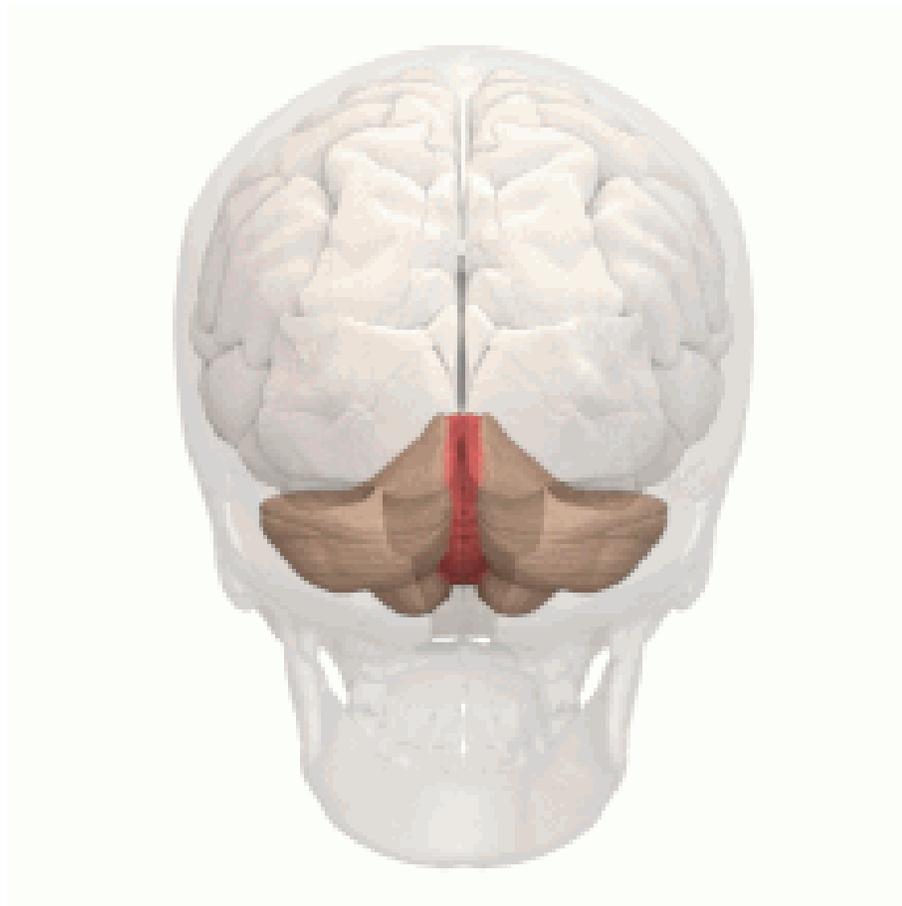
