

Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendrom: Bir Olgu Sunumu

Lütfullah Beşiroğlu¹, Mustafa Güleç², Songül Gündoğdu Kıran³, Nermin Polat⁴

ÖZET:

Serebellar bilişsel duygulanımsal sendrom: Bir olgu sunumu

Fonksiyonel nöroanatomi çalışmalarında serebellumun motor sistem üzerindeki rolü iyi bir şekilde ortaya konmakla birlikte, bilişsel ve duygulanımsal işlevler üzerine etkisi uzunca bir zaman ihmal edilmiştir. Son yıllardaki çalışmalar serebellumun bilişsel işlevler ve duygulanım üzerindeki rolünü ortaya koymaktadır. Serebellar lezyonlar nedeniyle bozulmuş yönetici işlevler, görsel-uzaysal algı, kişilik değişiklikleri, duygulanım belirtileri ve dil işlevleri olan hastalarda bu klinik tablo Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendrom adı ile tanımlanmıştır. Bu yazıda nöroradyolojik olarak kronik serebellar lezyona ait kanıtı olan, Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendromlu bir olgu tanımlanmıştır.

Anahtar sözcükler: Serebellar bilişsel duygulanımsal sendrom, bilişsel işlevler, duygulanım

Klinik Psikofarmakoloji Bülteni 2008;18:50-54

ABSTRACT:

Cerebellar cognitive affective syndrome: A case report

Although the role of the cerebellum on motor control has been well recognized in studies of functional neuroanatomy, the influence of the cerebellum on cognition and emotion has been neglected until recent years. In the last decades studies that have described the role of the cerebellum on cognitive functions and emotion have been published. In patients with impaired executive dysfunction and visuo-spatial cognition, personality changes, affective symptoms and linguistic difficulties due to different cerebellar lesions, this clinical entity was described as Cerebellar Cognitive Affective Syndrome. In this paper, we present a case with Cerebellar Cognitive Affective Syndrome, and with neuroradiological evidence of a chronic cerebellar lesion.

Key words: Cerebellar cognitive affective syndrome, cognitive functions, affect

Bulletin of Clinical Psychopharmacology 2008;18:50-54

GİRİŞ

Toplam beyin kitesinin %10'unu oluşturan serebellumda tüm merkezi sinir sistemi (MSS) nöronlarının %50'si bulunmaktadır (1). Deneysel ve klinik çalışmalar sonucunda serebellumun motor davranışlar, koordinasyon, denge üzerindeki etkisi uzun yıllardır bilinmektedir. Hipotoni, karmaşık hareketleri bütünleştirememesi, dismetri, yürüme bozuklukları ve dizatri gibi belirtiler ile serebellum lezyonları arasında tanımlanmış bir sebep sonuç ilişkisi bulunmaktadır (2). Bununla birlikte serebellumun son yıllara kadar bilişsel ve duygusal işlevler gibi zihin işlevleri üzerindeki etkisi yeterince araştırılmamış ve ihmal edilmiştir. Yakın yıllarda serebellumda sorunlar gelişen olgularda (iskemi, tümör gibi) bilişsel ve duygusal belirtilerin de yaygın olarak ta-

nımlanması ile serebellumun yalnızca motor davranışlar üzerinde etkili olduğu savı değişmeye başlamıştır (3,4). Ayrıca hasta olgular dışında sağlıklı deneklerde de serebellumun bilişsel işlevlere katkısının olduğunu bildiren çalışmalar mevcuttur (5,6).

