

## Posterior Kortikal Atrofi: Olgu Sunumu

### Posterior Cortical Atrophy: Case Report

Beril Dönmez ÇOLAKOĞLU, Pınar KURT, Görsev Gülmen YENER

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

#### ÖZET

Posterior kortikal atrofi erken dönemde vizüospasyal sorunlarla başlayan ve ana klinik bulguları Gerstmann sendromu, Balint sendromu ve transkortikal sensoriyel afazi olan nadir bir demans sendromudur. Bu yazıda muayenede sağ yan ihmali, Gerstmann sendromu, Balint sendromunun bazı bileşenleri saptanan; beyin SPECT incelemesinde sol temporo-paryeto-okspital hipoperfüzyon görüntülenen ambidekster posterior kortikal atrofilili bir olgu sunulmuştur. Olgumuzda klinik olarak iki yanlı posterior hemisferik bulgular olmasına rağmen, beyin SPECT incelemesinde yalnızca sol temporo-paryeto-okspital bölgede hipoperfüzyon saptanmıştır. Hem dominant hem nondominant hemisfere ait bulguların tek bir hemisferde toplanması nedeniyle ve tarayabildiğimiz kadarıyla, literatürdeki tek ambidekster posterior kortikal atrofilili olgu olması nedeniyle olgumuz sunulmaya değer bulunmuştur. (*Nöropsikiyatri Arşivi 2008; 45: 58-61*)

**Anahtar kelimeler:** Ambidekster, posterior kortikal atrofi, sağ yan ihmali

#### ABSTRACT

Posterior cortical atrophy is a rare, slowly progressive dementia characterized by the development of early visual spatial and visual perceptual deficits, often accompanied by features of Balint's or Gerstmann's syndromes and transcortical sensory aphasia. Here we present an ambidextrous case who displayed left temporo-parieto-occipital hypoperfusion in single photon emission computerized tomography manifested by right sided neglect, Gerstmann's syndrome, some features of Balint's syndrome. The clinical presentation indicated bilateral posterior hemispheric involvement, but only left sided hypoperfusion in the temporo-parieto-occipital region was observed. Briefly, our patient compiled dominant and non-dominant hemisphere functions in the left hemisphere. As far as we know, this is the first report of an ambidextrous patient with posterior cortical atrophy. (*Archives of Neuropsychiatry 2008; 45: 58-61*)

**Key words:** Ambidexterity, posterior cortical atrophy, right sided neglect

#### Giriş

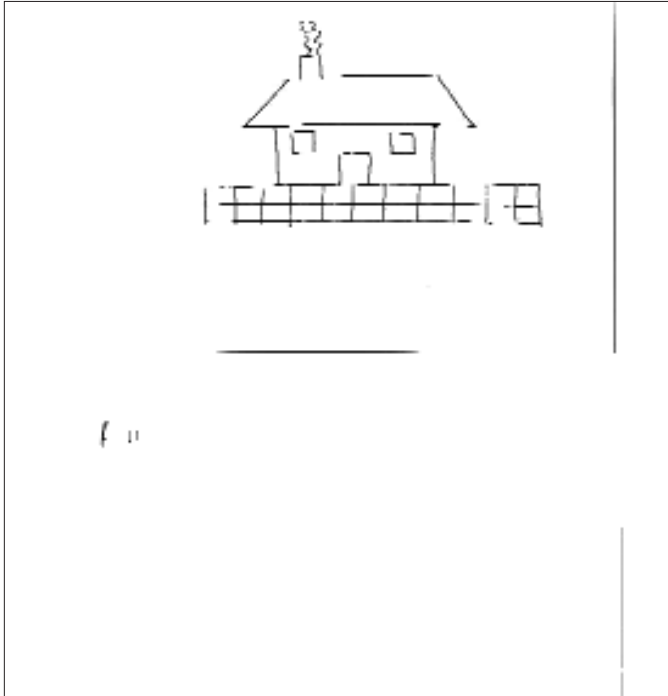
Posterior kortikal atrofi ilk kez 1988'de Benson ve arkadaşları tarafından tanımlanan, beynin özellikle paryetal ve oksipital bölgelerinin etkilendiği farklı bir demans sendromudur (1). Erken dönemde vizüospasyal sorunlarla başlayan hastalığın ana klinik bulguları Gerstmann sendromu, Balint sendromu, vizüel agnozi, transkortikal sensoriyel afazi, giyinme apraksisini içerir (1-4). Hastalığın ilerlemesi ile demans gelişir. Bu yazıda klinik ve görüntüleme bulguları ile posterior kortikal atrofi tanısı koyduğumuz 60 yaşında ambidekster bir kadın olgu sunulmuştur.

