

# Chiari Malformasyonuna Bağlı Serebellar Kognitif Affektif Sendrom: Bir Olgu Sunumu

Gökben Hızlı Sayar<sup>1</sup>, Celal Salcini<sup>1</sup>, Eylem Özten<sup>1</sup>, Gül Eryılmaz<sup>1</sup>, Oğuz Tanrıdağ<sup>1</sup>

## ÖZET:

Chiari malformasyonuna bağlı serebellar kognitif affektif sendrom: Bir olgu sunumu

Serebellumun, motor hareketlerin koordinasyonunun yanı sıra, yüksek beyin fonksiyonlarının gerçekleşmesinde rolü olduğu birçok çalışmada gösterilmiştir. Serebellumun konjenital lezyonları çeşitli nöropsikolojik bozukluklar ve davranış değişiklikleri ile ilişkilendirilmiştir. Chiari malformasyonunda, serebellar yapılar posterior fossa içinde sıkışmış halde bulunurlar. Bu yazıda duygusal instabilite ve davranışsal disinhibisyon belirtileri ile giden bir Chiari malformasyonu olgusu sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** serebellum, afekt, davranış, Chiari malformasyonu

**Journal of Mood Disorders 2013;3(4):182-5**

## ABSTRACT:

Cerebellar cognitive affective syndrome related to chiari malformation: a case report

Numerous studies have showed that the cerebellum has a role in processing higher brain functions besides motor coordination. Various types of congenital lesions of cerebellum are associated with neuropsychological impairments and behavioral changes. In Chiari malformation, the cerebellar structures have been stuck in posterior fossa. In this paper a case of Chiari malformation, presenting with affective instability and behavioral disinhibition was described.

**Key words:** cerebellum, affect, behavior, Chiari malformation

**Journal of Mood Disorders 2013;3(4):182-5**

<sup>1</sup>NPİstanbul Hastanesi, İstanbul-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:  
Gökben Hızlı Sayar,  
NPİstanbul Hastanesi, İstanbul-Türkiye

Elektronik posta adresi / E-mail address:  
gokben.hizlisayar@uskudar.edu.tr

Kabul tarihi / Date of acceptance:  
18 Temmuz 2013 / July 18, 2013

## Bağıntı beyanı:

G.H.S., C.S., E.Ö., G.E., O.T.: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

## Declaration of interest:

G.H.S., C.S., E.Ö., G.E., O.T.: The authors reported no conflict of interest related to this article.

## GİRİŞ

Serebellumun hareketlerin koordinasyonundaki önemi bilinmektedir (1). Ancak serebellar bozukluklarda bir takım davranışsal belirtiler de izlenebilir (2). Serebellar dejenerasyonu olan hastalarda, bilişsel işlevlerde bozulma ve kognitif yavaşlama (3), serebellar kortikal atrofi olanlarda yürütücü işlevlerde bozulma (4), sol serebellar tümör operasyonundan sonra görsel uzamsal işlevlerde bozulma (5), sağ serebellar infarktından sonra dil işlevlerinde bozulma (6) bildirilmiştir. Serebellar tümörlerin eksizyonundan sonra mutizm ve dizartirin yanı sıra regresif kişilik değişimleri, emosyonel labilite ve istemli hareketi başlatmak da zorluk izlenmiştir (7). Levi-sohn ve ark. (8), serebellar tümör nedeniyle opere edilen çocuklarda vermiş de etkilendiğinde ani duygulanım değişimleri gözlendiğini, vermişin korunduğu durumlarda ise kişilik değişimlerinin ve duygu dalgalanmalarının olmadığını bildirmişlerdir. Bütün bu klinik gözlemler, motor olmayan görevlerde serebellar aktivasyonun izlendiğini bildiren fonksiyonel nörogörüntüleme çalışmaları (9) ve davranışsal ara-

tırmalar (10), serebellumun bilişsel ve emosyonel işlevlerdeki rolünü düşündürmektedir.

