

Geschwind Sendromunu Temporal Lob Epilepsisinin Ötesinde Yeniden Ele Almak

Rethinking Geschwind Syndrome Beyond Temporal Lobe Epilepsy

Burçin ÇOLAK¹, Rifat Serav İLHAN¹, Berker DUMAN^{2,3}

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Psikiyatri Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Psikiyatri Anabilim Dalı, Konsültasyon-Liyezon Psikiyatrisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

³Nörobilim ve Nöroteknoloji Mükemmeliyet Merkezi (NÖROM), Ankara, Türkiye

Geschwind Sendromu (GS), hipergrafi, aşırı dindarlık, hiposeksüalite, zihinsel katılık, sözel ve sözel olmayan sosyal ilişkilerde yapışıklık gibi interiktal davranışsal belirtiler kümesi olarak tanımlanan tartışmalı bir klinik tanıdır (1). Bu sendroma dair geleneksel görüş, temporal lob epileptik nöbetlerinin (TLE) limbik ağlarda hiper-reaktivite yaratmak suretiyle davranışsal belirtilerinin kaynağını oluşturduğudur (2). N. Geschwind'e göre nöbetler sırasında oluşan limbik bölgelerdeki hasar bu sendroma neden olur (3). Tekrarlayan nöbetlerden kaynaklanan davranışsal belirtileri yansıtan bu sendrom aynı zamanda temporolimbik kişilik olarak da bilinir (4). Bununla birlikte, TLE ve GS arasındaki nedensellik ve ilişki, halen sürmekte olan eski bir tartışmayı oluşturmaktadır (5). Çoğu durumda, GS'nin davranışsal görünümü, nöbetlerle spesifik bir ilişkisi olmayan interiktal fenomenlerden ibarettir. Bunun yanı sıra, GS benzeri belirtiler diğer nöropsikiyatrik durumlarda da bildirilmiştir (6, 7). Örneğin, frontotemporal lobar dejenerasyonda (FTLD), sağ temporal inmede, sağ hipokampal atrofide ve çeşitli nörodejeneratif hastalıklarda GS benzeri belirtilerin görülebileceği gösterilmiştir (8-12). Ayrıca TLE veya herhangi bir nörolojik hastalığı olmayan şizofreni, şizoafektif bozukluk, bipolar bozukluk gibi nörogelişimsel bozuklukların GS'nin fenomenolojik belirtileriyle göze çarpan örtüşmeleri bulunur (13-16).

Epileptik nöbetlerin eşlik ettiği veya etmediği elektroensefalografi (EEG) anomalilerinin varlığı da nörogelişimsel bozuklukların bir diğer önemli yönünü oluşturmaktadır. Örneğin, otizm spektrum bozukluğu (OSB) bulunan hastaların %60'ı, OSB semptom sunumuna katkıda bulunabilecek herhangi bir nöbet olmaksızın anormal epileptiform aktiviteler göstermektedir (17, 18). EEG ve olaya ilişkin potansiyel (ERP) çalışmaları da şizofreni ve bipolar bozuklukta belirgin nöbet olmaksızın epileptiform aktivitelerin varlığına işaret etmektedir (19). Bu değişiklikler, bu nöropsikiyatrik bozuklukların duygusal, bilişsel ve davranışsal görünümüyle de ilişkilendirilebilir. Bu nöropsikiyatrik durumların anti-epileptiklerle tedavisi edilmesi, nöropsikiyatrik durumlarda eşik altı epileptiform anormalliklerin önemine işaret etmektedir. Yukarıda belirtildiği gibi, aşırı dindarlık, hipergrafi, hiposeksüellik, kişilerarası viskozite gibi semptomlar, atrofi, skleroz veya nörosinaptik gelişimdeki sapmalar gibi sağ temporolimbik yapılarla ilişkilendirilebilecek ortak patofizyolojiye işaret edebilir.

