

Posterior Kortikal Atrofi: Bir Olgu Sunumu

Posterior Cortical Atrophy: A Case Presentation

Türkan Acar¹, Bilgehan Atılgan Acar², Aybala Neslihan Alagöz²

¹ Sakarya Yenikent Devlet Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Sakarya

² Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı, Sakarya

Özet

Geliş Tarihi: 06.11.2014 Kabul Tarihi: 16.12.2014

Posterior kortikal atrofi, ağırlıklı olarak paryetal ve oksipital alanların etkilendiği ve başlangıçta vizüospasial bulguların gözlemlendiği nadir görülen bir demans sendromudur. İlk kez 1988'de Benson ve arkadaşları tarafından tanımlanmış olup Benson sendromu olarak da anılır. Ana klinik bulguları arasında; Gerstman sendromu, Balint sendromu ve ileri dönemde başlayan bellek bozuklukları yer alır. PKA'da görsel uzamsal yeteneklerin kaybı, amnestik durumdan daha ön plandadır, hastalığın ilerlemesiyle demans gelişir. Bu yazıda klinik, muayene ve görüntüleme teknikleri sonrası PKA tanısı almış olgu, nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: posterior kortikal atrofi, vizüospasial disfonksiyon; demans

Abstract

Received : 06.11.2014 Accepted: 16.12.2014

Posterior cortical atrophy is a rarely seen demantia syndrome, which mainly affects parietal and occipital areas, and initially visuospatial findings are observed. It was defined for the first time in 1988 by Benson et al and it is also referred to as Benson syndrome. Gerstman syndrome, Balint's syndrome, memory disorders beginning in the late phase are among the main clinical findings. Loss of visual spatial skills in PCA is more prominent than amnesic situation, dementia develops with the progress of the disease. In this article; the case, which has been diagnosed with PCA after clinical,examination and imaging techniques, is presented because it is a rare syndrome..

Keywords: posterior cortical atrophy, visuospatial dysfunction; dementia

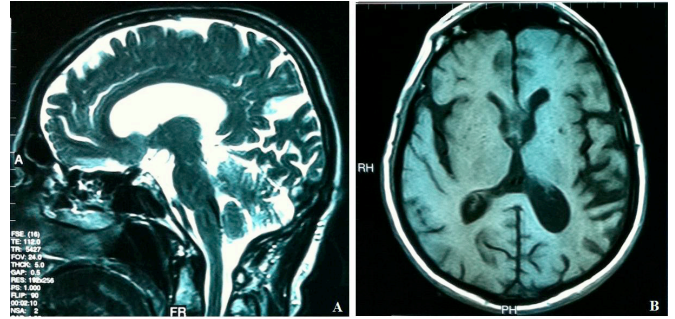
Giriş

Posterior kortikal atrofi (PKA), beynin özellikle pariyetal ve oksipital bölgelerinin etkilendiği ve ilk kez 1988'de tanımlanan farklı bir demans sendromudur. PKA'da, vizüospasyal disfonksiyonun daha erken dönemde gözlemlendiği ancak bellek, içgörü ve değerlendirme yetisinin geç dönemlere kadar korunduğu bilinmektedir.¹ Hastalığın başlangıç dönemlerinde akalküli, agrafi, parmak agnozisi ve sağ-sol dezoryantasyonunu içeren Gerstman sendromu ve simultanagnozi, optik ataksi ve oküler apraksinin yer aldığı Balint sendromunun, değişen bileşenleri ve apraksi, transkortikal sensoriyel afazi ve vizüel agnozi gözlemlenebilir. Bellek bozuklukları ve demansiyel bulgular ise daha geç dönemde ortaya çıkar.^{1,2,10} Bu yazıda Gerstman sendromu bulguları, Balint sendromunun bazı bulguları, giyinme apraksisi bulunan ve kranial manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) özellikle sol paryetooksipital bölgede atrofi saptanan ve PKA tanısı alan olgu sunulmuştur.