Muayenede sağ yan ihmali, Balint sendromunun bazı bileşenleri, Gerstmann sendromu saptanan olgunun beyin SPECT incelemesinde sol temporo-paryeto-okspital hipoperfüzyon görüntülenmiştir. Hem dominant hem nondominant hemisfere ait bulguların tek bir hemisferde toplanması nedeniyle ve tarayabildiğimiz kadarıyla, literatürdeki tek ambidekster posterior kortikal atrofilili olgu olması nedeniyle olgumuz sunulmaya değer bulunmuştur.

#### Olgu Sunumu

Altmış yaşında ilkökul mezunu kadın hasta unutkanlık, önündeki eşyaları görememe, dalgınlık yakınmaları ile polikliniğimize getirildi. Hastanın öncelikli olarak psikiyatri polikliniğine başvurduğu, psikiyatri hekimleri tarafından nöroloji bölümüne yönlendirildiği öğrenildi. Hastanın yakınmaları 3 yıl önce oğluna akciğer kanseri tanısı konulmasından sonra başlamıştı. İlk yakınmaların dalgınlık, uzun süre düşünceye dalma, içe kapanıklık şeklinde başladığı, daha sonra dışarı yalnız çıkma, evde yalnız kalma korkusu ve isteksizlik eklendiği öğrenildi. Hastanede oğlunun yanında refakatçi olarak kalan hasta bu dönemde oğlunun odasından ayrıldığında birkaç kez hastanede kaybolmuştu. Beş ay sonra oğlu vefat etmiş ve bu dönemde tüm yakınmaları ilerlemişti. Bir yerden bir yere gidememeye, evde odaları bulamamaya başlamış, eş zamanlı olarak tarihi unutma, yemek yapamama ortaya çıkmıştı. Hastaneye başvuru sırasında yakınları hastanın dolaptaki giysilerini, önündeki kaşığı, bardağı göremediğini, bazen başkasının ka-

