

OLGU SUNUMU

CASE REPORT

NADİR BİR SENDROM: BALINT SENDROMU

Gülnur TEKGÖL UZUNER, Özge KELEŞ, Nevzat UZUNER

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Ana Bilim Dalı, ESKİŞEHİR

ÖZET

Balint sendromu en sık bilateral oksipital ve parietal alanların hasarını takiben görme alanını algılama yeteneğini etkileyen, nadir görülen bir sendromdur. Bu sendromun simultanagnozi, optik ataksi ve okulomotor apraksi şeklinde triadı vardır. Bu sendromda simultanagnozi anahtar rol oynamaktadır. Altmış iki yaşında görme kaybı şikayeti ile başvuran erkek hasta polikliniğimizde değerlendirildi. Hastanın nörolojik muayenesinde, tam körlükten ziyade görme alanını algılamada bir takım kusurlarının olduğunu farkettik. Hastanın simultanagnozi, optik ataksi ve okulomotor apraksisi mevcuttu. Serebral MR'ında bilateral parietal ve oksipital alanlarda çok sayıda infarktın olması Balint sendromunu aklımıza getirdi. Bu olgu ile nadir görülen Balint sendromunu sunmaya çalıştık.

Anahtar Sözcükler: Balint sendromu, simultanagnozi, optik ataksi, okulomotor apraksi.

A RARE SYNDROME: BALINT SYNDROME

ABSTRACT

Balint's syndrome is a rare disorder affecting the ability to perceive the visual field as a whole, most commonly following damage to the bilateral occipital and parietal regions. This syndrome has three components as simultanagnosia, optic ataxia, and oculomotor apraxia. Simultanagnosia play a key role in this syndrome. Sixty-two years old male patient who applied the blindness symptom has been evaluated in outpatient clinic. We observed that there are some deficits in perceive of visual field rather than blindness in neurologic examination of the patient. He had simultanagnosia, optic ataxia and oculomotor apraxia. There are multiple infarcts in bilaterally occipital and parietal regions in the patient's cerebral MRI. In this case, we have present a rare disorder of the Balint's syndrome.

Key Words: Balint's syndrome, simultanagnosia, optic ataxia, oculomotor apraxia.

GİRİŞ

Balint sendromu esas olarak bir görsel algı bozukluğudur. Hastalar aynı anda birden fazla nesneyi algılayıp tanımlayamazlar. Optik ataksi, oküler apraksi ve simultanagnozi üç temel klinik bulgusudur [1]. Genellikle vasküler patolojilere, ani ve şiddetli hipotansiyona, ensefalopatilere ve hipoksiye bağlı olarak gelişir. Biz bilateral oksipitoparietal alanda multiple enfarktları olan ve Balint sendromu kliniği ile başvuran hastayı sunmayı amaçladık.

OLGU

62 yaşındaki erkek hasta, eşi ve oğlu ile birlikte fakat onların yardımı olmadan poliklinikten içeri girdi ve koltuğa oturdu. Hasta servis şoförüydü ve sabah servisini yaptıktan sonra hastaneye gelmişti. Şikâyetiniz nedir diye sorulduğunda 'ben görmüyorum' dedi. Aniden başlayan bu şikâyeti iki gündür vardı. Fakat bu süre içinde hasta mesleği olan servis şoförlüğüne devam edebildiğini ve bu duruma çok şaşırıldığını söyledi. Yanında duran kişinin kim olduğunu

Yazışma Adresi: Yrd. Doç. Dr. Gülnur Tekgöl Uzuner, Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Eskişehir.

