

İlk Başvurusu Psikiyatrik Semptomlar Nedeniyle Olan İleri Evre Primer Progresif Afazi Olgusu

Ava S. TAV *, E. Özlem ALBAYRAK *, Osman A. ÖNAL **, M. Emin CEYLAN ***, Ceyda GÜVENÇ **

ÖZET

Primer progresif afazi, dil fonksiyonlarının bozulması ile başlayan ve progresif olarak ilerleyen bir hastalıktır. Başlangıç evrelerinde kognitif ve davranış fonksiyonlarının korunmasına rağmen, hastalığın ilerlemesiyle birlikte psikiyatrik semptomlar ortaya çıkabilmektedir. Bu makalede, ilk başvurusu psikiyatrik semptomlar sebebiyle olan bir primer progresif afazi olgusunu değerlendirmeyi amaçladık. Sonuç olarak, özellikle dil fonksiyonlarının bozulmasına eşlik eden erken demansiyel davranış problemleri olan hastalarda primer progresif afazinin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiği vurgulanmaktadır.

Anahtar kelimeler: Primer progresif afazi, dil bozuklukları, psikiyatrik semptomlar, ayırıcı tanı

Düşünen Adam; 2004, 17(3): 168-170

ABSTRACT

Case Report: Primer Progressive Aphasia Patient Who Applied for Psychiatric Symptoms

Primary progressive aphasia is a progressively developing disease, beginning with language disturbances. Although cognitive and behavioral functions are protected at the beginning, psychiatric symptoms may become evident as the disease develops. In this case report, we aim to evaluate a patient who has primary progressive aphasia, applied with psychiatric symptoms initially. We conclude that the early demansial behavioral symptoms, especially with language disturbances should be considered as primary progressive aphasi, which is an important issue in the differential diagnosis of psychiatric disorders.

Key words: Primary progressive aphasia, language disturbances, psychiatric symptoms, differential diagnosis

GİRİŞ

Primer progresif afazi, başlangıçta demansın eşlik etmediği, erken bulgu olarak dil fonksiyonlarının progresif bir şekilde bozulmasıyla karakterize olan bir hastalıktır. 40-65 yaşlarında başlayan, fokal bir demanstır (1). Etiyolojisi bilinmemekle birlikte oldukça ender görülen bir hastalıktır (2). Başlangıçta sadece dil becerilerinde bozulma gelişir. Fenomik parafazik hatalar, agramatizm, azalmış sözcük çıkışını içeren ilerleyici lisan kaybı mevcuttur. Anomik disfazi belirgin ve en erken bulgu olabilir. Belirgin dil fonksiyonunun kaybına rağmen, kognitif ve davranışsal işlevlerin korunması primer progresif afazi için karakteristiktir (3). Bu bildiriye, ilk başvurusu psikiyatrik semptomlar sebebiyle olan, bir ileri evre primer progresif afazi vakasını tanımlayarak, değerlendirmeyi amaçladık.

teristiktir (3). Bu bildiriye, ilk başvurusu psikiyatrik semptomlar sebebiyle olan, bir ileri evre primer progresif afazi vakasını tanımlayarak, değerlendirmeyi amaçladık.

OLGU

55 yaşında, erkek hasta. Evli, iki çocuk sahibi, ilköğretim mezunu, emekli memur, ailesiyle birlikte yaşıyor. Son üç aydır uykusuzluk, saldırganlık, sıvı gıda reddi gibi şikâyetlerle acil psikiyatriye getirildi. İlk psikiyatrik muayenesinde göz kontağı kurmadığı, verbal iletişime girmedeği, ajite olduğu ve görüşme odasından dışarı çıkmaya çalıştığı gözlemlendi. Öykü-

sünde, 5 yıl önce ilk sözcükleri unutmaya başladığı, nesnelerin ismini hatırlayamadığı ve bu dönemde aşırı sinirliliğinin olduğu öğrenildi. Hastanın, ihtiyaçlarını ifade edemediği ve konuşamadığı halde sosyal işlevlerini yerine getirebildiği öğrenildi. Ailesi bu durumu, söylenen şeyleri anladığı, fakat aksilik yaptığı için konuşmadığı şeklinde yorumladıklarını ifade ediyordu. Bankamatikten maaş işlemlerini yapabildiği, para sayıp, teslim edebildiği, evin ihtiyaçlarını kendisi karşıladığı ve şehirlerarası yolculuk yapabildiği öğrenildi. Ancak, son bir yıldır ciddi davranış problemleri başlayan hastanın, zaman zaman çocuklarını tanıyamadığı, başkalarının kendi evine girmeye çalıştıklarını düşündüğü, vizüel halüsinasyonlarının tabloya eşlik ettiği ve öz bakımının azaldığı öğrenildi.

