

OLGU SUNUMU**CASE REPORT****İKİ FARKLI VASKÜLER LEZYON SONUCU GELİŞEN AGRAFİSİZ ALEKSİ OLGULARI****Tolga ÖZDEMİRKIRAN, Özlem KAYIM, Mehmet ÇELEBİSOY****Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 2 Nöroloji Kliniği, İzmir****ÖZET**

Agrafisiz aleksi yazma ve verbal anlamının korunduğu ancak okuma yetisinin bozulduğu nadir bir diskonneksiyon sendromudur. 53 ve 79 yaşlarında, sağ eli iki erkek hastada sırasıyla iskemik ve hemorajik serebrovasküler hastalıklar nedeniyle gelişen agrafisiz aleksi tablosunu sunmaktayız. Bu olgularda sol oksipital lob infarktı ve hematomu agrafisiz aleksi, sağ homonim hemianopi, akalkuli, renk agnozisi ve ılımlı bir nominal afaziye neden olmuştur. Bu iki vaka nedeniyle bu nadir sendrom üzerine olan literatür gözden geçirilmekte ve lezyonun lokalizasyonu ile klinik bulgular arasındaki ilişki tartışılmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Agrafisiz Aleksi, vasküler, patofizyoloji

TWO CASES OF ALEXIA WITHOUT AGRAPHIA DUE TO DIFFERENT VASCULAR LESIONS

Alexia without agraphia is a rare disconnection syndrome characterized by the loss of reading ability with retention of writing and verbal comprehension. We report right-handed two patients who are 53 and 79 years old developed alexia without agraphia due to ischemic and hemoragic cerebrovascular disease, respectively. In these cases, infarct and hematoma of the left occipital lobe caused alexia without agraphia, right homonymous hemianopia, acalculi, color agnosia and mild nominal aphasia. Here we discuss the association between lesion location and clinical signs and review of the literature.

Key Words: Alexia without agraphia, vascular, pathophysiology

GİRİŞ

Posterior yada assosiyatif aleksi olarak da adlandırılan agrafisiz aleksi, sıklıkla vasküler etyolojiye bağlı olarak meydana gelen nadir bir kazanılmış dil bozukluğu olarak okuyamama şeklinde sınırlı bir afazi formudur. Klasik olarak sol posterior serebral arter alanına lokalize olup dominant medial oksipital lob, korpus kallozum spleniumu ve sıklıkla medial temporal lobu tutan bir lezyon sonucunda gelişir. Majör karakteristik klinik belirtiler agrafisiz aleksi, çoğu vakada komplet sağ hemianopi veya parsiyel görme alanları defektleri, renkli görme, renkleri ve objeleri isimlendirmede bozukluk ve akalkulidir. Sensöriyel kayıp veya motor disfonksiyon tanımlanmamıştır. Agrafisiz aleksinin, farklı doğada vasküler etyolojilere bağlı olarak meydana gelen ancak neredeyse aynı klinik bulgular veren bu nadir örneklerini sunarken olası patofizyolojik mekanizmaları tartışmak ve literatürü gözden geçirmek istedik.

OLGU SUNUMLARI:

Birinci olgu, hipertansiyon tanısı almış ancak

düzenli antihipertansif tedavi almayan, sağ eli 79 yaşında erkek hasta, ani gelişen bilateral görme kaybı ve bilinç bulanıklığı yakınmaları ile başvurdu. Başvurusunda ölçülen arteriyel tansiyonu 160/80 mmHg idi. İlk nörolojik bakışında konfüze, kısmi koopere, bazı basit emirleri yerine getirebiliyor, oryantasyonu bozuktu, kooperasyon kurulamadığı için akut dönemde ayrıntılı visüel ve kortikal fonksiyon değerlendirmesi yapılmadı. Serebral Bilgisayarlı Tomografi'de (BT) sol oksipital lob hematomu izlenmekteydi (Resim 1). İzlemede hastanın kooperasyonu ve oryantasyonu giderek düzeldi ve 48 saat sonraki nörolojik bakışında bilinç açık, koopere, oryante duruma geldi. Detaylı klinik muayene ile aleksi, renk agnozisi, ılımlı nominal afazi, akalkuli ve sağ homonim hemianopi saptandı. Motor, duysal yada serebellar disfonksiyon saptanmadı. Yazması normaldi, ancak kendi yazdıklarını dahi okuyamıyor ve yazılanları kopyalayamıyordu. Harfleri de okuyamayan hastanın spontan ve dikte edilenleri yazması normaldi. Spontan konuşması, akıcılığı, işitsel algılaması ve tekrarlaması normaldi. Konservatif tedavi uygulanan hasta, nörolojik muayene bulgularında

değişiklik olmaksızın 10 gün sonra taburcu edildi.