GS ve TLE ile ilgili önceki araştırmalar, muhtemelen bu iki klinik fenomen arasında olası bir yanlış nedensellik varsaydığından dolayı sonuçlanmaktan uzaktır (20). Buradaki sorun olasılıkla klinikte ne şekilde görünüm bulduğudur. Psikiyatrik semptomlardan ziyade, esas olarak hastaneye ilk başvuru, klinisyenlerin dikkatini daha çok çeken TLE nöbetlerinden kaynaklanmaktadır. Bu nedenle, GS'nin davranışsal belirtileri kolayca TLE'ye atfedilebilir. Öte yandan, TLE hastalarının birçoğu, önceki araştırma bulgularının aksine, bu davranışsal belirtilerden muafır.

Tüm bunlara göre GS'nin olasılıkla çocuklukta başlayan, epileptik nöbetlerin eşlik ettiği veya eşlik etmediği, temporo-limbik ağlarla ilişkili nörogelişimsel bir bozukluk olarak yeniden tanımlanması gerekmektedir. Her ne kadar, işlevsel olmayan temporo-limbik ağların varlığı GS için muhtemel temeli oluştursa da, TLE'nin varlığının GS'yi ne dışladığı ne de destekleyeceği söylenebilir.

Ayrıca, GS'nin sosyal gruplar üzerindeki etkileri de önemli başka bir konudur. Kişilerarası ilişki örüntülerindeki yapışıklık, hipergrafi, aşırı dindarlık gibi davranışsal tezahürler, kitleleri grup davranışı açısından motive eden önemli ve yeni memler oluşturabilir. GS'li bazı bireyler mistik deneyimlere yatkın olup, bu durum grup üzerindeki etkinliklerini artırabilir (21). GS daha önceleri çeşitli dini ve ideolojik karizmatik liderlerle ilişkilendirilmiştir (22, 23). GS, klinik anlamı olmayan EEG anormalliklerinden işitsel varsanılar veya topluluklar tarafından kutsal varlıklarla ilişkili varsayılmasına sebep olabilecek kadar karizmatik kişilik özellikleri gibi dikkat çekici nöropsikiyatrik belirtilerin gözlenebileceği, beklenen tipik nörogelişimsel yoldan bir sapma olarak görülebilir.

Cite this article as: Çolak B, İlhan RS, Duman B. Geschwind Sendromunu Temporal Lob Epilepsisinin Ötesinde Yeniden Ele Almak Arch Neuropsychiatry 2021;58:169-170.

GS, potansiyel filogenetik sonuçları da dikkate alınarak, TLE'den bağımsız ayrı bir nörolojik süreç olarak araştırılmalıdır. Buna göre, GS'nin asıl niteliğini, renkli davranışsal repertuarının oluşturduğu ve TLE ve/veya EEG anormalliklerinin, bu davranışlara sadece eşlik edebilen, ek bir durum olarak anlaşılmasının daha uygun olacağı söylenebilir. GS ile sınırlı bozukluk, paranoid, şizoid ve şizotipal kişilik bozuklukları ile otizm spektrum bozuklukları arasındaki ilişkiler de epileptik nöbetlerden bağımsız olarak araştırılmalıdır (24). Mevcut durumun bu şekilde ele alınması, araştırmacı ve klinisyenleri daha etkin farmakolojik ve psikoterapötik müdahaleleri bulmaya ve uygulamaya yönlendirebilir.

