

Corticale en subcorticale dementie: bruikbare concepten?

door M.M.A. Derix

Gepubliceerd in 1995, no. 3

Samenvatting

Sedert twintig jaar wordt vaak het onderscheid gehanteerd tussen corticale en subcorticale dementiesyndromen, en dementie met kenmerken van beide. Binnen deze superordinate categorieën is verdere differentiatie mogelijk. Het uitgangspunt is het onderkennen van symptoomcomplexen, met name gericht op verschillen in manifestaties van stoornissen in het gedrag (cognitie, affect en observeerbare handelingen) en motoriek. Neuropsychologisch onderzoek speelt hier een belangrijke rol. Het klinische belang van het kunnen maken van een dergelijk onderscheid is afhankelijk van het stadium waarin het diagnostisch proces zich bevindt. Het wetenschappelijk belang van de concepten corticale en subcorticale dementie betreft vooral de uitbreiding van kennis over de relatie tussen hersenen en gedrag. Het cognitief neuropsychologische model van Shallice en Norman biedt een verklaring voor de verschillen tussen dementiesyndromen.

Inleiding

Stoornissen in de relatie tussen hersenen en gedrag vormen het centrale kenmerk van dementie. Onder gedrag wordt hier verstaan: cognitie, observeerbare handelingen en affect. Voor het vaststellen en beschrijven van deze stoornissen is neuropsychologisch onderzoek vaak onmisbaar. De vraag die aan de neuropsycholoog gesteld wordt, is afhankelijk van het antwoord op de vraag in welk van de vier stadia het diagnostisch proces zich bevindt (Derix en Lindeboom 1994). Het denken in te onderscheiden dementiesyndromen speelt vooral een belangrijke rol in het tweede en derde stadium. In het tweede stadium moet een groot aantal alternatieve mogelijkheden als verklaring voor het dementiesyndroom worden uitgesloten; in de daaropvolgende fase moeten de stoornissen en restcapaciteiten van de patiënt bepaald worden met het oog op de mogelijkheden voor (psychologische) behandeling en begeleiding en het geven van adviezen, niet alleen aan de patiënt, maar met name aan de verzorgers. In de afgelopen twintig jaar is het steeds duidelijker geworden dat er verschillende dementiesyndromen zijn, afwijkend in het profiel van cognitieve stoornissen, motorische verschijnselen en veranderingen van stemming en affect (Cummings en Benson 1992; Derix 1994). In 1974 beschreven Albert en medeauteurs (Albert e.a. 1974) de mentale achteruitgang bij patiënten met een progressieve supranucleaire verlamming (PSP). Zij vergeleken het beeld bij deze patiënten met dat bij patiënten met een dementie van het Alzheimer-type en constateerden duidelijke verschillen. Voor de mentale achteruitgang van patiënten met een PSP werd de term 'subcorticale dementie' gebruikt en voor het beeld van de Alzheimer-patinten de term 'corticale dementie'. Een jaar later werd door McHugh en Folstein (McHugh en Folstein 1975) - zonder dat zij van de vorige publikatie op de hoogte waren - de term 'subcorticale dementie' gebruikt ter beschrijving van de mentale achteruitgang bij patiënten met de ziekte van Huntington.

De historie van de term 'subcorticale dementie' dateert overigens al uit de eerste helft van deze eeuw. In de jaren twintig en dertig werd het concept gebruikt ter beschrijving van de mentale achteruitgang bij patiënten met een postencefalitisch parkinsonisme (Mandell en Albert 1990); het duurde echter tot de jaren zeventig voordat er opnieuw aandacht aan geschonken werd. Veel invloed hadden de

publikaties uit die tijd echter niet. Pas vanaf de jaren tachtig duiken de beide concepten en het daaraan gerelateerde onderscheid steeds frequenter op in de wetenschappelijke literatuur. Lang niet iedereen is het eens met het hanteren ervan. In de jaren tachtig spitst de discussie zich vooral toe op het feit dat het onderscheiden in deze beide dementiesyndromen niet terecht is, omdat er geen duidelijk verband is met 'zuivere' corticale en subcorticale pathologie bij de verschillende aandoeningen die de oorzaak van de mentale achteruitgang vormen (Whitehouse 1986). Het blijft daarom van belang om te benadrukken dat het bij de diagnose 'dementie' gaat om een klinisch syndroom, ongeacht de aard van de onderliggende aandoening (Van Crevel en Walstra 1994). De termen 'corticale' en 'subcorticale dementie' beschrijven verschillende manifestaties van dementiesyndromen en niet de onderliggende pathologie.