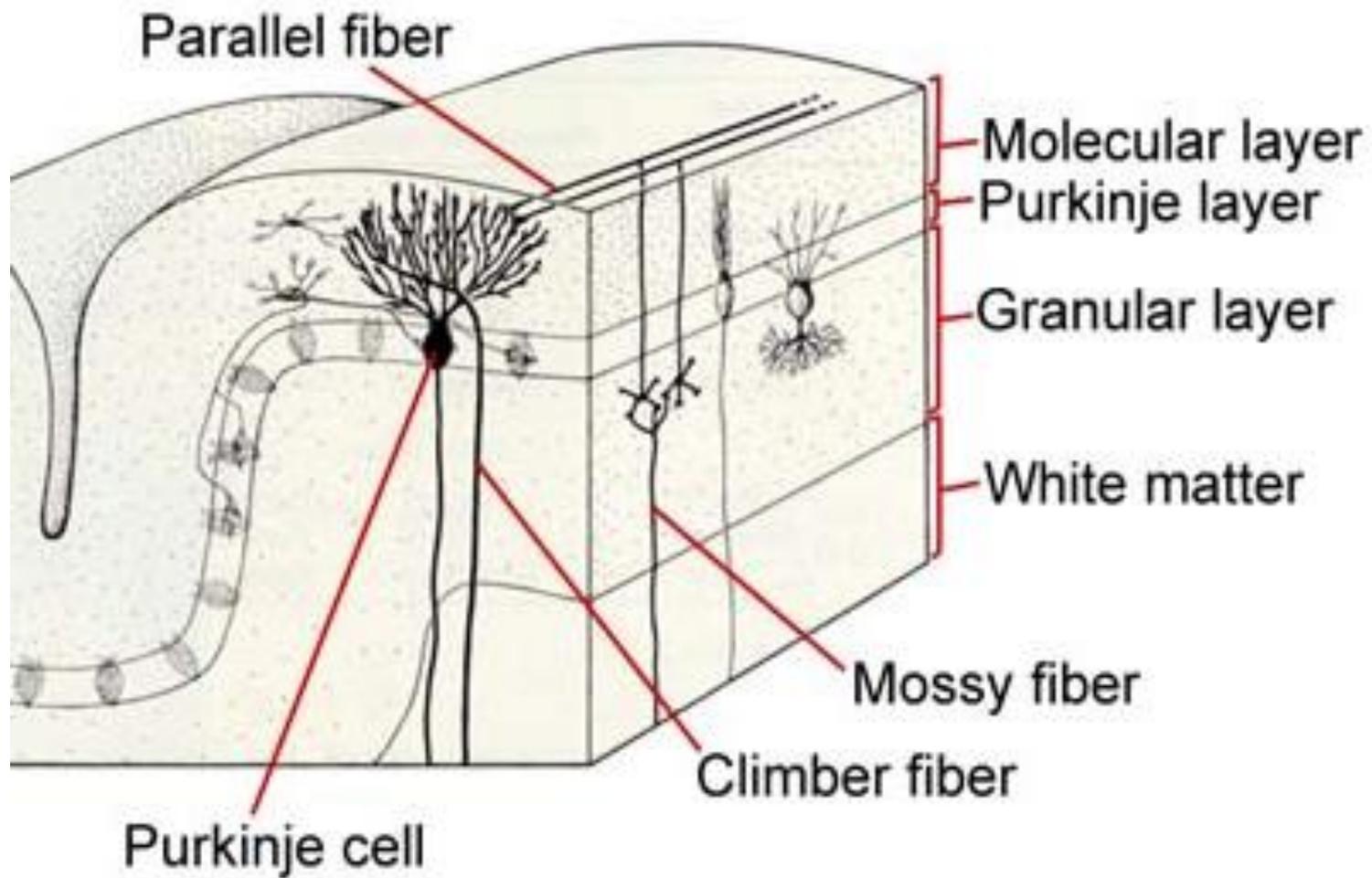


