

Categoriespecifieke stoornissen ten gevolge van hersenletsel

R. Bastiaanse

*Center for Behavioral and Cognitive Neurosciences
Rijksuniversiteit Groningen*

In dit artikel wordt een patiënt beschreven die lijdt aan een zogenaamde *categoriespecifieke stoornis* voor dieren. Dit verschijnsel is al eerder beschreven, hoewel het slechts sporadisch voorkomt. Voorzover bekend betreft het hier de eerste beschrijving van een Nederlandstalige patiënt. Een dergelijke stoornis wordt wel verklaard met behulp van de aanname van verschillende semantische systemen. Levende zaken zouden gerepresenteerd zijn op basis van sensorische (m.n. visuele) informatie en niet-levende zaken op basis van functionele informatie. Wordt door een lesie de sensorische informatie aangetast, dan kan dit leiden tot een categoriespecifieke stoornis voor levende zaken, terwijl bij schade aan de functionele representaties de categorieën van niet-levende zaken gestoord raken. Bij de hier beschreven patiënt is de representatie van de functionele aspecten van dieren echter ook aangedaan en dus wordt een andere verklaring voor categoriespecifieke stoornissen gezocht.

Er wordt beargumenteerd dat de verklaring voor dergelijke symptomen niet zozeer gezocht moet worden in termen van verschillende semantische systemen, maar dat de etiologie en de plaats van de lesie bij de verklaringen betrokken moet worden: alle patiënten die lijden aan een categoriespecifieke stoornis voor levende zaken lijden aan de gevolgen van Herpes Simplex Encephalitis of een Contusio Cerebri, terwijl de patiënten bij wie de categorie *niet-levende zaken* gestoord is, lijden aan de gevolgen van een CVA. Er wordt gesuggereerd dat de temporale limbische structuren, waar het HSE-virus zich bij voorkeur nestelt, een cruciale rol speelt bij de representatie van levende zaken.

Inleiding

Een categoriespecifieke stoornis is een van de eigenaardigste symptomen die kunnen optreden na hersenletsel: de patiënt heeft moeite met bepaalde categorie-

Correspondentieadres: Dr. R. Bastiaanse, Rijksuniversiteit Groningen, Vakgroep Nederlands, Postbus 716, 9700 AS Groningen, e-mail bastiaan@let.rug.nl

en, terwijl andere categorieën minder of geen problemen opleveren. Nielsen (1946) is de eerste geweest die zo'n stoornis heeft gemeld. Hij beschreef een patiënt bij wie de namen van levende zaken beter bewaard waren gebleven dan die van niet-levende zaken.¹ Een dergelijke stoornis is hierna nog een tiental keren beschreven. Ook stoornissen voor andere categorieën zijn beschreven, bijvoorbeeld voor lichaamsdelen (Dennis, 1976; Semenza, 1988) en eigennamen (Bayer, 1992). McCarthy en Warrington (1985) beschrijven een agrammatische patiënt die lijdt aan een stoornis in het gebruik van werkwoorden, terwijl het gebruik van zelfstandige naamwoorden relatief gespaard is. Het omgekeerde wordt beschreven door Zingeser en Berndt (1988): een stoornis in het vinden van zelfstandige naamwoorden, terwijl het gebruik van werkwoorden relatief intact is. Bij laatstgenoemden betreft het een patiënt met een amnestische afasie.

In dit artikel staat de semantische categoriespecifieke stoornis met betrekking tot het kenmerk [levend] centraal. Er zijn zowel patiënten beschreven met een stoornis voor levende zaken (bijvoorbeeld Warrington & Shallice, 1984; Sartori & Job, 1988; Silveri & Gainotti, 1988; Pietrini e.a., 1988; McCarthy & Warrington, 1988, 1990; Hillis & Caramazza, 1991; Farah e.a., 1991), als patiënten bij wie de kennis van levende zaken juist bewaard is gebleven (bijvoorbeeld Warrington & McCarthy, 1983, 1987; Hillis & Caramazza, 1991; Sacchett & Humphreys, 1992). In deze inleiding wordt ingegaan op de theorieën over de onderliggende oorzaak van dergelijke stoornissen. Vervolgens wordt een Nederlands-talige patiënt beschreven die lijdt aan een stoornis voor diernamen. In de discussie zal worden beargumenteerd dat het onderscheid zoals dat tot nu toe veelal gemaakt wordt niet toereikend is om de stoornis van deze patiënt te verklaren en er zal een alternatieve hypothese worden opgesteld, waarbij de oorzaak van categoriespecifieke stoornissen niet wordt gezocht in termen van het semantische geheugen, maar van neuroanatomische substraten.

Semantische aspecten

Warrington en haar collega's waren de eersten die categoriespecifieke stoornissen verklaarden aan de hand van theorieën over de structuur van het semantische geheugen (Warrington & McCarthy, 1983; Warrington & Shallice, 1984). Volgens deze theorie zijn de representaties van levende zaken opgeslagen op basis van sensorische (met name visuele) informatie, terwijl de representaties van niet-levende zaken zijn opgeslagen op basis van functionele informatie. Een voorbeeld kan het een en ander verduidelijken. In Figuur 1 is het bovenste dier niet benoembaar. Het is een roofdier, maar pas wanneer het patroon van de vacht gegeven wordt, zoals in de onderste twee plaatjes, is duidelijk om welk dier het gaat. In Figuur 2 is een voorwerp gegeven, waarvan niet duidelijk is waar het toe dient. Als er een rietje bij wordt gegeven is het duidelijk dat het om een glas gaat, maar als er bloemen in staan, gaat het om een vaas. In het tweede voorbeeld is dus alleen op basis van de functie vast te stellen om welk voorwerp het gaat, waarbij van groot belang is waarvoor het voorwerp wordt gebruikt. Dit type informatie heeft betrekking op kennis van de wereld (Sartori & Job, 1988). Bij de

herkenning van dieren is, volgens Warrington en collega's, sensorische informatie cruciaal, terwijl de functionele informatie slechts een minimale bijdrage levert. De redenering van Warrington en collega's is nu als volgt: bij een categorie-specifieke stoornis voor niet-levende zaken is de functionele representatie ontoegankelijk, terwijl bij een stoornis voor levende zaken de sensorische informatie gestoord is.