Een andere oorzaak van de controverse in die jaren is de wijze waarop men de cognitieve verschillen tussen groepen patiënten vaststelde. In die tijd werd veel onderzoek naar de mate van mentale achteruitgang uitgevoerd met korte screeningstaken zoals de Mini Mental State Examination (MMSE) en varianten daarvan, of met psychometrische testbatterijen waarbij vooral de totaalscore in de beoordeling wordt meegenomen. Het bleek niet mogelijk met dergelijke instrumenten verschillen te vinden tussen patiëntengroepen met verschillende oorzaken van de mentale achteruitgang (Mayeux e.a. 1983). Men dient er echter rekening mee te houden dat dergelijke beoordelingen geen informatie leveren over de verschillende achtergronden van het falen van de patiënten. In die tijd bleek ook dat neuropsychologisch onderzoek, gericht op zowel de kwantitatieve als de kwalitatieve verschillen tussen dementiesyndromen, wel in staat was een onderscheid aan te tonen. Dit betrof bijvoorbeeld onderzoek bij demente patiënten met (waarschijnlijk) de ziekte van Alzheimer en de ziekte van Parkinson (Huber e.a. 1986; Derix en Groet 1989).

Pas sinds het verschijnen van het boek van Cummings en Benson *Dementia; a clinical approach* in 1983 is het onderkennen van verschillende manifestaties van dementiesyndromen niet meer weg te denken uit de klinische praktijk en het wetenschappelijk onderzoek. De vele ontwikkelingen op het terrein van dementie-onderzoek hebben geleid tot de verschijning van een tweede, aanzienlijk aangevulde versie van dit boek (Cummings en Benson 1992).

Het klinisch belang en de mogelijkheid van het onderkennen van de kenmerken van verschillende dementiesyndromen ligt vooral in de beginstadia van de mentale achteruitgang. Dan kan de patiënt nog gericht onderzoek ondergaan en is de relevantie van de bevindingen, bijvoorbeeld het detecteren van geheel of gedeeltelijk behandelbare aandoeningen, van groot belang. Naarmate de onderliggende ziekte vordert, zal de patiënt steeds minder in staat zijn uitgebreid (neuropsychologisch) onderzoek te ondergaan en is het onderscheid vaak niet meer betrouwbaar te maken. In de latere stadia gaan de onderliggende aandoeningen ook klinisch steeds meer op elkaar lijken en wordt de pathofysiologische overlapping groter. Bij oudere patiënten - ook al hadden zij oorspronkelijk een subcorticaal dementiesyndroom - wordt de kans bovendien steeds groter dat zich een bijkomend corticaal dementiesyndroom ontwikkelt, gezien het feit dat ruim 40% van de patiënten ouder dan 85 jaar (ook) aan de ziekte van Alzheimer lijdt (Skoog e.a. 1993).

De belangrijkste veranderingen van gedrag en motoriek bij corticale en subcorticale dementie staan vermeld in de tabel. Om echt goed onderscheid te kunnen maken, is gerichte observatie, onderzoek van de motoriek en neuropsychologisch onderzoek noodzakelijk. Het belang van de heteroanamnese spreekt voor zichzelf en dient onder andere ter beantwoording van vragen als: hoe gedraagt de patiënt zich in zijn of haar vertrouwde omgeving; is de patiënt trager geworden en/of maakt hij/zij fouten bij het uitvoeren van handelingen; zijn er veranderingen van spraak en/of taal opgetreden; hoe is het geheugen, kan de patiënt wel (nieuw geleerde) informatie herkennen? Dezelfde punten gelden ook voor de observatie tijdens het onderzoek.)

Tabel: Klinische kenmerken van corticale en subcorticale dementie (Derix 1994; Cummings en Benson 1992)

Onderzoek/functie	Corticale dementie	Subcorticale dementie
Psychomotorisch, cognitief tempo	normaal	vertraagd
Spraak	normaal	afwijkend (bv. dysartrie, hypofonie)
Grafomotoriek, handschrift	normaal	afwijkend (bv. micrografie)
Ziekte-inzicht	verminderd tot afwezig	relatief goed
Geheugen - nieuwe informatie	gestoord (amnesie; leerdefect met gestoorde recognitie)	gestoord (trage opname; defect m.b.t. actief ophalen uit geheugen; relatief goede recognitie)
- informatie uit het verleden	gestoord; aflopende gradiënt	gestoord; vlakke gradiënt
Taal (begrip, woordvinden, benoemen)	gestoord; kenmerken van afasie	relatief normaal; geen fatische fouten, wel vaak moeite met woordvinden (traagheid)
Schrijven	gestoord; kenmerken van agrafie	relatief normaal; handschrift afwijkend
Rekenen	gestoord; kenmerken van acalculie	basisrekenvaardigheid intact; fouten bij meerstapsopgaven
Praxis	gestoord; kenmerken van apraxie (ideomotorisch, ideationeel)	relatief normaal; beperking door motorische problemen en/of traagheid
Visuoperceptie	gestoord; kenmerken van agnosie	normaal; soms problemen bij complexe opgaven (grote hoeveelheid informatie)
Spatiele organisatie	gestoord	relatief normaal; soms problemen bij complexe - meerstaps - opgaven
Stemming, affect	vaak relatief normaal; soms lichte euforie, disinhibitie of depressie	vaak depressieve kenmerken, apathie, inertie, periodieke geïmiteerdheid
Motoriek - houding - tonus - bewegingen - looppatroon	normaal * normaal * normaal * normaal *	abnormaal (gebogen, gestrekt) meestal toegenomen abnormaal (bv. tremor, chorea, dystonie, tics) abnormaal

*: in latere stadia van corticale dementiesyndromen kunnen hier wel afwijkingen voorkomen, bijvoorbeeld: gebogen houding en toegenomen tonus.