İlk olarak Schmahmann ve Sherman (7,8) serebellumda nörolojik problemleri olan hastalarda bilişsel ve duygulanım belirtilerinin olduğu bir durumu Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendrom adı ile tanımlamışlardır. Schmahmann ve Sherman'ın tanımladığı bu sendrom planlama, organize etme, ketleme ve soyut düşünce gibi yönetici işlevlerde bozulma, görsel-uzaysal dezorganizasyon, bellek bozukluğu, kişilik değişiklikleri, sık ya da künt duygulanım, uygunsuz ve kontrolsüz davranışlar, konuşma akıcılığının azalması, agrammatizm veya hafif anomi gibi be-

¹Yard. Doç. Dr., ²Araş. Gör. Dr., ³Psikolog, Psikiyatri AD, ⁴Araş. Gör. Dr., Nöroloji AD, Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fak. Fakültesi, Van-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to: Yard. Doç. Dr. Lütfullah Beşiroğlu, Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Psikiyatri AD, Van 65200-Türkiye

Telefon / Phone: +90-432-216-4711
Faks / Fax: +90-432-216-7519

Elektronik posta adresi / E-mail address: lbesiroglu@yyu.edu.tr, lbesiroglu@gmail.com

Kabul tarihi / Date of acceptance: 25 Mayıs 2006 / May 25, 2006

lirti ve bulguları içermektedir. Tüm bu etkiler göz önüne alındığında bu sendromda zihinsel işlevlerin büyük oranda etkilendiği görülmektedir.

Bu yazıda serebellum vermesinde belirgin hipoplazisi olan ve bu nedenle bilişsel, duygulanımsal ve davranışsal belirtiler yaşayan bir olgu sunulmuş ve bu bağlamda serebellumun bilişsel işlevler ve duygulanım üzerine olan etkisinin nöroanatomi temelleri kısaca tartışılmıştır.

OLGU

A. 13 yaşında kız, 6. sınıf öğrencisi. Ailesine göre sinirlilik, öfke patlamaları, hırçınlık, aşırı titizlik, hayali arkadaşlıklar kurma, kardeşlerine saldırmaya, aynı müzikleri tekrar tekrar dinleme, okul başarısızlığı şikâyetleri mevcut olan hastanın, kendisine göre herhangi bir şikâyeti bulunmamakta idi. Hastanın belirtileri ilk olarak 5-6 yaşlarında annesi tarafından fark edilmiş. O dönemde ilk olarak yürüme ve denge bozukluğu, ellerinde titreme gibi belirtiler ortaya çıkmış. Özel bir doktor tarafından istenen beyin tomografisi neticesinde beyinde kist olduğu söylenmiş. İleri tetkik ve tedavi imkânları olan bir merkezde yapılan değerlendirmeleri neticesinde beyin arka bölgesinde kist olduğu belirtilmiş. Ameliyat önerilmemiş ve yürüme sorunları nedeniyle kısa bir dönem fizik tedavi ve rehabilitasyon görmüş ve düzenli kontrollere gelmesi istenmiş. Kendisine herhangi bir ilaç ya da ameliyat önerilmemiş. Sekiz dokuz yaşlarında denge kusuru, yürüme bozukluğu gibi belirtilere konuşma problemleri, ne dediğinin anlaşılabilmesi gibi şikâyetler eklenmiş. Özellikle matematik başta olmak üzere ders başarısında belirgin azalma, dikkatsizlik, unutkanlık, sinirlilik, ani duygulanım değişiklikleri gibi belirtiler ortaya çıkmış. Sekiz yaşından beri ellerini fazlaca ve tekrarlayıcı olarak yıkama, tuvalette çok uzun süre kalma davranışları gelişmiş. Fakat bunları neden yaptığına ilişkin bir açıklama getiriyor ya da eşlik bir zihin meşguliyeti tanımlamıyordu. Son 4-5 ay içerisinde öfke patlamaları ve duygusal denge-sizliklerinde belirgin artış olması üzerine ailesi tarafından ayaktan tedavi birimimize getirildi.