Olgu

74 yaşındaki lise mezunu sağ el dominansı olan erkek hasta, yaklaşık son bir yıldır genel performansında azalma, keyifsizlik, durgunluk gibi şikayetler ile kliniğimize başvurdu. Ayrıntılı anamnezinde bir yıl öncesine kadar şiir yazmayı, kitap okumayı çok seven hastanın son bir yıldır bu hobilerini gerçekleştirmediği, yakınları tarafından belirtilen, sık sık dalgınlık yaşadığı, uzun süreli düşünceye daldığı ve içine kapandığı öğrenildi. Bu şikayetlerin aylar içinde giderek arttığı, yalnız kalmaktan korkmaya başladığı belirtildi. Dış ortamlara daha önce tek başına gidip gelebilen hastanın, son birkaç aydır gitmek istediği yerlerin yolunu karıştırdığı için daha çok evde vakit geçirdiği öğrenildi. Yemek masasında kendi bardağını ya da kaşığı bulmakta zorluk çektiği ve yakınları tarafından sorulduğunda yemek masasında olduğunu ifade etmekte zorlandığı belirtildi. Yemek yerken çatal ve bıçağı aynı anda kullanamadığı, sol eliyle çatalı tutarken sağ eliyle bıçağı yemeğe denk getiremediği belirtildi. Dolabından kendi giysilerini bulmakta ve verilen kıyafetleri tek başına giymekte zorluk çektiği söylenen hastanın özgeçmişinde hipertansiyon hastalığı dışında hastalık öyküsü yoktu. Nörolojik muayenesinde; genel durumu iyi, kranial sinir ve kas gücü muayenesi ile serebellar testleri normal sınırlarda idi. Standardize minimal durum testi (MMT) 30/21 saptanan hastanın özellikle şekil kopyalaması ileri derecede bozuktur. Günlük olayları anlatırken kullandığı kelimeler

ve tekrarlama korunmuştu ancak okuma, okuduğunu anlama, yazma ve soyutlama bozuktur. Konuşma akıcıydı ancak adlandırmada hafif bozukluk mevcuttu (Boston adlandırma testine göre). Gerstman sendromunun (aleksi, agrafi, akalküli, ideasyonel apraksi, parmak agnozisi ve sağ sol dezoryantasyonu) bütün muayene bulguları, konstrüksiyonel apraksi ve simultanagnozi ve optik ataksi mevcuttu. Hastanın yapılan rutin kan tetkikleri, folik asit ve vitamin B12 düzeyleri normaldi. Yapılan kranial manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) özellikle sol hemisferde belirgin paryeto-oksipital atrofi saptandı (şekil-1). PKA tanısı konulan hastaya tedavide donepezil başlanıp 10 mg/gün dozunda idame edildi. 3. aydaki kontrol muayenesinde belirgin bir değişiklik gözlenmemekle birlikte özellikle duyu durumunda kısmi düzelme mevcuttu. 6. ay kontrolünde klinik bulgularında ilerleme olan ve MMT 30/18 saptanan hastaya memantin tedavisi eklenerek 20 mg/gün dozuna çıkıldı. 1 yıllık izlem sonrası özellikle kognitif fonksiyonlardaki bozukluğun ilerlediği ve günlük işlerini tek başına yapmakta zorlandığı gözlemlendi.



Şekil 1: Hastanın Kranial MRG'sinde A. T2 ağırlıklı sagittal kesitte B. T1 ağırlıklı aksiyal kesitte sol hemisferde belirgin paryeto-oksipital atrofi görülmektedir.

Tartışma

PKA, özellikle paryetooksipital bölgenin etkilendiği, temel klinik bulguları Gerstmann sendromu, Balint sendromu, vizüel agnozi, apraksi ve transkortikal sensoriyel afazi olan nadir görülen bir demans sendromudur.²⁻⁵ PKA, nörodejeneratif süreçlerden biri olan Alzheimer hastalığı ile sıklıkla karışabilmektedir. Alzheimer tipi demansta (AD) bellek bozukluğu başlangıçta daha dikkat çekici bir bulgu iken vizüospasyal disfonksiyon ve praksi bozuklukları daha geç dönemde ortaya çıkar. PKA'da ise bellek bozuklukları geç dönem bulguları arasındadır. Kranial görüntülemeye ise PKA'da paryetooksipital atrofi sık rastlanılan bir bulgudur. Olgumuzda vizüospasyal ve praksik disfonksiyon, aleksi ve agrafi daha erken dönem-