Schmahmann ve Sherman (11), yürütücü işlev bozuklukları (planlama, set değiştirme, soyutlama, sözel akıcılık, ve çalışan bellek kusurları), perseverasyon, dikkat kaybı ya da kolay çelinebilir dikkat, görsel-uzamsal bellek kusurları, duygulanımda küntleşme ya da disinhibe-uygunsuz davranışlar, disprozodi ve isimlendirmede bozukluk belirtilerinin sıklıkla izlendiği bir “serebellar kognitif affektif sendrom” tanımlamışlardır. Belirtilen kognitif bozuklukların, kişinin genel entelektüel kapasitesinde bir düşüşe yol açtığını, bütün bu bulguların serebellar bozukluğun akut döneminde ve bilateral serebellar hasarlarda daha şiddetli izlendiğini bildirmişlerdir. Serebellar lobun arka kısımlarındaki hasarın, ön kısımdakilere oranla daha fazla kognitif belirtiyeye yol açtığı (12), vermişin de tutan lezyonların ise affektif sorunlarla birlikteliğinin daha sık görüldüğü vurgulanmıştır (13).

Chiari Malformasyonu 1891 yılında Hans Chiari tarafından posterior kranial fossa yapılarının spinal kanal içerisine doğru yer değiştirmesi olarak tanımlanmıştır (14). Chiari mal-

formasyonu asemptomatik seyredebileceği gibi sıklıkla motor işlevlerde bozulma ile de kendisini gösterir. Chiari malformasyonunun etyolojisi belli olmamakla birlikte 4. ventrikül çıkışının tıkanmasına bağlı olduğu düşünülür. Dördüncü ventrikülde koroid pleksustan serebrospinal sıvı salgısının devam etmesi ile ventrikül genişler.

Psikiyatri yazınında Chiari tip I malformasyonu ile ilişkilendirilmiş üç psikiyatrik olgu sunumu bulunur (15-17). Ancak Pubmed ve Google Scholar taramalarımızda Chiari tip II malformasyonu ile birlikte bildirilen psikiyatrik tabloya rastlayamadık.

Bu olgu sunumunda, 45 yaşında, ilk kez psikiyatrik başvuru bulunan, Chiari tip II malformasyonu tanısı alan bir hastanın psikiyatrik belirti ve bulguları tartışılacaktır.

## OLGU

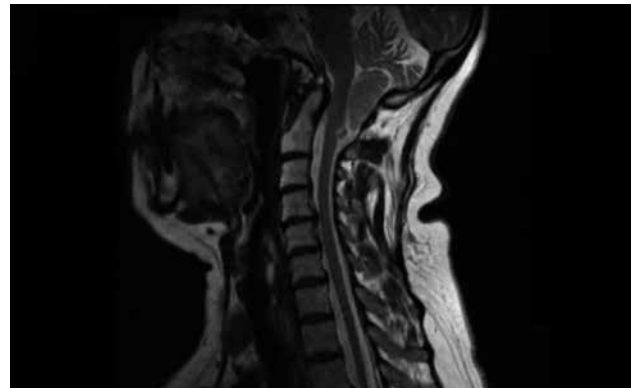
Bayan A, 38 yaşında, hiç evlenmemiş, ilkökul mezunu, sağ eli, annesi ve kardeşi ile yaşıyor. Psikiyatrik muayeneye ilk kez başvuruyor. On beş yıl kadar önce sakarlık, denge kaybı, yürürken yalpalama şikâyetleri ile bir üniversite hastanesinin nöroloji polikliniğine başvurmuş. Yapılan muayene ve testler sonucunda Chiari tip II malformasyonu tanısı almış ancak herhangi bir tedavi önerilmemiş. Yakın zamana kadar herhangi bir muayene başvurusu olmamış. Son dönemde artan sakarlık, öfke patlamaları, ağlama-gülme nöbetleri nedeniyle başvuruyor. Hasta anamnezinde, konuşmasının 2 yaş civarında, yürümesinin ise 3 yaşında olduğunu, ilkokulu başarılı biçimde bitirdiğini, öğrenme güçlüğü ya da sınıf tekrarı olmadığını bildiriyordu. Çocukluktan beri beceriksiz ve sakar olduğunu, yürürken sık sık dengesini kaybedip düştüğünü, bu nedenle tek başına merdiven inip çıkmaktan her zaman korktuğunu, ancak son bir yıl içinde denge kaybının artması nedeniyle artık evden yalnız çıkmadığını, ayağa kalkınca dengesini sağlayabildiğini fakat korkusu sebebiyle birilerine tutunma ihtiyacı hissettiğini, her zaman çocuksu davrandığını ancak son bir yılda “çocuk gibi” tutturmalarının arttığını, istediği yapılmadığında elindeki eşyayı fırlattığını, küstüğünü, sonra bu durumdan utandığını belirtiyordu. Hastanın yakınları, son bir yıl içerisinde öz bakımının azaldığını ve hiç iş yapamaz olduğunu, durduk yere öfke, gülme, ağlama halleri izlediklerini bildiriyorlardı.