Gelişimsel Öykü: Zamanında normal doğumla dünyaya gelmiş. Erken bebeklik dönemine ilişkin olarak zaman zaman olan uyku sorunları dışında önemli bir

sorun olmamış. Bir buçuk yaşında iken ilk sözcüklerini söylemiş. İki ikibuçuk yaşları arasında cümle kurarak konuşmaya başlamış ve desteksiz yürüyebilmiş. Oyunlarında diğer çocuklarla birlikte olmak yerine daha çok kendi başına oynar ve hareketli oyunlara pek katılmazmış. Top oynama, bisiklet binme gibi aktivitelerde becerikli değilmiş. Okumayı 2. sınıfta sökmüş, 3. sınıfta yazmaya başlamış. Okul saatleri dışında çok fazla televizyon seyrederek, anlamını bilmediği dilde olan hareketli ve ritmik parçaları arka arkaya çok fazla dinlemiş. Son öğretmeni kendisini başarısız, içine kapanık, dalgın, fazla konuşmayan, inatçı, pasif, kavgacı, yaşama sevinci olmayan, düşüncelerini ifade etmeyen, genelde tepkisiz, ifadesiz ve duygularını belli etmeyen, temelde yetenekleri olan ama bunları kullanamayan bir çocuk olarak tariflemekte idi. Hasta henüz menarş olmamıştı. Hastanın aile öyküsünde herhangi bir özellik belirlenmedi.

Psikiyatrik ve Nörolojik Değerlendirme: Yaşında gösteren, kendine bakımı yeterli, giyimi düzgün, göz ilişkisi kuran, donuk ifadeli, görüşmeye katılımı az, kendiliğinden konuşmayan, yalnızca sorulunca konuşan ve amaca yönelik yanıtlar verebilen bir çocuktur. Konuşması disprosodik idi. Bilinci açık ve yönelimi tamdı. Spontan ve iradi dikkati azalmıştı. Kısa ve uzun süreli bellek muayenesi kabaca normal olarak değerlendirildi. Algı bozukluğu saptanmadı. Düşüncenin yapısı ve süreci doğal olarak değerlendirildi. Düşünce içeriği fakir olup, hezeyan, obsesyon ya da fobi saptanmadı. Duygulanımı künt idi, diğer ruhsal bileşenlerle ilişkisi uygundu. Davranışlarında psikomotor aktivitesi yavaşlamış ve temizlik kompulsiyonları mevcuttu. Yargılama ve soyut düşünce yeteneği normal olarak değerlendirildi. Fizyolojik işlevleri doğaldı.

Nörolojik muayenede: Bilinç açık, konuşması disprosodik, kranial sinirler, derin tendon refleksleri, yüzeysel refleksler, kas tonusu, kas gücü ve duyu muayeneleri olağan olarak değerlendirilmiştir. Patolojik reflekslere, ense sertliği ve meninks irritasyon bulgularına rastlanmamıştır. İstemsiz hareketler gözlenmemiştir. Koordinasyon muayenesinde hastada hafif ataksik yürüyüş mevcuttu ve düz çizgi üzerinde yürüme testi (tandem walk) pozitif. Ayrıca ölçülü hareket testleri (parmak-burun testi ve diz-topuk testi) ve ardı sıra ha-

reket testlerinde hafif-orta derecede beceriksizlik (disdiadokokinezi) mevcuttu.

Laboratuvar Bulguları: Hematolojik ve biyokimyasal değerler normal sınırlar arasında idi. Tiroid fonksiyon testleri, B12, folik asit düzeyleri normal sınırlar içinde saptandı. Beyin MR incelemesinde serebellum inferior vermiste belirgin hipoplazi, retroserebellar sistem ve sisterna magna da genişleme mevcut olup (Dandy Walker varyantı?) diğer beyin yapıları anatomik açıdan normal olarak değerlendirilmiş, bası bulgusuna rastlanmamıştır (Resim 1,2). Daha ileri inceleme yöntemi olarak Radyoloji bölümü tarafından önerilen BOS



Resim 1: Hastanın Beyin MR incelemesi (Sagittal kesit)



Resim 2: Hastanın Beyin MR incelemesi (Hopizontal kesit)

aracılığıyla kontrastlı madde verilerek MR incelemesi ise hasta yakınları kabul etmedi. EEG incelemesinde her iki hemisfer arka bölgelerde yavaş ve keskin dalga paroksizmleri izlenmiş olup fotik stimulyasyon ve hiperventilyasyon ile bu aktivitelerin devam ettiği görülmüştür.

