeds boven vermeld, was zijn diabetes nooit goed regelbaar. Verschillende neuroleptica deden de aanvallen niet afnemen. Evenmin beïnvloedde carbamazepine deze aanvallen. Er kon geen verband worden gevonden tussen deze aanvallen en interacties op de afdeling (zie fig. 1). Dit in tegenstelling tot eerdere woede-uitbarstingen, snoepzucht e.d. die veelal optraden naar aanleiding van duidelijke frustraties van patiënt's wensen (stellen van grenzen).

Figuur 1: Psychotische aanvallen per week met bloedsuiker (X\*) in mmol/l



Bij neurologisch onderzoek begin 1984 werden oogbewegingsstoornissen gevonden in die zin dat de oogbol een geconjungeerde pendel oscillatie beweging vertoonde bij fixeren. De horizontale oogvolgbeweging verliep naar beiderzijds gesaccadeerd en de rukbeweging van de ogen verliep naar beiderzijds hypermetrisch. De coördinatietest liet een dysdiadochokinese zien van de rechter hand en de rechter voet en de APR-links was negatief. Overigens neurologisch geen afwijkingen. CT-scan: asymmetrie van het ventrikelsysteem met wijdere linker

Figuur 2: CT-scan van patiënt A



ventrikel met name rond de cella media passend bij een oude encephalomalacie in het verzorgingsgebied van de a. choroïdalis posterior (zie fig. 2). EEG: aanvankelijk geen afwijkingen, later nadat patiënt verschillende neuroleptica gebruikte, diffuus vertraagd in beide occipitale gebieden. BAEP en VEP waren niet gestoord en SSEP van de n. medianus beiderzijds waren geen reproduceerbare registraties gevonden. Ondanks forse neuroleptica-medicatie waren de aanvallen niet verminderd.

Daar bij neurologisch onderzoek een aanwijzing gevonden werd voor een hersenstam/cerebellaire functiestoornis en de CT-scan wees op een oud lacunair infarct, werd besloten patiënt met Ascal (calcium-carbasalaat) 2 x 600 mg te behandelen. Enkele weken later waren de aanvallen verschoven naar 's avonds en enkele maanden later verdwenen de aanvallen. Patiënt en behandelteam werden ook toegankelijker voor hernieuwde structurende behandeling; patiënt leerde weer zelf de medicatie en het dieet goed bij te houden. Patiënt kreeg nog weleens een kortdurende visuele hallucinatie in de zin van het zien van vervormde gezichten of objecten zonder motore onrust (agitatie). Patiënt vertelde ons later dat de medicatie die hij kreeg bij een psychotische aanval (50 mg levopromazine en 50 mg promethazine i.m.) zijn visuele hallucinatie nauwelijks beïnvloedde, hij raakte alleen maar 'verlamd' en viel kort daarna in slaap.

Geleidelijk aan zijn de neuroleptica uitgesloten zonder verandering in het sterk verbeterd aanvalspatroon. Verdere resocialisering werd

weer meer gelimiteerd door het complexe sociaal-psychologische spanningsveld waarin patiënt zich bevond. Het voert hier uiteraard te ver daarbij stil te staan. Bij neurologisch herhalingsonderzoek in november 1984 werden een licht gestoorde oogbeweging naar rechts, een hypermetrische saccade-beweging naar links en een dysdiadochokinese van de rechter hand en voet gevonden.