Hastanın yapılan psikiyatrik muayenesinde, yaşında görüldüğü, giyiminin sosyoekonomik düzeyine uygun olduğu, bilincin açık, kooperasyonun yeterli ve yönelimin normal olduğu saptandı. Konuşması basınçlı, spontanitesi artmış

(lögoreik), perseveratif tarzda, sık sık değişen tonda, çocuksu ve hafif dizartrikti. İlişki kurması yeterliydi. Şakacı, regresif, ciddiyetsiz davranışları belirgindi. Duygulanımı labil ve uygunsuzdu. Sorulan soruların cevabını bilemediğinde, iki elini yüzüne kapatarak kahkaha atıyordu. Düşünce akışı ve içeriği normaldi. Algı sapması tarif etmiyordu. Zekâsı hafif düzeyde geri izlenimi veriyordu. Bilişsel işlevlerinde bellek kusur izlenmedi, dikkati kolay çelinebiliyordu. 100'den geriye üçer üçer sayamıyor, 6 harfli isminin harflerini sondan başa doğru bir hata ile sıralayabiliyordu. Verilen dört kelimeyi tekrarlama ve beş dakika sonra hatırlamasında kusur izlenmedi. Bir dakika içinde yedi hayvan adı ve dört şehir adı sayabiliyordu. Saat çiziminde herhangi bir bozukluk izlenmedi. Psikomotor aktivitesi artmıştı. Muayeneden çıkarken hekime teşekkür etti ve hekimi öpme konusunda ısrarcı davrandı.

Hastanın anamnezinde serebellar bozukluk öyküsü bulunması nedeni ile değerlendirilmesi için nöroloji konsültasyonu uygun görüldü.

Hastanın nörolojik muayenesinde patolojik olarak bilateral konjuge bakış fiksasyonunda bozukluk, sakkadik hareketlerinde beceriksizlik ve her iki yöne vertikal bakışta nistagmus saptandı. Hastanın konuşması dizartrikti. Bilateral hafif dismetri ve disdiadokokinezi saptandı. Ayrıca diz topuk testi bozuk ve yürüyüşü orta derecede ataksik olarak saptandı. Laboratuvar tetkikleri ve elektroensefalografi (EEG) olağandı. Dış merkezde çekilen kraniyal MR'ında Chiari tip II malformasyonu, vermiste daha belirgin olmak üzere hafif-orta serebellar atrofi ve serebellar tonsiller ektopi saptandı (Şekil 1). Lomber MR'ında L4-5 seviyesinde minimal bası, dorsal MR'ında minimal kifoz saptandı. Laboratuvar testleri normal saptandı. Nöropati ekartasyonu amaçlı yapılan elekt-



Şekil 1: MR beyin görüntüleme sagittal kesitte izlenen vermiste daha belirgin olmak üzere hafif-orta serebellar atrofi ve serebellar tonsiller ektopi

romiyografi normal saptandı. Ataksi skorlama ölçeğinde (18) statik skorda 18/34, kinetik skorda 10/52, dizatri skorunda 3/8, okulomotor skorda 6/6 olmak üzere toplam puanı 37/100 olarak saptandı.