Bij corticale dementiesyndromen is er in het algemeen sprake van stoornissen in het leervermogen, het geheugen, de taal en aanverwante vaardigheden, handelingen (praxis), visuo-perceptuele en visuoconstructieve vaardigheden en andere functies zoals het rekenen. Het gevolg zijn detecteerbare stoornissen met kenmerken van amnesie, afasie, alexie, agrafie, apraxie, agnosie en acalculie.

Subcorticale dementie wordt gekarakteriseerd door traagheid, een geheugenstoornis - meestal omschreven als vergeetachtigheid met relatief intacte cognitie, stoornissen van allerlei complexe aangeleerde vaardigheden en vaak apathie en kenmerken van depressie. Bij neuropsychologisch onderzoek zijn de prestaties vooral gestoord bij taken die een beroep doen op aandacht, (cognitieve) inspanning, snelheid, verwerken en opslaan van informatie, manipuleren van informatie en de uitvoerende controlefuncties. Over het algemeen worden de specifieke kenmerken van afasie, apraxie, agnosie en dergelijke niet aangetroffen. Wel kan de uitvoering van complexe opdrachten bij deze functiegebieden soms beperkt zijn. Dat is te wijten aan de niet meer intacte aandacht, informatieverwerking en uitvoerende controlefuncties (Derix 1994).

Er schuilt een gevaar in het strikt hanteren van deze twee categorieën van dementie en dat gevaar is niet nieuw. Elke herkenning van een specifiek beeld van mentale achteruitgang kan ertoe leiden dat men andere, hierin niet passende veranderingen over het hoofd gaat zien, of dat de vaststelling van één niet passend verschijnsel leidt tot afwijzing van een categoriale diagnose. Zowel corticale als subcorticale dementie zouden gezien moeten worden als een superordinate categorie waarbinnen verdere differentiatie mogelijk en noodzakelijk is.

De subcategorieën kunnen zowel onderscheiden worden op grond van resultaten van klinisch en neuropsychologisch onderzoek als (in toenemende mate) ook op grond van beeldvormend onderzoek, met name patronen van cerebraal metabolisme (Derix 1994).

Corticale dementiesyndromen

Binnen de superordinate categorie van corticale dementie zijn er verschillen tussen de specifieke manifestaties van verschillende aandoeningen. Deze betreffen niet alleen het stadium van de ziekte waarin bepaalde cognitieve en gedragsveranderingen optreden, maar ook de specifieke manifestatie hiervan (Cummins en Benson 1992).

De belangrijkste subtypen betreffen tot nu toe dementie van het Alzheimerstype, frontaalkwabdementie (FKD), diffuse Lewy-lichaampjesziekte (DLLZ), de ziekte van Creutzfeldt-Jacob (ZVCJ) en de asymmetrische corticale degeneratieve syndromen (ACDS) (Weinstein e.a. 1994). Bij de frontaalkwabdementie zijn ten minste drie verschillende aandoeningen te onderscheiden (Moss e.a. 1992): de ziekte van Pick, progressieve subcorticale gliose en frontaalkwabdementie van het niet-Alzheimerstype.

Staan bij de ziekte van Alzheimer specifieke cognitieve veranderingen in het begin vaak op de voorgrond, bij frontaalkwabdementie vormen stoornissen in het sociaal functioneren en persoonlijkheidsveranderingen in combinatie met stereotiep taalgebruik en/of stoornissen in de uitvoerende controlefuncties dikwijls de opvallendste kenmerken. Bij frontaalkwabdementie raken echter in het verloop van de ziekte uiteindelijk ook alle cognitieve functies gestoord (Moss e.a. 1992; Jonker e.a. 1991).

Binnen de categorie van patienten met de ziekte van Alzheimer zijn meer subtypen beschreven met verschillen in de progressie van de achteruitgang, de ernst en het patroon van de mentale deterioratie, de aan- of afwezigheid van motorische stoornissen, en de beginleeftijd (Martin e.a. 1986; Mayeux e.a. 1985; Neary e.a. 1986). Er is echter ook een type dementie beschreven waarbij amnesie en apraxie of een combinatie van amnesie, perceptuo-spatieel stoornis en afasie op de voorgrond stonden en waarbij

niet de kenmerkende afwijkingen van de ziekte van Alzheimer aangetroffen werden (Neary e.a. 1986), plus vele andere combinaties van cognitieve functiestoornissen met vooral een corticaal karakter (Derix 1994).