Silveri en Gainotti (1988) en Sartori en Job (1988) wijzen erop dat de visuele informatie altijd een mediërende rol speelt bij het verwerken van diernamen, ook

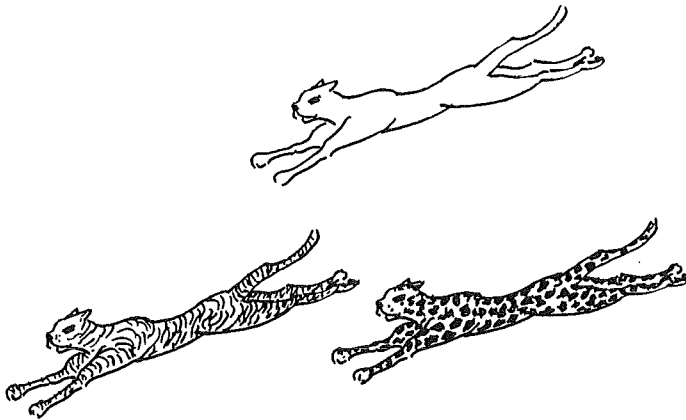


Fig. 1. Illustratie van het belang van sensorische (in dit geval visuele) informatie.

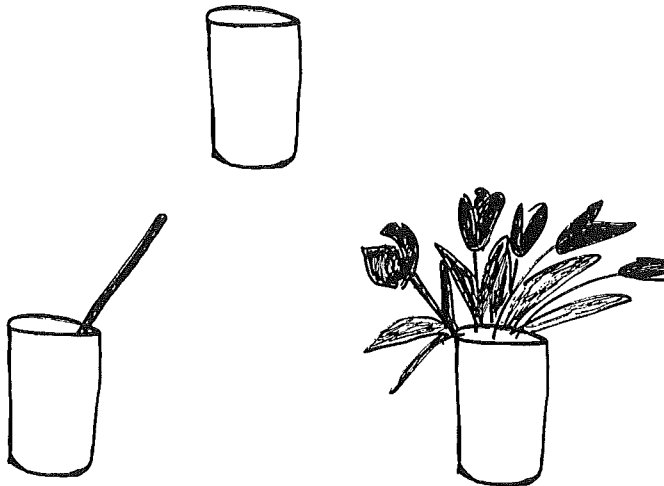


Fig. 2. Illustratie van het belang van functionele informatie.

als de input en de output van een bepaalde test verbaal is, zoals bijvoorbeeld bij het geven van een beschrijving van dieren. De meeste auteurs die over categoriespecifieke stoornissen rapporteren hangen deze theorie aan, zonder echter duidelijk aan te geven welke informatie nu functioneel en welke sensorisch van aard is.

Caramazza e.a. (1990) onderschrijven de theorie van Warrington niet. Volgens hen beschikt de mens over één semantisch systeem, waarin de betekenis van een concept beschreven is in de vorm van een set semantische predikaten, die in een amodaal formaat zijn gerepresenteerd. Zo zal volgens hen het begrip *kat* zijn gerepresenteerd als <levend, dier, staart, huisdier, miauwt, ...>. Bij categoriespecifieke stoornissen zouden enkele van deze kenmerken verloren zijn gegaan en dit zijn niet noodzakelijkerwijs de kenmerken die de sensorische informatie betreffen.

Volgens Funnell en Sheridan (1992) en Stewart e.a. (1992) zijn de gevonden verschillen tussen levende en niet-levende zaken artefacten. Het zou in werkelijkheid gaan om de kenmerken *vertrouwdheid* (Funnell en Sheridan) of *visuele complexiteit* (Stewart e.a.). In Bastiaanse (1993) worden hun argumenten weerlegd: deze gaan weliswaar op voor de categorie *dieren*, maar niet voor de categorie *groente en fruit*, die veelal ook gestoord is.

Tabel 1. Etiologie en plaats van de lesie bij patiënten met een categoriespecifieke stoornis (l=links, r=rechts, b=bilateraal).

Auteurs	Patiënt	Etiologie.	Plaats
<i>levend<niet-levend</i>			
Warrington & Shallice (1984)	JBR	HSE	temporaal(b)
	SBY	HSE	temporaal(b)
	KB	HSE	temporaal(b)
	ING	HSE	temporaal(b)
Sartori & Job (1988)	Michelangelo	HSE	temporaal(b)
Silveri & Gainotti (1988)	LA	HSE	frontotemporaal(b)
Pietrini et al. (1988)	RM	HSE	temporaal(l)
	JV	HSE	temporaal(l)
McCarthy & Warrington (1988, 1990)	TOB	—	temporaal(b)
Hillis & Caramazza (1991)	PS	CC	temporaal(b)
Farah et al.(1991)	LH	CC	temporaal(b)
	MB	CC	temporaal(l)
Funnell & Sheridan (1992)	SL	CC	temporaal(r)
Stewart et al. (1992)	HO	HSE	niet vermeld
<i>niet-levend<levend</i>			
Warrington & McCarthy (1983)	VER	CVA	frontoparietaal(l)
Warrington & McCarthy (1987)	YOT	CVA	temporoparietaal(l)
Hillis & Caramazza (1991)	JJ	CVA	temporaal(l)
Sacchett & Humphreys (1992)	CW	CVA	frontoparietaal(l)

Neurologische aspecten

Zoals hierboven aangegeven bestaat er een dubbele dissociatie bij stoornissen met betrekking tot het kenmerk *levend*: er zijn patiënten beschreven bij wie er een stoornis bestond voor levende zaken (dieren, groente en fruit) en patiënten bij wie juist de niet-levende zaken problemen opleverden. Als we de etiologische gegevens in ogenschouw nemen, zien we het volgende beeld (Tabel 1). De patiënten die een stoornis hebben voor levende zaken blijken allen te lijden aan de gevolgen van een Herpes Simplex Encephalitis infectie (HSE) of een contusio cerebri (CC). McCarthy en Warrington (1988) geven niet duidelijk aan waar hun patiënt aan lijdt. In een later artikel over dezelfde patiënt (1990) geven zij aan dat er sprake is van een *degeneratieve conditie*. Bij bijna alle HSE-patiënten en bij alle CC-patiënten is de lesie bilateraal. Behalve een categoriespecifieke stoornis hebben al deze patiënten ernstige geheugenstoornissen. Alle patiënten met een categoriespecifieke stoornis voor niet-levende zaken lijden aan de gevolgen van een cerebro vasculair accident (CVA) in de linker hemisfeer en vertonen ook andere verschijnselen van afasie.

Casusbeschrijving

AN is een 25-jarige, linkshandige man, die betrokken was bij een verkeersongeval. Tot twee maanden na het ongeval was de patiënt comateus. Op een CT-scan, vier maanden na opname gemaakt, was forse interne hydrocephalus aan de rechterzijde zichtbaar, reden om een *liquor shunt* aan te brengen. Na vijf maanden sprak AN voor de eerste maal. Er was sprake van een ernstige afasie (voor meer informatie over de afasie: zie Bastiaanse 1993) en er bestonden ernstige gedragsproblemen.