Cerebellum og CCAS

Ved specialist i børneneuropsykologi Jane Ewald
Børneneuropsykologisk selskab, juni 2021

Cerebellum





Nerve cells in cerebellum

Cerebellums primære projektioner

- **Afferente forbindelser**

- *Cerebro-ponto-cerebellare* bane fører *input* til cerebellum gennem *pons primært* fra:

- Motorisk cortex
- Præfrontalt cortex
- Posterioort parietalt
- Superior temporale sulcus

- **Efferente forbindelser**

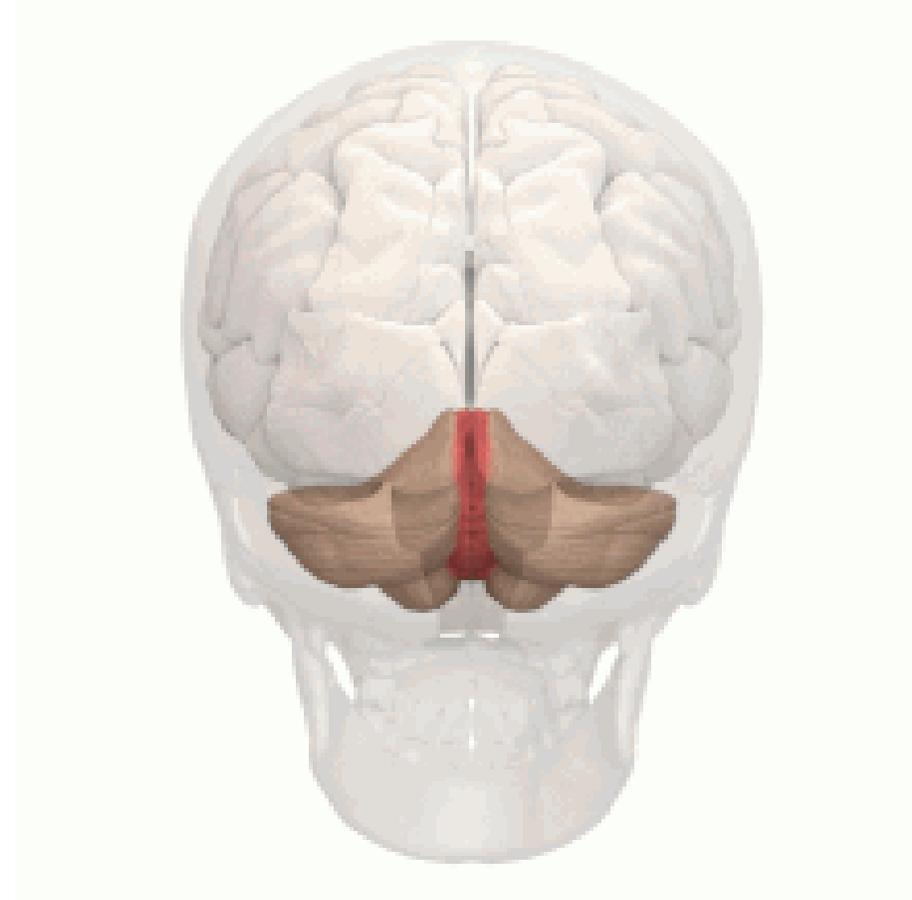
- *Cerebro-thalamo-kortikale* bane fører *output* fra cerebellum gennem *thalamus primært* til:

- Dorsolateral præfrontal cortex
- Parietalt multimodalt
- Temporalt multimodalt

Kilde: gade et al (2009): Klinisk Neuropsykologi

Cerebellums hemisfære og lapper

- 10 folia (blade) I-X:
 - I-V anterior lappen
 - sensorimotorisk
 - VI-IX posterior lappen
 - kognitivt VI og VII lateralt
 - sensorimotorisk VIII medialt
 - X flocculonodular lappen
 - balance og øjenmotorik
- Vermis (medialt)
 - affektivt posteriort