*Patiënt B:* een 49-jarige man die in 1978 tweemaal een hartinfarct doormaakte, was in 1980 in het Wilhelmina Gasthuis opgenomen wegens encephalomalacie in het stroomgebied van de a. cerebri posterior rechts waarvan hij een homonieme hemianopsie overgehouden had. In mei 1982 is bij patiënt een pace-maker ingeplant wegens aanvallen van bradycardie. Hierna voelde patiënt zich goed (medicatie: acetylsalicylzuur 80 mg daags en propranolol hydrochloride 3x40 mg daags) tot hij vier maanden later plotseling duizelig werd en een misselijk gevoel kreeg waarbij hij moest overgeven en niet op zijn benen kon blijven staan. Patiënt klaagde over een stuurloos gevoel in zijn linker arm. Volgens zijn echtgenote zou hij de laatste week veel over zijn hart hebben geklaagd. Nadat patiënt op de EHBO door een cardioloog gezien was die op zijn gebied geen recente afwijkingen vond, werd patiënt in de neurologische kliniek (WG/AMC) opgenomen. Bij opname werden de volgende neurologische afwijkingen gevonden: linker pupil 2 mm groter dan rechter met goede lichtreactie; derdegraads horizontale nystagmus met rotatoire component naar links; homonieme hemianopsie links; cornea reflex links spoor lager dan rechts; tongdeviatie bij uitsteken naar links; hemihypaesthesia van de linker lichaams-helft en hemi-ataxie links. Myotatische reflexen links waren levendiger dan rechts. Tensie 180/130. Polsfrequentie 80/min r.a. CT-scan: hypodense laesie rechts occipitaal en parieto-occipitaal rechts, passend bij oude malacie-haarden. Echo-cardiografie: apicaal aneurysma cordis. Patiënt had een helder sensorium en was goed georiënteerd; wel was hij onrustig, angstig en geagiteerd. Aangezien hij bekend was met een hemianopsie, werden maatregelen genomen ter voorkoming van sensorische deprivatie; deze gaven echter geen verandering van zijn angst en motorische onrust. De neurologische verschijnselen waren, behoudens de hemianopsie links, na enkele uren verdwenen. De motorische onrust en angst bleven echter aanwezig. Patiënt sliep de eerste nacht niet en de volgende dag klaagde hij over visuele hallucinatie; hij zag voorwerpen die van rechts naar links bewogen, zijn vrouw in carnavalskleren en tevens angstaanjagende beelden zoals een berg zand en muren die op hem afkwamen waaronder hij bedolven dreigde te raken. Dit was zo angstaanjagend dat hij weleens uit bed sprong en naar buiten wilde rennen. Hij probeerde de hem omringende mensen te beschermen door te schreeuwen terwijl hij overigens goed georiënteerd was in plaats en persoon.

Patiënt werd bij opname ontstold (heparine-pomp en daarna sintro-

mitis) en kreeg op de tweede dag kortdurend een neurolepticum (haloperidol) waarna zijn visuele hallucinatie en motorische onrust binnen een etmaal geheel verdwenen.

### Beschouwing

Het psychiatrische beeld gecombineerd met de neurologische afwijkingen leidde bij deze patiënten tot de diagnose *pedunculo hallucinose*. Bij patiënt B speelden arteriosclerose en embolie in de hersenstam en cerebellum een rol en bij patiënt A een vascularisatiestoornis in hersenstam en cerebellum bij een diabetische angiopathie. Naast de neurologische bevindingen zijn op de CT-scan ook de morfologische afwijkingen in het verzorgingsgebied van de takken van de a. basillaris te zien; van patiënt A een oude encephalomalacie in de diepe takken van de a. choroidalis posterior en van patiënt B een oude malacie van de cerebri posterior.

Diabetes mellitus-patiënten met een moeilijk instelbare bloedsuiker hebben vaak een gestoorde trombocyten-agregatiefunctie. Het is eveneens bekend dat diabetes mellitus een duidelijke risicofactor vormt voor het verkrijgen van een cerebrovasculair accident (Kannel e.a. 1983).

Het feit dat acetylsalicylzuur herseninfarcten kan voorkomen (Van Gijn e.a. 1984) en hyperglycaemie een gestoorde trombocyten-hyperagregatiefunctie kan veroorzaken (Juhan e.a. 1982; Mustard e.a. 1984), is de grondgedachte geweest patiënt A met Ascal te gaan behandelen temeer daar het bloedsuiker van deze patiënt niet te instellen was.