Psikometrik Değerlendirme: Hastada sol el tercihi mevcut idi. Hastanın dikkati azalmış olduğundan testlerin tümü tek oturumda verilemedi. Frontal lob işlevlerinin değerlendirilmesi için Wisconsin Kart Eşleme Testi (WKET), Stroop Testi Bölüm II ve V, Saat Çizim Testi ve Sözel Akıcılık Testi uygulandı. WKET ile toplam cevap sayısı: 128, toplam yanlış sayısı: 77, toplam doğru sayısı: 51, tamamlanan kategori: 2, perseveratif tepki sayısı: 78, perseveratif hata sayısı: 75, perseveratif olmayan hata sayısı: 3, perseveratif hata yüzdesi: 59, kavramsal düzey tepki sayısı: 25, kavramsal düzey tepki yüzdesi: 19.5 olarak hesaplandı. Kurulumu sürdürmedeki başarısızlık puanı uygun kurulum mevcut olmadığı için ve öğrenmeyi öğrenme puanı da en az 3 kategoriye ulaşamadığı için hesaplanamadı. Stroop testi bölüm II' de süre: 21 dakika, 0 hata ve 0 düzeltme, bölüm V'de süre: 50 dk, 2 hata, 2 düzeltme kaydedildi. Saat Çizim Testi'nde çizilen şekil saate hiç benzediği için 10 üzerinden 2 puan aldı. Sözel Akıcılık testinde birinci aşamada bir dakikada bulunan birim sayısı 27 iken ikinci aşamada 5 idi. Tüm bu bulgular bir arada değerlendirildiğinde frontal disfonksiyon ve yürütücü işlevlerde bozulma lehine yorumlanabilecekleri kanaatine varıldı. Hastanın bellek işlevlerini değerlendirmek amacıyla yapılan Sözel Bellek Süreçleri Testi'nde toplam puan:112 ve geciktirilmiş kendiliğinden hatırlama puanı (uzun süreli bellek): 14 olarak değerlendirilmiştir. Weschler Bellek Ölçeği, Görsel Bellek Alt Ölçeği ile yapılan Kısa süreli bellek puanı: 7, tanıyarak anımsama olmaksızın uzun süreli bellek puanı: 0 olarak değerlendirilmiştir. Bellek testlerinden edinilen bulgular hastada sözel öğrenme ve anımsama sırasında kullanılan strateji ve süreçler açısından belirgin bir bozulma görülmemekle birlikte görsel bellek alt testindeki düşük performans ve hastanın 40 dakika sonra şekillerin hiç birini hatırlayamaması görsel bellek işlevlerinde bozulma olduğunu düşündürmüştür. Bender-Gestalt görsel-algı motor testinde yataylığı koruyamama, açılardırma güçlükleri ve rotasyon kusurları görsel motor

koordinasyondaki kusurları ortaya koymuştur. Benton Çizgilerin Yönünü Belirleme Testi ile elde edilen 0 puan ile Benton Yüz Tanıma Testi'nden elde edilen 13 puan görsel-uzaysal işlevlere ilişkin arka asosiyasyon korteksinin hem temporal hem de paryetal alanlarında etkilenme olduğunu düşündürmüştür. Harf ayıklama testi ile görsel-uzaysal dikkat değerlendirmesinde edinilen bulgular sağ taraf ihmali düşündürmüştür. Kent-Porteus Zeka Testi ile Sözel puanı 68, Performans puanı 61, Toplam puanı 64 idi. Wechsler Çocuklar için Zeka Ölçeği'nde ise Sözel puanı 40, Performans puanı 42, Toplam puanı 41 olarak değerlendirilmiştir. Sözel alt testlerden Genel Bilgi, Yargılama, Benzerlikler, Aritmetik ve Sözcük Dağarcığı'ndan 1 standart puan, performans alt testlerinden Resim Tamamlama ve Resim Düzenlemeden 1 standart puan, Küplerle Desen'den 6 standart puan alan hasta Parça Birleştirme ve Şifre alt testlerini ise alamamıştır.