Twee jaar na het ongeval vond een (herhaald) taal- en neuropsychologisch onderzoek plaats. AN lijdt aan vrij ernstige geheugenproblemen (m.n. een gestoord inprentingsvermogen) en heeft de neiging tot confabuleren als hij gevraagde informatie niet kan reproduceren. Er lijkt geen sprake meer te zijn van afasie, wel van een lichte dysarthrie. Sommige items van de benoemtest leverden problemen op voor AN. In alle gevallen betrof het dieren. Dit was aanleiding de patiënt uitgebreid te onderzoeken. De vraagstelling daarbij was:

- Lijdt AN inderdaad aan een categoriespecifieke stoornis en zo ja, welke categorieën zijn aangedaan? (experiment 1)
- Gaat het echt om een categoriespecifieke stoornis of wellicht om een modaliteitspecifieke stoornis? (experiment 2)
- Gaat het om een probleem in de semantische representatie of om een woordvindingsprobleem? (experiment 3)
- Gaat het om een verbaal of om een nonverbaal probleem? (experiment 4)
- Welke informatie is verloren gegaan? (experiment 5)

Vanzelfsprekend zijn er nog vele andere experimenten denkbaar, maar gezien

het aanstaande ontslag van de patiënt was er maar beperkt tijd voor een uitgebreid onderzoek. Zo zijn alleen bij experiment 1 andere categorieën dan diernamen getest. Er bestond bij dit experiment zo'n indrukwekkende verschil tussen de prestaties bij levende en niet-levende zaken, dat een categoriespecifieke stoornis aannemelijk was. Er is van uitgegaan dat als iemand in staat is items juist te benoemen, hij ook goed zal presteren op andere verbale en nonverbale tests met dezelfde items. Alle experimenten zijn zeer eenvoudig en gemakkelijk afneembaar. Vandaar dat er geen gebruik gemaakt is van een controlegroep van gezonde proefpersonen.

Experiment 1

Om uit te zoeken of AN daadwerkelijk aan een categoriespecifieke stoornis leed, is de benoemtest van Snodgrass en Vanderwart (1980) afgenomen. Deze test bevat 260 plaatjes die door de patiënt benoemd moeten worden. Na 235 items is de test afgebroken, omdat AN niet verder wilde. In Tabel 2 zijn de resultaten voor de verschillende categorieën weergegeven.

Tabel 2. AN's prestaties op de Snodgrass & Vanderwart benoemtest. *Natuurlijke zaken zijn dingen als een *berg*.

<i>Categorie</i>	<i>Maximum</i>	<i>Correct</i>	
		N	%
<i>Levende zaken</i>			
dieren	52	15	28.8
fruit	13	4	30.8
groente	7	1	14.3
planten	4	3	75.0
<i>Totaal levende zaken</i>	76	23	30.3
<i>Niet-levende zaken</i>			
lichaamsdelen	13	13	100.0
gebouwen	4	4	100.0
kleding	19	17	89.5
voedsel	6	6	100.0
meubels	9	8	88.9
keukenbenodigdheden	17	12	70.6
muziek instrumenten	7	5	71.4
natuurlijke zaken*	6	6	100.0
kantoorbenodigdheden	9	9	100.0
voorwerpen in de kamer	7	7	100.0
gereedschap	11	10	90.9
speelgoed	10	9	90.0
vervoermiddelen	12	12	100.0
miscellanea	29	26	89.7
<i>Totaal niet-levende zaken</i>	159	144	90.6

Tabel 3. Analyse van de fouten die gemaakt worden bij het benoemen van plaatjes van dieren.

<i>Antwoord</i>	<i>N</i>
correct	15
semantische parafasie	
- binnen subklasse	15
- andere subklasse	9
- superordinaat	1
circumlocutie	1
irrelevante parafasie	1
neologisme	4
geen reactie	6

Het moge duidelijk zijn dat AN meer problemen heeft met het benoemen van levende zaken (behalve *planten*) dan van niet-levende zaken. Binnen de categorieën *groente* en *fruit* zijn de meeste fouten visueel van aard (bijvoorbeeld: *perzik* → *ring*, (*moot*) *meloen* → *stukje land*), terwijl de meeste fouten in de categorie *dieren* semantische parafasieën en circumlocuties betreffen. Visuele fouten die geen semantische relatie hebben met het doelwoord komen niet voor bij de categorie *dieren*.

Voor de categorie *dieren* is een foutenanalyse gemaakt (Tabel 3). De meeste fouten zijn semantische parafasieën (65%), zowel binnen (bijvoorbeeld *zwaan* → *eend*) als buiten (bijvoorbeeld *uil* → *poes*) de subklasse. AN gebruikt vier maal een neologisme. Het betreft steeds *springpaardje*, dat hij onder andere gebruikt voor *muis* en *eekhoorn*. Zes maal geeft AN aan dat het een dier betreft, maar dat hij niet weet hoe het heet (geen reactie).

Ondanks het feit dat AN ook problemen bleek te hebben met de categorie *groente en fruit*, is bij de overige experimenten de nadruk gelegd op de categorie *dieren*. Dit had twee redenen. Ten eerste woonde AN nog bij zijn ouders en had hij slechts zelden zelf boodschappen bij de groenteman gedaan. Zelf gaf hij aan dat hij nog nooit van *schorseneren* of *artisjokken* gehoord had, hetgeen aanneemelijk was. Ten tweede kon maar een deel van de experimenten uitgevoerd worden met *groente en fruit* als items (vgl. benoemen van geluiden, omschrijven) en waren er maar weinig plaatjes van groente en fruit beschikbaar.

Experiment 2

Riddoch en Humphreys (1987) wijzen erop dat dieren vaak moeilijk visueel van elkaar te onderscheiden zijn en dat daardoor een lichte modaliteitspecifieke stoornis weleens geïnterpreteerd kan worden als een categoriespecifieke stoornis. Om de invloed van de visuele overeenkomst tussen dieren uit te sluiten, is een experiment ontworpen waarin geen beroep hoeft te worden gedaan op visuele waarneming. AN kreeg een audiobandje te horen waarop de geluiden van tien dieren waren opgenomen. Hem werd gevraagd de naam van het dier te geven. AN gaf

slechts vier goede antwoorden. Vier maal gaf hij de naam van een dier uit dezelfde subklasse, twee maal uit een andere subklasse. De resultaten zijn vergelijkbaar met die van experiment 1. De bij experiment 1 gevonden discrepantie lijkt dus niet terug te voeren te zijn op een modaliteitspecifieke stoornis.

