

Zespół Gerstmana o podłożu neurozwyrodnieniowym w przebiegu zespołu korowo-podstawnego - opis przypadku -

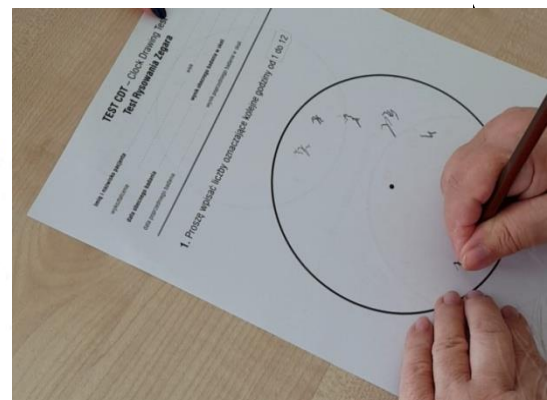
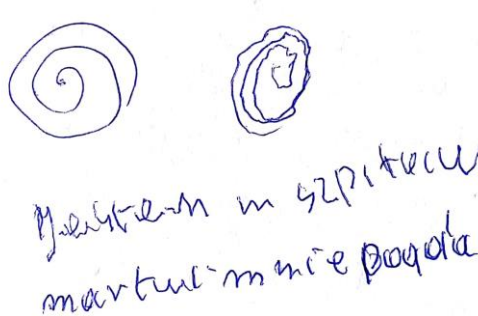
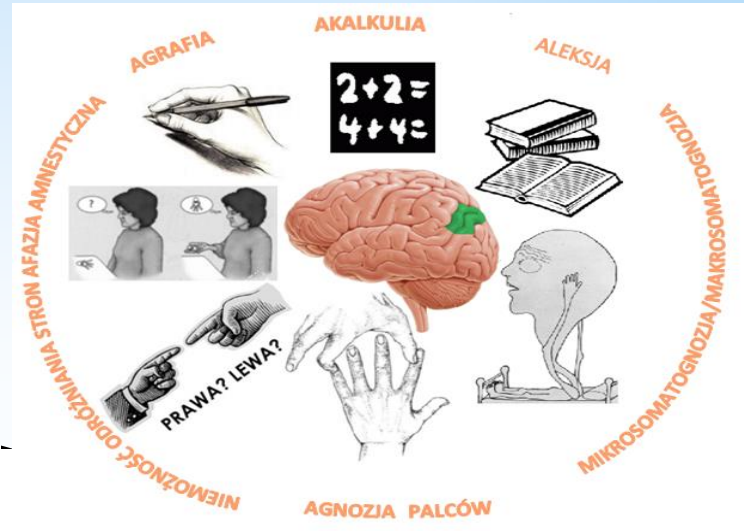
Autorzy: Agnieszka Gmyrek, Justyna Tabaka-Pradela, Joanna Siuda, Monika Rudzińska-Bar
Oddział Neurologii, Uniwersyteckie Centrum Kliniczne im prof. K. Gibińskiego
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach

Wstęp

Zespół Gerstmana jest rzadkim zaburzeniem neurologicznym powstałym w wyniku uszkodzenia zakrętu nadbrzeżnego i kąтового płata ciemieniowego półkuli dominującej. Do podstawowych objawów tego zespołu zalicza się: agrafię, akalkulię, aleksję, niemożność odróżniania stron, agnozę palców, makro/mikrosomatognozę, afazję amnestyczną. Najczęstszą przyczyną są udary mózgu i urazy. Rozpoznanie stawiane jest głównie na podstawie charakterystycznych objawów oraz zmian w badaniu MR mózgu. Rzadko, przyczyną zespołu Gerstmana może być również choroba neurozwyrodnieniowa.

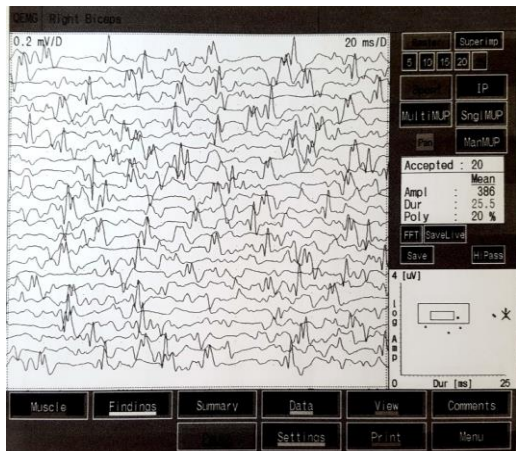
Opis przypadku

62-letnia chora, praworęczna, z zawodu księgowa, aktywna zawodowo, trafiła po raz pierwszy do szpitala z nagłym początkiem objawów pod postacią afazji z towarzyszącą agrafią i akalkulią, przy braku deficytu ruchowego w zakresie kończyn. Nagły początek objawów sugerował naczyniowe tło zaburzeń, jednak badania neuroobrazowe nie wykazywały żadnych zmian patologicznych. W ciągu kolejnych 3 lat obserwowano stopniowo narastające objawy prawostronnego zespołu parkinsonowskiego z zaburzeniami ruchów precyzyjnych kończyny górnej prawej, agrafią, „odczuciem obcej ręki”, miokloniami, następnie dołączyła się niesprawność również prawej kończyny dolnej, tendencją do ustawienia dystonicznego stopy prawej, zaburzeniami chodu, pojawiły się upadki. W badaniu neurologicznym dominowały: bradykineza, nieco wzmożone napięcie mięśniowe o typie mieszanym P>L, niewielka asymetria odruchów rozciągowych P>L, bez objawów patologicznych. Podjęto wówczas próby leczenia L-dopą w dawce dobowej 600mg, jednak bez efektu klinicznego.

