



Cerebellair cognitief affectief syndroom

Wat is het cerebellair cognitief affectief syndroom?

Het cerebellair cognitief affectief syndroom is een combinatie aan symptomen op gebied van bewegen, leren, taal en omgaan met emoties als gevolg van een beschadiging of aanlegstoornis van de kleine hersenen.

Hoe wordt het cerebellair cognitief affectief syndroom ook wel genoemd?

Het cerebellair cognitief affectief syndroom wordt ook wel afgekort met de letters CCAS. Cerebellair is het medische woord voor kleine hersenen. Het woord cognitief geeft aan dat er problemen zijn met leren, nadenken, onthouden en taal. Het woord affectief geeft aan dat er problemen zijn met het omgaan met emoties.

Cerebellair mutisme

Soms wordt ook de term cerebellair mutisme wel gebruikt. Het woord mutisme geeft aan dat mensen met deze aandoening niet of veel minder praten dan gebruikelijk. Deze term geeft minder duidelijk aan dat er ook problemen zijn met onthouden en leren en met het omgaan met emoties.

Fossa posterior syndroom

Een andere term die ook gebruikt wordt is het fossa posterior syndroom. De fossa posterior is de ruimte in de schedel waarin de kleine hersenen liggen. Omdat dit syndroom vaak ontstaat na operaties in het achterste gedeelte van de hersenen, werd dit syndroom ook wel fossa posterior syndroom genoemd.

Schmahmann's syndroom

Ook wordt de term Schmahmann's syndroom wel genoemd. Schmahmann was een neuropsycholoog die veel over dit syndroom geschreven heeft.

Hoe vaak komt het cerebellair cognitief affectief syndroom voor bij kinderen?

Er is niet goed bekend hoe vaak het cerebellair cognitief affectief syndroom voorkomt bij kinderen. Het is waarschijnlijk niet eens zo zeldzaam, maar wordt lang niet altijd herkend.

Bij wie komt het cerebellair cognitief affectief syndroom voor?

Het cerebellair cognitief affectief syndroom komt zowel bij kinderen als volwassenen voor. Het kan op elke leeftijd voorkomen.

Zowel jongens als meisjes kunnen het cerebellair cognitief affectief syndroom krijgen.

Wat is de oorzaak van het cerebellair cognitief affectief syndroom?

Beschadiging kleine hersenen

Het cerebellair cognitief affectief syndroom ontstaat vaak nadat de kleine hersenen beschadigd zijn geraakt. Deze beschadiging kan op veel verschillende manier ontstaan: door een bloeding of herseninfarct in de kleine hersenen, door een tumor in de kleine hersenen en/of door de operatie die nodig is voor deze tumor, door een ongeval of door een ontsteking of infectie van de kleine hersenen. Niet de aard van de beschadiging maar de plaats van de beschadiging bepaalt of het cerebellair cognitief affectief syndroom zal ontstaan.



Aanlegstoornis van de kleine hersenen

Het cerebellair cognitief affectief syndroom kan ook aanwezig zijn als gevolg van een aanlegstoornis van de kleine hersenen. Vaak wordt zo'n aanlegstoornis veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Zo komt het cerebellair cognitief affectief syndroom voor bij bijvoorbeeld het Joubert syndroom, bij Dandy Walker syndroom en bij rhombencefalosynapsis.

Kleine hersenen

Lange tijd is gedacht dat de kleine hersenen alleen een taak hebben bij het bewegen. De kleine hersenen spelen een belangrijke rol bij het bewaren van het evenwicht. De kleine hersenen vergelijken de bewegingen die het lichaam maakt, met het plan wat de hersenen gemaakt hebben om te bewegen. Indien dit niet overeenkomt, dan sturen de kleine hersenen het bewegingspatroon bij.

Pas later is gebleken dat de kleine hersenen ook een belangrijke rol spelen bij leren, onthouden, bij taal en bij het begrijpen en uiten van emoties. Toen is ook pas opgevallen dat kinderen die problemen met het bewaren van het evenwicht ook problemen hebben met leren, onthouden, taal en het omgaan met emoties.