Experiment 3

Om te onderzoeken of ANs stoornis alleen de output betrof of dat er sprake was van een centrale semantische stoornis, is een begripstest afgenomen. De patiënt kreeg steeds acht plaatjes van dieren aangeboden, waarvan hij er een moest aanwijzen bij een gesproken stimulus. Van de 48 items beantwoordt AN er 32 correct (66,7%). Dit resultaat wijst erop dat er sprake is van een centrale semantische stoornis.

Experiment 4

De volgende vraag die rijst, is of er alleen de verbale semantiek is aangedaan of ook de nonverbale. Om dit te onderzoeken is een nonverbale categoriseringstaak afgenomen. AN kreeg een plaatje aangeboden en werd gevraagd dit bij de goede categorie te leggen. De namen van de categorieën werden hem verteld en voor elke categorie werd één voorbeeld gegeven. Bovendien waren de namen van de categorieën op een kaartje geschreven. Nadat AN een plaatje had geclassificeerd, werd het weer verwijderd, zodat hij geen fouten zou maken naar aanleiding van een eerder gegeven foute respons.

In de eerste sessie werden de volgende categorieën gebruikt: *roofdieren*, *vogels* en *dieren op de boerderij*. AN classificeert alle dieren goed. In de tweede sessie werd het experiment iets moeilijker gemaakt. Hij moest nu de dieren indelen in vijf semantische klassen: *vissen*, *insekten*, *reptielen & amfibieën*, *vogels* en *zoogdieren*. Dit leverde aanmerkelijk meer problemen op: van de 48 items worden er slechts 37 (77,1%) goed geclassificeerd. Dit betekent dat de nonverbale informatie over dieren gestoord is. Wel maakt AN minder fouten dan bij het benoemen, maar dit is logisch omdat de meeste fouten bij het benoemen semantische parafasieën *binnen* de subklassen zijn. Bij het categoriseren leidt een dergelijke fout tot een goede classificatie.

Experiment 5

Nu we weten dat de verloren gegane informatie de centrale representaties betreft, rijst de vraag om wat voor informatie het dan gaat. Gaat het om visuele informatie -zoals vaak gesuggereerd is in de literatuur- of is de functionele informatie ook gestoord. Om dit uit te zoeken is een woorddefinitietaak afgenomen. AN werd gevraagd zoveel mogelijk te vertellen over een genoemd dier (de grootte, de kleur, het geluid, de omgeving etc.). Dit experiment bevatte 40 items, waarbij de nadruk lag op de dieren die bij experiment 1 fout waren benoemd. Van deze dieren is namelijk zeker dat de representaties niet geheel intact zijn.

Met een dergelijke taak is het moeilijk een foutenanalyse te maken in termen van '*binnen* of *tussen* semantische subklasse', omdat het vaak onmogelijk was

aan te geven welk dier AN bedoelde als hij een fout maakte. Ook verschaft AN niet altijd alle informatie: zo gaf hij van een aantal dieren wel aan hoe groot ze waren, maar niet waar ze leefden. Vandaar dat volstaan wordt met een beschrijving van de resultaten. Van de 40 items beschreef AN er twaalf goed, bij 26 items maakte hij een fout met een of meer aspecten en twee maal zei hij het dier niet te kennen. Bij zestien items gaf AN verkeerde kenmerken, maar was wel duidelijk dat hij een dier uit dezelfde subklasse bedoelde, zoals bijvoorbeeld bij de *pauw*:

Dat is ook een haan en dat is een beetje het tegenovergestelde van een kip. Het is een mannetje en de kip is een vrouwtje. Zet je die twee samen dan krijg je de kuikentjes. Heeft ook twee van die poten, heeft vleugels en kan vliegen als het moet.

Het is opvallend dat hij niets zegt over de kleur en pluimage die zo karakteristiek zijn voor de pauw. Bij tien items is geen enkel aspect goed en soms is het zelfs onmogelijk aan te geven over welk dier hij spreekt, zoals bij de *giraffe*:

Sierdier, een dier om naar te kijken en dan denk je: 'verrek, kan hij dat?' Bepaald ding, iets zonder dat je erop gelet hebt, voert hij het uit.

De vorm van de giraffe wordt fout omschreven en als hem gevraagd wordt over de nek, zegt AN dat die normaal is en geeft hij een veel te kleine maat aan.

Om uit te zoeken of de visuele aspecten gestoord waren, zijn de 26 foute definities geanalyseerd met betrekking tot twee aspecten: grootte en kleur (Tabel 4).

Bij zes dieren wordt geen informatie over de grootte gegeven en bij acht dieren geen informatie over de kleur. Zoals uit Tabel 4 blijkt, geeft AN slechts in 27% van de gevallen de grootte juist aan, terwijl hij in 54% van de gevallen de juiste kleur geeft. In het volgende voorbeeld worden de functionele aspecten van de *schildpad* juist omschreven, maar geeft AN onjuiste informatie over de grootte.

Dat is een dier en die leeft in het bos, heeft vier poten en zijn eigen huisje.

Tabel 4. Informatie die AN verstrekt over de grootte en kleur, wanneer het dier met betrekking tot andere aspecten juist beschreven is.

	<i>Grootte</i>	<i>Kleur</i>
correct	7 (.27)	14 (.54)
fout	13 (.50)	4 (.15)
geen informatie	6 (.23)	8 (.31)
Totaal	26	26

Het is duidelijk dat hij het goede dier bedoelt, maar hoewel een schildpad vrij groot kan worden, heeft hij zeker niet de afmetingen van de tafel waaraan gewerkt werd. Een nog opvallender omschrijving met betrekking tot de grootte wordt voor de *zebra* gegeven:

Ook een dier en die leeft in het oerwoud en is gestreept, bruin met bruin, nee zwart en bruin. Allemaal van die lijntjes over zijn hele lichaam.

Behalve de kleur is het antwoord goed, maar als hem gevraagd wordt aan te geven hoe groot een zebra daadwerkelijk is, geeft hij de omvang van een olifant aan. In dit geval lijkt AN wel de vorm van het dier te kennen, maar niet de afmeting. Dit betekent dat AN weet hoe het dier eruit ziet, maar dat er toch enige visuele informatie ontbreekt. AN weet echter niet altijd hoe een dier eruit ziet: hij voorziet een *mier* en een *spin* van vleugels en geeft geen informatie over de bulten van een *kameel*. Hij geeft bijna nooit informatie over karakteristieke eigenschappen, zoals van een giraffe of een kangoeroe.

