

Wybrane aspekty poznania społecznego u pacjenta z pełną agenezją ciała modzelowatego (ACC) i zespołem Arnolda-Chiari – studium przypadku

Selected aspects of social cognition in patient with total agenesis of the corpus callosum (ACC) and Arnold-Chiari disease – case study

Beata Daniluk¹, Aneta R. Borkowska¹, Agnieszka Kaliszewska²

¹Zakład Psychologii Klinicznej i Neuropsychologii UMCS w Lublinie
Kierownik: prof. dr hab. n. hum. A. Herzyk
²Instytut Psychologii UMCS w Lublinie
Dyrektor: prof. dr hab. K.M. Markiewicz

Summary

Aim. The goal of the research was a characteristic of emotional-social competencies and communicative abilities in a 16-years old patient with ACC and Arnold-Chiari disease and higher than average intelligence.

Method. RHLB-PL was applied.

Results. Total score in RHLB-PL suggested language and communication impairment. The greatest problems were observed in the field of behavioral self-control and discourse abilities. The patient had difficulties in the topic of the discourse maintaining, resisting from production of unconnected topics and comments, interject inappropriate remarks. Problems in humor comprehension and the dissociation between relative high level of written metaphors analysis abilities and low level of Picture Metaphors perception and explanation were observed. Linguistic Prosody was average.

Conclusion. Patient M.J. with agenesis of corpus callosum presented high number of deficits typical in right hemisphere damage patients. It is possible to explain that fact in the context of interhemispheric transfer disorders, specially when complex material was processed.

Słowa kluczowe: agenezja corpus callosum, poznanie społeczne, umiejętności językowe i komunikacyjne, przetwarzanie emocjonalne

Key words: agenesis of CC, social cognition, language and communicative abilities, emotional processing

Wstęp

Poznanie społeczne (social cognition) to zastosowanie szerokiego spektrum umiejętności do rozpoznawania, interpretowania sygnałów społecznych i emocjonalnych oraz kształtowania własnego zachowania w określonym kontekście społecznym [1].

O poznaniu społecznym mówi się nie tylko w kontekście percepcji innych osób (ich zachowań, przeżyć, stanów emocjonalnych), ale także percepcji siebie (wgląd, krytycyzm, samopoznanie) oraz wiedzy o zjawiskach interpersonalnych (zasady i reguły moralne, komunikacja werbalna i niewerbalna, aspekt pragmatyczny języka). Najistotniejsze procesy poznawcze zaangażowane w poznanie społeczne obejmują spostrzeganie bodźców społecznych o różnym poziomie złożoności, opracowanie i interpretację sygnałów w rozpoznanym kontekście oraz wypracowanie odpowiedniej reakcji adekwatnej do sytuacji [2]. Zdolności określane jako poznanie społeczne wykraczają poza obserwowane dane behawioralne i odnoszą się do umiejętności rozumienia przez jednostkę stanu umysłu drugiej osoby, jej intencji, przekonań czy pragnień, opisywanych w kategoriach teorii umysłu (Theory of Mind) [1]. Umiejętności te pozwalają na przewidywanie i zrozumienie zachowań innych ludzi, stanowiąc podstawę komunikacji, a szerzej – wszelkich interakcji międzyludzkich. Uwarunkowania poznania społecznego, kompetencji niezbędnej w rozwoju i kształtowaniu się umiejętności społecznych, są w ostatnich latach przedmiotem dociekań teoretycznych i badań empirycznych. Jednym z kierunków poszukiwań jest ustalanie podłoża neuronalnego poznania społecznego. Na początku lat 2000 pojawiło się wiele prac ukazujących znaczenie następujących struktur mózgowych dla realizacji różnych aspektów omawianego procesu: zakręt wrzecionowaty, kora górnej bruzdy skroniowej, struktury orbitalno-przyśrodkowe płatów czołowych, grzbietowo-boczna kora przedczołowa, kora przedruchowa w lewej półkuli i kora prawej półkuli mózgu, obszar nakrywki śródmózgowia oraz ciało migdałowe [1, 2]. W świetle współczesnych koncepcji wyjaśniających pracę mózgu aktywnością sieci neuronalnych wydaje się, że opis podłoża neuronalnego w postaci charakterystyki aktywacji struktur mózgowych należy poszerzyć o wskazanie znaczenia aktywnych połączeń zarówno ipsilateralnych, jak i bilateralnych [3]. W tym kontekście, ocena znaczenia ciała modzelowatego (największej wiązki włókien nerwowych) dla rozwoju umiejętności społecznych wydaje się niezwykle interesująca, tym bardziej że stwierdzono zmiany strukturalne spoidła wielkiego w psychozach (głównie w schizofrenii) czy w autyzmie [4, 5].

Agenezja ciała modzelowatego (agenesis of the corpus callosum – ACC) jest malformacją rozwojową, polegającą na nieobecności około 200 milionów aksonów lub też braku przemieszczenia się ich do przeciwległej półkuli. Tego typu malformacja strukturalna dotyczy 1 na 4000 urodzin [6]. Opisywana bywa jako wada izolowana, a także współwystępująca z innymi zmianami strukturalnymi OUN oraz objawami zaburzeń neurorozwojowych (np. padaczką, opóźnieniem rozwoju, zespołem Aperta) [7, 8].

