

Gerstmann Sendromlu Bir Hastada Saptanan Mental Rotasyon Bozukluğu ve Önemi

The Finding of Mental Rotation Dysfunction in a Patient with Gerstmann Syndrome and Its Importance: Case Report

Emel KÖSEOĞLU,^a
Nilgün AKGÜL,^b
Murat KENDİRCİ^a

^aNöroloji AD,
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kayseri

^bNöroloji Kliniği,
Hakkari Devlet Hastanesi,
Hakkari

Geliş Tarihi/Received: 15.01.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 12.09.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Emel KÖSEOĞLU
Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Nöroloji AD, Kayseri
TÜRKİYE/TURKEY
emelk@erciyes.edu.tr

ÖZET Gerstmann sendromu, ilk kez sol angular girus lezyonuna bağlı gelişen akalküli, agrafi, sağ-sol ayırım bozukluğu ve parmak agnozisi semptom kompleksi olarak tanımlanmıştır. Parmak agnozisi bu sendromun ana bulgusu olarak değerlendirilmiş, diğer bulguların parmak agnozisine bağlı geliştiği bildirilmiştir. Fakat daha sonra yapılan değerlendirmelerde lezyon yeri, semptomlar ve ana bulgu konusunda farklı görüşler ortaya atılmıştır. Burada, sol angular, supramarginal girus ile oksipital korteksin asosiyasyon alanlarını etkileyen infarktli saptanan ve orijinal Gerstmann sendromu semptomlarına ek olarak aleksisi bulunan bir hastanın semptom ve bulguları ile bir yıllık izlem sonuçları literatür bilgileri ışığında değerlendirilmiştir. Hastanın klinik izleminde diğer semptomlar devam ederken, sendromun ana bulgusu olarak vurgulanan parmak agnozisinin kaybolması ilginç bulunmuştur. Yapılan değerlendirmeler sonucunda sendromun ana bulgusunun mental rotasyon fonksiyonunda bozukluk olduğu düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Gerstmann sendromu; kognitif uyumsuzluk

ABSTRACT Gerstmann syndrome was described originally as a symptom complex of acalculia, agraphia, right-left confusion and finger agnosia because of left angular gyrus lesions. It was reported that finger agnosia was the main finding due to which the other symptoms evolved. However, later evaluations about lesion place, symptoms and main symptom presented different opinions. Here, in relation to the literature knowledge, is an evaluation of symptoms, signs and results of one year follow up of a patient with Gerstmann syndrome who has alexia in addition to the original symptoms of the syndrome and an infarct in left angular, supramarginal gyrus and occipital cortex association area. It has been interesting to observe that finger agnosia, which was accepted as the main finding originally, has disappeared while the other findings have remained in the follow up. As the result of our examinations, the main sign of the syndrome has been thought to be the dysfunction in mental rotation.

Key Words: Gerstmann syndrome; cognitive dissonance

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2014;22(3):147-51

Gerstmann, ilk kez 1924'te, 52 yaşında bir kadın hastada, daha sonraları Gerstmann sendromu olarak adlandıracağı bir klinik durumu tanımlamıştır.¹ Bu hastanın hafıza ve yazma güçlüğü şikâyetleri vardı. Nörolojik muayenesinde ise sağ hemianopi, hesap yapma güçlüğü, vücudunun sağ-sol tarafını tanımda bozukluk belirlenmişti. Gerstmann üç yıl sonra, akalküli, agrafi, sağ-sol konfüzyonu ve parmak agnozisi olan benzer iki vaka daha bildirmiştir.² Bu iki hastada hemianopi yoktu, fakat dört semptomu ek olarak konstrüksiyonel apraksi ve renk algılama bozukluğu