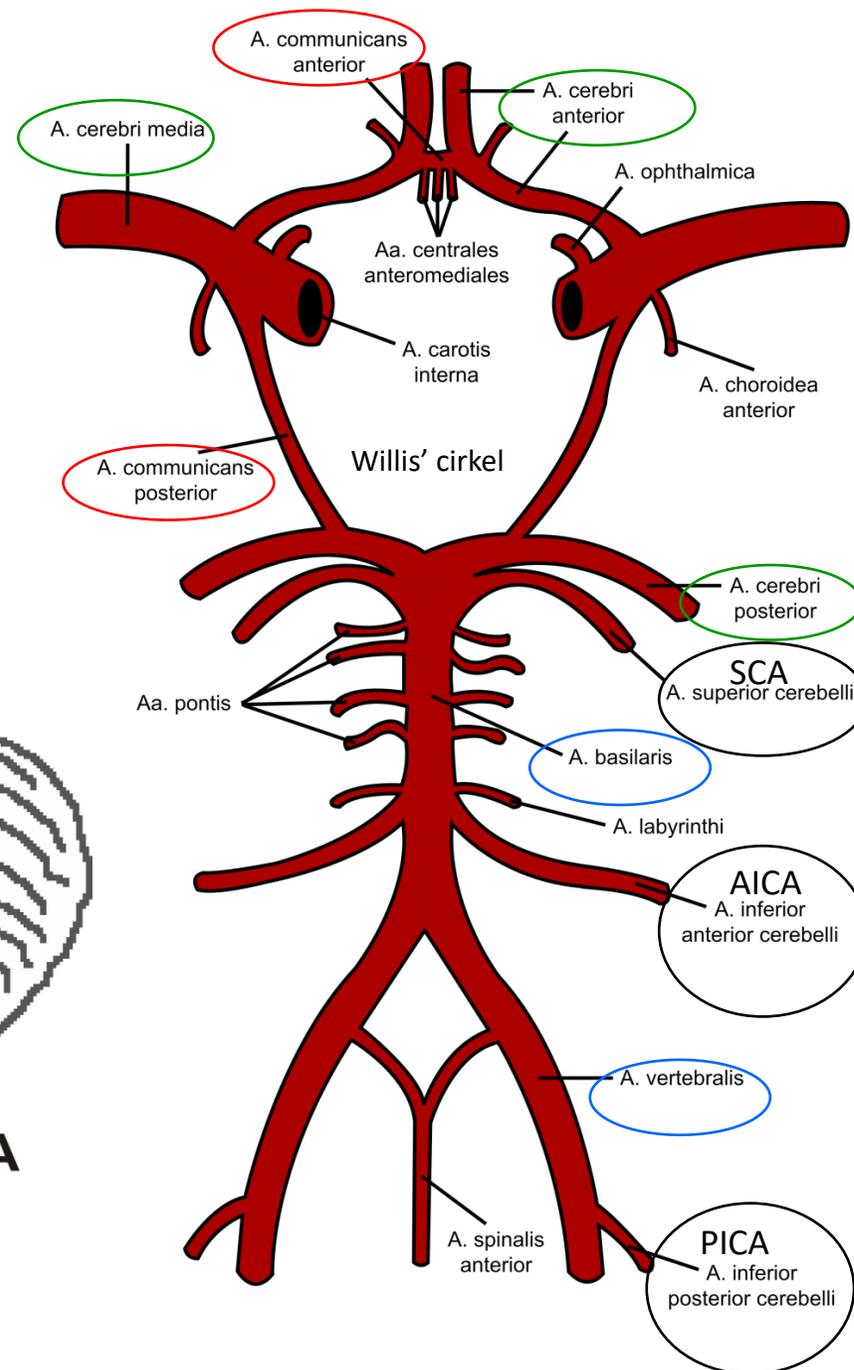
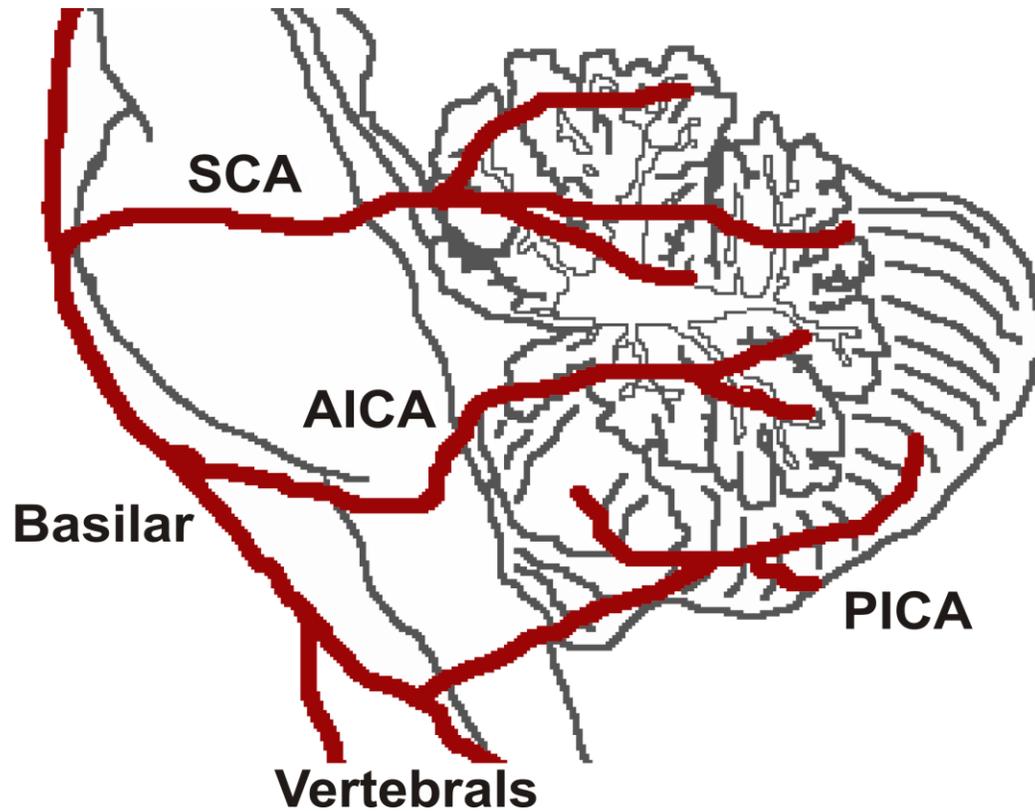
Blodforsyning: Cerebellum