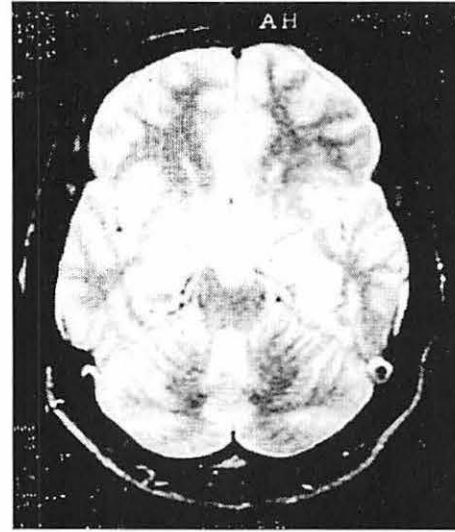
İkinci olgu 18 ay önce serebrovasküler hastalık sonucu sol hemiparezi ve iki kez myokard infarktüsü geçiren sağ elli, 53 yaşında erkek hastaydı. Sekel hemiparezisinde tama yakın düzelme olduğu öğrenilen hasta antiagregan tedavi almaktaydı. Başvuru yakınmaları görme kaybı ve objeleri tanıyamama ve adlandıramamayı. Nörolojik muayenede agrafisiz aleksi, sağ homonim hemianopi ılımlı nominal afazi, renk agnozisi, akalkuli ve ılımlı sol spastik hemiparezi saptandı. Kranial Manyetik Rezonans Görüntüleme'de (MRG) sol oksipital ve medial temporallobu içine alan subakut infarkt ve özellikle derin serebral beyaz cevherde yoğunlaşan bir çok kronik laküner infarkt alanları saptandı (Resim 2 a,b). Hastanın izleminde nörolojik bulgularında değişiklik saptanmadı.



Resim 1



Resim 2a



Resim 2b

TARTIŞMA

Bu olgularda sol oksipital lob hematomu ve infarktı agrafisiz aleksi, sağ homonim hemianopi, akalkuli, renk agnozisi ve ılımlı bir nominal afaziye neden olmuştur.

1891 ve 1892'de Dejerine, sorumlu lezyonların anatomik lokalizasyonları birbirinden farklı olan kazamış okuma bozukluğu ile karakterize iki olgu yayınlamıştır. İlkinde yazma yeteneğinin bozulmuş olmasına rağmen ikincisinde korunmuştur. Böylece Dejerine, agrafisiz aleksili ilk olguyu tanımlamıştır. Takibeden dönemlerde aleksi, anatomik lokalizasyonlarındaki farklılığa göre üçe ayrılmıştır:

- 1-Posterior Aleksi: Oksipital lob patolojilerinde görülen agrafisiz aleksi
- 2-Santral Aleksi: Anguler gyrus patolojilerinde aleksiye agrafi de eşlik eder.
- 3-Anterior Aleksi: Frontal lob patolojilerinde sintaktik yapılan algılamakta bozuklukla karakterize okuma disfonksiyonu vardır.

Dejerine, sol anguler gyrusun kelime tanıma ve yazmadaki önemini kavramıştır. Anguler gyrusa; sol oksipital korteksten görsel-verbal bilgileri taşıyan ve vertikal fasikulus içinde lateral, dorsal ve frontal yönlerde ilerleyen lifler ve sağ görme alanından görsel-verbal bilgileri taşıyan ve spleniumun ortasında çaprazlaşarak sol oksipital kortekse giden ve daha sonra vertikal oksipital fasikulus içinde ilerleyen lifler gelmektedir. Vertikal oksipital fasikulus, böylece her iki

okspital korteksten bilgileri taşıyıcı ve verbal işlem için anguler gyrusa götürür. Renk adlandırma için lifler sağ oksipital korteksten yola çıkar, spleniumun daha dorsalinden ilerleyerek mesial temporoparietal lobta, özellikle de rostral linguler ve parabipokampal alanlarda sonlanır. Renkli görme merkezi ise dominant inferior oksipital lobtadır. Rostral linguler ve parabipokampal bölgelerin lezyonları daima sağ homonim hemianopi ve renk adlandırmada bozuklukla ilişkilidir (1). Komplet hemianopi ile birlikte olan agrafisiz aleksi olgularında sol vizüel korteksi tutan ve böylelikle sol oksipital korteksten sol anguler gyrusa bilgi akışını engelleyerek sağ homonim hemianopiye neden olan ve spleniuma genişleyerek etkilenmemiş sağ oksipital lob ile anguler gyrus ilişkisini bozan lezyonlar klinik tabloya neden olmaktadır. Kelimeler sol görme alanında görülebilmekte ancak algılanamamaktadır çünkü görsel ve verbal bilgilerin birleştiği sol anguler gyrusa bilgi girişi engellenmiştir. Sağ hemianopi yokluğunda veya kısmi olduğunda lezyon sağlam kalmış sol ve sağ vizüel alanlardan dominant anguler gyrusa görsel verileri aktaran yollarda hasar oluşturmaktadır. Böylelikle oksipital hemisferler ve dominant anguler gyrusun sağlam olmakla birlikte bağlantısız olması agrafi ve görme alanı defekti olmaksızın aleksiye neden olmaktadır.

