



Kluver-Bucy syndroom

Wat is het Kluver-Bucy syndroom?

Het Kluver-Bucy syndroom is een syndroom als gevolg van een hersenbeschadiging waarbij kinderen afwijkend gedrag laten zien wat niet gepast is in de omgeving.

Hoe wordt het Kluver-Bucy syndroom ook wel genoemd?

Kluver en Bucy waren twee artsen die dit syndroom beschreven hebben. Het is een vorm van een organische persoonlijkheidsstoornis. De term organisch geeft aan dat er een duidelijke hersenbeschadiging als oorzaak voor dit gedrag aan te wijzen is. De term persoonlijkheidsstoornis geeft aan dat de persoonlijkheid, het karakter van het kind verandert en niet meer aangepast is aan de omgeving.

Hoe vaak komt het Kluver-Bucy syndroom voor bij kinderen?

Het is niet goed bekend hoe vaak het Kluver Bucy syndroom bij kinderen voorkomt.

Bij wie komt met Kluver Bucy syndroom voor?

Het Kluver Bucy syndroom kan op elke leeftijd voorkomen van jong tot op volwassen leeftijd. Het wordt vaker gezien bij volwassenen dan bij kinderen. Zowel jongens als meisjes kunnen het Kluver-Bucy syndroom krijgen.

Wat is de oorzaak van het Kluver Bucy syndroom?

Hersenbeschadiging

Het Kluver Bucy syndroom ontstaat wanneer bepaalde structuren diep in de hersenen beschadigd raken. Het gaat om de zogenaamde zwarte kern, ook wel amygdala genoemd. Ook een beschadiging van de slaapkwabben aan beide kanten van de hersenen kan zorgen voor het ontstaan van een Kluver Bucy syndroom. De slaapkwabben worden ook wel de temporaal kwabben genoemd.

Oorzaak hersenbeschadiging

Deze delen van de hersenen kunnen om uiteenlopende redenen beschadigd raken. Veelvoorkomende oorzaken zijn een ontsteking van de hersenen bijvoorbeeld door het herpes virus of door een bacterie. Een ontsteking van de hersenen wordt een encefalitis genoemd. Ook als gevolg van een ongeval, een operatie, langdurige epilepsie aanvallen, een hersentumor, een herseninfarct of een hersenbloeding kan een dergelijke beschadiging ontstaan.

Wegvallen rem op gedrag

Tijdens de opvoeding leren kinderen dat bepaalde gedrag niet in het bijzijn van andere getoond kan worden. Zo is het niet netjes om een wind te laten of een boer in het bijzijn van andere mensen. De amygdala en de slaapkwabben bevatten informatie die dit gedrag in het bijzijn van anderen onderdrukken. Ze zijn als het ware een rem op dit gedrag. Wanneer de amygdala en/of de slaapkwabben beschadigd raken, valt de rem op dit gedrag weg. Kinderen laten zo gedrag zien wat niet gepast is en weten niet meer dat ze geleerd hebben dat dit niet zo hoort.

Emoties

De amygdala is een deel van de hersenen die een belangrijke rol speelt bij emoties. Vooral in het signaleren van gevaar en angst speelt de amygdala een belangrijke rol. Kinderen met het Kluver Bucy syndroom ervaren geen gevaar of angst meer.



Wat zijn de symptomen van een Kluver Bucy syndroom?

Variatie

Niet alle kinderen hebben al de onderstaande symptomen. Ook de ernst van de symptomen kan variëren.

Onaangepast gedrag

Kinderen met het Kluver Bucy syndroom vertonen onaangepast gedrag. Ze laten boeren en winden in het bijzijn van anderen. Smakken en slurpen bijvoorbeeld tijdens het eten. Ook maken ze opmerkingen over anderen die niet zo netjes zijn, ze zeggen bijvoorbeeld dat iemand dik is of lelijk.

Alles in de mond stoppen

Kinderen met het Kluver Bucy syndroom gaan net als jonge kinderen allerlei voorwerpen weer in een mond stoppen. Dit wordt hyperorabiliteit genoemd. Ook likken kinderen graag aan voorwerpen.

Overmatig eten

Kinderen met het Kluver Bucy syndroom gaan vaak overmatig eten, veel meer dan ze nodig hebben. Ze krijgen echte vreetbuien en komen daardoor vaak vele kilo's aan. De rem om te stoppen met eten is er af. Ook kunnen kinderen niet eetbare dingen eten, zoals bijvoorbeeld zand of zeep.