Vertebralis og basilaris forsyner lillehjernens arterier:

SCA = superior cerebellar arterie

AICA = anterior inferior cerebellar arterie

PICA = posterior inferior cerebellar arterie



Motoriske forstyrrelser

- **Ataksi**
Nedsat evne til koordinering af muskelbevægelser (muskelkraften er intakt)
- **Dysatri**
Talemotoriske vanskeligheder uden begrebslige problemer
- **Dysmetri**
For korte eller lange bevægelser, fx ved finger-næse-forsøg
- **Dysdiadokokinese**
Nedsat evne til hurtigt at udføre alternerende bevægelser
- **Intentionstremor**
Rystelser ved bevægelser, forværres ofte terminalt i bevægelsen
- **Nystagmus**
Ufrivillige frem- og tilbagerettede bevægelser af øjnene

Dysmetri i tanker

- *Feedback mekanisme*
Handling reguleres pba. umiddelbar feedback fra omverdenen
- *Feedforward mekanisme*
Handling reguleres pba. tidligere feedback/modeller af omverdenen
- *Dysmetri*
opstår som følge af mismatch eller fejl i feedforward modellen



Cerebellar Cognitive Affective Syndrome (CCAS)

- Dyseksekutive vanskeligheder
 - Nedsat planlægningsevne, fleksibilitet (set-shifting), abstraktionsevner, arbejdshukommelse og ordmobilisering
- Spatielle vanskeligheder
 - Visuo-spatiel disorganisering og visuo-spatiel hukommelse
- Personlighedsændringer
 - Følelsesmæssig fladhed eller afstumpethed, uhæmmet eller upassende adfærd
- Sproglige vanskeligheder
 - Dysprosodi, agrammatisme og mild anomi
- Kilde: Schmahmann (1998): The cerebellar cognitive affective syndrome

Forskningsgruppen



Lars Ewald, forskningsansvarlig neuropsykolog,
Forskningsenheden, Hammel Neurocenter