KAYNAKLAR

1. Waxman SG, Geschwind N. The interictal behavior syndrome of temporal lobe epilepsy. *Arch Gen Psych* 1975;32:1580-1586. [Crossref]
2. Bear DM, Fedio P. Quantitative analysis of interictal behavior in temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol* 1977;34:454-467. [Crossref]
3. Waxman SG, Geschwind N. Hypergraphia in temporal lobe epilepsy. *Epilepsy Behav* 2005;6:282-291. [Crossref]
4. Aycicegi-Dinn A, Dinn WM, Caldwell-Harris CL. The temporolimbic personality: A cross-national study. *Eur J Psychiatry* 2008;22:211-224. [Crossref]
5. Benson DF. The Geschwind syndrome. *Adv Neurol* 1991;55:411-421. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2003418/>
6. Mungas D. Interictal behavior abnormality in temporal lobe epilepsy: a specific syndrome or nonspecific psychopathology?. *Arch Gen Psychiatry* 1982;39:108-111. [Crossref]
7. Dodrill CB, Batzel LW. Interictal behavioral features of patients with epilepsy. *Epilepsia* 1986;27:S64-S76. [Crossref]
8. Veronelli L, Makaretz SJ, Quimby M, Dickerson BC, Collins JA. Geschwind Syndrome in frontotemporal lobar degeneration: neuroanatomical and neuropsychological features over 9 years. *Cortex* 2017;94:27-38. [Crossref]
9. Hoffmann M. Isolated right temporal lobe stroke patients present with Geschwind Gastaut syndrome, frontal network syndrome and delusional misidentification syndromes. *Behav Neurol* 2008;20:83-89. [Crossref]
10. Wuerfel J, Krishnamoorthy ES, Brown RJ, Lemieux L, Koepp M, Van Elst LT, Trimble MR. Religiosity is associated with hippocampal but not amygdala volumes in patients with refractory epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:640-642. [Crossref]
11. van Elst LT, Krishnamoorthy ES, Bäumer D, Selai C, Von Gunten A, Gene-Cos N, Ebert D, Trimble MR. Psychopathological profile in patients with severe bilateral hippocampal atrophy and temporal lobe epilepsy: evidence in support of the Geschwind syndrome?. *Epilepsy Behav* 2003;4:291-297. [Crossref]
12. Postiglione A, Milan G, Pappata S, De Falco C, Lamenza F, Schiattarella V, Gallotta G, Sorrentiono P, Striano S. Fronto-temporal dementia presenting as Geschwind's syndrome. *Neurocase* 2008;14:264-270. [Crossref]
13. Marques JG, Teixeira J, Carnot MJ. Geschwind's syndrome in a patient with schizophrenia. *Psychiatry Res* 2015;228:976. [Crossref]
14. Marques JG. A neuropsychiatric case report: Klüver-Bucy and Gastaut-Geschwind syndromes in one patient with schizoaffective disorder presenting with brain 99-mTc HMPAO single-photon emission computed tomography showing bilateral discrete decrease of temporal lobes perfusion. *CNS Spectrums* 2018;23:358-360. [Crossref]
15. O'Connell K, Keaveney J, Paul R. A novel study of comorbidity between schizoaffective disorder and Geschwind syndrome. *Case Rep Psychiatry* 2013;486064. [Crossref]
16. Mudgal V, Paliwal A, Pal VS, Prajapati D. Gastaut-Geschwind Syndrome in a patient of bipolar disorder: A case report. *Ind J Psychol Med* 2021;43:270-272. [Crossref]
17. Boutros NN, Lajiness-O'Neill R, Zillgitt A, Richard AE, Bowyer SM. EEG changes associated with autistic spectrum disorders. *Neuropsychiatr Electrophysiol* 2015;1:1-20. [Crossref]
18. Gilby KL, O'Brien TJ. Epilepsy, autism, and neurodevelopment: Kindling a shared vulnerability?. *Epilepsy Behav* 2013;26:370-374. [Crossref]
19. Degabriele R, Lagopoulos J. A review of EEG and ERP studies in bipolar disorder. *Acta Neuropsychiatrica* 2009;21:58-66. [Crossref]
20. Bear DM. Behavioural changes in temporal lobe epilepsy: conflict, confusion, challenge. In: Trimble MR, Bolwig TG, editors. *Aspects of Epilepsy and Psychiatry*. Chichester, England: Wiley; 1986. p.19-30.
21. Devinsky O, Lai G. Spirituality and religion in epilepsy. *Epilepsy Behav* 2008;12:636-643. [Crossref]
22. Muhammed L. A retrospective diagnosis of epilepsy in three historical figures: St Paul, Joan of Arc and Socrates. *J Med Biography* 2013;21:208-211. [Crossref]
23. Saver JL, Rabin J. The neural substrates of religious experience. *J Neuropsychiatr Clin Neurosci* 1997;9:498-510. [Crossref]
24. Trimble MR, Mendez MF, Cummings JL. Neuropsychiatric symptoms from the temporolimbic lobes. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1997;9:429-438. [Crossref]