ACC jest źródłem specyficznych objawów w funkcjonowaniu społecznym lub/i emocjonalnym, które zauważane są przez otoczenie lub ujawniane podczas badań eksperymentalnych. Należą tu słaba zdolność oceny społecznej, trudności w rozumieniu ekspresji mimicznej twarzy, brak poczucia humoru i problemy w wychwyceniu idei przewodniej czy morału w opowiadaniach [9]. Co ciekawe, trudności zauważane przez otoczenie nie mają odzwierciedlenia w odczuciach samych pacjentów, co sugeruje ich słaby wgląd psychospołeczny [10]. Objawy ACC wydają się podobne do zakłóceń funkcjonowania w całościowych zaburzeniach rozwoju lub po uszkodzeniach prawej półkuli mózgu (right hemisphere damage – RHD).

Celem przeprowadzonych badań była charakterystyka profilu umiejętności komunikacyjnych i kompetencji emocjonalno-społecznych pacjenta z ACC, który pomimo prawidłowego poziomu rozwoju intelektualnego i wysokich osiągnięć szkolnych ma istotne problemy w funkcjonowaniu społeczno-emocjonalnym. Obraz kliniczny trudności chłopca, opisywanych przez rodzinę i nauczycieli, podobny do objawów typowych dla osób po uszkodzeniach prawej półkuli mózgu, skłonił autorów do eksperymentalnego zastosowania w badaniu Baterii Testów do Badania Funkcji Językowych i Komunikacyjnych Prawej Półkuli Mózgu (RHLB-PL) [11].

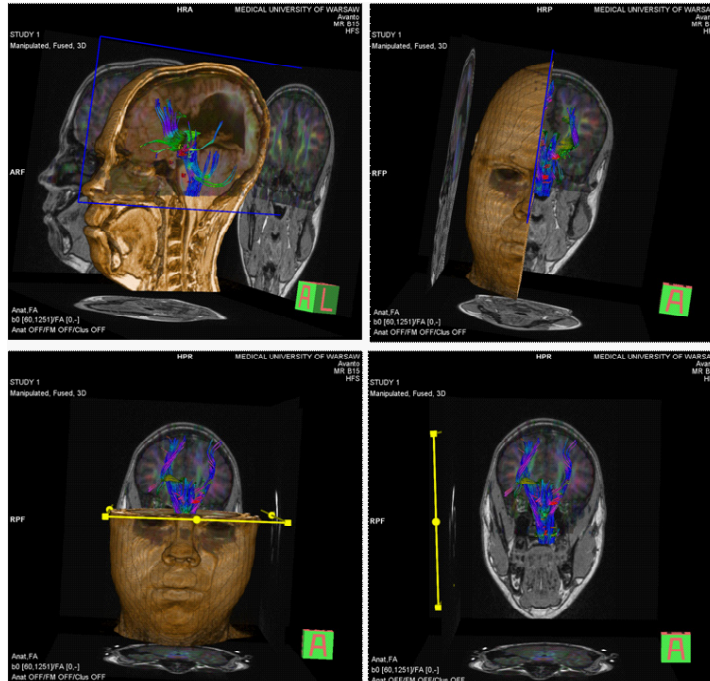
Material

Badanym był J.M., szesnastoletni chłopiec, praworęczny, urodzony z pierwszej ciąży. W okresowym badaniu USG w trakcie ciąży stwierdzono atypowy rozwój mózgu. Po urodzeniu rozpoznano agenezję ciała modzelowatego i chorobę Arnolda-Chiari. W szóstej dobie życia pacjent przeszedł zabieg założenia układu zastawkowego (dwukrotna wymiana zastawki w wieku 3 i 14 lat). Wczesny rozwój psychoruchowy J.M. był nieharmonijny. Przy nieco wolniejszym rozwoju motorycznym prawidłowo przebiegał rozwój mowy. Chłopiec zaczął raczkować mając rok, zaś stawiać pierwsze kroki około 18 miesiąca życia. Pojedyncze słowa pojawiły się przed ukończeniem pierwszego roku życia, zaś pełne zdania w rok później. Chłopiec uczęszczał do przedszkola, a później realizował obowiązek szkolny według programu szkoły masowej w placówkach integracyjnych, uzyskując bardzo dobre wyniki w nauce. Relacje rodziców wskazują jednak, że duże możliwości umysłowe chłopca nie przekładają się na jego codzienne funkcjonowanie. Badany ma trudności w nawiązywaniu i utrzymywaniu kontaktów z rówieśnikami, nie uwzględnia opinii innych osób, zdarza się, że nie potrafi adekwatnie zachowywać się w sytuacjach społecznych, nie w pełni je rozumie. W zachowaniu ujawnia deficyty emocjonalne, jest labilny, często nie kontroluje emocji negatywnych. Pacjent ma trudności w planowaniu różnych działań, cechuje go brak elastyczności, nie potrafi dostosować się do nowych sytuacji czy zadań, w których nie może wykorzystać znanych mu schematów. Ma problemy w posługiwaniu się relacjami metrycznymi (ocena odległości) i temporalnymi (teraźniejszość, przeszłość i przyszłość).