Afvlakken van emoties

Kinderen met het Kluver Bucy syndroom ervaren weinig emoties, ze zijn niet blij en ook niet bang, boos of verdrietig. Vaak zien kinderen geen gevaar meer, wat tot gevaarlijk situaties kan leiden, omdat ze bijvoorbeeld zomaar de straat over steken. Kinderen met het Kluver Bucy syndroom ogen erg mat.

Overmatige sexualiteit

Vaak zijn kinderen met dit syndroom veel met sexualiteit bezig en doen zij dit ook in het bijzijn van anderen. Kinderen zitten aan hun geslachtsdelen in het openbaar en laten luid merken hiermee bezig te zijn. Ook kunnen kinderen aan de geslachtsdelen van andere mensen gaan zitten. Dit levert vaak veel negatieve reacties vanuit de omgeving op. Niet sexuele voorwerpen zoals een tafel of een stoel kunnen ook gebruikt worden in het sexuele gedrag. Kinderen met het Kluver Bucy syndroom zijn hier echter zeer moeilijk in af te remmen.

Niet herkennen

Kinderen met het Kluver Bucy syndroom kunnen vaak niet goed herkennen wat ze zien. Ze zien het voorwerp of de persoon wel, maar weten niet wie dat is of wat ze met het voorwerp kunnen. Ze zien een lepel, maar weten niet hoe ze er mee eten moeten. Als ze het woord lepel horen, kunnen ze wel vertellen dat je daar mee eten kunt. Ook kunnen kinderen met dit syndroom bijvoorbeeld hun ouders niet herkennen als ouders, maar zijn het voor hen net wildvreemde mensen. Dit herkennen van voorwerpen of mensen wordt visuele agnosie genoemd.

Sterk reageren op alles wat gezien wordt

Kinderen met het Kluver Bucy syndroom kunnen heel sterk reageren op van alles wat ze zien. Ze willen dit voorwerp pakken en hebben en ontdekken met bijvoorbeeld de mond. Hierdoor worden kinderen vaak voortdurend afgeleid.



Andere problemen van geheugen en gedrag

Vaak zijn er meerdere beschadigingen van de hersenen naast de beschadiging van de amygdala en/of beide slaapkwabben. Hierdoor kunnen ook andere uitvalsverschijnselen, problemen met de aandacht en concentratie, geheugenproblemen en gedragsproblemen voorkomen.

Hoe wordt de diagnose Kluver Bucy syndroom gesteld?

Verhaal en onderzoek

De diagnose Kluver Bucy syndroom wordt gesteld aan de hand van het verhaal van de ouders en observatie van het gedrag van het kind. Deze informatie is voldoende om de diagnose te stellen.

MRI-scan

Als het al niet gebeurd is, zal er vaak een MRI scan van de hersenen gemaakt worden om te kijken of er inderdaad een beschadiging te zien is van de amygdala of van de slaapkwabben. Ook kan gekeken worden wat de oorzaak van de beschadiging is.

Ruggenprik

Wanneer de oorzaak van de beschadiging van de hersenen onbekend is en een ontsteking van de hersenen wordt vermoed, zal vaak een ruggenprik worden verricht om te kijken of er ontstekingscellen worden gevonden in het vocht wat door middel van de ruggenprik verkregen wordt. Het vinden van ontstekingscellen wijst op het voorkomen van een ontsteking van de hersenvliezen en/of de hersenen. In het verkregen vocht kan vaak ook bepaald worden welk virus of welke bacterie of schimmel deze ontsteking van de hersenen veroorzaakt heeft.

Neuropsycholoog

Wanneer er onvoldoende duidelijkheid bestaat over de diagnose of wanneer er naast het Kluver Bucy syndroom nog andere problemen aanwezig zijn, kan een neuropsychologisch onderzoek nuttig zijn om vast te leggen welke problemen er allemaal aanwezig zijn.

Hoe wordt het Kluver Bucy syndroom behandeld?

Oorzaak wegnemen

De belangrijkste behandeling van het Kluver Bucy syndroom is het weghalen van de oorzaak van de hersenbeschadiging. Een encefalitis kan behandeld worden met medicijnen gericht tegen bijvoorbeeld het herpes virus of een bacterie. Wanneer de hersenen eenmaal beschadigd zijn, is het meestal niet mogelijk om deze beschadiging weg te nemen.

De behandeling is er op gericht om het kind en de omgeving zo goed mogelijk om te laten gaan met de problemen.