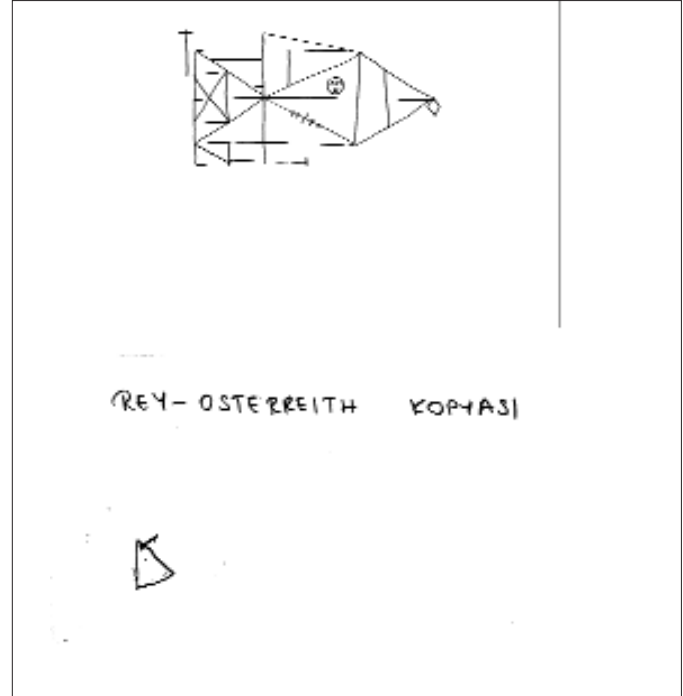
şığı kullandığını, banyoya gidip çeşmeyi göremediğini ve bu yüzden çeşmeyi kullanmadığını belirtiyordu. Beş yıllık eğitimine karşın düzenli gazete okuyan, rahat yazabilen, evin hesap işlerini tek başına yapabilen biriyken; kendi işlerini yapamaz hale gelmişti. Özgeçmişinde ilaçla kontrol altında olan hipertansiyon dışında özellik yoktu. Soygeçmişinde halada 62 ve babaannede 58 yaşlarında başlayan ve 3-4 yılda ölümle sonuçlanan unutkanlık tanımlanıyordu. Oğlunun da solak olduğu öğrenilen hastanın muayenesinde her iki elini de kullandığı ve eşyalara özellikle sol eliyle uzandığı gözlemlendi. Örneğin makasa sol eliyle ulaşır, sağ eline geçirerek kullanıyordu; gözlüğü sol eliyle alıp, her iki eliyle takıyordu. Hastanın premorbid dönemine ait uygulanan Edinburgh el tercih skalası yoktu. Hasta kişisel bilgilerini, oğlunun ölümüne ait ayrıntıları uzun cümlelerle akıcı olarak ifade edebiliyordu. Kas gücü, kas tonusu, kranyal sinirler, derin tendon refleksleri ve serebellar muayene normaldi. Minimal durum testi 12/30 olarak saptandı. Zaman oryantasyonu 0/5, yer oryantasyonu 2/5, kayıtlama 3/3, mental kontrol (seri 7'ler) 0/5, üç kelime hatırlama 1/5, adlandırma 2/2, tekrarlama 1/1, anlama 3/3, şekil kopyası ve okuma yazmayı yapamadı. Kognitif bakımda dikkatte (ileri rakam dizisi: 5, geri rakam dizisi: 2) ve sözel bellekte bozulma (geri çağırma ve tanıma süreçlerinde) saptandı, görsel bellek testi ileri konstrüksiyon bozukluğu nedeniyle yapılamadı (Şekil 1, 2). Konuşma akıcıydı, adlandırmada seyrek frekanslı kelimelerde hafif bozulma saptandı (Boston Adlandırma testinde 15 itemin 13'ünü adlandırdı), hastanın gündelik olayları anlatırken kullandığı kelimeler ve akıldan adlandırması normaldi, tekrarlama korunmuştu, iki adımlı emirleri duyarak anlayabiliyordu, okuduğunu anlama, okuma, yazma ve soyutlama bozuktu. Gerstmann sendromu (sağ sol ayırım bozukluğu, agrafi, akalkuli, parmak agnozisi) saptandı. Kendininkini bilebilmesine rağmen, karşısındaki kişinin sağ ve solunu ayırt edemiyordu. Bir cümle yazması ya da adını yazması istendiğinde yazının yalnızca



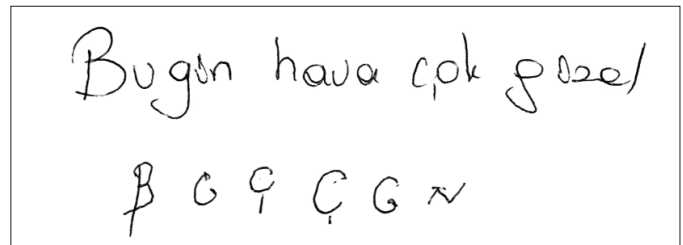
Şekil 1. Ev kopyası görülmektedir. Üstteki nöropsikoloğun, alttaki hastanın çizimidir