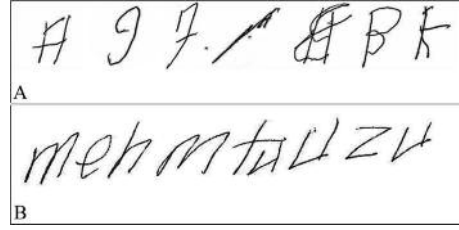
bulunuyordu. Son olarak, Gerstmann 1930'da, incelediği tüm vakaları değerlendirerek Gerstmann sendromu olarak adlandırdığı yeni sendromu; akalküli, agrafi, sağ-sol ayırım bozukluğu, parmak agnozi semptom kompleksi olarak tanımlamıştır.³ Parmak agnozi olarak adlandırdığı el parmaklarını fark etme, tanıma, isimlendirme, ayırma ve seçme yeteneğinin kaybını vücut imajının seçici bozukluğu olarak değerlendirmiş ve bunun hastalardaki ana semptom olduğunu öne sürmüştür. Ayrıca sendromun sol angular girus lezyonlarına bağlı geliştiğini de bildirmiştir.

Gerstmann'ın bu tanımlamasından sonra günümüze kadar bu ilginç durum hakkında birçok vaka raporu sunulmuş ve değerlendirmeler yapılmıştır.⁴ Orijinal belirtiler, semptom ve bulgular ile ilişkili lezyon yerinde farklılıklar olduğu belirtilmiştir. Son senelerde, Gerstmann'ın öne sürdüğü, sendromda görülen tüm defisitlerin aslında el ve parmakların vücut şema algısının bozulması olarak değerlendirdiği parmak agnozisine bağlı olduğu düşüncesini doğru bulmayan yayımlar da yapılmaktadır.

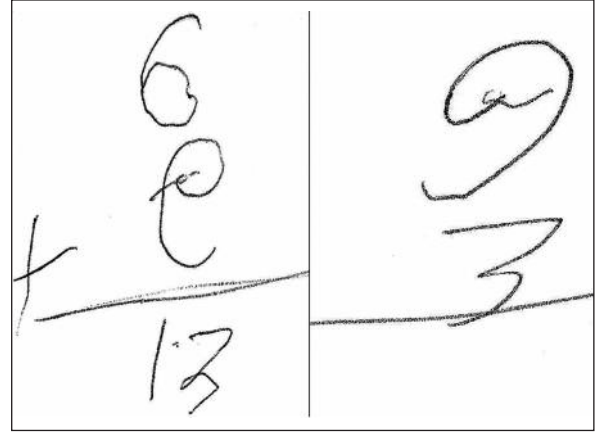
Burada sol angular, supramarginal girus ile oksipital korteksin asosiyasyon alanlarını etkileyen infarktı saptanan ve orijinal Gerstmann sendromu semptomlarına ek olarak aleksisi bulunan bir hastanın semptom ve bulguları, literatürdeki bilgiler ışığında değerlendirilmiştir. Ayrıca hastanın bir yıllık klinik izleminde diğer semptomlar devam ederken, sendromun ana bulgusu olarak vurgulanan parmak agnozisinin kaybolması ilginç bulunmuş, sendromdaki ana bulgu hakkında yorumlar yapılmıştır.

OLGU SUNUMU

Klinik semptom, bulgu ve tetkiklerinin yayımlanması için etik onay ve kendisinden bilgilendirilmiş onay formu alınan, 62 yaşındaki diyabetik erkek hasta, okuma ve yazma güçlüğü şikâyeti ile Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Kliniğine başvurdu. Hastanın yapılan nörolojik muayenesinde ani olarak geliştiği öğrenilen sağ-sol ayırım bozukluğu, aleksi, agrafi, akalküli ve parmak agnozisi saptandı (Şekil 1, 2). Motor ve duyu defisiti, görme



ŞEKİL 1: Hastanın yazma fonksiyonunun incelenmesi. A) Alfabe yazımı, B) İsim-soyisim yazımı.