Wyniki badań neuroobrazowania

Badanie rezonansu magnetycznego (MR), skrócone do obrazów T1 zależnych w sekwencji MPRAGE, uwidoczniło wadę rozwojową pod postacią agenezji ciała modzelowatego z nieprawidłową organizacją zakrętów, w tym m.in. brakiem zakrętów obręczy i promienistym układem zakrętów przystrzałkowych powierzchni półkul mózgu, ektopią migdałków mózdzku (zespół Arnolda-Chiari II). Badanie traktogaryczne (Diffusion Tensor Imaging – DTI) skanerem RM 1,5 T SIEMENS Magnetom Avanto wskazuje na brak połączeń spoidłowych na całej długości ciała modzelowatego i spoidła nadwzgórzowego oraz częściowo spoidła sklepienia. Nie uwidoczniło także prawidłowej promienistości ciała modzelowatego. Zachowane są

drogi spoidłowe w zakresie przedniej części spoidła sklepienia, spoidła dziobowego oraz spoidła nadwzrokowego (rycina 1).



Rycina 1. Wyniki badania metodą obrazowania tensora dyfuzji (traktografia) pacjenta J.M., wykazujące brak połączeń spoidłowych ciała modzelowego (badanie wykonano w Neuro Device Group w Warszawie)

Wyniki badania neuropsychologicznego

Badanie neuropsychologiczne przeprowadzono w celu oceny możliwości intelektualnych pacjenta oraz funkcji poznawczych, które mogą leżeć u podłoża zgłaszanych przez rodziców trudności chłopca w zakresie codziennego funkcjonowania. Oceniano ogólny poziom intelektualny (Skala Inteligencji Wechslera WISC-R(PL)), funkcje wykonawcze (Test Sortowania Kart z Wisconsin – WCST), aspekty uwagi (Test d2), pamięć wzrokową i słuchową (Test Figury Złożonej Reya – TFZ, Test Uczenia się Słuchowo-Werbalnego Reya – AVLT, Test Uczenia się 15 Wzorów Wzrokowych Reya – wersja eksperymentalna), funkcje wzrokowo-przestrzenne (Wzrokowo-Motoryczny Test Gestalt L. Bender, TFZ Reya), funkcje językowe (zadanie fluencji słownej), wybrane aspekty myślenia oraz rozpoznawania emocji na podstawie wyrazu twarzy (tabela 1 – na następnej stronie). W teście inteligencji J.M. osiągnął wynik IQ = 123 wskazujący na inteligencję powyżej przeciętnej, co sugeruje wysokie możliwości w zakresie procesów myślenia i rozumowania. Jednocześnie na podstawie innych wyników badania neuropsychologicznego można wnioskować o charakteryzującym

badanego braku elastyczności umysłowej, a także trudnościach w szybkiej zmianie nastawienia w odpowiedzi na zmieniające się bodźce z otoczenia. Stwierdzone deficyty pamięciowe dotyczą braku strategii wydobywania słów z pamięci semantycznej, trudności z porzuceniem błędnej strategii w zapamiętywaniu bodźców i obniżenia poziomu pamięci słuchowo-werbalnej. Prawidłowa jest natomiast koncentracja uwagi i dobrze rozwinięte procesy myślenia pojęciowego, abstrakcyjnego oraz myślenia przez analogię.

Tabela 1. Wyniki pacjenta J.M. w wybranych testach neuropsychologicznych

| Funkcja psychiczna | Wynik surowy/maksymalny | Wynik przeliczony | Interpretacja |
|--|-------------------------|-------------------|----------------------------------|
| Funkcje wykonawcze | | | |
| WCST | | | |
| - Liczba Przeprowadzonych Prób | 128 | < 1 centyl | wynik b. niski |
| - Liczba Poprawnych Ogółem | 33 | < 1 centyl | wynik b. niski |
| - Liczba Błędów Ogółem | 95 | < 1 centyl | wynik b. niski |
| - Liczba Zaliczonych Kategorii | 0 | < 1 centyl | wynik b. niski |
| Uwaga | | | |
| - Test d2 : ZK – zdolność koncentracji | 133 | > 90 centyl | wynik wysoki |
| Funkcje wzrokowo-przestrzenne | | | |
| - Test L. Bender | 34 | | wynik przeciętny |
| - TFZ Reya – kopia (typ –zestawianie) | 27 | 67 | |
| Funkcje językowe | | | |
| Fluencja słowna kategoriałna (nazwy produktów, które można kupić w sklepie spożywczym) | 3 | | wynik niski |
| Pamięć | | | |
| - TFZ Reya – reprodukcja | 5 | | |
| - uczenie się 15 słów Reya – AVLT (maks.) | 6 | 0 | wynik niski |
| - uczenie się 15 wzorów wzrokowych Reya (maks.) | 4 | | wynik b. niski wynik niski |
| Myślenie | | | |
| - wydzielenie cech istotnych | 10/11 | | |
| - rozumienie prostych analogii | 30/30 | | wynik wysoki |
| - rozumienie złożonych analogii | 6/6 | | wynik wysoki |
| Rozpoznawanie emocji na podstawie zdjęć | 6/14 | | wynik wysoki wynik przeciętny |