sessiz harflerden oluştuğu ve sesli harflerin atlandığı gözlemlendi (Şekil 3). Basit aritmetik işlemlerini bile yapamıyordu. Simultanagnozi vardı: Kendisine bir ev resmi gösterildiğinde penceresini, perdesini, kapısını, bacasını adlandırıyor ancak bunun tamamını ev olarak adlandıramıyordu. Küçük "N" harfiyle dolu büyük "M" harfini ya da küçük "8"lerle dolu "5" rakamlarından içerideki küçükleri okuyamadı. Optik ataksi ve oküler apraksi saptamadığımız için tabloyu Balint sendromu olarak adlandırmadık. Eliyle "güle güle" hareketini yapamayacak ve karşısındaki kişinin gösterdiği basit hareketleri taklit edemeyecek kadar ağır iki taraflı ideomotor apraksi saptandı. Sağ yan ihmali vardı: Masaya küçük hayvanlar koyulduğunda sağ taraftakilerin hiçbirinin adını söyleyemedi, aynı hayvanlar masanın sol tarafına alındığında ise tüm hayvanları adlandırdı. Resim çizimlerinde sayfanın sol yarısını kullandığı (Şekil 1, 2), çizgi bölme testinde çizgileri sola kaydırarak böldüğü gözlemlendi (Şekil 4). Hastanın görme alanı muayenesinde hemianopi saptanmadı. Taktil ya da işitsel ihmal gözlenmedi. Tablo 1'de hastanın nöropsikolojik test sonuçları görülmektedir.

Tüm biyokimyasal tetkikler, tam kan sayımı, tiroid fonksiyon testleri, kan vitamin B12 ve folat düzeyi normaldi. Kranyal MRG incelemesinde sol temporo-pariyetalde belirgin jeneralize kortikal atrofi (şekil 5), beyin SPECT incelemesinde görsel değerlendiril-

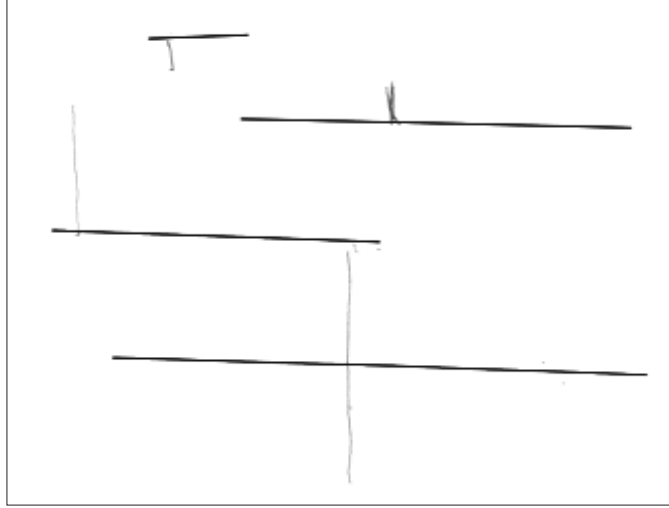


Şekil 2. Rey-Osterreith şekil kopyası. Üstteki nöropsikolog, alttaki hastanın çizimidir



Şekil 3. Hastaya ait yazı örneği görülmektedir. Üstteki nöropsikoloğun, alttaki hastanın yazısıdır

dirmede sol paryetooksipital ve sol anterior temporal bölgede hipoperfüzyon saptandı (Şekil 6) Antidepresan tedavi ile (SSRI) anksiyetesi azalan hastanın asetilkolinesteraz inhibitörü (donepezil 10 mg 1x1) başlanmasından 2 ay sonra yapılan kognitif muayenesinde değişiklik saptanmadı. 1 yıl sonra yapılan muayenede kognitif fonksiyonlardaki bozukluğun ilerlediği ve günlük işlerinde başkasının yardımına ihtiyacı olduğu gözlemlendi.



Şekil 4. Çizgi bölme testinde hastanın çizgileri sola yakın böldüğü gözlenmektedir