ŞEKİL 2: Hastanın hesap yapma fonksiyonunun değerlendirilmesi.

alanı bozukluğu ve afazi saptanmadı. Hastanın çekilen kranial bilgisayarlı tomografi (BT) tetkikinde sol angular ve supramarginal girus ile oksipital lob asosiyasyon alanlarını içine alan infarkt alanı saptandı (Resim 1). Hastanın elektrokardiyografisi, ekokardiyografisi, karotis ve vertebral arter Doppler ultrasonografisi normal saptandı. Hastaya antidiyabetik tedavisine ek olarak antiagregan tedavi başlandı. Hastanın olay sonrası altıncı ve 12. ayda yapılan kontrollerinde parmak agnozisi ve sağ-sol ayırım bozukluğu bulguları basit değerlendirmede saptanmazken (sağ-solunu gösterme); aleksi, agrafi, akalküli bulguları devam ediyordu. Sağ elinle sol kulağını göster gibi, yön bulmayla ilgili kompleks emirlere uymada zorlanması ve hataları devam ediyordu. Yön bulmayla ilgili olmayan kompleks emirlere ve sıralı emirlere uymada başarılı idi. Tasarım soruları doğru cevapladı. Adlandırma ve söylenenleri tekrarlamada problemi yoktu. Bütün bu değerlendirmeler sonucunda, hastanın afazisi olmadığına karar verildi.



RESİM 1: Hastanın kraniyal BT görüntülemesi.

Mini Mental Durum Testi (MMDT)'nde hastanın okuma ve görsel uzamsal fonksiyonlarında bozukluk bulundu.

MMDT'de görsel uzamsal fonksiyon bozukluğu saptanması üzerine, hastaya daha ayrıntılı görsel uzamsal testler uygulandı. Bu testlerden çizgi oryantasyon testi, yüz tanıma testi, harita okuma testi, mental rotasyon testleri (mental reoryantasyon testi, sağ-sol reoryantasyon testi, uzaysal düşünme testi), kopyalama testi, çizim testi ile desen akıcılık testinde başarılı olmadığı gözlemlendi.⁵⁻¹² Çizgi ikiye bölme testi ve yıldız ihmal testlerinde başarılıydı.^{13,14} Obje, renk ve çevresel agnozisi yoktu.

TARTIŞMA

Bu vaka, orijinal Gerstmann sendromu bulgularına ek olarak aleksinin bulunması ve hastanın izleminde sendromun ana bulgusu olduğu öne sürülen parmak agnozisinin ve yine tipik bulgulardan biri olan sağ-sol ayırım bozukluğunun azalmasına rağmen aleksi, agrafi ve akalkülinin devam etmesi yönünden ilginçtir.

Roeltgen ve ark. 1983'te, afazi, aleksi, konstrüksiyonel apraksi veya hafıza bozukluğu olmaksızın Gerstmann sendromunun dört elementinin bulunduğu 62 yaşındaki bir erkek hastayı, saf Gerstmann sendromu vakası olarak yayımlamışlardır.¹⁵ Bu hastanın kraniyal BT tetkikinde, supramarginal giruse ve minimal olarak superior parietal lobüle yayılan superior angular girusun kortikal lezyonu gözlemlenmiştir. Mayer ve ark. ise 1999 yılında, Gerstmann sendromunun dört elementinin bulunduğu 59 yaşında bir erkek hastanın kraniyal

manyetik rezonans tetkikinde sol angular girusta subkortikal fokal iskemik lezyon bulmuşlardır.¹⁶ Morris ve ark. ise 1984'te yaptıkları kortikal stimülasyon çalışmasında, angular ve supramarginal girus arasındaki alanı uyararak izole Gerstmann sendromu oluşturmuşlardır.¹⁷

Literatürde sunulan vaka çalışmalarında, hastalarda orijinal Gerstmann sendromu bulgularına ek olarak afazi, apraksi, disleksi veya sensorimotor defisit gibi diğer bozuklukların görüldüğü rapor edilmiştir.¹⁸⁻²⁴ Bu hastalarda orijinal Gerstmann sendromundan farklı olarak; sol parietal, temporal ve oksipital lob, sol frontal posterior, sol talamik ve sol el dominansı olan hastalarda sağ parietal lob gibi bölgelerde lezyonların gözlemlendiği bildirilmektedir.