Metoda

W badaniu, obok wymienionych już metod diagnostycznych, zastosowano polską wersję Baterii Testów do Badania Funkcji Językowych i Komunikacyjnych Prawej Półkuli Mózgu (RHLB-PL) [11]. Bateria została opracowana jako narzędzie przeznaczone szczególnie do oceny deficytów językowych i porozumiewania się u dorosłych osób z uszkodzeniami prawej półkuli mózgu. W skład RHLB-PL wchodzi 11 testów (tabela 2 – *na następnej stronie*). Materiał testowy stanowią plansze z tekstami krótkich opowiadań, dowcipów czy wyrażen metaforycznych wraz z pytaniami i sugerowanymi zakończeniami, plansze z rysunkami oraz nagrania zdań bezsensownych wypowiedzianych z różną intonacją emocjonalną (radość, smutek, złość) i językową (pytanie, twierdzenie,

rozkaz). Wskaźnikami ilościowymi baterii są wyniki surowe i przeliczone (steny) w poszczególnych podtestach oraz wynik ogólny. Można również rozszerzyć analizę wyników o interpretację pięciu czynników: językowego, poznawczego, percepcyjno-logicznego, społeczno-emocjonalnego oraz samokontroli. Maksymalny wynik ogólny baterii wynosi 110 punktów, jednak większość osób zdrowych uzyskuje wynik na poziomie około 70 punktów lub wyższy. Niższe rezultaty mogą świadczyć o występowaniu specyficznych deficytów językowych [11]. Zastosowanie RHLB-PL w badaniu opisywanego pacjenta uzasadniają doniesienia o prezentowanych przez osoby z ACC deficytach aspektów pragmatycznych i paralingwistycznych języka, stosowania i rozumienia prozodii emocjonalnej, trudnościach z werbalizowaniem własnych uczuć [12]. Procesy te odgrywają kluczową rolę w komunikacji społecznej i ulegają zaburzeniom po uszkodzeniu prawej półkuli mózgu.

Wyniki

Wyniki uzyskane przez pacjenta w podtestach baterii RHLB-PL tworzą nieharmonijny profil. Średni wynik profilu wynosi 5,6 i mieści się w górnej granicy wyników przeciętnych. Na wysokim poziomie znajdują się funkcje oceniane w Teście Wnioskowania, Teście Leksykalno-Semantycznym oraz Teście Metafor Pisanych. Deficyty natomiast ujawniły się w poziomie wykonania Testu Humorów, Testu Wyjaśnień Metafor Rysunkowych, a także w Teście Komentarzy i Analizie Dyskursu (tabela 2).

Tabela 2. Wyniki pacjenta J.M. w poszczególnych testach baterii RHLB-PL

| Nazwa testu | Wynik J.M. surowy / maksymalny | Wynik przeliczony (sten) |
|---|--------------------------------|--------------------------|
| Test Wnioskowania (TW) Wymaga zrozumienia czytanych tekstów i wyciągania wniosków na podstawie ukrytych w nich informacji. | 14/16 | 7* |
| Test Leksykalno-Semantyczny (TL-S) Wymaga rozumienia usłyszanych słów oraz wskazywania ich graficznych desygnatów. Angażuje wiedzę leksykalno-semantyczną, słuch fonematyczny oraz analizę wzrokowo-przestrzenną. | 13/13 | 10* |
| Test Humorów (TH) Pozwala na ocenę zdolności rozumienia złożonego materiału językowego oraz uchwycenia ukrytego w nim humoru. | 4/10 | 3* |
| Test Komentarzy (TK) Umożliwia ocenę impulsywnych reakcji w postaci uwag i komentarzy czynionych spontanicznie przez badanego w sytuacji zadaniowej. | 8/14 | 2* |
| Test Metafor Rysunkowych (TMR) Wymaga zdolności rozumienia powszechnie znanych metafor. Umożliwia ocenę rozumowania abstrakcyjnego na podstawie wzrokowo-przestrzennej analizy informacji. | 6/10 | 6 |
| Test Wyjaśnień Metafor Rysunkowych (TWMR) Wymaga zdolności rozumienia metafor i słownego wyrażania ich znaczenia przy korzystaniu z własnej wiedzy. | 5/10 | 3* |

dalszy ciąg tabeli na następnej stronie

| | | |
|---|--------|-----|
| Test Metafor Pisanych (TMP) | | |
| Wymaga zdolności rozumienia powszechnie znanych metafor i myślenia abstrakcyjnego opartego na przetwarzaniu złożonego materiału językowego. | 10/10 | 10* |
| Test Wyjaśnień Metafor Pisanych (TWMP) | | |
| Wymaga zdolności rozumienia metafor i słownego wyrażania ich znaczenia przy korzystaniu z własnej wiedzy. | 9/10 | 6 |
| Test Prozodii Emocjonalnej (TPE) | | |
| Ocena zdolność rozumienia intonacji emocjonalnej (radość, smutek, złość), z jaką wypowiedzane są zdania bezsensowne. | 11/16 | 5 |
| Test Prozodii Językowej (TPJ) | | |
| Ocena zdolności rozumienia trybu, w jakim wypowiedziane są zdania bezsensowne (pytanie, twierdzenie, rozkaz). | 14/16 | 7 |
| Analiza Dyskursu (AD) | | |
| Umożliwia ocenę zdolności dyskursywnych badanego w interakcji z innymi ludźmi (m.in. prowadzenie konwersacji, zadawanie pytań, stosowanie zwrotów grzecznościowych, kolejność zabierania głosu) | 34/60 | 3* |
| Wynik ogólny | 62/110 | 5 |