Bij de asymmetrische corticale degeneratieve syndromen staat in het begin uitval van specifieke cognitieve functies op de voorgrond; met name taalstoornissen zijn beschreven (Weinstein e.a. 1994). Het goed en tijdig onderkennen van dergelijke specifieke syndromen geeft de mogelijkheid om bij de begeleiding van de patiënten lange tijd een beroep te doen op de nog intacte cognitieve functies. Er zijn ook patiënten beschreven bij wie de eerste manifestaties van het dementiesyndroom bestonden uit alexie of visuele agnosie, maar bij wie uiteindelijk een grote scala van cognitieve functies gestoord raakte. De gevolgen waren kenmerken van alexie, agrafie, visuele agnosie, acalculie, vinger-agnosie, links-rechts-desoriëntatie en afasie. Pas laat in het ziekteverloop raakten ook het geheugen, het inzicht en oordeelsvermogen aangetast (Benson e.a. 1988).

De zeldzaam voorkomende ziekte van Creutzfeldt-Jacob gaat meestal gepaard met een snel progressief dementiesyndroom, motorische verschijnselen, ataxie, corticale blindheid en gedragsveranderingen. De cognitieve deterioratie omvat geheugenstoornissen, kenmerken van afasie, alexie, agrafie, acalculie, apraxie en agnosie (Brown 1994).

Bij de diffuse Lewy-lichaampjesziekte komen bij ongeveer 50% van de patiënten psychiatrische symptomen voor, met name psychotische verschijnselen, angststoornis en depressie. Deze gaan vaak vooraf aan een progressieve mentale achteruitgang (Perry 1990), die meestal begint met stoornissen van het geheugen en de aandacht plus het niet meer kunnen volgen van een gedachtengang; later komen daar stoornissen als afasie, acalculie, apraxie, agnosie en spatiale desoriëntatie bij (Lennox 1992).

De differentiële diagnostiek van corticale dementiesyndromen vereist, net als bij subcorticale dementie, een gedetailleerd psychiatrisch, neurologisch en neuropsychologisch onderzoek. Vooral neuropsychologisch onderzoek kan de overeenkomsten en verschillen in aard en ernst van de aanwezige cognitieve functiestoornissen goed aangeven. Aanvullend onderzoek zoals EEG en SPECT kan verder helpen bij het onderscheiden van de verschillende onderliggende aandoeningen (Weinstein e.a. 1994).

Het is natuurlijk niet zo dat bij corticale dementiesyndromen de pathologische veranderingen alleen in de cortex worden aangetroffen. Wel is in alle gevallen de neocortex erbij betrokken. De afwijkingen liggen soms vooral in de corticale associatiegebieden, soms met name in de frontale cortex, en zijn in andere gevallen diffuus verspreid over verschillende corticale gebieden, waarbij ze in meer of mindere mate gelateraliseerd kunnen zijn.

Subcorticale dementiesyndromen

De algemene omschrijving ‘dementie van een subcorticaal type’ is van toepassing op de mentale deterioratie bij een groot aantal aandoeningen. Ook het dementiesyndroom bij sommige depressieve patiënten heeft de kenmerken van een subcorticale dementie. Bekende oorzaken zijn: extrapiramidale aandoeningen zoals de ziekte van Parkinson, de ziekte van Huntington, progressieve supranucleaire verlamming en de ziekte van Wilson. Subcorticale dementie is ook beschreven bij patiënten met een normotensieve hydrocefalus, het verworven immunodeficiëntiesyndroom (AIDS: het AIDS-dementiecomplex), multiple sclerose en dementie veroorzaakt door bepaalde cerebrovasculaire afwijkingen zoals subcorticale arteriosclerotische encefalopathie (Cummings en Benson 1992; Wolters e.a. 1994).

Ook binnen de superordinate categorie van subcorticale dementie kan verder onderscheid gemaakt worden. Er zijn bijvoorbeeld verschillen beschreven tussen het profiel van cognitieve stoornissen van demente patiënten met de ziekte van Parkinson, de ziekte van Huntington, multiple sclerose en progressieve supranucleaire verlamming (Derix 1994). In alle gevallen betrof dit subtiele verschillen met betrekking tot bijvoorbeeld uitvoerende controlefuncties (onder andere de zogenaamde 'frontale functies'), rekenvaardigheid en aspecten van de cognitieve snelheid.