Begeleiding

Een orthopedagoog of een gedragspsycholoog kunnen adviezen geven hoe de omgeving het beste om kan gaan met het gedrag wat kinderen met dit syndroom laten zien. De kinderen zijn zelf niet bewust van hun gedrag, dus het is erg moeilijk om een kind hier zelf op aan te spreken en om dit gedrag af te leren. Vaak wordt wel geprobeerd om goed gedrag te belonen en om afwijkend gedrag te negeren en kinderen apart te zetten, de meeste kinderen zijn echter niet meer gevoelig voor deze beloning.

Het is heel belangrijk dat ouders weten dat deze problemen worden veroorzaakt door een hersenbeschadiging en dat het kind nog de ouders hier wat aan kan doen. Veel ouders



schamen zich voor hun kind en de omgeving kan weinig begripvol zijn. Kind en ouders kunnen hierdoor gemakkelijk in een isolement raken. Het is heel belangrijk dat mensen in de omgeving weten dat dit gedrag van het kind niet komt door falen van de opvoeding van de ouders, maar door een beschadiging van de hersenen.

Beperken eten

Het is belangrijk dat kinderen met het Kluver Bucy syndroom afgeremd worden in hun eetgedrag. Vaak moet het eten in huis achter een slot gezet worden, om te voorkomen dat kinderen bij het eten kunnen komen.

Medicijnen

Met behulp van bepaalde medicijnen kan het gedrag van kinderen met het Kluver-Bucy syndroom onderdrukt worden. Vaak onderdrukken deze medicijnen het kind in het algemeen, waardoor kinderen minder helder en wat suffig zijn. Deze medicijnen worden meestal voorgeschreven door de kinder- en jeugdpsychiater. Medicijnen die een positief effect kunnen hebben zijn carbamazepine (Tegretol®), haloperidol (Haldol®), risperidon (Risperdal®) of pimozide (Orap®). Ook kunnen nieuwere medicijnen die gebruikt worden voor de behandeling van depressies, de zogenaamde SSRI's, het gedrag van kinderen met dit syndroom verbeteren.

Begeleiding

Begeleiding van ouders van een kind met het Kluver-Bucy syndroom is erg belangrijk. Veel ouders ervaren een enorme schaamte en verdriet. Een maatschappelijk werkende of een psycholoog kunnen begeleiding geven. Ook is het mogelijk om een oproepje te plaatsen op het forum van deze site om in contact te komen met andere ouders die een kind hebben met het Kluver-Bucy syndroom.

Wat betekent het hebben van Kluver Bucy syndroom voor de toekomst?

Verbetering

Kort na het ontstaan van de hersenbeschadiging kunnen allerlei problemen nog verbeteren. Dit komt vaak omdat andere delen van de hersenen die niet beschadigd zijn, functies gaan overnemen. Bij jongere kinderen gaat dit gemakkelijker dan bij volwassenen. Wanneer de hersenbeschadiging uitgebreid is, zijn de herstelmogelijkheden ook minder. Herstel gaat vaak langzaam, in de eerste maanden het snelst en daarna in een langzamer tempo. De problemen die een tot twee jaar na ontstaan van de beschadiging nog aanwezig zijn, zijn vaak blijvend.

Blijvende problemen

De meeste kinderen met het Kluver Bucy syndroom houden vaak blijvende problemen. Zelf hebben ze weinig last hiervan, maar hun omgeving des te meer. De samenleving is niet altijd zo tolerant en begripvol. Kinderen met dit syndroom kunnen door hun gedragsproblemen erg beperkt worden in hun ontwikkelingsmogelijkheden.

Hebben broertjes en zusjes ook een verhoogde kans om het Kluver Bucy syndroom te krijgen?

De oorzaak van het Kluver-Bucy syndroom is een beschadiging van de hersenen, erfelijk factoren spelen geen rol. Wanneer broertjes en zusjes niet zelf een beschadiging van de hersenen krijgen, zullen zij niet het Kluver-Bucy syndroom krijgen.



Op volwassen leeftijd kan het Kluver Bucy syndroom ook ontstaan als het gevolg van de ziekte van Pick, een dementie syndroom. Dit is wel een erfelijke ziekte, die eigenlijk nooit op kinderleeftijd begint.

Links

Referenties

1. A child with incomplete Kluver-Bucy syndrome developed during acute encephalitis. Yilmaz C, Cemek F, Güven AS, Caksen H, Ataş B, Tuncer O. J Emerg Med. 2008;35:210-1.
2. Fluctuating Kluver-Bucy syndrome in a child with epilepsy due to bilateral anterior temporal congenital malformations. Pestana EM, Gupta A. Epilepsy Behav. 2007;10:340-3.

Auteur: J.H. Schieving

Laatst bij gewerkt: 10 januari 2009