Met betrekking tot de functionele informatie maakt AN veel minder fouten. Hij weet vaak wel waar dieren leven en hoe ze zich voortbewegen (van het laatste kan men zich overigens afvragen of dit functionele of visuele informatie betreft). Soms maakt hij echter ook fouten met betrekking tot de functionele informatie. Het betreft dan voornamelijk fouten binnen de subklassen. Van een *pinguïn* zegt AN dat hij zo mooi kan fluiten, van een *struisvogel* dat hij kan vliegen, maar geen roofvogel is (vergelijk ook zijn omschrijving van een *giraffe*, zoals eerder gegeven). Als AN informatie geeft over de subklasse van een dier, dan is dit altijd goed. Vaak begint hij zijn antwoord met *dit is een vogel/roofdier/soort vliegje/leeft op de boerderij*.

Dit alles betekent dat AN vaak wel weet tot welke subklasse een dier behoort, hoewel hij geen specifieke informatie over de grootte en vorm kan geven. Het is echter niet alleen visuele informatie die verloren is gegaan: hij maakt ook, zij het in mindere mate, fouten met betrekking tot functionele informatie.

AN is ook gevraagd een *springpaardje* te omschrijven, het neologisme dat hij meerdere malen gebruikte bij experiment 1. Schijnbaar onaangedaan geeft hij de volgende omschrijving:

Dat is een dier dat zich louter beweegt door te springen. Hij is net zo groot als andere dieren en is lichtbruin met zwart. Hij leeft in Afrika. Hij eet meestal andere dieren en heeft vier poten. Hij heeft dezelfde vorm als een mens met een paar stevige poten.

Conclusies

Uit de experimenten blijkt dat:

- AN aan een categoriespecifieke stoornis voor levende zaken lijdt (experiment 1);
- deze stoornis niet modaliteitspecifiek is (experiment 2);

- de semantische representaties gestoord zijn (experiment 3);
- dat dit zowel de verbale als de nonverbale semantische representaties betreft (experiment 4) en
- de visuele informatie van dieren (m.n. informatie over de grootte) meer is aangetast dan de informatie over de omgeving, wreedheid etc., maar dat deze laatste informatie ook niet altijd intact is (experiment 5).

In Tabel 5 zijn de vijf experimenten samengevat. Het blijkt dat ANs verbale produktie (benoemen van plaatjes en geluiden en woorddefinities) slechter is dan zijn begrip en zijn nonverbale vermogen.

Een foutenanalyse laat zien dat AN meer fouten binnen dan tussen de subklassen maakt (Tabel 6).

Samenvattend kan worden gezegd dat AN ruwweg een derde goed scoort op de verbale produktietaken en tweederde op de begrips- en categoriseertaak en dat fouten binnen de subklassen twee maal zo vaak voorkomen als fouten tussen de subklassen.

De hogere score bij de nonverbale categoriseertaak is eenvoudig te verklaren: er kunnen geen fouten binnen de subklassen gemaakt worden. Maar hoe kan het lagere aantal fouten op de begripstaak worden verklaard? Dit effect is beschreven door Rapp en Caramazza (1989) en staat bekend als de *partial semantic activation hypothesis*. Stel dat slechts een deel van de informatie over een *schildpad* bekend is, bijvoorbeeld dat het dier een schild heeft. Deze informatie heeft AN tot zijn beschikking: hij benoemt de *schildpad* als *kreeft*. Maar de informatie dat het dier een schild heeft, doet een aantal (zo niet alle) alternatieven op een plaatjesaanwijstest afvallen, zodat de patiënt toch het goede plaatje kan aanwij-

Tabel 5. Percentages correct bij de verschillende experimenten.

	<i>% Correct</i>
plaatjes benoemen	28.8
geluiden benoemen	40.0
woordbegrip	66.7
categoriseren	77.1
definities	30.0

Tabel 6. Percentages fouten binnen en tussen de verschillende subklassen van dieren.

	<i>% binnen subklasse</i>	<i>% andere subklasse</i>
plaatjes benoemen	40.5	24.3
geluiden benoemen	66.7	33.3
woordbegrip	62.5	37.5
categoriseren	*	100.0
definities	57.1	35.7

zen, zonder dat de informatie die hij tot zijn beschikking heeft compleet is. Deze theorie verklaart ANs relatief goede prestatie op de begripstaak.

— Nu we weten dat er bij AN iets mis is met de representaties van dieren, rijst de vraag of de informatie die hij wel tot zijn beschikking heeft *incompleet* is of *fout*. Bij AN lijkt het alsof hij foute informatie tot zijn beschikking heeft, hij geeft immers vaak foute informatie over de grootte van een dier of over andere kenmerken. Als informatie over bepaalde kenmerken ontbreekt, zou men antwoorden verwachten in de trend van *ik weet het niet*. Met andere woorden, denkt AN echt dat een *zebra* tweeëneenhalve meter hoog is, of heeft hij geen informatie over de grootte ter beschikking en zegt hij maar wat? Het laatste is niet zo onwaarschijnlijk als het lijkt. Ook in een gewoon gesprek confabuleert AN als hij geen informatie kan verschaffen ten gevolge van zijn geheugenstoornis. De patiënt met een categoriespecifieke stoornis die beschreven is door Sartori en Job (1988) vertoont eenzelfde gedrag. Hem werd gevraagd bij plaatjes van dieren de missende onderdelen te tekenen (bijvoorbeeld de slurf van een olifant). Deze patiënt voegde regelmatig onderdelen toe aan complete dieren en ook deze patiënt confabuleerde in een gesprek. Bij deze twee patiënten lijkt het dus alsof dieren op een onjuiste wijze gerepresenteerd zijn. Dit is echter onwaarschijnlijk: het zou vreemd zijn als hersenletsel bepaalde informatie zou veranderen, in plaats van ontoegankelijk maken of vernietigen.

De conclusie van het onderzoek luidt dan ook dat AN lijdt aan een stoornis in de representatie van dieren: de informatie is incompleet.