Bij de ziekte van Parkinson kunnen globaal drie syndromen van mentale achteruitgang onderscheiden worden (Wolters e.a. 1994). Deze variëren van subtiele cognitieve functiestoornissen die niet of nauwelijks het dagelijks leven beïnvloeden, een achteruitgang met de kenmerken van een subcorticaal dementiesyndroom en (bij een minderheid) een dementie met corticale kenmerken. Bij deze laatste groep vermoedt men dat het gaat om óf een combinatie met de ziekte van Alzheimer óf met een diffuse Lewy-lichaampjesziekte. Het is van belang om deze verschillende syndromen goed van elkaar te onderscheiden, niet alleen voor wetenschappelijk onderzoek, maar vooral in de klinische praktijk. De normotensieve hydrocefalus wordt vaak vermeld als hét voorbeeld van een reversibele dementie. Deze diagnose moet echter met de nodige voorzichtigheid gesteld worden. Het aanbrengen van een shunt heeft bij veel potentiële NPH-patienten niet tot het verwachte resultaat geleid (Vanneste e.a. 1992). De aanwezigheid van niet alleen kenmerken van een subcorticale, maar ook die van een corticale dementie zou tot voorzichtigheid ten aanzien van een neurochirurgische ingreep moeten manen.

Bij patienten met AIDS kan mentale achteruitgang verschillende oorzaken hebben. Wanneer er sprake is van een corticaal dementiesyndroom blijkt er vaak sprake te zijn van een opportunistische infectie, een aandoening die soms geheel of gedeeltelijk reversibel is. Reversibiliteit is niet aan de orde bij het AIDS-dementiecomplex (ADC), dat een subcorticaal profiel van stoornissen laat zien.

Subcorticale dementie en frontale functiestoornissen

De belangrijkste oorzaak van het cognitief dysfunctioneren bij subcorticale dementie is gelegen in het niet meer (goed) functioneren van bepaalde subcorticale structuren en/of verbindingen hiervan met corticale gebieden. Bij dit laatste neemt de frontale cortex een belangrijke plaats in, zoals ook uit beeldvormend onderzoek is gebleken (Derix 1994).

Het feit dat er bij subcorticale dementiesyndromen stoornissen beschreven zijn met kenmerken van zogenaamde frontale dysfunctie heeft tot onzekerheid over het concept 'subcorticale dementie' geleid. Er zijn overeenkomsten tussen patiënten met expliciete frontaalstoornissen en patiënten met een subcorticaal dementiesyndroom, zowel wat de cognitieve afwijkingen als de emotionele veranderingen en de veranderingen van het affect betreft. Dit heeft ertoe geleid dat in 1985 door Freedman en Albert (Freedman en Albert 1985) voorgesteld werd de term 'subcorticale dementie' te vervangen door fronto-subcorticale of frontaalsysteem-dementie. Dit heeft echter geen ingang gevonden.

Er zijn diverse (in-)directe verbindingen tussen de subcorticale structuren en de prefrontale cortex. Deze verbindingen maken alle deel uit van de basale ganglia-thalamocorticale circuits (Derix 1994; Alexander en Crutcher 1990; Alexander e.a. 1986), recent ook aangeduid als de frontaal-subcorticale circuits (Cummings 1993). In alle gevallen zijn de frontale kwab, het striatum, de globus pallidus, de substantia nigra en de thalamus erbij betrokken. Onderscheiden worden vijf parallel gescheiden regelkringen, die de frontale kwab verbinden met subcorticale hersenstructuren: een oculomotorisch, een motorisch, een dorsolateraal prefrontaal, een lateraal orbifrontaal en een limbisch circuit.

Afwijkingen in elk van deze regelkringen leiden tot een specifiek patroon van stoornissen. Er zijn drie gedragsneurologische syndromen te onderscheiden: het dorsolaterale prefrontale, het orbitofrontale en het limbisch syndroom (Cummings 1993). Het dorsolaterale prefrontale syndroom wordt vooral gekenmerkt door stoornissen van de uitvoerende controlefuncties en het motorisch programmeren. Bij het orbitofrontale syndroom zijn geïrriteerdheid en disinhibitie het meest opvallend. Bij het limbisch syndroom valt de apathie het meest op. Het lijkt erop dat zowel het dorsolaterale prefrontale als het orbitofrontale circuit een rol speelt bij het ontstaan van depressie (Cummings 1993).

Het is dientengevolge niet verwonderlijk dat stoornissen die het gevolg zijn van beschadigingen in subcorticale structuren en/of in de verbindingen met de frontale cortex zullen lijken op de functiestoornissen bij patiënten met beschadigingen in de frontale cortex, maar deze hoeven niet identiek te zijn. Het cognitief neuropsychologisch model van Shallice en Norman (Shallice 1988; Norman en Shallice 1986) lijkt een verklaring te kunnen bieden voor de verschillen tussen patiënten met een frontaalsyndroom en een subcorticaal dementiesyndroom; de verschillen tussen corticale en subcorticale dementiesyndromen; en het onderscheid tussen verschillende corticale dementiesyndromen (Derix 1994).