Fronto-thalamo-cerebellaire circuit

De kleine hersenen staan in nauw verband met twee andere hersengebieden, namelijk de hersenschors aan de voorkant van de hersenen, frontaalkwab genoemd en de thalamus een belangrijk schakelcentrum in de hersenen. Deze verbinding wordt het fronto-thalamo-cerebellaire circuit genoemd. Wanneer de kleine hersenen beschadigd raken, zullen ook deze hersengebieden minder goed gaan functioneren. Daarom kan het beeld van een cerebellair cognitief affectief syndroom voor een deel lijken op het beeld wat ontstaat door beschadiging van de voorkant van de hersenen, de frontaalkwab.

Wat zijn de symptomen van het cerebellair cognitief affectief syndroom?

Variatie

Er bestaat een grote variatie in de hoeveelheid en de ernst van de verschillende symptomen die verschillende kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom kunnen hebben. Geen kind zal alle onderstaande symptomen tegelijkertijd hebben.

Problemen met het evenwicht

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak problemen met het bewaren van het evenwicht. Ze zijn gemakkelijker uit balans en vallen gemakkelijker om bijvoorbeeld wanneer er een oneffenheid in de vloer zit. Vaak zetten kinderen hun voeten wat verder uit elkaar om zo meer steun te hebben en minder snel om te vallen.

Trillen van de handen en armen

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak last van trillen van de handen en de armen wanneer zij een taakje willen uitvoeren met de handen. Daardoor wordt het bijvoorbeeld moeilijker om te schrijven, een kopje naar de mond te brengen of knoopjes dicht te maken. Wanneer de handen ontspannen zijn en niets doen, dan trillen de handen niet.

Lage spierspanning

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak een lage spierspanning. Ze voelen slapper aan, dit maken bewegen lastiger. Ook kunnen de gewrichtjes vaak gemakkelijker overstrekt worden door de lagere spierspanning. Platvoetjes komen vaker voor bij kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom.



Problemen met praten

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom praten vaak in een langzaam tempo en voortdurend op dezelfde toonhoogte (monotoon). De woorden worden vaak kort uitgesproken, tussen de woorden zit een pauze, waardoor de zinnen zogenaamde “staccato” klinken. Bepaalde woorden klinken hard en andere juist weer zacht. Anderen kunnen moeite hebben om kinderen met dit syndroom te verstaan.

Ook praten kinderen vaak weinig en maken ze gebruik van korte zinnen. Sommige kinderen zeggen helemaal niets meer, terwijl ze dat voorheen wel konden. Kinderen kunnen moeite hebben met de zinsopbouw, ze weten niet goed welk woord eerst moet en welk woord daarna. Kinderen kunnen moeite hebben om de juiste woorden te vinden, ze moeten zoeken naar een woord of zeggen een verkeerd woord.

Slikken

Ook bij het slikken zijn veel verschillende spieren nodig die in de juiste volgorde moeten aanspannen en ontspannen. Een deel van de kinderen heeft problemen met slikken. Het slikken gaat langzamer en kost daardoor meer tijd. Kinderen kunnen zich verslikken en daarom moeten hoesten tijdens eten of drinken.

Ogen

Voor het bewegen van de ogen is ook veel coördinatie nodig. Vaak bewegen de ogen van kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom schokkerig. Dit wordt een nystagmus genoemd. Kinderen hebben hier zelf meestal geen last van.

Problemen met leren

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak problemen met leren. Zij beheersen veel minder snel een bepaalde vaardigheid dan leeftijdsgenoten en moeten vaker oefenen om een vaardigheid onder de knie te krijgen.

Ook verwerken kinderen met dit syndroom de informatie die zij horen of zien vaak langzamer dan hun leeftijdsgenoten. Hun werktempo ligt daardoor lager. Abstract denken vinden kinderen met dit syndroom heel moeilijk.

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak problemen met plannen van het werk wat ze moeten doen. Ze raken gemakkelijk het overzicht kwijt.