Sakurai ve ark., 2010'da üç hasta üzerinde yaptıkları değerlendirmeler sonucunda Gerstmann'la hemfikir olarak; angular girus lezyonunda sadece agrafinin, ancak angular gyrustan orta oksipital girusa uzanan lezyonlarda agrafil aleksinin oluştuğunu bildirmişlerdir.²⁵ Dejerine'nin 1892'de öne sürdüğü sol angular girusun infarktı sonrası agrafil aleksi geliştiği görüşünü desteklememişlerdir.²⁶ Bizim vakamızda da agrafil aleksi görülüp lezyonun angular girustan orta oksipital girusa uzaması Sakurai ve ark.nı doğrular niteliktedir.

Heimburger ve ark., 465 beyin lezyonu olan hasta popülasyonundan 111'inde en az bir Gerstmann sendromu bileşeni saptayıp bu hastaları incelemişlerdir.¹⁸ Bu hastaların 23'ünde Gerstmann sendromunun dört bileşeninin varlığını, bunların da 20'sinde lezyonun sol angular girusta lokalize olduğunu gözlemişlerdir. Geri kalan üç hastada ve

sendromun tüm bileşenlerini taşımayan hastalarda lezyonun farklı yerlerde olduğunu görmüşlerdir. Bununla birlikte özellikle sendromun bileşenlerinden daha fazla bulgu görüldüğü olgularda; lezyonun angular girusla sınırlı kalmadığını parietal, temporal ve oksipital loblar gibi diğer bölgelere yayıldığına dikkat çekmişlerdir. Ayrıca sendromun bileşeni bulunan tüm hastalarda ek olarak başka organik beyin disfonksiyonları olduğunu belirtmişlerdir. Gerstmann sendromunun tüm bileşenlerinin olduğu hastaların aynı zamanda afazik olduğuna dikkat çekmişlerdir. Benzer şekilde Poeck ve Orgass da sendromun tüm bileşenlerinin afazik hastalarda afazik olmayanlara göre daha sık olduğunu bulmuşlardır.²⁷ Bu yüzden bu bileşenlerin afazinin sonucu olarak ortaya çıktığını öne sürmüşlerdir. Gerstmann sendromunu afazi ile ilişkilendiren görüşe karşıt olarak, birçok araştırmacı afazi olmaksızın konstrüksiyonel apraksi, limb apraksi, vizüel veya duyuşal defisit ve entelektüel gerileme gibi başka semptomların birlikte görüldüğünü bildirmişlerdir.^{23,24,28-33} Kinsbourne ve Warrington 1962 yılında, Gerstmann sendromu tetradı olan sekiz hastanın sadece ikisinin afazik olduğunu belirtip, tetrad bileşenlerinin bir arada görülmesinin tesadüf olmadığını sonucuna vardıklarını bildirmişlerdir.²⁸ Bizim vakamızda da bu araştırmacıların görüşü ile uyumlu olarak afazi bulunmamaktadır.

Gerstmann, bu sendromda görülen tüm defisitlerin aslında el ve parmakların vücut şema algısının bozulmasına bağlı olduğunu öne sürmüştür.¹ Fakat bizim hastamızda yaptığımız kontrol değerlendirmelerinde, olaydan bir süre sonra parmak agnozisi kaybolmasına rağmen diğer bulguların devam ettiği gözlenmiştir. Bu durum bu sendromda ana bulgunun parmak agnozisi olmadığını düşündürmektedir. Nitekim Gold ve ark., 1995'te Gerstmann sendromunun vücut şeması algılamasından ziyade görsel uzamsal fonksiyonlardan yatay haritalama testlerindeki bozukluğa dayandığını öne sürmüşlerdir.³⁴ İnceleme yaptıkları bir hastada, bir objenin yatay düzlem üzerindeki ilişkisel pozisyonunu belirlemede bozulmasının olduğunu saptamışlardır. Mayer ve ark. ise 1999'da, Gerstmann

sendromunun görsel uzamsal fonksiyonlardan biri olan mental rotasyonda bozulmaya dayandığını öne sürmüşlerdir.¹⁶ İnceledikleri hastada tipik Gerstmann sendromu bulguları ve lezyonu varken, yaptıkları görsel uzamsal testlerde hastaların görüntüleri beyinlerinde işleme, yön değiştirmede bozuklukları olduğunu saptamışlardır.