Het model is gebaseerd op de idee van informatieverwerkende systemen en tracht ook de theorie van Luria met betrekking tot de frontaalfuncties te integreren. Eenvoudig weergegeven bestaat het uit verschillende modules:

- een module die de binnenkomende sensorische informatie verwerkt (Sensory Perceptual Structures-SPS), gevolgd door
- een module die de sterkte van deze informatie registreert (Trigger Data Base-TDB) en bij overschrijden van de drempelwaarde dit doorgeeft aan
- een systeem waarin tot routine geworden operaties (ofwel handelingen) zijn opgeslagen (Contention Scheduling System-CSS) en waarvan de keuze bepaald wordt door de sterkte van de in het systeem binnenkomende informatie. De uitvoer hiervan gaat naar
- de psychologische verwerkingsstructuren (Psychological Processing Structures-PPS), die de benodigde informatie zenden naar
- de uitvoeringssystemen (Effector Systems-ES) die de geselecteerde handeling tot uitvoer brengen.
- Boven deze vijf modules staat het Supervisorische Aandachtssysteem (Supervisor Attentional System-SAS). Dit systeem krijgt informatie vanuit de Trigger Data Base en vanuit de uitvoer van het Contention Scheduling System.

Het SAS is het onderdeel dat gebaseerd is op de theorie van Luria met betrekking tot de frontaalfuncties. Het zorgt voor het programmeren, reguleren en verifiëren van gedrag dat niet zonder meer automatisch uitgevoerd kan worden en doet dit door in te grijpen in de werking van het Contention Scheduling Systeem. Het SAS treedt in werking in die situaties waarin een keuze uit meer mogelijke handelingen gemaakt moet worden of bij een bepaalde programmering van verschillende handelingen. De wijze waarop het ingrijpt is afhankelijk van de binnenkomende informatie en de ervaring van het individu in het verleden met betrekking tot vergelijkbare situaties. Wanneer het SAS niet meer intact is, kunnen activiteiten alleen nog maar worden uitgevoerd onder controle van het CSS; dat wil zeggen dat het gedrag beperkt wordt tot het uitvoeren van tot routine geworden handelingen (inclusief cognitieve operaties). In situaties die een keuze en/of een nieuwe programmering van deelactiviteiten vereisen ontstaan nu echter problemen. Het SAS oefent zijn invloed uit vanuit de

(pre-)frontale cortex; voor de werking van het CSS zijn met name de corticale associatiegebieden, geheugenstructuren en de basale ganglia van belang.

Bij een corticaal dementiesyndroom ligt in de beginstadia de nadruk op een niet meer intact CSS, waardoor tot routine geworden activiteiten zoals geheugen (verwerking, opslag en ophalen van oude en nieuwe informatie), taal, praxis, gnosis, rekenen, schrijven en lezen gestoord kunnen raken. Welke stoornissen op de voorgrond zullen staan, is afhankelijk van de mate waarin de voor het CSS benodigde cerebrale structuren niet meer (goed) functioneren. Bij een subcorticaal dementiesyndroom worden de neuropsychologische stoornissen veroorzaakt door het niet meer goed kunnen functioneren van het SAS. Dit kan twee oorzaken hebben:

1. het SAS krijgt te traag en/of te weinig informatie binnen om efficiënt en snel te kunnen ingrijpen;
2. en/of de toegang van het SAS tot het CSS is niet meer intact, waardoor het SAS onvoldoende invloed op het CSS kan uitoefenen. Het verschil met patiënten met aandoeningen van de frontaalkwab is dat bij deze groep het defect binnen het SAS zelf gezocht moet worden. Defecten in het SAS zullen leiden tot de bekende frontaalstoornissen met betrekking tot motoriek, aandacht, doelgericht gedrag, en emotioneel en affectief functioneren.

Het gebruik van een dergelijk model geeft niet alleen een verklaring voor de geconstateerde neuropsychologische verschillen, maar biedt ook mogelijkheden in relatie tot bijvoorbeeld bevindingen bij beeldvormend onderzoek bij de verschillende (sub-)typen van dementiesyndromen. Recentelijk zijn aspecten van dit model ook toegepast in een mogelijke verklaring voor de neuropsychologische stoornissen bij schizofrenie (Frith 1992).

Conclusie

Het hanteren van het onderscheid tussen verschillende dementiesyndromen stimuleert nauwkeurige observatie en onderzoek van patiënten en zorgt voor gedifferentieerder denken over aanvullend onderzoek.

Bij subcorticale dementie gaat het om een complex van symptomen - een syndroom - dat veroorzaakt wordt door beschadiging van subcorticale structuren en/of hun verbindingen met corticale gebieden. De belangrijkste kenmerken zijn een vertraging en afgenomen efficiëntie van het denken en handelen, specifieke geheugenstoornissen (met relatief intacte cognitie), en veranderingen van het affect. Bij corticale dementie zijn de symptomen met name het gevolg van het niet meer goed functioneren van corticale gebieden. De belangrijkste veranderingen betreffen met name de zogenaamde corticale functies zoals het geheugen, de taal, de praxis, de gnosis en dergelijke. Bij beide dementiesyndromen is een groot aantal subtypen te onderscheiden, die het gevolg zijn van verschillende onderliggende aandoeningen.