Problemen met de aandacht

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak problemen met het vasthouden van de aandacht. Ze zijn sneller afgeleid dan andere kinderen. Ook vinden ze het lastig om de aandacht te verdelen. Een taak waarbij kinderen tegelijkertijd moeten luisteren en moeten lezen is voor hen heel lastig.

Problemen met ruimtelijk inzicht

Ook kunnen problemen met het ruimtelijk inzicht voorkomen. Dit kan problemen opleveren bij rekenen en bij wiskunde. Maar ook bij sport kan dit problemen opleveren, kinderen kunnen het lastig vinden om te bepalen waar een bal vandaan komt of hoe snel de bal op een kind af komt. Kinderen vinden het ook lastig om hun hoofd een voorstelling maken van iets wat ze horen, bijvoorbeeld een dier.

Problemen met onthouden

Vaak hebben kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom problemen met onthouden. Het kost hen meer moeite om een vaardigheid aan te leren. Soms hebben ze een



hele tijd geoefend om een bepaalde vaardigheid onder de knie te krijgen en dan nog lijkt het steeds alsof zij nog nooit deze vaardigheid geleerd hebben. Automatiseren is lastig voor hen. Veel kinderen vinden het ook moeilijk om een concept wat ze geleerd hebben in een iets andere situatie toe te passen. Zij moeten elke situatie apart leren en kunnen moeilijk verbanden leggen of generaliseren.

Ook zijn er problemen met het werkgeheugen, ook wel cognitieve geheugen genoemd. Dit is een deel van het geheugen waarin kortdurend informatie opgeslagen wordt om daar bijvoorbeeld bewerkt te worden. Dit werkgeheugen is bijvoorbeeld nodig om sommen uit te rekenen.

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak meer moeite om informatie die ze gezien hebben te onthouden, dan informatie die ze gehoord hebben. Er zijn geen problemen met het episodische geheugen (persoonlijke informatie) of met het semantische geheugen (feitjes en weetjes, jaartallen).

Gedragsproblemen

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom vinden het moeilijk om flexibel te zijn. Het liefst verloopt de dag voor hen volgens een vaste structuur. Kinderen hebben vaak moeite om met veranderingen om te gaan. Ze kunnen hierdoor erg van slag raken en hierop reageren door boos te worden of juist heel verdrietig.

Een ander deel van de kinderen is heel impulsief. Zij reageren op elke prikkel zonder eerst na te denken. Ook komt angst vaker voor bij kinderen met dit syndroom, bijvoorbeeld angst om alleen te zijn of angst om naar school te gaan.

Een deel van de kinderen gedraagt zich jonger en kinderlijker ten opzichte van leeftijdsgenoten. Jonge kinderen maken vaak weinig onderscheid tussen bekenden en vreemden, ze gaan met iedereen om alsof het een bekende is.

Problemen met omgaan met emoties

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom gaan vaak anders om met emoties en hebben ook meer moeite om emoties van anderen te herkennen. Een deel van de kinderen toont heel weinig emoties, zij ogen vlak qua emoties. Anderen tonen voortdurend emoties, ook in situaties waarin dit niet gepast is. Kinderen hebben vaak moeite om emoties van anderen te herkennen. Zij merken bijvoorbeeld niet dat anderen het gedrag van het kind niet prettig vinden, zij passen hun gedrag dus niet aan.

Vermoeidheid

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom moeten veel moeite doen om alle dagelijkse bezigheden uit te voeren, zowel qua bewegen als qua denken en contact maken met andere mensen. Dit kost hen meer energie dan andere kinderen. Vaak zijn ze daardoor sneller vermoeid en hebben ze meer behoefte aan rust. Wanneer kinderen deze rust niet nemen worden ze vaak prikkelbaar, verdrietig of juist boos.

Hoe wordt de diagnose cerebellair cognitief affectief syndroom gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose cerebellair cognitief affectief syndroom kan gesteld worden op grond van de combinatie van problemen met het bewaren van balans en evenwicht in samen met problemen met onthouden, leren, spreken en het omgaan met emoties.