Bu sendromun nadir bir varyantı hemianopisiz ve agrafisiz aleksidir. Sol oksipital lobun parietal lob ile bileşkesindeki beyaz cevherde derin yerleşimli bir lezyon sağlam kalmış görme korteksi ile dil alanı ilişkisini bozar ancak genikulokalkarin korteksi korunur. Dominant oksipitotemporal derin beyaz cevherdeki veya dominant hemisfer parietookspital veya parietal beyaz cevherdeki (subanguler veya paraventriküler aleksi) daha üstte ve rostraldek tek bir lezyon da agrafisiz aleksiye neden olabilir (1,2,3). Yakın geçmişte Benito-Leon ve arkadaşları tam bir görme alanı defekti olmaksızın görülen agrafisiz aleksinin bir diskonneksiyon sendromundan çok görsel asosiasyon korteksine lokalize kelime algılama alanının hasarı sonucu meydana geldiğini öne sürmüşlerdir (4). Bir PET çalışmasında kelimelerin görsel algısının dominant medial görsel asosiasyon korteksini aktive ettiği ancak bu alanların harflerin tek tek okunuşu ile aktive olmadığı saptanmıştır. Bu durum splenium tutulumu olmayan bazı hastalarda neden agrafisiz aleksi geliştiğini ve harf harf okumanın korunduğunu açıklamaktadır.

Sol elini dominant olarak kullanan bir hastada ve hatta sağ elini dominant olarak kullanan bir başkasında sağ oksipital lob lezyonuna bağlı gelişen agrafisiz aleksi bildirilmiştir (5,6).

Agrafisiz aleksili olgular yazabilmekte ancak kendi yazdıklarını dahi okuyamamaktadırlar. Bozukluk, yazılmış materyalleri görsel olarak algılamaktadır. Literal aleksili olgular harfleri dahi okuyamazken çoğu hastada harfler tek tek okunabilmekte ve yüksek sesle okunan harflerin işitilerek birleştirilmesi yoluyla kelimeler algılanabilmektedir. Konuşma akıcılığı, işiterek algılama, yazma ve tekrarlama normaldir. İlimli bir nominal afazi yaygın olmakla birlikte değişmez bir bulgu değildir. çoğu hastada komplet sağ hemianopi bulunur. Bu bulguya bazen binoküler veya monoküler sol alan defektleri eşlik edebilir (7). Sağ süperior kuadronopsi, bilateral süperior ve inferior kuadronopsi hatta komplet sol homonim hemianopi bildirilmiştir (6,7). Sağ süperior kadran defektleri sıkça görülmektedir. Sensöriyel veya motor disfonksiyon bildirilmemiştir. Kazanılmış renkli görme bozukluğu (akromatopsi), yaygın olmamakla birlikte bildirilmiştir. Renkli görmenin korunduğu hastalarda renkleri adlandırmada bozukluk da gelişebilmektedir. Fotoğraf anomisi de sıkça saptanabilen bir bulgudur.

Sorumlu lezyon özellikle infarkt olmak üzere genellikle serebrovasküler bir hastalık sonucu gelişir. Vasküler malformasyon, multipl skleroz, tümör, apse, migren, karbonmonoksit zehirlenmesi, transtentoriyel hemiasyon, kapalı kafa travması, temporal lobu tutan Herpes Simpleks ensefaliti, Toksoplazma ensefaliti sonucu gelişen agrafisiz aleksi olguları da bildirilmiştir (8,9,10). Faktör V Leiden eksikliği bulunan postpartum eklampatik bir hastada da agrafisiz aleksi geliştiği bildirilmiştir (11). Sol talamusu tutan malign gliom nedeniyle korpus kallozumun spleniumu yoluyla yapılan transkallozal biyopsi işleminden sonra agrafisiz aleksi gelişen bir olgu da bildirilmiştir (12). Sol posterior serebral arterin transtentoriyel hemiasyon nedeniyle basıya uğraması sonucu agrafisiz aleksi geliştiği de bildirilmiştir (13). Ayrıca mitekondriyal myopatiyle ve laktik asidemiyle birlikte agrafisiz aleksi saptanan bir olgu da bildirilmiştir (14).