Hastanın öyküsü, muayene ve tetkik bulguları birlikte değerlendirildiğinde, Chiari tip II malformasyonu tanısı ile uyumlu olduğu düşünüldü.

## TARTIŞMA

Bu yazıda serebellar atrofisi olan bir olguda, davranışsal ve affektif değişimler bildirilmektedir. Hastamızda var olan dizatri, dismetri, disdiadokokinezi, ataksi, serebellar bozukluğa bağlı ortaya çıkmıştı. Buna ek olarak mevcut duygudurum ve psikomotor aktivite belirtileri, sinsi başlangıç ve yavaş ilerleme, sosyal kişilerarası ilişkide erken dönemde bozulma, kişisel davranışın düzenlenmesinde erken dönemde bozulma frontal lob demansı için 1998 yılında geliştirilen Neary Ölçütleri (19) ile uyumlu iken, duygusal küntlük, içgörü kaybı tanı ölçütleri ile uyumsuzdu. Hastanın beyin görüntülemesinde frontal lob dejenerasyonu düşündürülen bulgusunun olmaması ve yaşının sıklıkla 45-65 yaş aralığında başladığı bildirilen frontal lob demansı için oldukça genç olması bu tanıdan uzaklaştırmaktadır.

Schmahmann ve Sherman (11), tanımladıkları serebellar kognitif affektif sendrom için şu belirti ve bulguları önermişlerdir: 1. Yürütücü işlevlerde bozulma 2. Görsel uzamsal organizasyon bozukluğu ya da görsel uzamsal bellek kusurları 3. Kişilik değişimleri, künt afekt ya da disinhibe, uygun-suz davranışlar. 4. Disprozodi, hafif anomi, gramer hataları gibi dil kusurları. Bütün bu bozuklukların sonucu olarak da genel entelektüel becerinin düşeceğini belirtmişlerdir.

Sözü edilen ve sunulan olguda da bulunan bilişsel ve affektif belirtiler, motor koordinasyon bozukluğu ile açıklanamaz. Bu olguda sözü edilen kişilik değişimleri, davranışsal

disinhibisyon ve yürütücü işlev bozuklukları prefrontal korteks lezyonlarında, görsel-uzamsal bozukluklar parietal lob hasarında, sözel akıcılıkta azalma ve diğer dil işlevi bozuklukları frontal ve temporal lob hasarlarında, afekt değişimleri ise singulat girus ve parahipokampal girus gibi limbik alan hasarlarında izlenir (20). Serebral bozukluk olmadan, sadece serebellar atrofi ile bu belirtilerin ortaya çıkması, serebro-serebellar nöronal şebekenin, kognisyon ve mizaç regülasyonundaki önemini düşündürmektedir. Serebellar lezyonu olan hastalarda pontoserebellar ve serebellotalamik devrelerin hasar görmesi, nöropsikolojik ve mizaç belirtileri ortaya çıkarabilmektedir. Fonksiyonel nörogörüntüleme çalışmalarında da emosyonel modülasyon ile serebellar aktivasyon gösterilmiştir (21).

Anatomik olarak serebellumun hangi kısımlarının kognitif ve mizaç modülasyonu yaptığı konusunda net bilgiler bulunmamaktadır. Ancak literatürde bildirilen serebellar kognitif affektif sendrom olguları ile yapılan çalışmalarda prefrontal, temporal, posterior parietal ve limbik kortekslerin serebellar yapılar ile bağlantılı çalıştığı söylenebilir (22). Bu anatomik devreler, serebellum içinde fonksiyonel yapılanmaya yol açarlar. Anterior serebellar lob motor fonksiyonlarda önemliken, serebellumun posterior kısımları kognitif modülasyonda, posterior vermis ise mizaç modülasyonunda görev alır (23).

Serebellum içindeki motor, kognitif ve mizaç sistemlerinin topografik ve fonksiyonel olarak tanımlanması, serebellar hasardan sonra ortaya çıkan mizaç ve bilişsel kusurların detaylı incelenmesi, beynin bir bütün olarak çalışmasını daha iyi anlamamıza imkan sağlayacaktır. Birçok sistemin bir arada, birbirlerine önemli geribirimler vererek, kendi içlerinde modülasyonu sağlayarak nasıl çalıştığını anlayabilmek ise ancak nöroloji, psikiyatri, nöropsikoloji, yapısal ve fonksiyonel nörogörüntüleme ve nörofizyoloji gibi nörobilim dallarının ortak çalışması ile olabilecektir.