Tel: 0222 239 29 79

E-posta: uzunergulnur@gmail.com

Geliş Tarihi: 12.01.2015

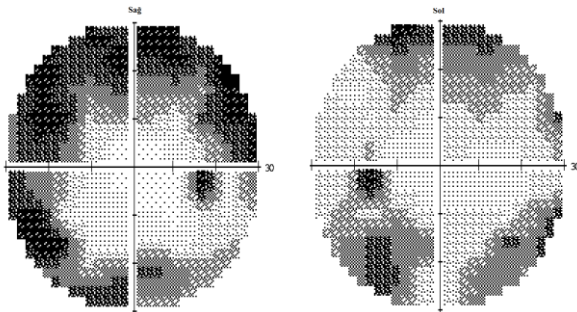
Kabul Tarihi: 20.04.2015

Received: 12.01.2015 **Accepted:** 20.04.2015

Bu makale şu şekilde atıf edilmelidir: Tekgöl Uzuner G, Keleş Ö, Uzuner N. Nadir bir sendrom: Balint sendromu. Türk Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 2016; 22 (1): 32-36. doi: 10.5505/tbdhd.2016.30085.

sorduğumuzda 'biliyorum o eşim ama onu tam göremiyorum' dedi. Hasta yakınlarına hastanızın görmesinde bir anormallik fark ettiniz mi? diye sorduğumuzda 'hayır, fark etmedik' cevabını aldık.

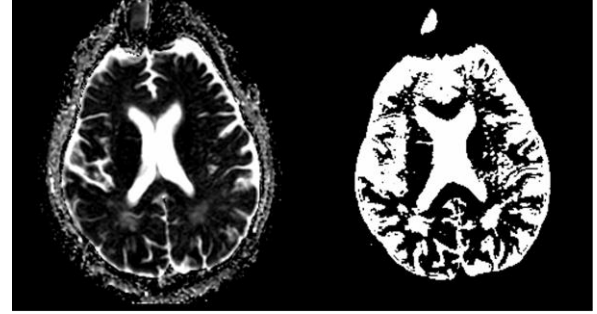
Yapılan nörolojik muayenesinde; sakkadlarda hafif gecikme vardı bu da okulomotor apraksiye [sakkadik gecikmede artış] işaret ediyordu. Göz hareketleri sağlamdı. Kraniyal sinirleri intaktı. Motor, serebellar ve duyu muayeneleri de normal sınırlar içindeydi. Kognisyonunu değerlendirmek için Mini Mental Test uygulandı. Test puanı 26 /30 idi. Hastada hatırlama, şekil çizme (eğitilmişler için uygulanan iç içe geçmiş iki beşgen şekli) kısımlarında kayıp vardı. Şekli çizememesi simultanagnozi (tek bir objeden daha fazlasını tanımada yetersizlik) ve optik ataksiye (görsel navigasyonda bozukluk, bakarak bir objeye elini hareket ettirmekte beceriksizlik) işaret ediyordu. Hastaya burada gördüğün şeklin aynısını kâğıda kopyalar mısın dediğimizde hasta ben hiçbir şey görmüyorum diyerek reddetti. Çizmek istemedi. Şekli bir bütün olarak algılayamamıştı. Hastaya VEP yapılması planlandı. Fakat hasta dama tahtasının bütününe görmekte zorlandı. Bir noktaya dikkatini çekip sabit bakması istendiğinde koopere olabildi. Yapılan bilateral VEP normaldi. Bu bulgular da simultanagnozi ve okulomotor apraksiye işaret ediyordu. Görme alanı muayenesinin hasta tam koopere olamadığı için güvenilirliği düşüktü, görme alanında bilateral konsantrik daralma izlendi fakat oftalmologlar tarafından 'hasta yapamamış tekrarlanması gerekir' şeklinde değerlendirildi (Resim 1).



Resim 1. Her iki gözde periferik görme alanlarında kayıp izlenmektedir.

Hastanın özgeçmişinde koroner arter hastalığı, atriyal fibrilasyon-kumadin kullanımı, diyabetes mellitus tip 2, hipertansiyon, KOAH, sigara kullanımı mevcuttu.