De pathologische anatomie/fysiologie van de psychotische aanvallen bij *pedunculo hallucinose* is nog niet helemaal duidelijk; mogelijk speelt een specifieke corticale prikkeling als gevolg van een laesi in de *formatio reticularis* of over- danwel onderprikkeling van het corpus geniculatum laterale een rol bij het ontstaan van de visuele hallucinatie (Caplan 1980). Daar men bij dit soort patiënten niet alleen te maken heeft met visuele hallucinatie als symptoom maar ook met een agitatie en vaak gestoord slaappatroon (Caplan 1980) zal de stoornis zich waarschijnlijk niet tot het mesencephalon beperken.

Cerebellaire afwijkingen kunnen verschillende psychiatrische beelden geven (Hamilton e.a. 1983; Weinberger e.a. 1979; Heath e.a. 1979; Weinberger e.a. 1980; Nasrallah e.a. 1981; Kutty e.a. 1981; Lippmann e.a. 1982; Heath e.a. 1982). Naast de motorische coördinerende functie is aangenomen dat het cerebellum ook een zogenaamde 'non-motorische functie' heeft (Dow 1974; Snider e.a. 1976; Watson 1978 en Frick 1982). Het cerebellum zou alle sensorische inputs (visueel, auditief, tactiel), die het gedrag van een individu kan beïnvloeden, moduleren. Deze sensorische inputs zijn in de kliniek moeilijk na te gaan waardoor men de term 'sensorische ataxie' niet kunnen gebruiken in tegenstelling tot 'motorische ataxie' (Watson 1978).

De modulatie en coördinerende functie van het cerebellum voor de 'non-motorische functie' verloopt waarschijnlijk analoog aan die voor de motorische functie (Dow 1974; Snider 1950). Deze cerebellaire invloed geschiedt door middel van uitgebreide verbindingen met formatio reticularis, motorische en sensorische kernen in de hersenstam, het limbische systeem (hypocampus, amygdala, septum, hypothalamus) en verschillende delen van de cerebrale cortex (Dow 1974; Snider 1950; Snider e.a. 1976). Uit verschillende dierexperimenten is aangetoond dat stimuleren/ablatie van het cerebellum duidelijk invloed heeft op de regulering van de bloeddruk, ademhaling, hartfrequentie, bloedsuiker en andere autonome zenuwstelselfuncties (Dow 1974). Daar men deze verschijnselen ook vindt bij psychische processen is het mogelijk dat het cerebellum indirect het gedrag van een individu via dit mechanisme beïnvloedt (Watson 1978).

Gezien het feit dat bij neurologisch onderzoek bij onze patiënten van een cerebellaire functiestoornis sprake was, wordt verondersteld dat de cerebellaire dysfunctie ook hun motorische onrust en agitatie veroorzaakte. Bij patiënt A is hier sprake van een vascularisatiestoornis in het cerebellum en de hersenstam redelijkerwijs als gevolg van een trombocyten-agregatiefunctiestoornis als oorzaak voor de aanvallen van visuele hallucinatie en motorische onrust. Bij patiënt B is aannemelijk dat een dreigend infarct in de hersenstam en cerebellum de oorzaak is van zijn aanval. Het angiografische onderzoek werd bewust nagelaten omdat dit onderzoek niet zonder risico is en er ook geen consequentie tot operatieve benadering zou zijn.

Met name bij patiënt A die al lange tijd in verband met een 'functionele psychose' behandeld werd, heeft het geruime tijd geduurd alvorens het 'eigene' van de psychotische aanvallen kon worden onderkend. Van belang is te zien hoe de aanvallen werden opgenomen in de wijze waarop het gezin zich rond de problematiek organiseerde en een directe invloed hadden op het totale behandelbeleid.

Gezien het zeldzame voorkomen van dit psychiatrische ziektebeeld is het naar onze mening bij onbegrepen psychotische aanvallen, gekenmerkt door visuele hallucinatie gepaard gaande met motorische onrust en hersenstam- en/of cerebellaire stoornissen, van eminent belang pedunculo hallucinose in de differentiële diagnose te betrekken.