Jane Ewald, specialist i børneneuropsykolog,
privatpraktiserende



Dorthe Hansen, logopæd,
Forskningsenheden, Hammel Neurocenter

Nadja Lindberg Bonne, Reservelæge,
Børn og Unge, Regionshospitalet Herning



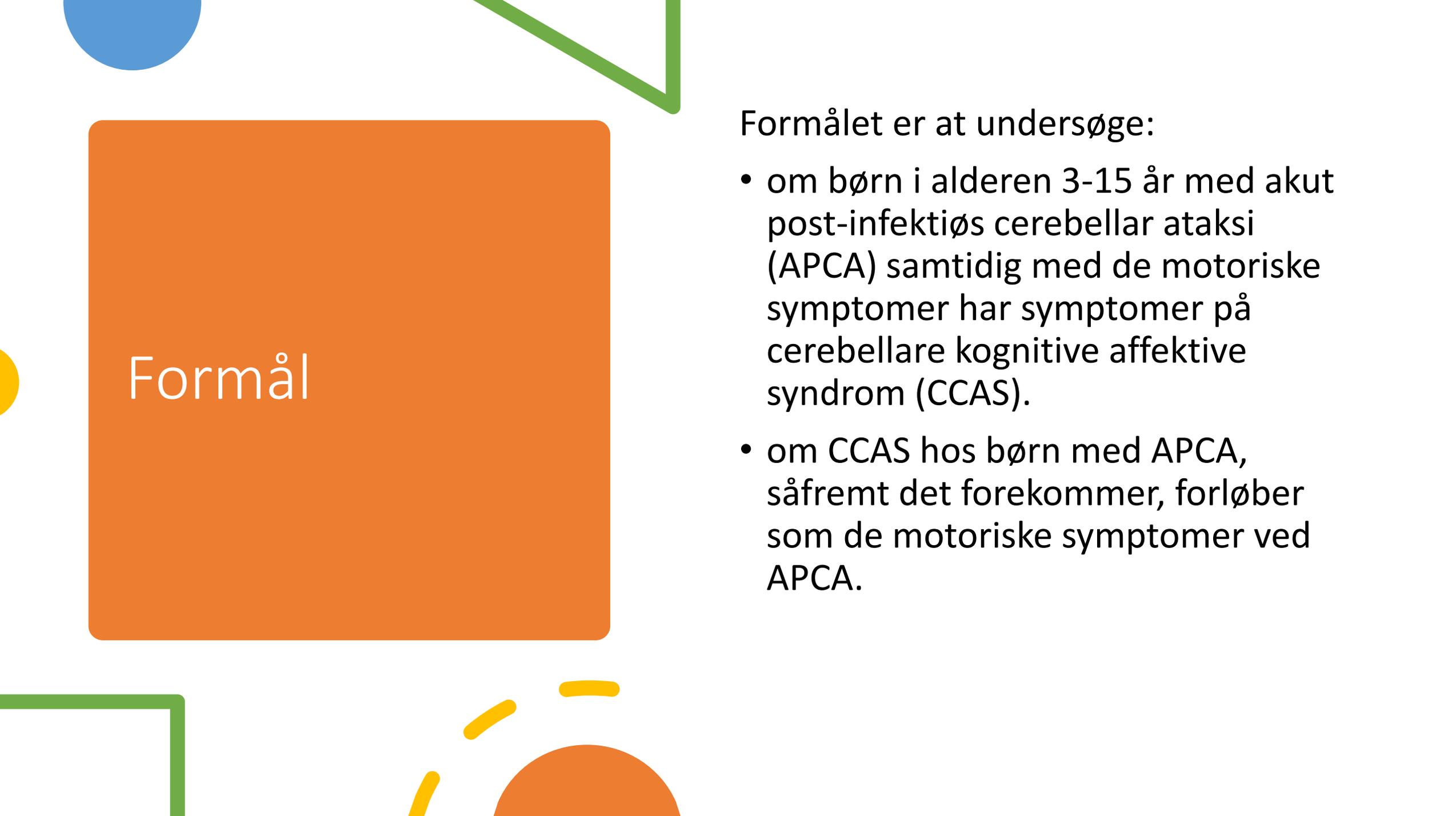
Jonas Kjeldbjerg Hansen, Overlæge,
Børn og Unge, Regionshospitalet Viborg

Akut postinfeksiøs cerebellar ataxi

- Akut postinfeksiøs cerebellar ataxi (APCA)
 - Formodet autoimmun, postinfeksiøs tilstand
 - Lav incidens (1:100.000-1:500.000 børn pr år)
 - Børn (og voksne) i alle aldre kan rammes
 - Forekommer især hos børn i alderen 2-5 år
 - Lidt hyppigere hos drenge end hos piger
 - Hyppigste årsag til akut ataksi hos børn
 - God prognose
- 

Kognitive og affektive følger efter APCA?