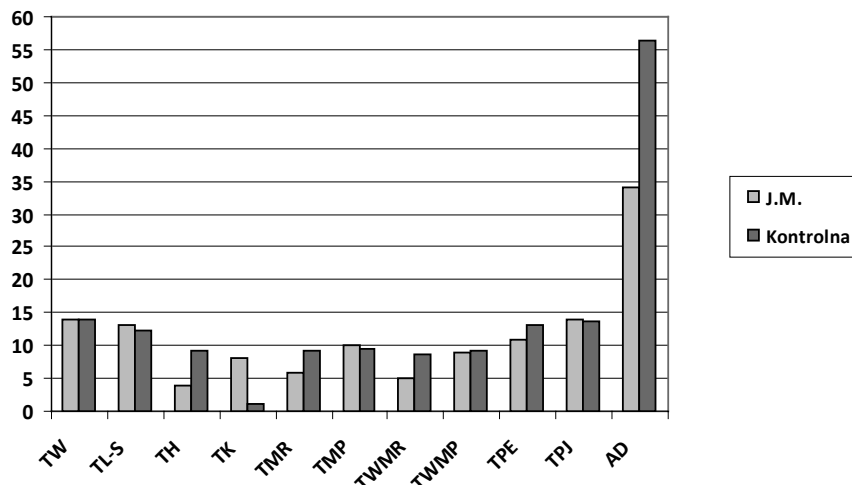
Interpretacja jakościowa wyników stenowych:

1–2 – bardzo niskie; 3–4 – niskie; 5–6 – przeciętne; 7–8 – wysokie; 9–10 – bardzo wysokie

* wyniki podtestów istotnie odbiegające od średniego wyniku baterii dla badanego J.M. (średnia profilu M = 5,6)

Uwzględniając przeznaczenie baterii RHLB-PL do diagnozy osób dorosłych, uznano za celowe przeprowadzenie eksperymentalnego badania grupy dzieci zdrowych pełną baterią testową, uzyskując tym samym punkt odniesienia w porównaniach interdywidualnych dla pacjenta J.M. W skład grupy weszło 16 chłopców w wieku 14–16 lat, bez deficytów rozwojowych i trudności w nauce szkolnej. Rodzice w wywiadach nie potwierdzali schorzeń ani urazów OUN u swych dzieci. Średni wynik w skali inteligencji WISC-R u badanych z grupy kontrolnej wynosił $IQ = 115,1$ ($SD = 15,8$). Wiek dzieci w grupie porównawczej był zróżnicowany z uwagi na niemal dwuletni okres prowadzenia obserwacji i badań pacjenta J.M. Porównano wyniki uzyskane przez pacjenta ze średnimi wynikami surowymi w poszczególnych podtestach dla badanych z grupy kontrolnej (GrK). O deficytach wnioskowano, gdy wynik badanego mieścił się poniżej 1 SD (odchylenie standardowe) od średniej dla dzieci zdrowych [11]. Analiza ujawniła największe rozbieżności w wynikach sześciu testów (w nawiasach podano wartości SD obrazujące różnice między wynikami J.M. a średnią dla GrK): Testu Humoru (-4,5 SD), Testu Komentarzy (6,3 SD), Testu Metafor Rysunkowych (-3,4 SD), Testu Wyjaśnień Metafor Rysunkowych (-2,6 SD), Testu Prozodii Emocjonalnej (-1,6 SD) oraz Analizie Dyskursu (-8,9 SD). W pozostałych testach wyniki były zbliżone (rycina 2 – na następnej stronie).

Analiza profilu wyników poszczególnych testów baterii RHLB-PL uzyskanych przez pacjenta J.M., a także odniesienie ich do wyników grupy kontrolnej wskazują na występowanie u badanego wybiórczych deficytów w zakresie przetwarzania treści emocjonalnych zawartych w komunikacie językowym (rozumienie humoru), rozumie-



Rycina 2. Profil umiejętności językowych i komunikacyjnych – wyniki podtestów RHLB-PL u pacjenta J.M. i w grupie kontrolnej (N = 16)

Skróty nazw podtestów oraz wartości średnich i odchyłeń standardowych w grupie kontrolnej: TW – Test Wnioskowania 14,04 (1,83), TL-S- Test Leksykalno-Semantyczny 12,14 (0,93), TH – Test Humoru 9,14 (1,14), TK – Test Komentarzy 0,73 (1,15), TMR – Test Metafor Rysunkowych 9,32 (1,02), TMP – Test Metafor Pisanych 9,5 (1,23), TWMR – Test Wyjaśnień Metafor Rysunkowych 8,61 (1,37), TWMP – Test Wyjaśnień Metafor Pisanych 9,07 (1,44), TPE – Test Prozodii Emocjonalnej 13,14 (1,34), TPJ – Test Prozodii Językowej 13,61 (2,72), AD – Analiza Dyskursu 56,27 (2,51)

nia i wyjaśniania wyrażen metaforycznych, a także monitorowania i kontroli zachowań werbalnych oraz umiejętności dyskursywnych.

Omówienie wyników

Deficyty funkcjonowania społeczno-emocjonalnego stwierdzone u badanego J.M. są opisywane w przypadkach dzieci z ACC i dyskutowane w kontekście podobieństwa do objawów charakterystycznych dla osób z uszkodzeniami prawej półkuli mózgu [12].