Discussie

Volgens Warrington en collega's zijn dieren gerepresenteerd in termen van sensorische informatie en niet-levende zaken in termen van functionele informatie. Uit het laatste experiment is gebleken dat de definities die AN van dieren geeft inderdaad vaak tekort schieten wat de visuele aspecten betreft. Hij geeft echter meestal wel de goede informatie over waar de dieren leven (bijvoorbeeld in het oerwoud, in Afrika, op de boerderij), hoe ze voortbewegen (bijvoorbeeld krui-
pen, springen, zwemmen) enzovoort. Het is niet geheel duidelijk wat dit betekent in termen van het onderscheid functioneel/sensorisch. Waar dieren leven heeft betrekking op kennis van de wereld en zou volgens Sartori & Job (1988) functionele informatie zijn. Voor de manier van voortbewegen is dit minder duidelijk. In ieder geval lijkt het erop dat bij AN de visuele representatie van een dier vaak gestoord is, terwijl de functionele informatie nog wel intact is. Hiermee wordt geïmpliceerd dat de representaties van dieren wel degelijk ook een functioneel aspect hebben. Desalniettemin maakt AN ook een enkele fout bij het geven van functionele informatie. Hij zegt bijvoorbeeld dat een *zebra* melk geeft en dat een *giraffe* een 'dier voor de sier' is. In het geval van AN is de verklaring voor categoriespecifieke stoornissen, zoals gegeven door Warrington en aangehangen door andere onderzoekers, niet toereikend. Overigens hebben Farah en haar col-

lega's (Farah e.a., 1991; Farah & McClelland, 1991) ook opgemerkt dat hun patiënt, die leed aan een categoriespecifieke stoornis ten gevolge van een contusio cerebri, niet in staat was de correcte functionele informatie over dieren te verstrekken.

Een alternatieve verklaring

Zoals in de inleiding is opgemerkt lijden de beschreven patiënten met een categoriespecifieke stoornis voor levende zaken allemaal aan de gevolgen van HSE of een CC, terwijl patiënten met een categoriespecifieke stoornis voor niet-levende zaken allen een CVA hebben doorgemaakt. Wat hebben HSE- en CC-patiënten gemeen, dat ontbreekt bij CVA-patiënten?

Het HSE-virus tast de temporale hersendelen aan, vaak bilateraal. Als de patiënt niet overlijdt of volledig hersteld, dan blijven er ernstige geheugenstoornissen bestaan ten gevolge van letsel aan de basale structuren van de temporaalkwab. Het HSE-virus heeft een sterke voorkeur voor het limbische systeem (Pietrini e.a., 1988). Dergelijk letsel is nauwelijks zichtbaar op de CT-scan, hetgeen verklaart waarom de limbische structuren niet altijd genoemd worden in de beschrijving van het corticale letsel. Bij de twee patiënten met een categoriespecifieke stoornis ten gevolge van een CC (Hillis & Caramazza, 1991; Funnell & Sheridan 1992) én bij AN wordt in de medische rapportage geen melding gemaakt van letsel in de basale temporale delen van de cortex. Dit betekent echter niet dat deze patiënten daar ook geen letsel hebben. Hassan e.a. (1991) hebben Single Photon Emission Computed Tomography (SPECT) gebruikt om de cerebrale bloedvoorziening bij acute hydrocephalus zichtbaar te maken. Bij deze patiënten was er sprake van een verminderde opname van ^{99m}Tc HM-PAO onder andere *bilateraal in de basale delen van de temporaal kwabben*. Noch Hillis en Caramazza, noch Funnell en Sheridan noemen het bestaan van hydrocephalus, maar het is een bekend neurologisch gegeven dat CC-patiënten hier vaak aan lijden, vooral in de subacute en chronische fase (Haaxma, persoonlijke mededeling). Dat dit ook bij AN het geval is, moge blijken uit de CT-scan, zoals getoond in Figuur 3.

Al met al impliceert dit dat bij CC-patiënten, ten gevolge van hydrocephalus, letsel kan bestaan in de temporale limbische structuren, net als bij HSE-patiënten. CVA-patiënten daarentegen hebben vaak lesies in het gebied dat verzorgd wordt door de arterie cerebri media en in dat geval blijven de basale temporale gebieden gespaard.

Ervan uitgaande dat CC-patiënten die lijden aan categoriespecifieke stoornissen voor levende zaken, net als HSE-patiënten, letsel hebben in de temporale limbische structuren, dan is de volgende vraag: wat is de relatie tussen een categoriespecifieke stoornis voor levende zaken en de limbische structuren? De temporale limbische structuren zijn van cruciaal belang voor de herkenning, het geheugen en emotionele reacties op stimuli (Murray, 1991). Het is denkbaar dat de relatie die mensen hebben met dieren meer gebaseerd is op dergelijke overlevingsfactoren dan de relatie die zij met niet-levende zaken hebben. Hetzelfde