Çekilen serebral MRG'ında her iki parieto-okspital alanda multiple enfarkt saptandı (Resim 2). Karotis ve vertebral arter Doppler ultrasonografi normal bulundu. Atriyal fibrilasyon nedeni ile kumadin kullanımı olan hastanın INR değeri [2,3] efektif dozda idi. Hastadan düzenli INR takibi yapıldı ve ekokardiyografisinde valvuler patoloji saptanmadığı için yeni oral antikoagulan [rivoraxaban] tedavisine geçildi. Hasta yatışının 4. hastalığının 6. gününde kendini çok iyi hissettiğini ve görmeye başladığını söyledi. Nörolojik muayenesi normal olup taburculuk öncesi Mini Mental test: 30/30 idi. Şekli tam olarak kopyalayabildi.



Resim 2. MRI'da ADC-DWI incelemesinde bilateral parieto-okspital alanlarda enfarktlar izlenmektedir.

TARTIŞMA

Bu sendromu ilk kez Avusturya-Macar kökenli nörolog Rezsö Balint 1909 yılında tanımlamıştır. Balint bilateral parietal lezyonu olan hastada çarpıcı vizüel problemler rapor etmişti [1]. Balint'in bu sendromu ilk tanımlamasından sonra birkaç vaka daha bildirilmiş ve sendromun güncel tanımı yapılmıştır.

Balint sendromunun klasik tanımında üç triadı vardır. Birincisi, bir bütün olarak görme alanını algılamadaki yetersizlik [simultanagnozi]; İkincisi, gözleri fikse etmede zorluk [okulomotor apraksi] ve üçüncüsü, bakarak bir objeye elini hareket ettirmekte beceriksizlik [optik ataksi] dir. Bu sendromda tarif edilen bileşenler birbirleriyle zayıf ilişkilidir. Bir hastada biri diğeri bulunmadan da bulunabilir. Balint sendromuna sıklıkla bilateral oksipitoparietal lezyonlar neden olur.

Balint sendromunun en çarpıcı ve hakkında en çok araştırma yapılan semptomu simultanagnozidir [2]. Simultanagnozi uzaysal dikkatin bir eksikliğidir [3].

Klasik tanımı bir kerede bir objeden daha fazlasına verilen dikkatin yetmezliği olarak tanımlanır. Simultanagnozili hastaya iki parçadan oluşan şekil gösterildiğinde sadece birinin farkına varabilirler ikisini aynı mekandaymış gibi lokalize ederler. Aynı anda bir nesneden daha fazlasını algılamakta zorlanırlar. Bu durumda farkındalık kaybı hasta tarafından körlük olarak tanımlanır. Klasik test gelişigüzel lokalizasyonda küçük parlak noktaların görüldüğü ve kaybolduğu yıldızlı gece ekranıdır. Simultanagnozili hastalar ortaya çıkanları farketmek için çalışır [4]. Bu hastalar dünyayı kaotik bir şekilde görürler [5].

Simultanagnozili hastalarda dikkat kapasitesindeki azalmaya dikkat kaymasında esneklik kaybı eşlik eder. Bu lokal ve global yakalama fenomeni olarak ifade edilir. Birkaç uyarı lokal ve global yapıdadır. Tipik bir örneği Navon harfleridir ki küçük lokal harfler geniş global harf yapmak için grup yapılıdır. Lokal harfler az ve araları uzak olduğu için global form zayıftır, simultanagnozili hastalar sadece küçük lokal harfleri gördüklerini bildirirler. Bu lokal yakalamanın örneğidir. Global form güçlü olduğunda Arcimboldo resimlerindeki sebzeler ve diğer nesnelere oluşturulan bir yüz gösterilir, hastalar sadece yüzü gördüklerini sebzeleri görmediklerini söylerler ki bu global yakalamanın örneğidir [6]. Sağlıklı bireyler lokal ve global yapılar arasında geçiş yapmakta zorluk çekmezler.

Simultanagnozinin tanısı için klinisyenlere basitçe ne gördüğünü söylemesi için ve çoklu ögesi olan resimler gereklidir. Boston Diagnostik Afazi testindeki kurabiye hırsız resmi sıklıkla kullanılır. Simultanagnozi medial oksipitoparietal bileşke, cuneus ve intraparietal sulkusun yanısıra hem de görsel dikkat yolları ile ilişkili birçok beyaz cevher traktuslarının lezyonları ile ilişkilidir [7].