Pacjent J.M. nie ma trudności z rozumieniem prostego i złożonego materiału językowego, trafnie wnioskuje na podstawie zawartych w nim przesłanek. Poprawnie odczytuje intonację specyficzną dla poszczególnych rodzajów wypowiedzi (stwierdzenie, pytanie, rozkaz). Ujawnia natomiast typowe dla osób z ACC deficyty języka figuratywnego [4, 12]. Poziom wykonania zadań wymagających rozumienia wyrażen metaforycznych w przypadku J.M. wykazuje jednak dysocjację. Pacjent prawidłowo wybiera wyjaśnienia adekwatne do metaforycznego znaczenia wyrażen, potrafi je również poprawnie wyjaśniać własnymi słowami. Głębokie deficyty ujawnia zaś w odniesieniu do metafor rysunkowych wymagających wstępnej analizy materiału wzrokowo-przestrzennego. Badany wskazuje ilustracje odnoszące się w sposób dosłowny do treści metafory, zaś podając ich wyjaśnienia udziela błędnych odpowiedzi abstrakcyjnych, nie oddających w pełni znaczenia przenośni. Podobną dysocjację opisywano w badaniach pacjentów z uszkodzeniami prawej półkuli [13].

J.M. przejawia głębokie deficyty samokontroli. Podczas wykonywania zadań testowych wtrąca nieistotne uwagi, komentarze i dygresje, ma trudności w utrzymywaniu wątku rozmowy. Słabe zdolności do organizowania istotnych dla wypowiedzi informacji, nasilona gestykulacja oraz trudności z utrzymywaniem kontaktu wzrokowego znacznie utrudniają porozumiewanie się z pacjentem. Zachowania te są przejawem reakcji impulsywnych i mogą świadczyć o deficytach monitorowania i kontroli własnych zachowań (interpretowanych jako zaburzenia funkcji wykonawczych oraz poznania społecznego). J.M. ma także deficyty w zakresie przetwarzania treści emocjonalnych zawartych w komunikacie językowym i interpretowania sytuacji społecznych nacechowanych emocjonalnie. Paul i wsp. [10], opisując grupę osób z ACC, zauważyli ich niską wrażliwość na emocjonalny aspekt bodźców (zwłaszcza negatywnych), sugerując wręcz podobieństwo do alekstmii. J.M. nie zawsze rozumie humorystyczne znaczenie tekstu, ma trudności z różnicowaniem między zakończeniem adekwatnym do treści i zabawnym (właściwym) a absurdalnym (zaskakującym, lecz nieadekwatnym). Wybór puenty absurdalnej sugeruje zachowaną wrażliwość na element zaskoczenia, ale także zaburzone zdolności integracji informacji zawartych w różnych fragmentach tekstu [11], co potwierdza również uwagi Browna i wsp. o problemach z integracją i rozwiązywaniem nowych, złożonych problemów [9]. Badanie ujawniło także deficyty rozumienia prozodii emocjonalnej (szczególnie intonacji wyrażającej gniew), co jest typowe zarówno dla osób z ACC, jak również z RHD, a także labilność i niedojrzałość emocjonalną (stany afektywne są gwałtowne i krótkotrwałe, słaba kontrola emocji).

W zakresie opisanych aspektów funkcjonowania badany wykazuje także podobieństwo do zachowań występujących w całościowych zaburzeniach rozwoju [5, 14], a także do osób ze schizofrenią o wczesnym początku (childhood-onset schizophrenia) oraz u dzieci z płodowym zespołem alkoholowym (fetal alcohol syndrome – FAS) [15–17]. Dane te pozwalają na wnioskowanie o istotnym znaczeniu corpus callosum (CC) dla funkcjonowania społecznego, choć nie jest to zależność prostoliniowa – im większe zmiany strukturalne, tym większe zmiany w zachowaniu. Zróżnicowane formy zakłóceń kształtowania się i rozwoju ciała modzelowatego wiązane są z różnymi pod względem jakości oraz nasilenia zakłóceniami procesów psychicznych. Przykładowo, w zespole Andermanna występuje agenezja ciała modzelowatego, niepełnosprawność intelektualna, neuropatia obwodowa oraz psychoza [15]. W większości przypadków osób ze schizofrenią opisuje się agenezję częściową, obejmującą głównie przednią część spoidła. Znacznie rzadziej pojawiają się dane o pełnej agenezji i dodatkowych, innych malformacjach strukturalnych. Poszukując wyjaśnień mechanizmów mózgowych schizofrenii w zaburzeniach międzypółkulowego transferu informacji, zaprezentowano w literaturze opisy pięciu pacjentów ze schizofrenią oraz pełną ACC, a także przypadek chorego z wcześniej ujawnioną psychozą (urojenia, halucynacje i zaburzenia myślenia wystąpiły w wieku 9 lat), u którego również stwierdzono pełną agenezję CC [15, 18, 19].

Badania CC w autyzmie również wskazują na znaczenie tej struktury dla prawidłowego – emocjonalnego i społecznego – funkcjonowania człowieka. Metaanaliza wyników badań sugeruje, że ogólna wielkość CC w zaburzeniach autystycznych jest mniejsza niż u osób zdrowych. Związane z tym zakłócenia integracji interhemisferycznej skutkują sensorycznymi, poznawczymi i behawioralnymi zaburzeniami

obserwowanymi u dzieci ze spektrum autyzmu [5]. Niektóre poznawcze i społeczne deficyty obserwowane w autyzmie są opisywane u osób z agenezją CC, chociaż nie spełniają one pełnych kryteriów diagnostycznych dla tego zaburzenia (według DSM-IV). Tak jest w przypadku opisywanego chłopca J.M. Wśród zaburzonych procesów wspólnych dla autyzmu i ACC należy wymienić obniżenie myślenia abstrakcyjnego i generalizacji, trudności w rozwiązywaniu problemów, emocjonalną niedojrzałość, brak introspekcji, obniżone kompetencje społeczne, słabą komunikację emocji, obniżoną ocenę społeczną i deficyty planowania. Podobieństwa dotyczą również trudności z rozpoznawaniem znaczenia przenośnego, deficytów prozodii afektywnej i rozumienia humoru. Świadczy to o istnieniu klinicznych podobieństw pomiędzy autyzmem oraz agenezją ciała modzelowatego i poszerza wiedzę o znaczeniu tej struktury dla realizacji ważnych kompetencji poznawczych i społecznych [5].