- Litteraturen har især fokuseret på de motoriske symptomer ved APCA, som typisk remitterer efter nogle uger til måneder.
- Non-motor symptomer (adfærd og skolegang) er ganske vist også beskrevet hos børn med APCA, men kun en enkelt patient er beskrevet i detaljer.
- Spørgsmålet er, om man overser kognitive og affektive symptomer hos børn med APCA?



Formål

Formålet er at undersøge:

- om børn i alderen 3-15 år med akut post-infektøs cerebellar ataksi (APCA) samtidig med de motoriske symptomer har symptomer på cerebellare kognitive affektive syndrom (CCAS).
- om CCAS hos børn med APCA, såfremt det forekommer, forløber som de motoriske symptomer ved APCA.

Metode

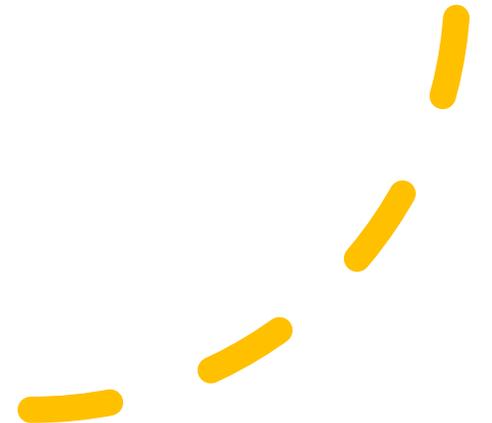
- Longitudinelt case-series study
- Subakut samt ½ og 1 års opfølgning
- Interview, spørgeskema, logopædisk, neuropsykologisk og neurologisk us.
- Rekrutteret fra børneafdelinger i Region Nord, Midt og Syd

Eksekutiv funktion

- Flexibility and set-shifting
 - Nonverbal Stroop (Leiter-3)
 - Initiate (BRIEF)
- Abstract reasoning
 - Classification (Leiter-3)
 - Analogies and Form Completion (Leiter-3)
- Planning and organizing skills
 - Sequential order (Leiter-3)
 - Plan/organize (BRIEF-P)
 - Organization of Materials (BRIEF)
- Working memory
 - Working Memory (BRIEF-P)
 - Monitor (BRIEF)

Spatial funktion

- Visual spatial working memory
 - Forward memory (Leiter-3)
 - Reverse memory (Leiter-3)
 - Zoo Locations (WPPSI-IV)
- Spatial cognition and disorganization
 - Block Design (WPPSI-IV)
 - Object Assembly (WPPSI-IV)
 - Picture Concepts (WISC-IV)
 - Matrix Reasoning (WISC-IV)