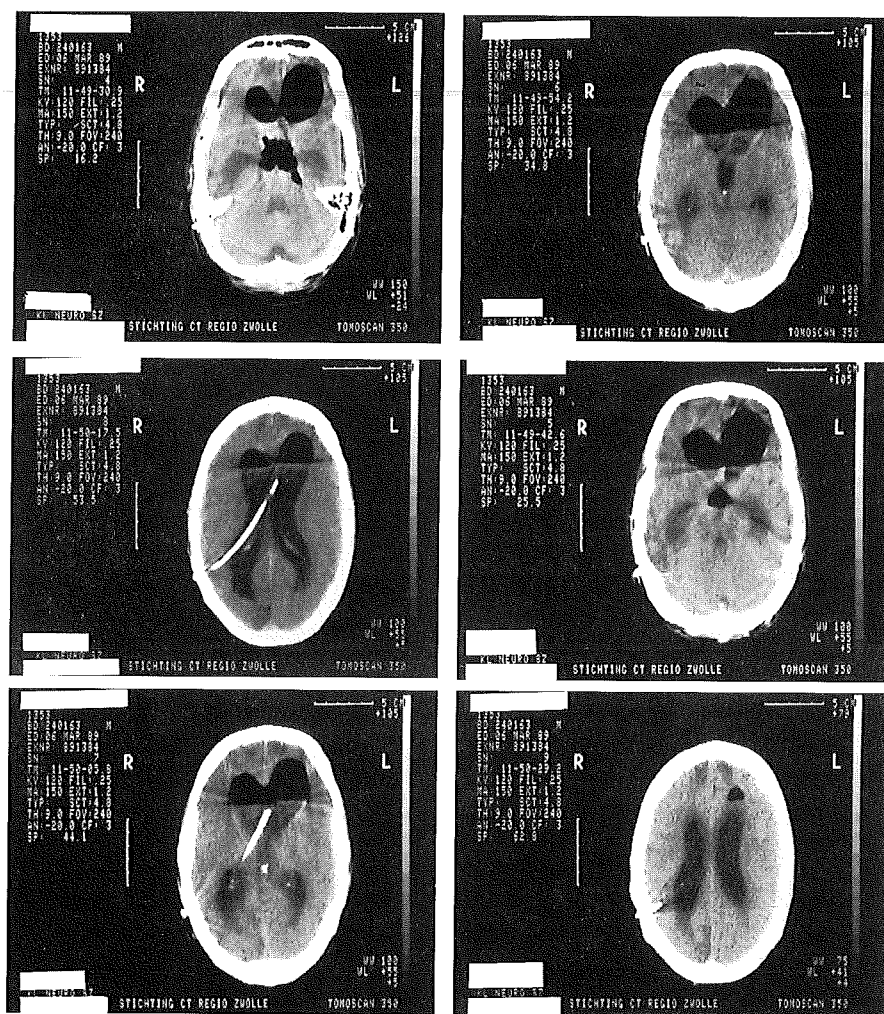


Fig. 3. CT-scan van AN, 2,5 jaar post onset.

geldt voor *groente en fruit*; deze roepen bijvoorbeeld hongergevoelens, smaak en reuk op. Het is niet erg aannemelijk dat de meeste niet-levende zaken ook zulke gevoelens oproepen. Dit zou betekenen dat de representaties van levende zaken gebruik maken van andere knopen (d.w.z. meer limbische knopen) in het neurale netwerk dan de representaties van niet-levende zaken. Deze 'overlevingsfactoren' spelen blijkbaar een grote rol in de representaties van dieren. Het zijn natuurlijk niet de enige aspecten van de representaties, maar het lijkt alsof het intact zijn van deze aspecten wel voorwaarde is voor de juiste verwerking van

informatie over dieren. Het feit dat er voornamelijk fouten worden gemaakt met visuele kenmerken kan komen doordat deze kenmerken zeer belangrijk zijn om dieren te onderscheiden. Dergelijke fouten moeten echter gezien worden als een gevolg van een stoornis in de conceptuele representaties van dieren en niet als de oorzaak van de stoornis.

Met behulp van deze hypothese over de rol van de temporale limbische structuren bij de representatie van levende zaken kan ook de 'omgekeerde' stoornis - levende zaken beter bewaard dan niet-levende- die bij CVA-patiënten met lesies in het stroomgebied van de middelste cerebrale arterie gevonden is, verklaard worden. De temporale limbische structuren zijn bij deze patiënten niet aangetast en dus zijn de representaties van levende zaken relatief gespaard gebleven.

Er is nog een verschijnsel dat de hypothese over de rol van de limbische structuren onderschrijft. Drie van de patiënten met een selectieve stoornis voor levende zaken die beschreven zijn door Warrington en Shallice (1984) leden bij aanvang van hun ziekte aan ontremd eetgedrag en probeerden ook niet-eetbare dingen te eten. Hetzelfde geldt voor de hier beschreven patiënt AN. AN leed ook aan andere emotionele stoornissen, zoals ernstige agressie en seksuele ontremdheid. Dergelijke stoornissen zijn kenmerkend voor het Kluver-Bucysyndroom en worden verklaard door een beschadiging van de temporale limbische structuren ten gevolge waarvan emoties onvoldoende gereguleerd worden (Anson & Kuhlman, 1993).

Vervolgonderzoek

Om de hypothese omtrent de rol van de temporale limbische structuren bij de representatie van levende zaken te onderzoeken, is onlangs een vervolgonderzoek gestart bij het *Groningen Graduate School for Behavioral and Cognitive Neurosciences (BCN)* van de *Rijksuniversiteit Groningen*. Het onderzoek bestaat uit twee delen: een PET-scanonderzoek bij gezonde proefpersonen en een (landelijk) onderzoek bij (ex)-HSE-patiënten. De HSE-patiënten zullen gescreend worden op problemen met de representaties van *dieren* en *groente en fruit*.

Het eerste deel van het PET-scan onderzoek is zojuist afgerond. De resultaten van tien, rechtshandige, gezonde proefpersonen wijzen erop dat auditieve aanbidding van namen van *dieren* en *groente en fruit* een deel van de linker temporale limbische structuren (m.n. de amygdala) activeert, maar dat dit deel niet geactiveerd wordt bij aanbidding van namen van *vervoermiddelen* en *voorwerpen in huis*. Momenteel wordt onderzocht of ook bij een andere wijze van aanbidding (geschreven woorden en plaatjes) een dergelijk onderscheid teruggevonden wordt. Ook met het tweede deel van het onderzoek, het screenen van (ex)-HSE-patiënten wordt binnenkort begonnen.

Conclusie

AN lijdt aan een categoriespecifieke stoornis voor *dieren* (en waarschijnlijk ook voor *groente en fruit*) die maar ten dele verklaard kan worden door de gangbare theorie over categoriespecifieke stoornissen, namelijk dat de representaties van

dieren bepaald worden door sensorische informatie en de representatie van niet-levende zaken door functionele informatie. In het geval van AN is weliswaar de visuele informatie van dieren gestoord, maar niet alle visuele eigenschappen zijn in dezelfde mate verloren gegaan. Zo is de informatie over kleur en vorm beter bewaard gebleven dan de informatie over grootte. Ook blijkt dat ANs kennis van de functionele aspecten van dieren, zoals kennis waar bepaalde dieren leven, niet altijd correct is.

Er wordt dan ook gesuggereerd dat categoriespecifieke stoornissen niet alleen verklaard moeten worden in termen van semantische deelsystemen, maar ook in termen van etiologie en neurologie. Bij HSE-patiënten en bij veel CC-patiënten zijn de temporale limbische structuren beschadigd. Dit (evolutionair gezien, zeer oude) systeem reguleert emoties als angst, honger en agressie, kortom zaken die belangrijk zijn voor de representatie van levende zaken.

Het onderzoek dat bij AN is verricht, heeft ons op het spoor van deze hypothese gezet. Momenteel wordt door middel van PET-scanonderzoek en een onderzoek bij (ex-)HSE-patiënten een vervolgonderzoek verricht om de hypothese omtrent de rol van de limbische structuren bij de representatie van levende zaken nader te onderzoeken.

Dergelijk onderzoek is niet alleen van belang voor de theorievorming omtrent categoriespecifieke stoornissen, maar ook voor het PET-scanonderzoek naar lokalisatie van taalfuncties. Nu worden nog vaak woordenlijsten aangeboden waarbij namen van levende en niet-levende zaken door elkaar gebruikt worden. Als blijkt dat bij de representatie van levende zaken andere hersengebieden betrokken zijn dan bij de representatie van niet-levende zaken, dan zal daar in het vervolg rekening mee moeten worden gehouden.