Takip: Hastada EEG bozukluğunun olması, duygusal açıdan stabil olmaması, dürtü kontrolünün yetersiz olması gibi nedenler dikkate alınarak karbamazepin 200 mg/gün ve risperidon 1 mg/gün başlandı. Kullanılan ilaçlara ilişkin herhangi bir belirgin yan etki tanımlanmadı. Hasta yakınları tedavinin 3. ayındaki kontrolde davranışsal sorunların azaldığını, duygulanım değişikliklerinin azaldığını, öfke patlamalarının artık olmadığını belirtti. Öğretmeni ise başarı performansına ait bir gelişme tanımlamadı. Beyin cerrahisi ana bilim dalı ise mutlak endikasyon tanımlamamakla birlikte ailenin istemesi durumunda şant konabileceğini önerdi, fakat aile kabul etmedi.

TARTIŞMA

Serebellumun yalnızca motor-denge sistemi üzerine etkili olduğu düşüncesi uzun yıllar bir dogma olarak kalmış, diğer zihinsel işlevler üzerine olan etkisi ve psikiyatrik bozukluklarla ilişkisi yeterince araştırılmamıştır. Tipik olarak nöroloji ders kitaplarında serebellar problemleri olan hastalarda koordinasyon sorunları dışındaki bozulmuş olan diğer zihinsel işlevlerden hiç bahsedilmemektedir (1). Ancak son yıllarda Schmahmann ve Sherman'ın Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendromu tanımlaması ile serebellumun motor davranışlar dışındaki zihinsel işlevler üzerine olan

etkisine dikkat çekilmiştir (7,8). Bu olguda serebellumdaki belirgin hipoplazi ile birlikte bilişsel süreçlerin etkilendiğini gösteren belirti ve nöropsikolojik test bulgularının olması, dil işlevlerinin etkilenmesi, görsel-uzaysal yetilerinin bozulması ve duygulanım belirtilerinin de tabloya eşlik etmesinin adı geçen sendromdaki neden sonuç ilişkisinin doğruluğuna katkıda bulunabileceği düşünülmektedir. Ayrıca diğer beyin bölgelerinin yapısal olarak normal bulunması bu ilişkiyi güçlendirmektedir. Bununla birlikte bu olgu sunumundan bu işlevlerin yalnızca serebellumun kontrolü altında olmadığı, serebellumun bu işlevlerde sanılanın aksine daha önemli rol oynadığının vurgulanmak istendiği anlaşılmalıdır. Yapılan nöropsikolojik testlerin önemli kısmının Türkiye'de çocuklarda standardizasyonunun yapılmamış olması, bu sunumun bir sınırlılığı olarak değerlendirilebilir.