Bizim vakamızda Mayer ve ark.nın belirlediği mental rotasyondaki bozulmaya ek olarak diğer görsel uzamsal testlerden, vizüel anlamlandırma (çizgi oryantasyon testi, yüz tanıma testi), vizüel yapılandırma (kopyalama ve çizme testleri) ve görsel uzamsal kognisyon testlerinde (mental rotasyona ek olarak vizüel akıcılık testi, kompleks yapılandırmada strateji testi) bozukluklar olduğu dikkati çekmektedir. Bu durum hastamızda lezyon yerinin angular girusa sınırlı kalmaması ile açıklanabilir. Ayrıca parmak agnozisinin hastanın kontrol değerlendirmelerinde kaybolması, sendromun temelinde Gerstmann'ın belirttiği vücut şema algısındaki bozukluktan ziyade görsel uzamsal fonksiyonlardan mental rotasyondaki etkilenmenin olabileceğini düşündürmektedir.

Gold ve ark.nın öne sürdüğü sendromun yatay haritalama testlerindeki bozukluğa dayandığı hipotezini biz hastamızda özel olarak test etmedik.³⁴ Fakat hastamızın yazım hatalarını değerlendirdiğimizde, alt-üst ve sağ-sol değişim hatalarının her ikisinin de görülmesi yatay düzlemde konumlandırma bozukluğundan çok, tüm düzlemleri ilgilendiren bir mental rotasyon hatasının ana bulgu olduğunu düşündürmektedir.