Summary

In this article a patient is presented who shows a category-specific deficit for *living things*. This syndrome has been observed before, although it seldom occurs. Most authors explain such deficits by assuming multiple semantic systems. In this view, the representations of animals are mainly visually based, whereas the representations of nonliving things are mainly functionally based. Damage to the visual representations may thus result in a category-specific deficit for animals, while damage to the functional representations allows a category-specific sparing of living things. The patient described here also suffers from damage to the functional representations of animals, however, and therefore the explanation for category-specific deficits is sought elsewhere.

It is argued that the etiology and the lesion sites should be taken into account, instead of dividing the semantic system into subsystems. When these patients described here and in the literature are compared, the most striking correspondence is found on the variable *etiology*: all patients who show a category-specific deficit for living things had either Herpes Simplex Encephalitis or Traumatic Brain Injury. All patients who show a category-specific deficit for nonliving things had a Cerebro Vascular Accident. It is suggested that the temporal limbic structures, which are typically affected by HSE, play a crucial role in the representations of living things.

Noot

1. Sommige auteurs gebruiken de tweedeling *bezield/niet-bezield (animate/inanimate)*. In veel van de beschreven patiënten zijn echter de categorieën *dieren* en *groente en fruit* gestoord, maar is alleen de categorie *dieren* nader onderzocht. Vandaar dat hier de voorkeur wordt gegeven aan *levend/niet-levend*. Overigens is ook deze tweedeling arbitrair. Zo is het onduidelijk of het alleen om de categorie *groente en fruit* gaat of dat ook andere eetbare zaken (snoepjes, yoghurt etc.) selectief gestoord cq. bewaard kunnen zijn. In dit artikel wordt verder niet op deze problematiek ingegaan.

Literatuur

- Anson, J.A., & Kuhlman, D.T. (1993) Post-ictal Kluver-Bucy syndrome after temporal lobectomy. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 56, 311-313.
- Bastiaanse, R. (1993). *Studies in Aphasia*. Groningen: Groningen Dissertations in Linguistics (GRODIL).
- Bayer, J. (1991). Representatie van algemene namen en eigennamen in het mentale lexicon: Neurolinguïstische evidentie. *Tabu*, 21, 53-66.
- Caramazza, A., Hillis, A.E., Rapp, B.C., & Romani, C. (1990). The multiple semantics hypothesis: Multiple confusions? *Cognitive Neuropsychology*, 7, 161-189.
- Dennis, M. (1976). Dissociated naming and locating of body parts after left anterior temporal resection: An experimental case study. *Brain and Language*, 3, 147-163.
- Farah, M.J., McClelland, J.L. (1991). A computational model of semantic memory impairment: Modality specificity and emergent category specificity. *Journal of Experimental Psychology, General*, 120, 339-357.
- Farah, M.J., McMullen, P.A., & Meyer, M.M. (1991). Can recognition of living things be selectively impaired? *Neuropsychologia*, 29, 185-193.
- Funnell, E., & Sheridan, J. (1992). Categories of knowledge? Unfamiliar aspects of living and nonliving things. *Cognitive Neuropsychology*, 9, 135-153.
- Hassan, D., Peski, J. van, Loeve, I., Krenning, E.P., & Vermeulen, M. (1991). Single photon emission computed tomography in patients with acute hydrocephalus or with cerebral ischaemia after subarachnoid haemorrhage. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 54, 490-493.
- Hillis, A.E., & Caramazza, A. (1991). Category-specific naming and comprehension impairment: A double dissociation. *Brain*, 114, 2081-2094.
- McCarthy, R., & Warrington, E.K. (1985). Category specificity in an agrammatic patient: The relative impairment of verb retrieval and comprehension. *Neuropsychologia*, 23, 709-727.
- McCarthy, R.A., & Warrington, E.K. (1988). Evidence for modality-specific meaning systems in the brain. *Nature*, 334, 428-430.
- McCarthy, R., & Warrington, E.K. (1990). The dissolution of semantics. *Nature*, 343, 599.
- Nielsen, J.M. (1946). *Agnosia, Apraxia, Aphasia: Their Value in Cerebral Localization*. New York: Hoeber.
- Pietrini, V., Nertempi, P., Vaglia, A., Revello, M.G., Pinna, V., & Ferro-Milone, F. (1988). Recovery from herpes simplex encephalitis: Selective impairment of specific semantic categories with neuroradiological correlation. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 51, 1284-1293.
- Murray, E.A. (1991) Contributions of the amygdalar complex to behavior in macaque monkeys. In Holstege G. (Red.) *Progress in Brain Research, Vol. 87*. Amsterdam: Elsevier.

- Sacchett, C., & Humphreys, G.W. (1992). Calling a squirrel a squirrel but a canoe a wigwam: A category-specific deficit for artefactual objects and body parts. *Cognitive Neuropsychology*, *9*, 73-86.
- Sartori, G., & Job, R. (1988). The oyster with four legs: A neuropsychological study on the interaction of visual and semantic information. *Cognitive Neuropsychology*, *5*, 105-132.
- Semenza, C. (1988). Impairment in localization of body parts following brain damage. *Cortex*, *24*, 443-449.
- Silveri, M.C., & Gainotti, G. (1988). Interaction between vision and language in category-specific semantic impairment. *Cognitive Neuropsychology*, *5*, 677-709.
- Snodgrass, J.G., & Vanderwart, M. (1980). A standardized set of 260 pictures: Norms for name agreement, image agreement, familiarity, and visual complexity. *Journal of Experimental Psychology: Human Learning and Memory*, *6*, 174-215.
- Stewart, F., Parkin, A.J., & Hunkin, N.M. (1992). Naming impairments following recovery from herpes simplex encephalitis: Category-specific? *The Quarterly Journal of Experimental Psychology*, *44A*, 261-284.
- Warrington, E.K., & McCarthy, R. (1983). Category specific access dysphasia. *Brain*, *106*, 859-878.
- Warrington, E.K., & McCarthy, R.A. (1987). Categories of knowledge: Further fractionations and an attempted integration. *Brain*, *110*, 1273-1296.
- Warrington, E.K., & Shallice, T. (1984). Category specific semantic impairments. *Brain*, *107*, 829-854.
- Zingeser, L.B., & Berndt, R.S. (1988). Grammatical class and context effects in a case of pure anomia: Implications for models of language production. *Cognitive Neuropsychology*, *5*, 473-516.