MRI van de hersenen

Bij kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom zal een MRI scan van de kleine hersenen gemaakt worden om te kijken wat er met de kleine hersenen aan de hand is. Op de



MRI scan zal te zien zijn of er sprake is van een hersenbloeding, herseninfarct, hersentumor, ontsteking of aanlegstoornis van de kleine hersenen. Vaak is het zo dat er al bekend is dat er sprake is van een probleem met de kleine hersenen en dat daardoor gedacht wordt aan de mogelijkheid van dit syndroom.

Neuropsychologisch onderzoek

Met behulp van een neuropsychologisch onderzoek kan precies in kaart gebracht worden op welk gebied een kind probleem heeft met leren, onthouden, met taal en met het omgaan met emoties. Ieder kind is namelijk uniek en geen kind zal alle bovenstaande problemen tegelijkertijd hebben.

Hoe wordt het cerebellair cognitief affectief syndroom behandeld?

Leren omgaan met de gevolgen

De behandeling van het cerebellair cognitief affectief syndroom bestaat eruit kinderen met dit syndroom te leren omgaan met de symptomen die horen bij dit syndroom.

School

Het is belangrijk dat de leerkracht weet dat kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom problemen hebben met leren. Vanwege het lagere werktempo hebben kinderen vaak meer tijd nodig om hun werk af te maken, bij toetsen is het ook belangrijk om hier rekening mee te houden. Het kan helpen wanneer kinderen de toetsvragen voorgelezen krijgen of gebruik kunnen maken van gesproken boeken net als kinderen met dyslexie. Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom kunnen baat hebben bij de leermiddelen die ontwikkeld zijn voor kinderen met dyslexie.

Een plaats in de klas waar kinderen zo min mogelijk afgeleid worden, kan helpen.

Oefenen

Kinderen met een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben vaak meer oefening nodig om een bepaalde vaardigheid onder de knie te krijgen. Er bestaan speciale programma's die kinderen kunnen volgen om bepaalde vaardigheden te oefenen. Een groot deel van deze programma's is tegenwoordig via de computer. COGMED is de naam van een van deze programma's.

Aanpak voor ADHD

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom kunnen veel baat hebben bij de gedragsmatige begeleiding die ook helpt bij kinderen met ADHD. Indien dit niet voldoende effect heeft, dan kan de medicatie die gebruikt wordt bij ADHD ook gebruikt worden indien kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom last hebben van problemen met de aandacht en concentratie.

Blijf bewegen

Wanneer kinderen minder goed zijn in bewegen dan hun leeftijdsgenoten, dan is de kans groot dat zij bewegen en sporten niet zo leuk zullen vinden. Hierdoor zullen kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom minder gaan bewegen, wat juist niet goed voor hen is. Door juist veel te bewegen, oefenen kinderen hun evenwichtsorgaan en krijgen ze juist vaak een betere balans.

Het is op school ook belangrijk dat kinderen bij de gymles worden gewaardeerd naar hun kunnen en vooral plezier en succeservaringen hebben met het bewegen.



Kinderfysiotherapie

Een fysiotherapeut kan kinderen leren omgaan met de problemen met het bewaren van het evenwicht en het trillen van de handen. Wanneer er problemen zijn met het bewaren van de balans dan kan een wandelstok, kruk, looprekje of rollator helpen om de balans wel te kunnen bewaren. Een fysiotherapeut kan advies geven, welk hulpmiddel het beste gebruikt kan worden. Overigens heeft maar een klein deel van de kinderen daadwerkelijk een hulpmiddel nodig.

Kinderergotherapie

Een ergotherapeut kan adviezen geven hoe allerlei dagelijkse bezigheden zo goed mogelijk kunnen verlopen. Soms kunnen hulpmiddelen helpen zoals verzaamd bestek waardoor kinderen tijdens het eten minder last hebben van trillen van de handen. Ook kan een speciale stoel ervoor zorgen dat kinderen stabiel zitten, waardoor zij hun energie niet in zitten, maar in andere vaardigheden kunnen steken.