Serebellum retiküler sistem, limbik yapılar (singulat ve parahipokampal girus), temporal lob, parietal korteks, prefrontal korteks ile bağlantılar yapmaktadır. Serebellumun retiküler sistemle olan bağlantıları yoluyla uyarılma ve dikkat üzerinde, limbik yapılarla olan ilişkisi yoluyla duygusal süreçler ve motivasyon üzerinde, temporal ve frontal lob ile olan ilişkisi nedeniyle konuşma üzerinde, parietal lob ile olan ilişkileri yoluyla görsel uzaysal yetiler ve prefrontal korteks ile olan ilişkisi nedeniyle yönetici işlevler üzerinde dolaylı ya da doğrudan etkisi bulunmaktadır (9,10). Özellikle serebellumun posterior bölgelerinin ve vermisin etkilenmesi Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendroma neden olurken, ön bölgelerinin etkilenmesi motor belirtilere daha fazla neden olmaktadır. Vermis limbik sistemle olan bağlantıların yoğunluğu nedeniyle duygulanım belirtileri açısından daha fazla önem taşımaktadır (10). Bu olguda da vermiyan hipoplazi ön planda olup, aileyi sağlık yardımı arama davranışına sevk eden bu lezyonla ilişkili olduğu düşünülen duygulanım belirtileri olmuştur. Bu olgudakine benzer şekilde Richter ve arkadaşları (4) Serebellar Bilişsel Duygulanımsal Sendromda tanımlanan duygulanımdaki küntlük gibi negatif yönde olan belirtilere ek olarak aşırı sinirlilik ve tepkisellik gibi belirtilerin de ek olarak görülebileceğini belirtmiştir.

İnsan beyninde belli zihinsel işlevler için özelleşen anatomik merkezler ya da fonksiyonel yollar olduğu öne sürülmekle birlikte, çağdaş kuramlar göz önüne alındığında zihinsel işlevlerin çok merkezli bir denetim ve işleyiş sürecinden geçtiği anlaşılmaktadır. Bu işlev

ve yapıların birbiri üzerine olan etkisi ise çok az anlaşılabilir. Bu olgu sunumunda MSS'nin işleyişi hakkında daha bütüncül düşünülmesinin ve nörolojik bilimlerle uğraşan klinisyenlerin değerlendirmelerinde bilişsel ve duygulanımsal süreçlere daha fazla odaklanmasının gerekliliği ve zihinsel süreçlerin multidisipliner bir yaklaşım göstermeksizin yeterince anlaşılamayacağı

ortaya konmaya çalışılmıştır. Bununla birlikte SPECT ve fonksiyonel MR gibi fonksiyonel görüntüleme yöntemleri ile tanımlanan sendromda mevcut belirti ve bulgularla ilişkili fonksiyonel sorunların saptanması; hem sendromun patogenezinin aydınlatılmasına hem de bilişsel ve duygusal fenomenlerin altında yatan süreçlerin anlaşılmasına katkıda bulunabilir.

Kaynaklar:

1. Margolis RL. Cerebellum and psychiatry. *Intl Rev Psychiatry* 2001;13:229-231
2. Rohkamm R. *Color Atlas of Neurology*. Birinci baskı, Stuttgart: Thieme, 2004.
3. Daum I, Ackermann H. Cerebellar contributions to cognition, *Behav Brain Res* 1995;67:201-210
4. Richter S, Schoch B, Kaiser O, Groetschel H, Dimitrova A, Hein-Kropp C, Maschke M, Gizewski ER, Timmann D. Behavioral and affective changes in children and adolescents with chronic cerebellar lesions. *Neuroscience Letters* 2005;381:102-107
5. Daum I, Ackermann H, Schugens MM, Reimold C, Dichgans J, Birbaumer N. The cerebellum and cognitive functions in humans. *Behav Neurosci* 1993;107: 411-419
6. Desmond JE, Fiez JA. Neuroimaging studies of the cerebellum: language, learning and memory. *Trends in Cognitive Sciences* 1998; 2:355-362
7. Schmahmann JD, Sherman JC. Cerebellar cognitive affective syndrome. *Int Rev Neurobiol* 1997; 41: 433-440
8. Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain* 1998; 121: 561-579
9. Schmahmann JD. The cerebrotocerebellar system: anatomic substrates of the cerebellar contribution to cognition and emotion. *Int Rev Psychiatry* 2001;13:247-260
10. Vokaer M, Bier JC, Elinex S, Claes T, Paquier P, Goldman S, Bartholomé EJ, Pandolfo M. The cerebellum may be directly involved in cognitive functions. *Neurology* 2002; 58: 967-970