Klinik, lezyon yeri ve sendromun patogenezi bakıldığında Gerstmann sendromu sanıldığından daha karmaşık bir klinik durumdur. Sol angular girusun hesap yapma, yazma, parmak ayırt etme ve sağ-sol oryantasyonu fonksiyonları için muhtemelen mental rotasyonla görevli ortak bir nöral ağ mı, yoksa bu fonksiyonların farklı nöral ağlarının kesişim bölgesi mi olduğu sorusu henüz cevaplanamamıştır. Sendromun bileşenleri ve lezyon yeri arasındaki ilişki ile ana semptom üzerine yeni çalışmalar yapılması aydınlatıcı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Gerstmann J. [Finger agnosia: A specific disturbance of orientation of your own body]. *Wien Klin Wschr* 1924;37(10):1010-2.
2. Gerstmann J. [Finger agnosia and isolated agraphia; a new syndrome]. *Z Ges Neurol Psychiat* 1927;108(2):152-77.
3. Gerstmann J. [To symptomatology of brain lesions in the transition region of the lower parietal and middle occipital convolution]. *Dt Z Nervheil* 1930;116(2):46-9.
4. Aygül R, Özdemir G. [Vascular dementias]. *Turkiye Klinikleri J Psychiatry-Special Topics* 2009;2(3):37-46.
5. Benton AL, Tranel D. Visuospatial, visuospatial, and visuoconstructive disorders. In: Heilman KM, Valenstein E, eds. *Clinical Neuropsychology*. 3rd ed. New York: Oxford University Press; 1993. p.165-213.
6. Benton AL, Van Allen MW. Impairment in facial recognition in patients with cerebral disease. *Cortex* 1968;4(4):344-58.
7. Benton AL, Levin HS, Van Allen MW. Geographic orientation in patients with unilateral cerebral disease. *Neuropsychologia* 1974;12(2):183-91.
8. Ratcliff G. Spatial thought, mental rotation and the right cerebral hemisphere. *Neuropsychologia* 1979;17(1):49-54.
9. Rigal R. Right-left orientation, mental rotation, and perspective-taking: when can children imagine what people see from their own viewpoint? *Percept Mot Skills* 1996;83(3 Pt 1):831-42.
10. Hannay HJ, Lezak MD. The neuropsychological examination: Interpretation. In: Lezak MD, ed. *Neuropsychological Assessment*. 4th ed. New York: Oxford University Press; 2004. p.133-56.
11. Jones-Gotman M, Milner B. Design fluency: the invention of nonsense drawings after focal cortical lesions. *Neuropsychologia* 1977;15(4-5):653-74.
12. Öktem Ö, Bozdemir M. [Cognitive assessment of Alzheimer's disease]. *Turkiye Klinikleri J Neurol-Special Topics* 2012;5(3):46-50.
13. Schenkenberg T, Bradford DC, Ajax ET. Line bisection and unilateral visual neglect in patients with neurologic impairment. *Neurology* 1980;30(5):509-17.
14. Halligan PW, Cockburn J, Wilson BA. The behavioural assessment of visual neglect. *Neuropsychological Rehabilitation* 1991;1(1):5-32.
15. Roeltgen DP, Sevush S, Heilman KM. Pure Gerstmann's syndrome from a focal lesion. *Arch Neurol* 1983;40(1):46-7.
16. Mayer E, Martory MD, Pegna AJ, Landis T, Delavelle J, Annoni JM. A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. *Brain* 1999;122 (Pt 6):1107-20.
17. Morris HH, Lüders H, Lesser RP, Dinner DS, Hahn J. Transient neuropsychological abnormalities (including Gerstmann's syndrome) during cortical stimulation. *Neurology* 1984;34(7):877-83.
18. Heimburger RF, Demyer W, Reitan RM. Implications of Gerstmann's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1964;27:52-7.
19. Brusa A, Rossi R, Tartarini E. [Primary Gerstmann Syndrome in a case of meningioma of frontal convexity]. *Encephale* 1960;49(3):319-28.
20. Santos CC, Cope ML, Keller F, DeLong GR. Gerstmann syndrome secondary to posterior left thalamic lesion. *Ann Neurol* 1991;30(3):474.
21. Osawa A, Maeshima S. Gerstmann's syndrome in a patient with left thalamic hemorrhage. *Neurology Asia* 2009;14(2):161-4.
22. Moore MR, Saver JL, Johnson KA, Romero JA. Right parietal stroke with Gerstmann's syndrome. Appearance on computed tomography, magnetic resonance imaging, and single-photon emission computed tomography. *Arch Neurol* 1991;48(4):432-5.
23. Dehaene S, Cohen L. Cerebral pathways for calculation: double dissociation between rote verbal and quantitative knowledge of arithmetic. *Cortex* 1997;33(2):219-50.
24. Dozono K, Hachisuka K, Ohnishi A, Ogato H. Gerstmann's syndrome and ideational apraxia with a right cerebral hemispheric lesion: a case report. *Neurocase* 1997;3(1): 61-6.
25. Sakurai Y, Asami M, Mannen T. Alexia and agraphia with lesions of the angular and supramarginal gyri: evidence for the disruption of sequential processing. *J Neurol Sci* 2010;288(1-2):25-33.
26. Dejerine J. [A case of verbal blindness with agraphia, followed by autopsy]. *Compt Rend Seances Mem Soc Biol* 189;3(1):197-201.
27. Poeck K, Orgass B. Gerstmann syndrome and aphasia. *Cortex* 1966;2(4):421-37.
28. Kinsbourne M, Warrington EK. A study of finger agnosia. *Brain* 1962;85:47-66.
29. Strub R, Geschwind N. Gerstmann syndrome without aphasia. *Cortex* 1974;10(4):378-87.
30. Sobota WL, Restum WH, Rivera E. A case report of Gerstmann's syndrome without aphasia. *Int J Clin Neuropsychol* 1985;7(1): 157-64.
31. Trillet M, Croisile B, Laurent B. [Pure agraphia: a report of two cases]. *Rev Neurol (Paris)* 1989;145(90):720-4.
32. Varney NR. Gerstmann syndrome without aphasia: a longitudinal study. *Brain Cogn* 1984;3(1):1-9.
33. Mazzoni M, Pardossi L, Cantini R, Giorgetti V, Arena R. Gerstmann syndrome: a case report. *Cortex* 1990;26(3):459-67.
34. Gold M, Adair JC, Jacobs DH, Heilman KM. Right-left confusion in Gerstmann's syndrome: a model of body centered spatial orientation. *Cortex* 1995;31(2):267-83.