Tanıda sıklıkla kranial BT yeterli olmakla birlikte özellikle normal olduğunda FLAIR MRG sendromun kaynağını gösterebilmektedir (15). Agrafisiz aleksinin genellikle kalıcı bir bozukluk olmasına rağmen Toksoplazma ensefaliti, migren, strok ve vasküler lezyonlar, oksipital lob tümörü

ve kapalı kafa travmasına bağlı geçici sendromlar tanımlanmıştır (8,10,16,17).

Fonksiyonel defisitın gerçek düzeyinin tartışmalı olmasına rağmen, pür aleksi, kelimenin bütün halinin zihinde oluşturulmasına engel olacak biçimde harflerin bildik bir biçimde algılanamaması sonucu gelişir (18). Bununla birlikte, pür aleksi ile ilişkili olarak en sık görülen defisit sağ homonim hemianopidir; bu defektin kendisi de kelimelerin sonundaki harflerin görülmesini engelleyerek harflerin tek tek okunamamasına katkıda bulunabilir. Her bir hastada pür ve hemianopik aleksi değerlendirilmelidir, çünkü hemianopik aleksinin spesifik rehabilitasyon programlarına iyi yanıt verdiği gösterilmiştir.

KAYNAKLAR:

1. Damasio AR, Damasio H. The anatomic basis of pure alexia. *Neurology* 1983;33:1573-1583.
2. Greenblatt SH Localisation of lesions in alexia. In: *Localisations in neuropsychology*. Kertesz A(Ed). Academic, New York. 1983;323-356.
3. Iragui VJ, Kritchevsky M: Alexia without agraphia or hemianopia in parietal infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:841.
4. Benito-Leon J, Sanehez-Suarez C, Diaz-Guzman J, Martinoz-Salio A. Pure alexia could not be a disconnection syndrome. *Neurology* 1997;49(1):305-306.
5. Pillon B, Bakchine S, Lhermitte F. Alexia without agraphia in a left-handed patient with a right occipital lesion. *Arch Neurol*. 1987 Dec;44(12):1257-62.
6. Estanol B, Vega-Boada F, Corte-Franco G, Juarez S, Hernandez R, Gareia-Rames G. Alexia without agraphia due to the lesion in the right occipital lobe in a right handed man. Detection of hemispheric lateralisation of handedness and language in a right handed patient. *Rev Neurol* 1999 Feb 1-15;28(3):243-5.
7. Frederic E. Lepore. Visual deficits in alexia without agraphia. *Neuro-Ophthalmology*, 1998;19(1):1-6.
8. H.S.Bhatoe, S.Rogathi. Transitory alexia without agraphia following head injury: letter to editor. *Neurol India*. 2002 Jun;50(2):226-8.
9. Erdem S, Kansu T. Alexia without either agraphia or hemianopia in temporal lobe lesion due to herpes simplex encephalitis. *Neuroophthalmol* 1995 Jun;15(2):102-104.
10. Luscher C, Horber FF: Transitory alexia without agraphia, due to brain tumour: a reversible syndrome. *Ann Neurol* 1979;6: 265-268.
11. Sabet HY, Blake P, Nguyen D. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004 Mar;25(3):419-20. Alexia without agraphia in a postpartum eclamptic patient with factor V Leiden deficiency.
12. Tamhankar MA, Coslett Illi, Fisher MJ, Sutton LN, Liu GT. Alexia without agraphia following biopsy of a left thalamic tumor. *Pediatr Neurol*. 2004 Feb;30(2): 140-2.
13. Kirshner HS, Staller J, Webb W, Sachs P. Transtentorial herniation with posterior cerebral artery territory infarction. A new mechanism of the syndrome of alexia without agraphia. *Stroke*. 1982 Mar-Apr;13(2):243-46.
14. Skoglund RR. Reversible alexia, mitochondrial myopathy, and lactic acidemia. *Neurology*. 1979 May;29(5):717-20.
15. Imtiaz KB, Nirodi G, Chaleeli AA. Alexia without agraphia; a century later. *Int J Clin Pract* 2001 Apr;55(3):225-226.
16. Kunachi M, Yamaguchi N, Inasoka T et al: Recovery from alexia without agraphia; report of an autopsy. *Cortex* 1979;15: 297-312.
17. Bigley GK, Sharp FR. Reversible alexia without agraphia due to migraine. *Arch Neurol*. 1983 Feb;40(2):114-5.
18. Leff AP, Crewes H, Plant GT, Scott SK, Kennard C, Wise RJ: The functional anatomy of single-word reading in patients with hemianopic and pure alexia. *Brain* 2001 Mar;124 (Pt):510-21