Wnioski

Konsekwencje ACC dla funkcjonowania poznawczego i społecznego nie są jeszcze dobrze udokumentowane empirycznie, zwłaszcza w przypadku dzieci z prawidłowym poziomem intelektualnym. Prezentowane studium przypadku umożliwiło poznanie natury relacji między występującymi wysokimi możliwościami poznawczymi a znacznie słabszymi kompetencjami emocjonalno-społecznymi. Uzyskane wyniki sugerują, że owe relacje mogą być opisywane w kategoriach dysocjacji. Wysokie możliwości intelektualne oraz sukcesy edukacyjne, w przypadku braku spoidła wielkiego, nie gwarantują prawidłowych interakcji społecznych (zarówno komunikacyjnych, jak i emocjonalnych). Przeprowadzone badanie skłania do sformułowania kilku konkluzji:

- Obraz kliniczny wrodzonego braku ciała modzelowatego jest podobny do obrazu funkcjonowania osób z całościowymi zaburzeniami rozwoju i osób z uszkodzeniami prawej półkuli, a nie do chorych z chirurgicznym przecięciem spoidła wielkiego (komisurotomią).
- Przy tak poważnej wadzie strukturalnej możliwy jest prawidłowy rozwój w sferze intelektualnego przetwarzania informacji.
- Jednocześnie obserwuje się znaczną dysocjację pomiędzy adekwatnymi do wieku zdolnościami poznawczymi a istotnymi zaburzeniami w przebiegu procesów poznania społecznego.

Избранные аспекты общественного окружения у пациента с полной агенезией мозолистого тела (ACC) и синдромом Арнольда-Чиари. Изучение наблюдения.

Содержание

Задание. Заданием проведенных исследований была характеристика эмоционально общественных компетенций и способностей коммуникации 15-летнего мальчика с ACC и болезнью Арнольда-Чиари с высшей от средней интеллигенцией.

Метод. Использована батарея тестов для исследования функции языка и коммуникации правого полушария мозга.

Результаты. Общий результат в тесте указывает на нарушения функции языка и коммуникации. Самые большие проблемы находились в области самоконтроля и поведения и дискурсивных способностей. Пациент плохо справлялся с темой дискурса, приостановлении при ненужных разговоров и комментариев, включения неадекватных замечаний. Отмечены

проблемы в понимании юмора, а также диссоциации между довольно высоким уровнем способности анализа написанных метафор и низким уровнем перцепции и объяснения метафор на рисунках. Результаты в прозодии языка были довольно низкие.

Выводы. Пациент М.Я. с агенезией мозолистого тела страдал многими дефицитами, типичных для повреждения правого мозгового полушария. Можно объяснить этот факт в контексте нарушений между трансверсом полушарий, особенно сложного материала.

Ключевые слова: агенезия мозолистого тела, общечеловеческая приспособленность, функции языка и коммуникации, эмоциональная выдержка

Ausgewählte Aspekte der sozialen Kognition beim Patienten mit voller Agenesie des Corpus callosum (ACC) und dem Arnold – Chiari-Syndrom. Fallbeschreibung

Zusammenfassung

Ziel. Das Ziel der durchgeführten Untersuchungen war die Charakteristik der emotionell – sozialen Kompetenzen und kommunikativen Fertigkeiten eines 16 – jährigen Patienten mit ACC und dem Arnold – Chiari – Syndrom und der Intelligenz, die über dem Durchschnitt liegt.

Methode. Eingesetzt wurde die Testbatterie zur Erfassung der sprachlichen und kommunikativen Funktionen der rechten Hemisphäre (RHLB-PL).

Ergebnisse. Das allgemeine Ergebnis bei der RHLB-PL deutet auf sprachliche und kommunikative Störungen. Die größten Probleme wurden im Bereich der Selbstkontrolle im Verhalten und diskursiven Fähigkeiten nachgewiesen. Der Patient hatte Probleme mit dem Erhalten des Gesprächsthemas, sich Zurückhalten von der Bildung der nicht verbundenen Themen und Einschub nicht adäquater Bemerkungen. Es wurden Probleme beim Verstehen von Humor und Dissoziation zwischen dem relevant hohen Level der Fertigkeit, geschriebene Metaphern zu analysieren, und niedrigem Level der Perzeption und Erklärung von gezeichneten Metaphern bemerkt. Die Ergebnisse der sprachlichen Prosodie waren normal.

Schlussfolgerungen. Beim Patienten MJ mit der Agenesie des Corpus callosum wurden viele Defizite nachgewiesen, die typisch für die Beschädigung der rechten Hemisphäre sind. Man kann diese Tatsache im Kontext der Transfer - Störungen erklären, besonders eines zusammengesetzten Materials.

Schlüsselwörter: Agenesie des Corpus callosum, soziale Kognition, sprachliche und kommunikative Fertigkeiten, emotionelle Transformation

Les aspects choisis de la cognition sociale d'un patient souffrant de l'agénésie totale du corps calleux (ACC=total agensis of the corpus callosum) et de la malformation d'Arnold-Chiari.