## Literatuur

- Bogaert, L. van, L'hallucinose pédonculaire. *Rev. Neurol. (Paris)*, 192, 43, 608-617.
- Caplan, L.R. (1980), 'Top of the basilar' syndrome. *Neurology*, 30, 72-79.
- Dow, R.S. (1974), Some novel concepts of cerebellar physiology. *Mt. Sinai J. Med.*, New York, 41, 103-119.
- Frick, R.B. (1982), The Ego and the vestibulocerebellar system: some theoretical perspectives. *Psychoanal. Q.*, 51, 93-122.
- Gijn, J. van, A. Staal, H. van Urk (1984), 'Transient ischaemic attacks' en het

- voorkomen van herseninfarcten; de behandeling anno 1984. *Ned. Tijdschr. Geneesk.*, 128, 1777-1788.
- Hamilton, N.G., R.B. Frick, T. Takahashi en M.W. Hoppin (1983), Psychiatric symptoms and cerebellar pathology. *Am. J. Psychiatry*, 140, 1322-1326.
- Heath, R.G., D.E. Franklin en D. Shraberg (1979), Gross pathology of the cerebellum in patients diagnosed and treated as functional psychiatric disorders. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 167, 585-592.
- Heath, R.G., D.E. Franklin, C.I. Walker en J.W. Keating (1982), Cerebellar vermal atrophy in psychiatric patients. *Biol. Psychiatry*, 17, 569-583.
- Juhan, I., Ph. Vague, M. Buonocore, J.P. Moulin, R. Jouve en B. Vialettes (1982), Abnormalities of erythrocyte deformability and platelet aggregation in insulin dependent diabetics corrected by insulin in vivo and in vitro. *Lancet*, 1, 535-537.
- Kannel, W.B., en P.A. Wolf (1983), Epidemiology of cerebrovascular disease. In: R. Russel (red.), *Cerebral vascular disease*. Churchill Livingstone, Edinburgh, p. 7-8.
- Kutty, I.N., en J.L. Prendes (1981), Single case study: Psychosis and cerebellar degeneration. *J. Nerv. Ment. Dis.*, 169, 390-391.
- Lhermitte, M.J. (1982), Syndrome de la calotte du pédoncule cérébral. Les troubles psycho-sensoriels dans les lésions du mésocéphale. *Rev. Neurol. (Paris)*, 38, 1359-1365.
- Lippmann, S., M. Manshadi, H. Baldwin, G. Drasin, J. Rice en S. Alrajeh (1982), Cerebellar vermis dimensions on CT-scan of schizophrenic and bipolar patients. *Am. J. Psych.*, 139, 667-668.
- Mustard, J.F., en M.A. Packham (1984), Platelets and diabetic mellitus. Editorial retrospective. *N. Engl. J. Med.*, 311, 665-667.
- Nasrallah, H.A., C.G. Jacoby en M. Mc Calley-Whitters (1981), Cerebellar atrophy in schizophrenia and mania. *Lancet*, 1, 1102.
- Snider, R.S. (1950), Recent contributions to the anatomy and physiology of the cerebellum. *Arch. Neurol. Psych.*, 64, 196-216.
- Snijder, R.S., en A. Mati (1976), Cerebellar contributions to the Papez circuit. *J. Neurosci. Res.*, 2, 133-146.
- Watson, P.J. (1978), Nonmotor functions of the cerebellum. *Psychol. Bull.*, 944-967.
- Weinberger, D.R., E.F. Torrey en R.J. Wyatt (1979), Cerebellar atrophy in chronic schizophrenia. *Lancet*, 1, 718-719.
- Weinberger, D.R., J.E. Kleinman, D.J. Luchins, L.B. Bigelow en R.J. Wyatt (1980), Cerebellar pathology in schizophrenia: a controlled postmortem study. *Am. J. Psych.*, 137, 359-361.

Schrijvers zijn respectievelijk neuroloog, destijds arts-assistent werkzaam in de Neurologische kliniek van het AMC te Amsterdam en Psychiatrisch Centrum St. Willibrord te Heiloo, thans werkzaam als neurofysioloog in het AZU en psychiater, Psychiatrisch Centrum St. Willibrord te Heiloo.

Correspondentieadres: Dr. P.L. Oey, afdeling Klinische Neurofysiologie van het Acad. Ziekenhuis Utrecht, Nicolaas Beetsstraat 24, 3511 HG Utrecht.