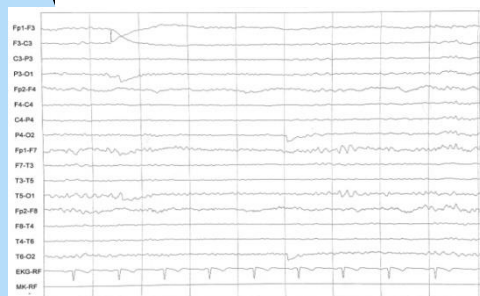


W powtarzanych kilkakrotnie badaniach psychologicznych opisywano narastające zaburzenia prakcji konstrukcyjnej i ideomotorycznej w obu kończynach górnych, z przewagą po prawej, zaburzenia kalkulii, agnozę palców, cechy pomijania motorycznego, okresowo ruchy lustrzane do kończyny kontrlateralnej, obniżenie fluencji słownej. MMSE 25 pkt.

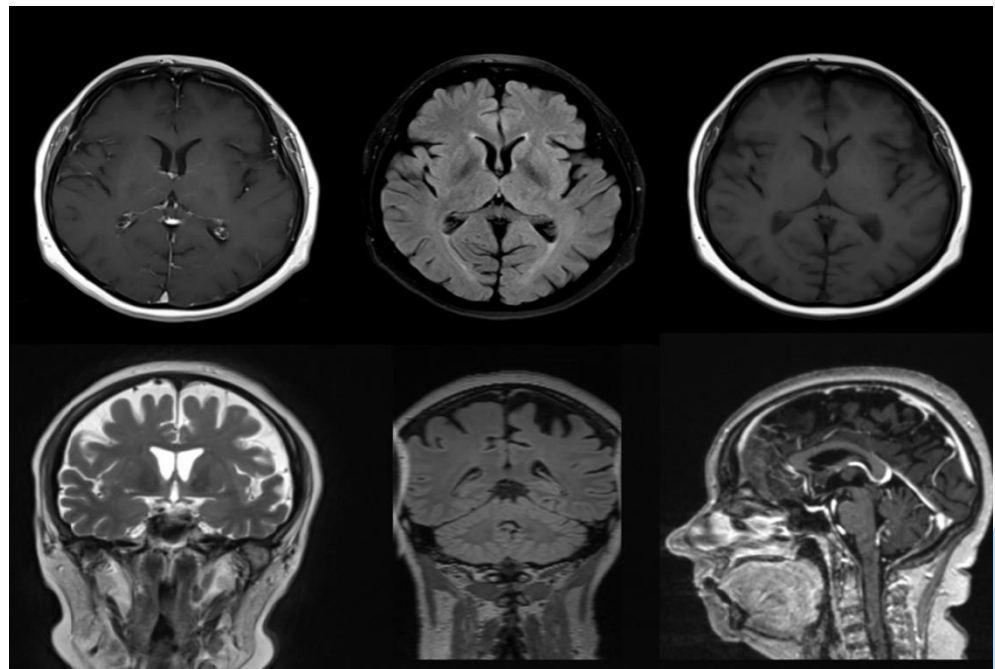
Na podstawie obrazu klinicznego, prospektywnej obserwacji oraz przeprowadzonych badań, przy braku zmian ogniskowych w badaniach obrazowych, postawiono rozpoznanie zespołu korowo-podstawnego (CBS) o początku z objawami izolowanego zespołu Gerstmana.



W EMG zarejestrowano ciągłą aktywność jednostek motorycznych, na tle których pojawiały się salwy jednostek ruchowych - serie miokloniczne.



W EEG - zapis z cechami podrażnienia w odprowadzeniach czołowo-skroniowych.



Powtarzane kilkakrotnie MRI mózgu nie wykazały żadnych naczyniopochodnych zmian ogniskowych.

Wnioski:

Najczęstszą przyczyną zespołu Gerstmana u osób dorosłych są udary lub urazy mózgu, z typową lokalizacją uszkodzenia w płacie ciemieniowym dominującej półkuli mózgu. W tym przypadku pierwsze objawy sugerowały rozpoznanie zespołu zakrętu kąтового, jednak badania obrazowe mózgu nie wykazywały charakterystycznej lokalizacji uszkodzenia. Równocześnie postępujące objawy asymetrycznego zespołu parkinsonowskiego z elementami deficytu korowego spełniały kryteria rozpoznania CBS. W literaturze opisywane są przypadki współwystępowania objawów zespołu Gerstmana z innymi zaburzeniami neurobehawioralnymi, jak również koincydencji z chorobami neurozwyrodnieniowymi. Przedstawiony przypadek wskazuje, że zespół Gerstmana może być kliniczną prezentacją wczesnej fazy procesu neurozwyrodnieniowego obejmującego asymetrycznie płaty ciemieniowe, jak ma to miejsce w zespole korowo-podstawnym.