La description d'un cas

Résumé

Objectif. Caractériser les compétences émotionnelles –sociales et les capacités de communication d'un patient de 16 ans souffrant d'ACC et de la malformation d'Arnold-Chiari, ayant la moyenne du quotient intellectuel (QI) plus élevée que standard.

Méthode. On utilise RHLB-PL.

Résultats. Le score total de RHLB-PL suggère les déficits du langage et de communication. On observe les problèmes les plus grands dans les champs de la maîtrise de soi et des capacités discursives. Le patient ne suit pas le discours, il produit des commentaires superflus, il s'éloigne du sujet principal et il formule les remarques inappropriées. De plus, ce patient a des difficultés avec la compréhension de l'humour, on observe aussi la dissociation du niveau élevé de la capacité relativement grande d'analyser les métaphores écrites et le niveau peu élevé de la perception et d'explication des métaphores dessinées. Les résultats de la prosodie linguistique sont moyens.

Conclusions. Le patient MJ souffrant de ACC présente plusieurs déficits typiques dans le cas des lésions de l'hémisphère droit de la cervelle. On peut expliquer cela par les troubles du transfère hémisphérique, surtout du matériel complexe.

Mots clés : agénésie totale du corps calleux, cognition totale, capacité linguistique et de communication, transformation émotionnelle

Piśmiennictwo

1. Herzyk A, Krukow P. *Analiza neuropsychologiczna zaburzeń emocji i osobowości pacjentów z dysfunkcjami mózgu*. W: Domańska Ł, Borkowska AR. red. *Podstawy neuropsychologii klinicznej*. Lublin: Wyd. UMCS; 2009. s. 319–345.
2. Beer JS, Ochsner KN. *Social cognition: A multi level analysis*. Brain Res. 2006; 1079: 98–105.
3. Brown WS, Symington M, Van Lancker-Sidtis D i in. *Paralinguistic processing in children with callosal agenesis: Emergence of neurolinguistic deficits*. Brain Lang. 2005; 9: 135–139.
4. Brown WS, Paul LK. *Cognitive and psychosocial deficits in agenesis of the corpus callosum with normal intelligence*. Cogn. Neuropsychiatry 2000; 5 (2): 135–157.
5. Frazier TW, Hardan AY. *A meta-analysis of the corpus callosum in autism*. Biol. Psychiatry 2009; 66: 935–941.
6. Turk AA, Brown WS, Symington M, Paul LK. *Social narratives in agenesis of the corpus callosum: Linguistic analysis of the Thematic Apperception Test*. Neuropsychologia 2010; 48: 43–50.
7. Lemka M, Pilarska E, Wierzba J, Balcerska A. *Agenezja ciała modzelowatego – aspekt kliniczny i genetyczny*. Ann. Acad. Med. Gedan. 2007; 37: 71–79.
8. Sztriha L. *Spectrum of corpus callosum agenesis*. Pediatr. Neurol. 2005; 32 (2): 94–101.
9. Brown WS, Lynn KP, Symington M, Dietrich R. *Comprehension of humor in primary agenesis of the corpus callosum*. Neuropsychologia 2005; 45: 906–916.
10. Paul LK, Lautzenhiser A, Brown WS i in. *Emotional arousal in agenesis of the corpus callosum*. Int. J. Psychophysiol. 2006; 61: 47–56.
11. Łojek E. *Bateria Testów do Badania Funkcji Językowych i Komunikacyjnych Prawej Półkuli Mózgu. Podręcznik*. Warszawa: PTP; 2007.
12. Paul LK, Van Lancker-Sidtis D, Schieffer B i in. *Communicative deficits in agenesis of the corpus callosum: Nonliteral language and affective prosody*. Brain Lang. 2003; 85: 313–324.
13. Rinaldi MC, Marangolo P, Baldassarri F. *Metaphor comprehension in right brain-damaged subjects with visuo-verbal and verbal material: A dissociation (re)considered*. Cortex 2002; 38: 903–907.
14. Bryńska A. *Deficyty językowe w zespole Aspergera jako możliwy wyraz dysfunkcji prawopółkowej*. Psychiatr. Psychol. Klin. 2010; 10 (4): 247–253.
15. Hallak JEC, Crippa JAS, Pinto JP i in. *Total agenesis of the corpus callosum in a patient with childhood-onset schizophrenia*. Arq. Neuropsiquiatr. 2007; 65 (4–B): 1216–1219.
16. Keller A, Jeffries NO, Blumenthal J i in. *Corpus callosum developmental in childhood-onset schizophrenia*. Schizophr. Res. 2003; 62: 105–114.
17. Jadczak-Szumilo T. *Neuropsychologiczny profil dziecka z FASD*. Warszawa: PTP; 200.
18. David AS, Wacharasindhu A, Lishman WA. *Severe psychiatric disturbance and abnormalities of the corpus callosum: review and case series*. J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 1993; 56: 85–93.
19. Lewis SW, Reveley MA, David AS, Ron MA. *Agenesis of the corpus callosum and schizophrenia: a case report*. Psychol. Med. 1988; 18: 341–347.

Adres: Beata Daniluk
Zakład Psychologii Klinicznej
i Neuropsychologii
20-080 Lublin, pl. Litewski 5

Otrzymano: 7.07.2011
Zrecenzowano: 11.04.2013
Otrzymano po poprawie: 3.05.2013
Przyjęto do druku: 10.05.2013
Adiustacja: A. K.