Biz hastanıza mini mental testinde eğitimliler için kullanılan şekli çizmesini istedik. Fakat hasta kalemi dahi eline almadan ben görmüyorum diyerek çizmek istemedi. Israr etmemize karşın ikna edemedik. Fakat hastanın semptomları düzeldikten sonra aynı şekli çizmesini istediğimizde hemen sorunsuzca ve düzgün bir şekilde kopyaladı.

Optik ataksi görsel rehberlik altında hedefleri yakalamada yetersizlik 'misreaching' olarak tanımlanır. Optik ataksi muhtemelen uzayda objelerin pozisyonlarının bozulmuş analizinin sonucudur. Ayrıca bu hastalarda objelerin birbirinden uzaklığını yargılaması da zordur. Her

iki ekstremitedeki misreaching bilateral lezyonlarda ortaya çıkar fakat tek taraflı lezyonlarda sadece kontralateral görme alanındaki görsel hedeflerde veya karşı ekstremitede ortaya çıkabilir. Özellikle hedefe ulaşma santral görme alanından ziyade periferik görme alanında daha fazla bozuktur [8]. Optik ataksi santral lokalizasyonda hasta fikse iken sağ ve sol periferik görme alanlarındaki sunulan hedeflere tam uzanma test edilerek muayene edilir [9]. Bu hastalarda zayıf uzaysal kodlama sadece lokalizasyon sorunu değildir. Bir çalışma zaman içinde lokalize olayların da ayrıca etkilenebileceğini göstermiştir. Örneğin bir hastaya sırayla kare, üçgen ve diğer bir üçgen gösterildi. Hasta kaç kare ve kaç üçgen gösterildiğini söylese bile karenin kaçınıcı sırada gösterildiğini söyleyemedi. Buna sıra agnozisi denildi [10].

Superior oksipital korteks ve inferior parietal lobül arasındaki bileşkeyi içine alan oksipitoparietal lezyonlar optik ataksinin muhtemel nedenidir [11]. Benzer bozukluklar oksipito-frontal beyaz cevher bağlantıları ve premotor korteksin lezyonlarında da bildirilmiştir [9].

Okulomotor apraksi bir objeye veya istikamete direkt olarak bakma güçlüğü olarak tanımlanır. Bilateral lezyonlar görsel hedeflere sakkadların başlama ve rehberliğinde bozukluğa neden olabilir. Bazen 'psychic paralysis of gaze' bakışın psişik paralizi olarak isimlendirilir. Okulomotor apraksi frontal ve parietal göz alanları veya her ikisinin bilateral lezyonları ile ilişkilidir [12].

Görme alanı defektleri Balint sendromunun bir bileşeni değildir [13].

Literatürde Balint sendromu kliniği ile ortaya çıkan PRESS [posterior reversible ensefalopati sendromu] olgusunda da sağ inferior alt homonim kuadranopsi saptanmış, visuel evoked potansiyelleri normal bulunmuştur. Görme alanı defekti Balint sendromu ile ilişkilendirilmemiştir [14]. Görme alanındaki şiddetli kısıtlanma Dalrymple ve ark. tarafından gösterildiği gibi simultanagnozi benzeri olabilir. Balint sendromlu hastalarda görülen global bozukluk dikkat penceresinde daralmaya neden olabilir [15]. Simultanagnozi veya görsel dikkatte kısıtlanma [ciddi görme alanında daralma] optik ataksiye benzer 3 boyutlu uzayda uzanma, yakalamada zorluklara yol açabilir.

Literatürde bildirilen olgulardaki görme alanındaki daralmaların görme alanındaki algı eksikliğine bağlı olabileceği varsayılmıştır. Bizim olgumuzda saptanan görme alanındaki daralmayı biz de görme alanındaki uzaysal algının bozulması olarak düşündük.