Kinderlogopedie

Een logopediste kan adviezen geven hoe het spreken zo optimaal mogelijk kan verlopen. Ook kan een logopediste adviezen geven hoe het kauwen en slikken zo optimaal mogelijk verloopt.

Revalidatiearts

Een revalidatiearts geeft adviezen aan therapeuten en kan ook adviseren over bijvoorbeeld steunzolen of spalken die bewegen gemakkelijker kunnen maken. Ook kan de revalidatiearts adviezen geven aan school. Vaak zijn er mogelijkheden om (tijdelijk) naar een school verbonden aan een revalidatiecentrum toe te gaan.

Psycholoog

Een psycholoog kan ouders en kinderen helpen hoe zij kunnen omgaan met emoties. Er bestaan speciale trainingen om kinderen te helpen hoe zij emoties bij andere mensen kunnen herkennen. Ook kan een neuropsycholoog adviezen geven voor leerproblemen op school.

Kinder- en jeugdpsychiater

Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom kunnen overeenkomsten hebben met kinderen met autisme. Kinder- en jeugdpsychiaters hebben veel ervaring in het begeleiden van kinderen met autisme. Kinderen met het cerebellair cognitief affectief syndroom kunnen ook baat hebben bij deze aanpak.

Begeleiding

Het opvoeden van een kind met een cerebellair cognitief affectief syndroom vraagt veel van ouders. Een maatschappelijk werkende, psycholoog of orthopedagoog kunnen ouders ondersteunen bij deze opvoeding.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproepje op het forum van deze site kunt u proberen in contact te komen met andere kinderen en hun ouders met een cerebellair cognitief affectief syndroom.



Wat betekent het hebben van een cerebellair cognitief affectief syndroom voor de toekomst ?

Verbeteren

Afhankelijk van de oorzaak kunnen de symptomen van het cerebellair cognitief affectief syndroom verbeteren in de loop van meerdere maanden. Kinderen gaan bijvoorbeeld weer meer praten en hebben minder problemen met het bewaren van de balans

Restverschijnselen

Meestal blijven er restverschijnselen bestaan nadat kinderen een cerebellair cognitief affectief syndroom hebben doorgemaakt. De mate waarin hangt ook sterk samen met de oorzaak van de beschadiging van de kleine hersenen.

Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans om een cerebellair cognitief affectief syndroom te ontwikkelen?

Dit hangt af van de oorzaak van het ontstaan van het cerebellair cognitief affectief syndroom. Meestal is de oorzaak van het ontstaan hiervan niet erfelijk en hebben broertjes en zusjes geen verhoogde kans om zelf een cerebellair cognitief affectief syndroom te krijgen. Wanneer de oorzaak wel een erfelijke aandoening is, dan kunnen broertjes en zusjes wel een verhoogde kans hebben passend bij de erfelijke aandoening die dit veroorzaakt.

Wilt u ook uw verhaal kwijt, dat kan: verhalen kunnen gemaild worden via info@kinderneurologie.eu en zullen daarna zo spoedig mogelijk op de site worden geplaatst. Voor meer informatie zie hier.

Heeft u foto's die bepaalde kenmerken van deze aandoening duidelijk maken en die hier op de website mogen worden geplaatst, dan vernemen wij dit graag.

Referenties

1. The cerebellum: its role in language and related cognitive and affective functions. De Smet HJ, Paquier P, Verhoeven J, Mariën P. *Brain Lang.* 2013;127:334-42.
2. 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. Schmahmann JD. *Neuropsychol Rev.* 2010;20:236-60
3. The spectrum of neurobehavioural deficits in the Posterior Fossa Syndrome in children after cerebellar tumour surgery. Catsman-Berrevoets CE, Aarsen FK. *Cortex.* 2010;46:933-46.

Auteur: JH Schieving

Laatst bijgewerkt: 15 december 2019 voorheen: 26 januari 2019, 22 december 2018, voorheen: 12 december 2015