de gelişmiş olup, bellek bozukluğu daha geç dönemde ortaya çıkmıştır.⁶⁻⁸

Simultanagnozi, çoklu unsurların algılanmasındaki bozukluk olarak tanımlanır. Kompleks resim ya da çoklu objeler gösterildiğinde, bu objeler parça parça tanımlanır ya da objenin tamamı ihmal edilir. Sol temporooksipital bölgenin lezyonlarında simultanagnozi ortaya çıkabilir.⁹ Olgumuzun yemek masasında kendi tabağını, kaşığı bulamaması ve yemek masası kavramını tanımlayamaması simultanagnozi olarak değerlendirildi. PKA tanısı, AD ile karıştırılması ve nadir görülmesi nedeniyle güç olabilir. Ancak göreceli olarak daha erken yaşta başlaması, vizüospasyal bozuklukların ve apraksinin ön planda olması, belleğin kısmen korunmuş olması ile ayrıntılı anamnez, nöropsikolojik testler ve uygun nörogörüntüleme sayesinde daha kolay tanı konabilir. Kranial MRG'de asimetrik ya da simetrik paryetooksipital atrofi, kranial PET ve SPECT incelemelerinde aynı bölgede sırasıyla hipometabolizma ve hipoperfüzyon görülmesi; PKA tanısını destekler.¹¹⁻¹²

Hastamızda akalkuli, apraksi, aleksi, agrafi, sağ-sol dezoryantasyonu ve parmak agnozisi bulgularının tamamı (Gerstman sendromu), simultanagnozi ve optik ataksi (Balint sendromu) mevcuttu. Gerstman sendromunun ve Balint sendromu bulguları nedeniyle hastaya yapılan kranial MRG'sinde, sol hemisferde ağırlıklı olmak üzere bilateral paryetooksipital bölgelerde atrofi saptandı ve PKA tanısı olarak izleme alındı.

Sonuç

Kognitif ya da davranışsal profilin belirlenmesi sadece tanı için değil, aynı zamanda hasta ve ailesine lezyonun doğasını açıklamak ve çözüme yönelik girişimler üretmek için de gereklidir. Klinik ve görüntüleme bulgularıyla kendine özgü olan bu sendrom nadir görülmesi nedeniyle literatür eşliğinde değerlendirilerek sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Benson DF, Davis RJ, Svnder BD. Posterior Cortical Atrophy. Arch Neurol 1988; 45:789-93.
2. Kirshner HS, Lavin PJ. Posterior cortical atrophy: a brief review. Curr Neurol Neurosci Rep 2006; 6:477-80.
3. Caine D. Posterior cortical atrophy: a review of the literature. Neurocase 2004;10:382-5.
4. Levine DN, Lee JM, Fisher CM. The visual variant of Alzheimer's disease: a clinicopathologic case study. Neurology 1993; 43:305-13.
5. Tang-Wai DF, Graff-Radford NR, Boove BF et al. Clinical, genetic, and neuropathologic characteristics of posterior cortical atrophy. Neurology 2004 12;63:1168-74.
6. Leonardo Chelazzi and maurizio Corbetta. Cortical mechanisms of visospacial attention in the primate brain. The New Cognitive Neurosciences. (Editorial in chief. Michael S. Gazzaniga) Second edition. Massachusetts of Technology. USA. 2000.681.
7. Ennio De Renzi. Visuospatial and constructional disorders. Behavioral Neurology and Neuropsychology (Editors, Todd E. Feinberg, M.D, Martha J. Farah, Ph.D) MacGraw-Hill Companies. USA. Copyright 1997,297-304
8. Liu CJ, McDowd J, Lin KC. Visuospatial inattention and daily life performance in people with Alzheimer's disease. Am J Occup Ther. Kansas 2004; 58:202-10.14
9. Rafal RD. Balint Syndrome. Feinberg TE, Farah MJ, editörler. Behavioral Neurology and Neuropsychology içinde. New York: McGraw-Hill; 1997; s.337-56.
10. Schmidtke K, Hull M, Talazko J. Posterior cortical atrophy: variant of Alzheimer's disease? A case series with PET findings. J Neurol 2005;252:27-35.
11. Ross SJ, Graham N, Stuart-Green L, Prins M, Xuereb J, Patterson K, et al. Progressive biparietal atrophy: an atypical presentation of Alzheimer's disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996;61:388-95.
12. Lehmann M, Barnes J, Ridgway GR, Wattam-Bell J, Warrington EK, Fox NC, et al. Basic visual function and cortical thickness patterns in posterior cortical atrophy. Cereb Cortex 2011;21:2122-32.