Etkilenen bireyler sıklıkla, onlara tek objenin karmakarışık derlemesi olarak görünebilen, çevrenin normal görsel farkındalığının kaybına bağlı körmüş gibi davranır. Hastaların günlük yaşam aktiviteleri ağır etkilenebilir. Yeme, içme, yürüme gibi önceden basit ve kolay gelen görevler sadece tek objenin algılanmasındaki güçlüğüne bağlı olarak çok zor hale gelebilir. Bu sendrom hakkında hala birçok soru vardır. Çünkü sendromun semptomlarında bireysel farklılıklar görülmüştür. Sendromun bireysel semptomlarını sadece ayırmak değil, ayrıca oldukça geniş kategoride sunulan defisitleri standart nöropsikolojik testlerle değerlendirmek sıklıkla zordur ve bireysel vakalar arasında önemli çeşitlilik vardır [16-18].

Balint sendromu tipik olarak bilateral parieto-okspital alanları etkileyen patolojilerden kaynaklanır [19]. Arteriel okluzif hastalık [20, 21] veya akut hipotansiyon [22] Balint sendromunun en sık nedenidir. Alzheimer hastalığı, kortikobazal dejenerasyon, posterior kortikal atrofi, Creutzfeldt_Jakob hastalığı, Progresif multifokal lökoensefalopati, kafa travması, subakut HIV ensefaliti, serebral tokoplazmozis ve serebral metastazlar gibi durumları içeren multiple etyolojiler tanımlanmıştır [15, 23]. Bu sendrom serebrovasküler hastalık nedeniyle olduğunda en sık neden, sistemik hipotansiyon ile ilişkili watershed enfarktıdır [23]. Vaskülopatiler, SSS'i vasküllitleri de sorumlu bulunmuştur [24].

Bizim olgumuzun en belirgin semptomu simultanagnozik hastalarda beklendiği gibi körlüktü. Bildirilen vakalarda günlük aktivitelerde sıklıkla bozulma olurken hastamızın şöforlüğüne devam etmesi olguyu ilginç kılmaktadır. Balint sendromu en sık her bir hemisferde benzer alanlarda iki veya daha fazla strokun sonucu olarak ortaya çıkar. Bu nedenle nadirdir [25]. Bizim olgumuzun serebral MR'ında bilateral parieto-okspital bölgede iskemik lezyonları mevcuttu. Hastamızda kardiyoembolik nedene bağlı iskemik olayların sonucunda parieto-okspital bölgedeki iskemik vasküler lezyonların Balint sendromu kliniğine yol açtığını düşündük. Hasta olayın 6.günüde tamamen normale

döndüğünü ifade etti. Hastadan şekli kopyalamasını istediğimizde tam olarak kopyalayabildi. Oysa literatürde bu hastalığın nadiren hızlı iyileştiği bildirilmiştir [25]. Hastamızın neden bu kadar hızlı iyileştiği konusunu tam olarak açıklığa kavuşturamadık. Çünkü KOAH' a bağlı solunum sıkıntısı gelişmesi ve peşinden hastanın kaybedilmesi nedeniyle testleri tamamlanamadı.