## Kaynaklar:

- Holmes G. A form of familial degeneration of the cerebellum. *Brain* 1907;30:466-88.
- Strick PL, Dum RP, Fiez JA. Cerebellum and nonmotor function. *Annu Rev Neurosci* 2009;32:413-34.
- Alexander MP, Gillingham S, Schweizer T, Stuss DT. Cognitive impairments due to focal cerebellar injuries in adults. *Cortex* 2012;48:980-90.
- Leggio MG, Tedesco AM, Chiricozzo FR, Clausi S, Orsini A, Molinari M. Cognitive sequencing impairments in patients with focal or atrophic cerebellar damage. *Brain* 2008;131:1332-43.
- Wallesch CW, Horn A. Long-term effects of cerebellar pathology on cognitive functions. *Brain Cogn* 1990;14:19-25.
- Fiez JA, Raichle ME. Linguistic processing. Schmahmann JD, editör. *The cerebellum and cognition*. International Review of Neurobiology içinde. San Diego: Academic Press;1997; s. 233-354.

7. De Smet HJ, Mariën P. Posterior fossa syndrome in an adult patient following surgical evacuation of an intracerebellar haematoma. *Cerebellum* 2012;11:587-92.
8. Levisohn L, Cronin-Golomb A, Schmahmann JD. Neuropsychological sequelae of cerebellar tumors in children. *Soc Neurosci Abstr.* 1997;23:496.
9. Longcamp M, Anton JL, Roth M, Velay JL. Visual presentation of single letters activates a premotor area involved in writing. *NeuroImage.* 2003;19:1492-500.
10. Schmahmann JD. From movement to thought: anatomic substrates of the cerebellar contribution to cognitive processing. *Hum Brain Mapp* 1996;4:74-98.
11. Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain* 1998;121:561-79.
12. Bolduc M, Limperopoulos C. Neurodevelopmental outcomes in children with cerebellar malformation: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2008;51:256-67.
13. Riva D, Giorgi C. The cerebellum contributes to higher functions during development. *Brain* 2000;123:1051-61.
14. Daniel PM, Strich SJ. Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1958;17:255-66.
15. Çayköylü A, Deniz O, Aygül A. Depresif yakınmalarla başvuran bir Arnold-Chiari Tip I olgusu. *AÜTD* 2001;33:83-5.
16. Iwabuchi K, Miyauchi T, Kyuuma Y, et al. A sudden-death in a case of Arnold Chiari malformation (type I) with sleep apnea. *No-To Shinkei* 1985;37:575-81.
17. Chisholm BT, Velamoor R, Chandarana PC, Cochrane DK. Anxiety disorder in a case of Arnold Chiari malformation. *J Psychiatr Neurosci* 1993;18:67-8.
18. The Ataxia Neuropharmacology Committee of the World Federation of Neurology. International Cooperative Ataxia Rating Scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. *J Neurol Sci* 1997;145:205-11.
19. Neary D, Snowden J, Mann D. Frontotemporal Dementia. *Lancet, Neurol* 2005;4:771-80.
20. Mesulam MM. Principles of behavioral neurology. Philadelphia: FA Davis; 1985.
21. Baillieux H, De Smet HJ, Dobbeleir A, Paquier P F, De Deyn PP, Mariën P. Cognitive and affective disturbances following focal cerebellar damage in adults: A neuropsychological and SPECT study. *Cortex* 2010; 46:869-79.
22. Desmond JE. Cerebellar involvement in cognitive function: Evidence from neuroimaging. *International Review of Psychiatry* 2001;13:283-94.
23. Stoodley CJ, Valera EM, Schmahmann JD. Functional topography of the cerebellum for motor and cognitive tasks: An fMRI study. *NeuroImage* 2012;59:1560-70.