Tablo 1. Hastanın Nöropsikolojik Test Sonuçları		
Alan	Test	Sonuç
MMSE		12
Dikkat	İleri sayı menzili	5 (%20)
	Geri sayı menzili	2 (%5)
	1'li dizi geri sayım	Yapamadı
	3'lü dizi	Yapamadı
	Haftanın günleri geri sayım	110 sn (1 hata) (40%)
	Aylar geri sayım	Yapamadı
Yönetici İşlevler	Sözel Akıcılık	
	Hayvan/dk	3 (%5)
	Meyve-insan çifti/dk	1 (%5)
	K-A-S/dk	Yapamadı
	Stroop	Yapamadı
	Saat çizimi	Yapamadı
	Luria el sekansları	Yapamadı
	Bellek	SBST Öğrenme puanı
Anlık öğrenme		2/15 (%5)
En yüksek öğrenme		4/15 (%5)
Serbest hatırlama		0/15 (%5)
Tanıma		4/15 (%5)
Wechsler görsel bellek		Yapamadı
Wechsler mantıksal bellek		Yapamadı
Lisan Becerileri	Boston Adlandırma	13/15 (%70)
Görsel-Mekansal İşlevler	Benton Yüz Tanıma	36 (%5)
	Şekil kopyalama	Yapamadı

## Tartışma

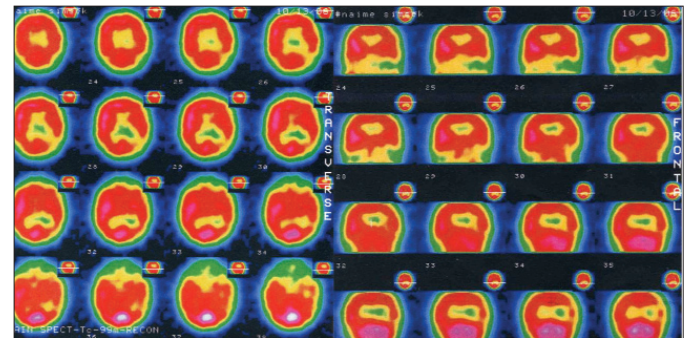
Posterior kortikal atrofi paryetooksipital bölgenin öncelikle etkilendiği, ana klinik bulguları Gerstmann sendromu, Balint sendromu, vizüel agnozi, apraksi ve transkortikal sensoriyel afazi olan nadir görülen bir demans sendromudur (1-3,5). Bu hastalarda sıklıkla Alzheimer hastalığı patolojisi saptanmasına rağmen; subkortikal gliozis, Jakob Creutzfeldt hastalığı, Lewy Body demansı, Pick hastalığı kortikobazal dejenerasyon gibi Alzheimer dışı patolojiler de saptanabilmektedir (5-7).

Patolojik bulguların genellikle Alzheimer hastalığına yakın olması nedeniyle posterior kortikal atrofinin Alzheimer hastalığının bir varyantı mı, ayrı bir klinik tablo mu olduğu halen tartışılmaktadır. Ancak posterior kortikal atrofinin Alzheimer hastalığına göre daha erken yaşta başladığı, vizüospasyal defisitlerin daha ön planda olduğu, verbal akıcılığın daha iyi olduğu, başlangıçta bellek problemlerinin daha az olduğu, depresyonun ise daha sık olduğu bilinmektedir (8,9). Kranyal görüntülemelerde ise asimetric oksipitoparietal atrofi (meziotemporal atrofi olmaksızın) en sık rastlanan bulgudur (10). Presenil başlangıç, klinik bulguların farklı olması ve asimetric kortikal atrofi bu hastalığın ayrı bir klinik tablo olduğunu düşündürmektedir (4,9,11). Bizim olgumuzda da yakınmalar depresyon ve vizüospasyal sorunlarla başlamış, daha sonra hastalığın ilerlemesi ile limbik tipte bellek problemleri eklenmiş, muayene sırasında, ilerlemiş demansı olmasına karşın, akıcı olarak konuşabildiği gözlenmiştir. Agrafi ve akalkuli Gerstmann sendromunun bir parçası olarak izlenmiştir. Olgumuzun kortikal SPECT incelemesinde unilateral anterior temporal ve paryetooksipital hipometabolizma saptanması da posterior kortikal atrofi tanısını desteklemiştir.