De differentiatie is van praktisch belang, omdat men op grond van het klinisch en neuropsychologisch onderzoek kan beslissen welk verder aanvullend onderzoek bij een individuele patiënt geïndiceerd is om tot een zo zeker mogelijke diagnose te komen. Op grond van de diagnose kan men het verdere beleid bepalen. De differentiatie speelt ook een belangrijke rol bij de begeleiding van patiënten en verzorgers. De onderliggende oorzaken van wat er misgaat in het denken en handelen van een patiënt met een subcorticaal dementiesyndroom wordt sterk bepaald door de vertraging en verminderde efficiëntie in de informatieverwerking en de activering hiervan. Dit in tegenstelling tot patiënten met een corticaal dementiesyndroom, bij wie de stoornissen in denken en gedrag veroorzaakt worden door de amnesie, afasie, ruimtelijke desoriëntatie en dergelijke. Dit stimuleert het denken in te onderscheiden dementiesyndromen het onderzoek naar de mechanismen en oorzaken ervan. De naamgeving in 'corticale' en 'subcorticale' dementie was en is nog steeds wat ongelukkig gekozen,

omdat het niet gaat om een strikt te begrenzen anatomisch onderscheid: het betreft verschillende patronen van cognitieve stoornissen in combinatie met eventuele afwijkingen van de stemming, het affect en de motoriek. De concepten zijn echter dermate ingeburgerd in de wetenschappelijke literatuur dat het weinig zinvol lijkt hier nog maatregelen tegen te nemen. Een groot deel van de onduidelijkheid zou weggenomen kunnen worden indien men zich steeds blijft realiseren dat het bij dementie gaat om een klinisch syndroom en niet een ziekte.

Literatuur

Albert, M.L., R.G. Feldman en A.L. Willis (1974), The 'subcortical dementia' of progressive supranuclear palsy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*

, 34, p. 121-130.

Alexander, G.E., en M.D. Crutcher (1990), Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing. *Trends in Neurosciences*, 13 (7), p. 266-271.

Alexander, G.E., M.R. DeLong en P.L. Strick (1986), Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annual Review of Neuroscience*, 9, p. 357-381.

Benson, D.F., J. Davis en B.D. Snyder (1988), Posterior cortical atrophy. *Archives of Neurology*, 45, p. 789-793.

Brown, P. (1994), Infectious cerebral amyloidoses: Creutzfeldt-Jacob disease and the Gerstmann-Strassler-Scheinker syndrome. In: J.C. Morris (ed.) *Handbook of dementing illnesses*. Marcel Dekker Inc., New York, p. 353-375.

Cummings, J.L., en D.F. Benson (1992), *Dementia; a clinical approach*, 2nd ed. Butterworth-Heinemann, Boston.

Cummings, J.L. (1993), Frontal-subcortical circuits and human behavior. *Archives of Neurology*, 50, p. 873-880.

Derix, M.M.A., en E. Groet (1989), Subcorticale en corticale dementie: een neuropsychologisch onderscheid. In: J.J.E. Schroots, A. Bouma, G.P.S. Braam et al. (red.) *Gezond zijn is ouder worden*, Van Gorcum, Assen, p. 179-188.

Derix, M.M.A., en J. Lindeboom (1994), Neuropsychologisch onderzoek bij dementie. In: M.M.A. Derix, A. Hijdra en W.A. van Gool (red.), *Dementie de stand van zaken*. Swets & Zeitlinger bv, Lisse, p. 41-61.

Derix, M.M.A. (1994), *Neuropsychological differentiation of dementia syndromes*. Swets & Zeitlinger bv, Lisse.

Freedman, M., en M.L. Albert (1985), Subcortical dementia. In: J.A.M. Frederiks (ed.), *Handbook of Clinical Neurology, vol 2 (46): Neurobehavioral disorders*. Elsevier Science Publishers B.V., Amsterdam, p. 311-315.

Frith, C.D. (1992), *The cognitive neuropsychology of schizophrenia*. Lawrence Erlbaum Associates, publishers, Hillsdale.