Sonuç olarak, bu sendroma farkındalık eksikliği yanlış tanıya [psikoz, körlük gibi] yol açar ve yetersiz veya uygun olmayan tedavi ile sonuçlanabilir. Bu yüzden klinisyenler Balint sendromuna aşına olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Balint R. Seelenlahmung des 'Schauens', optische Ataxie, raumliche Störung der Aufmerksamkeit .Monatschr Psych Neuro 1909;25:51-71.
2. Georgina M. Jackson et al.,Attention, competition and the parietal lobes:insights from Balint's syndrome. Psychological research (2009)73:263-270.
3. Dalrymple KA, Barton JJ, Kingstone A. A world unglued: simultanagnosia as a spatial restriction of attention. Front Hum Neurosci 2013;7:145.
4. Rizzo M, Robin DA. Simultanagnosia: a defect of sustained attention yields insights on visual information processing. Neurology 1990;40(3).
5. Rafal, R. (2001). "Balint's syndrome," In Handbook of Neuropsychology, 2nd Edn. Vol. 4, ed M. Behrmann (New York, NY: Elsevier Science), 121-141.
6. Dalrymple KA, Kingstone A, Barton JJ. Seeing trees OR seeing forests in simultanagnosia: attentional capture can be local or global. Neuropsychologia 2007;45(4).
7. Chechlacz M, Rotshtein P, Hansen PC, Riddoch JM, Deb S, Humphreys GW. The neural underpinnings of simultanagnosia: disconnecting the visuospatial attention network. J Cogn Neurosci 2012;24(3).
8. Himmelbach M, Karnath HO, Perenin MT, Franz VH, Stockmeier K. A general deficit of the 'automatic pilot' with posterior parietal cortex lesions? Neuropsychologia 2006;44(13).
9. Jason J. S. Barton, MD, PhD, FRCPC.,Higher cortical visual deficits., Continuum (Minneapolis) 2014;20(4):922-941.
10. Malcolm GL, Barton JJ. "Sequence Agnosia" in Balint syndrome: defects in visuotemporal processing after bilateral parietal damage. J Cogn Neurosci 2007;19(1).
11. Karnath HO, Perenin MT. Cortical control of visually guided reaching: evidence from patients with optic ataxia. Cereb Cortex 2005;15(10)1561-1569.
12. Pierrot-Deseilligny C, Gray F, Brunet P. Infarcts of both inferior parietal lobules with impairment of visually guided eye movements, peripheral inattention and optic ataxia. Brain 1986;109.
13. Gurjinder PS, Dhand UK, Chopra JS. Balint's syndrome following eclampsia. Clin Neurol Neurosurg. 1989;91:161-165.
14. Sunil Kumar, FRCS, MS, Archana Abhayambika, MS, Arun N. E. Sundaram, MD, FRCPC, James A. Sharpe, MD, FRCPC., Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome

- Presenting as Balint Syndrome.,*Journal of Neuro-Ophthalmology* 2011;31:224-227.
15. Dalrymple KA, Bischof WF, Cameron D, Barton JJS, Kingstone A. Simulating simultagnosia: spatially constricted vision mimics local capture and the global processing deficit. *Exp Brain Res.* 2010;202:445-455.
 16. Rizzo, M., and Vecera, S. P. (2002). Psychoanatomical substrates of Balint's syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 72, 162-178.
 17. Jackson, S. R., Newport, R., Mort, D., and Husain, M. (2005). Where the eye looks, the hand follows; limb-dependent magnetic misreaching in optic ataxia. *Curr. Biol.* 15, 42-46.
 18. Hécaen H, de Ajuriaguerra J. Balint's syndrome (psychic paralysis of visual fixation) and its minor forms. *Brain.* 1954;77:373-400.
 19. Stasheff SF, Barton JJS. Deficits in cortical visual function. *Ophthalmol Clin North Am.* 2001;14:217-242.
 20. Hijdra A, Meerwaldt JD. Balint's syndrome in a man with border-zone infarcts caused by atrial fibrillation. *Clin Neurol Neurosurg.* 1984;86:51-54.
 21. Montero J, Pena J, Genis D, Rubio F, Peres-Serra J, Barraquer-Bordas L. Balint's syndrome. Report of four cases with watershed parieto-occipital lesions from vertebrobasilar ischemia or systemic hypotension. *Acta Neurol Belg.* 1982;82:270-280.
 22. Mejia NI, Park S, Ning M, Buonanno FS. Pearls and Oysters: reversible iatrogenic Balint syndrome. *Neurology.* 2008;70: e97-e98.
 23. Rizzo M, Vecera SP. Psychoanatomical substrates of Balint's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;72:162-178.
 24. Moreaud O. Balint syndrome. *Arch Neurol* 2003;60: 1329-1331.
 25. Udesen H, Madsen AL. Balint's syndrome--visual disorientation]. *Ugeskr. Laeg. (in Danish)* 154 (21): 1492-4.