İhmal ve simultanagnozi birbiri ile karışabilen tablolardır. Ancak olgumuzda hem simultanagnozi hem sağ yan ihmalinin olduğunu düşünüyoruz. İhmale ilişkin incelemelerde çizgi bölme testlerinde çizgilerin sola kayması, resim çizimlerinde sayfanın sol



Şekil 5. Kranyal MRG: Sol temporoparietalde belirgin jeneralize kortikal atrofi



Şekil 6. Beyin SPECT incelemesinde sol temporo-paryeto-okspital bölgede hipoperfüzyon görülmektedir

yarısının kullanımı mevcuttu. Simultanagnozi ise çoklu unsurların algılanmasındaki bozukluğu tanımlamak için kullanılır. Kompleks resim ya da çoklu objeler gösterildiğinde simültnagnozik kişiler bu objeleri parça parça tanımlarlar, bazen de materyalin çoğunu tümüyle ihmal ederler. Wolpert'in operasyonel tanımına göre simültnagnozi terimi şekil çizimlerinin yorumuna özgüdür. Balint sendromundan başka, yine Wolpert'in tanımına göre, sol temporo-oksipital korteks tek yanlı lezyonları simültnagnozi ortaya çıkarabilir(12). Sol temporo-oksipital korteks lezyonlarında simültnagnozi Balint sendromundan biraz farklıdır (12). Olgumuza gösterilen resimlerde örneğin ev, baca kapı, pencere, perde, duman gibi ayrıntılar net olarak adlandırılabilirken, bütünü oluşturan evin adlandırılmaması olgumuzda simültnagnozi varlığını desteklemektedir.

Olgumuzda Gerstmann sendromu, ideomotor apraksi, simültnagnozi ve sağ yan ihmali gibi klinik bulgularla SPECT incelemesinde posterior beyin bölgelerinde bilateral hipoperfüzyon beklerken; yalnızca sol temporo-parieto-oksipital bölgede hipoperfüzyon saptamamız bize ilginç gelmiştir. Vizüel ihmalin alışılmış şekilde sol değil, sağ yanlı olması da olgumuzu farklı kılan diğer bir özelliğidir. Non dominant hemisfer işlevi olarak görsel mekansal işlevlerin sağ hemisfere değil sol hemisfere yerleştiğini düşünüyoruz. Çünkü hastada sol değil sağ yan ihmali vardır ve sadece sol angüler girüs etkilenmesiyle hastada dorsal görsel işlemenin iki yanlı oksipitoparietal hasar sonrası işlevsizleşmesi ile ortaya çıkan simültnagnozi saptanmıştır. Bu bulguları hastamızın ambidekster olması ile açıkladık. Olgumuz, literatürdeki tek ambidekster posterior kortikal atrofi olması nedeniyle sunulmuştur.

## Kaynaklar

1. Benson DF, Davis JR, Snyder BD. Posterior cortical atrophy. Arch Neurol 1988; 45: 789-93.
2. Caine D. Posterior cortical atrophy: a review of the literature. Neurocase 2004;10:382-5.
3. Levine DN, Lee JM, Fisher CM. The visual variant of Alzheimer's disease: a clinicopathologic case study. Neurology 1993; 43:305-13.
4. 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.
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. Renner JA, Burns JM, Hou CE et al. Progressive posterior cortical dysfunction: a clinicopathological series. Neurology 2004; 63:1175-80.
7. Victoroff J, Ross GW, Benson DF et al. Posterior cortical atrophy. Neuropathologic correlations. Arch Neurol 1994; 51: 269-74.
8. Wolf RC, Schönfeldt-Lecuona C. Depressive symptoms as first manifestation of posterior cortical atrophy. Am J Psychiatry 2006; 163: 939-40.
9. Mendez MF, Ghajarian M, Perryman KM. Posterior cortical atrophy: clinical characteristics and differences compared to Alzheimer's disease. Dement Geriatr Cogn Disord 2002; 14: 33-40.
10. Whitwell JL, Jack CR, Kantarci K et al. Imaging correlates of posterior cortical atrophy. Neurobiol Aging 2007; 28: 1051-61.
11. Charles RF, Hillis AE. Posterior cortical atrophy: clinical presentation and cognitive deficits compared to Alzheimer's disease. Behav Neurol 2005;16:15-23.
12. Rafal RD. Balint Syndrome. Feinberg TE, Farah MJ, editörler. Behavioral Neurology and Neuropsychology içinde. New York: McGraw-Hill; 1997; s.337-56.