- Huber, S.J., E.C. Shuttleworth, G.W. Paulson e.a. (1986), Cortical versus subcortical dementia: neuropsychological differences. *Archives of Neurology*, 43, p. 392-394.
- Jonker, C., D. Postma en H.C. Weinstein (1991), Frontaalkwabdementie. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 135, p. 305-308.
- Lennox, G. (1992), Lewy body dementia. In: M.N. Rossor (ed.), *Unusual dementias*. Balliere s *Clinical Neurology vol. 1 no 3*. Balliere Tindall, London, p. 653-676.
- Mandell, A.M., en M.L. Albert (1990), History of subcortical dementia. In: J.L. Cummings (ed.), *Subcortical dementia*. Oxford University Press, New York, p. 17-30.
- Martin, A., P. Brouwers, F. Lalonde e.a. (1986), Toward a behavioural typology of Alzheimer patients. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 8, p. 594-610.
- Mayeux, R., Y. Stern, J. Rosen e.a (1983), Is 'subcortical dementia' a recognizable clinical entity? *Annals of Neurology*, 14, p. 278-283.
- Mayeux, R., Y. Stern en S. Spanton (1985), Heterogeneity in dementia of the Alzheimer type; evidence of subgroups. *Neurology*, 35, p. 453-461.
- McHugh, P.R., en M.F. Folstein (1975), Psychiatric syndromes of Huntington s chorea; a clinical and phenomenologic study. In: D.F. Benson en D. Blumer (eds.), *Psychiatric aspects of neurological diseases*. Grune & Stratton, New York, p. 267-285.
- Moss, M.B., M.S. Albert en Th.L. Kemper (1992), Neuropsychology of frontal lobe dementia. In: R.F. White (ed.), *Clinical syndromes in adult neuropsychology*. Elsevier Science Publishers bv, Amsterdam, p. 287-303.
- Neary, D., J.S. Snowden, D.M. Bowen e.a. (1986), Neuropsychological syndromes in presenile dementia due to cerebral atrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 49, p. 163-174.
- Norman, D.A., en T. Schallice (1986), Attention to action: willed and automatic control of behaviour. In: R.J. Davidson, G.E. Schwartz en D. Shapiro (eds.), *Consciousness and self-regulation: advances in research and theory, vol. 4*. Plenum Press, New York, p. 1-18.
- Perry, R.H., D. Irving, G. Blessed e.a. (1990), Senile dementia of Lewy body type; a clinically and neuropathologically distinct form of Lewy body dementia in the elderly. *Journal of Neurological Sciences*, 95, p. 119-139.
- Schallice, T. (1988), *From neuropsychology to mental structure*. Cambridge University Press, Cambridge.
- Skoog, I., L. Nilsson, B. Palmertz e.a. (1993), A population-based study of dementia in 85-year olds. *New England Journal of Medicine*, 328, p. 153-158.
- Van Crevel, H., en G.J.M. Walstra (1994) Diagnostiek bij dementie. In: M.M.A. Derix, A. Hijdra en W.A. van Gool (red.), *Dementie de stand van zaken*. Swets & Zeitlinger bv, Lisse, p. 13-24.
- Vanneste, J., P. Augustijn, C. Dirven e.a. (1992), Shunting normal pressure hydrocephalus: do the benefits outweigh the risks? A multicenter study and literature review. *Neurology*, 42, p. 52-59.

Weinstein, H.C., C. Jonker en W.A. van Gool (1994), Aandoeningen met subcorticale dementie. In: M.M.A. Derix, A. Hijdra en W.A. van Gool (red.), *Dementie de stand van zaken*. Swets & Zeitlinger bv, Lisse, p. 145-156.

Whitehouse, P.J. (1986), The concept of subcortical and cortical dementia: another look. *Annals of Neurology*, 19, p. 1-16.

Wolters, E.Ch., M.M.A. Derix en J.A.L. Vanneste (1994), *Dementie bij subcorticale aandoeningen*. In: M.M.A. Derix, A. Hijdra en W.A. van Gool (red.), *Dementie de stand van zaken*. Swets & Zeitlinger bv, Lisse, p. 157-171.

Summary: Cortical and subcortical dementia: useful concepts?

In the last two decades the distinction between cortical and subcortical dementia and dementia with both characteristics has received considerable attention. Within these superordinate categories further differentiation is possible. The starting-point consists of being able to distinguish distinctive complexes of symptoms, especially impairment of behaviour (cognition, affect and observable behaviour) and motor functions. Neuropsychological assessment plays an important part in making this distinction. The clinical relevance in being able to distinguish between the various characteristics of dementia syndromes depends on the phase of the diagnostic proces. The scientific relevance of the concepts of cortical and subcortical dementia primarily concerns an increase of the knowledge about the relationship between brain and behaviour in dementia. The cognitive neuropsychological model of Norman and Schallice offers an explanation for the differences between various dementia syndromes.

De auteur is neuropsycholoog, verbonden aan de sectie Neuropsychologie, Neuropsychiatrie en Psychobiologie, Vakgroep Psychiatrie en Neuropsychologie, Psychomedisch Streekcentrum Vijverdal. Correspondentieadres: Postbus 88, 6200 AB Maastricht.

Het artikel werd voor publikatie geaccepteerd op 9-9-1994.