Sproglig funktion

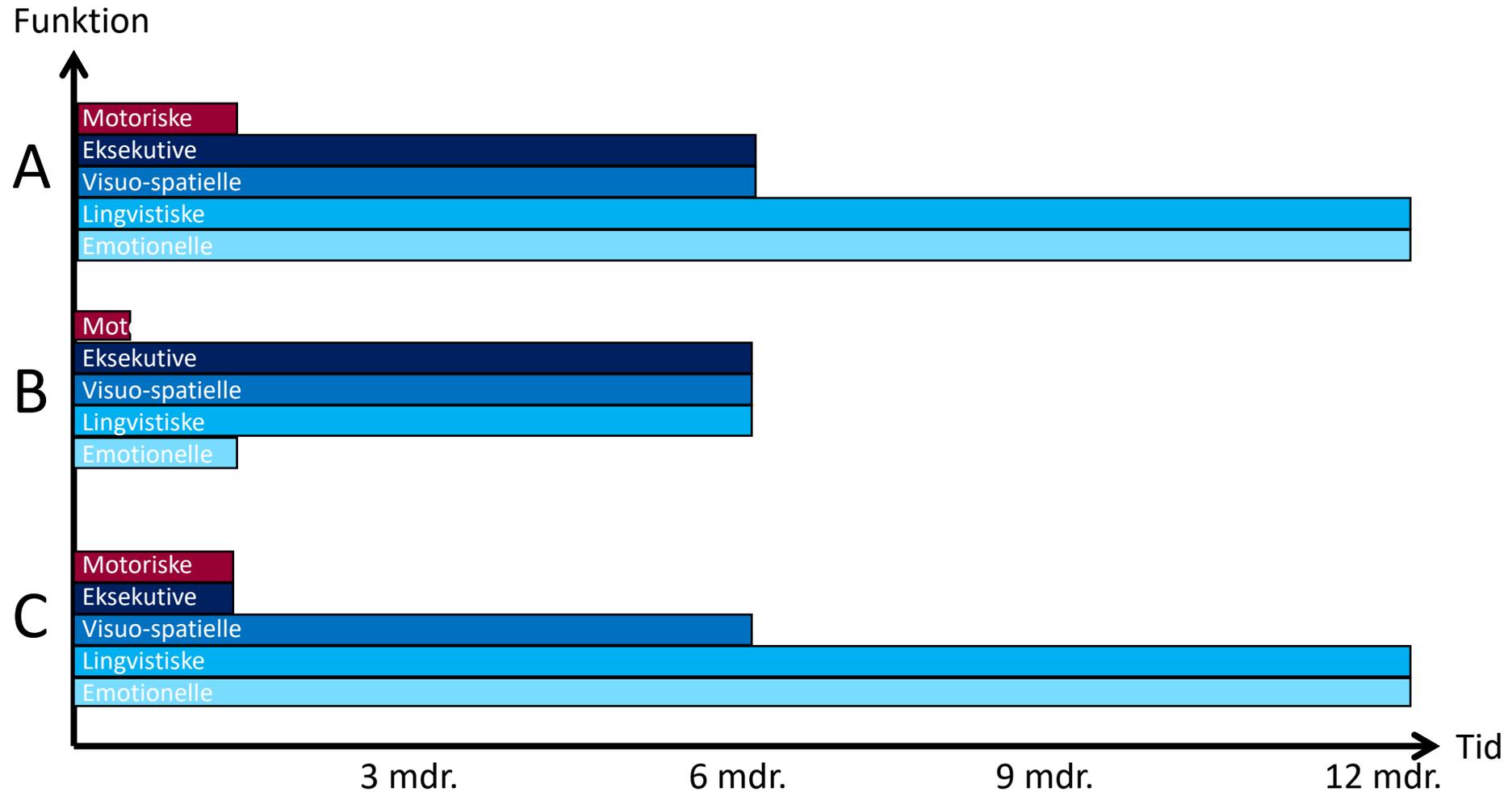
- Anomia
 - Picture Naming (WPPSI-IV)
- Verbal reasoning
 - Similarities (WISC-IV)
- Word fluency
 - Semantic Word Fluency (NEPSY)
- Dysarthria, dysprosodia and agrammatism
 - spontaneous verbalization of a picture book

Affektiv funktion

- Flexibility
 - Shift (BRIEF-P)
- Affective changes
 - Emotional Control (BRIEF-P)
- Disinhibited behaviour
 - Inhibit (BRIEF-P)



Opsummering



Hypoteser

- Kognitive og affektive symptomer (CCAS) er comorbid med APCA
- Sværhedsgraden af de kognitive og affektive udfald har sammenhæng med sværhedsgraden af de motoriske udfald
- De kognitive og affektive symptomer har længerevarende forløb end de motoriske
- De sproglige symptomer ved APCA (og måske CCAS) er underbelyst