Nörolojik muayenesinde bilinç açık, kısmen koopereydi. Kranial alan muayenesinde patolojik bulgusu yoktu. Kas gücü tam, taban cildi refleksi bilateral fleksördü. Yürüyüş ve denge normaldi. Nesneleri tanıdığı, işlevlerini bildiği ve kullanabildiği, iletişimini birkaç sözcük ile sağladığı gözlemlendi. Hasta servisteki odasını tanıyor, kendisine ait eşyaları biliyordu.

Yapılan değerlendirmede hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Sigara kullanmıyordu. Alkol kullanımı daha önceleri sosyal içici şeklindeki, son 5 yıldır tanımlanmadı. Rutin incelemelerinde biyokimya, hemogram, tiroid fonksiyon testlerinde özellik saptanmadı. B12 düzeyi normal sınırlarda saptanırken, folik asit düzeyi 2.94 olarak normale göre düşük bulunup, folik asit takviyesine yönelik tedavi başlandı.

Kraniyal MR görüntülemesinde, supratentoriyel alanda solda belirgin olmak üzere her iki temporal lobda hipokampusleri içine alan bölgede diffüz kortiko-subkortikal atrofi, bilateral temporal loblarda belirgin olmak üzere sulkuslarda belirginleşme, subaraknoidal mesafede genişleme, nöral parenkimdeki atrofiye sekonder bilateral, lateral ve 3. ventrikülde belirginleşme tespit edildi.

Tedaviye haloperidol 10 mg., risperidon likid 2 mg., lorazepam 2,5 mg., biperiden 1 mg. şeklinde başlandı. Ajitasyonu sebebiyle 20 gün içinde haloperidol dozu 30 mg.'a kadar artırıldı. Nöroleptik kullanımına bağlı ekstrapiramidal sistem yan etkisi gözlenme-

di. Demansiyel şikâyetleri açısından hastanın tedavisine memantin likid 10 mg. eklendi. Hastanın mevcut tedavisinden kısmi olarak fayda gördüğü, vizüel halüsinasyonlarının kaybolduğu, ajitasyonunun azaldığı, kooperasyonunun arttığı, sosyal açıdan daha uyumlu davranışlarının olduğu, ancak dil fonksiyonlarında bir değişme olmadığı gözlemlendi.

TARTIŞMA

Etiyolojisi bilinmeyen, sözcük kullanımının ve anlamının izole ve progresif olarak bozulmasıyla karakterize olan, görüntüleme fronto-temporal atrofi ve temporal boynuzlarda genişlemenin saptandığı bu hastalık, Alzheimer dışı demanslar arasında nadir görülen bir sendromdur. Hafıza, vizüel fonksiyonlar ve kişiliğin ileri dönemlere kadar göreceli olarak korunması, primer progresif afazinin (PPA), frontal lob demanslarından ve Alzheimer hastalığının tipik formlarından ayırımını sağlayan özelliğidir. Hastalık ilerledikçe demansiyel bir tablo gelişir (2,4,5,6,7,8).

Görüntüleme yöntemleri PPA'nın özellikle sol serebral hemisferde dille ilişkili kortekse karşı seçici bir eğilimi olduğunu göstermektedir (9). Erken dönemde gözlenmeyen bu asimetric tutulum, semptomlarının beşinci yılında ciddi davranış problemleriyle başvuran hastamızın MR görüntülemesinde belirgin olarak izlenebilmektedir. SPECT ile erken dönemde de patoloji saptanabilmektedir (9).

Hastalığın spesifik bir tedavisi yoktur. Nörodejeneratif hastalıkların patolojik mekanizmasında yer aldığı düşünülen glutamatın demans semptomatolojisindeki rolü bilinmektedir. NMDA reseptör antagonisti olan memantin, orta ve şiddetli demansı olan hastalarda global olarak düzelme sağladığı bildirilmiştir (10,11). Bu bilgiler ışığında hastanın tedavisine memantin (Ebixa) 10 mg. 2x 1/2 tedavisi eklenmiş, tedricen artırılması planlanmıştır.

Erken dönemde izole dil fonksiyonu kaybına rağmen, geç dönemde demansiyel bulguların eşlik ettiği davranış ve algı bozuklukları nedeniyle ilk başvurunun psikiyatri kliniğine olduğu bu vakada, erken dönemdeki dil patolojilerinin ve buna bağlı davranım bozukluklarının tanımlanmasının önemi ve erken başlayan demansiyel sürece bağlı psikiyatrik semptomların ayırıcı tanısında frontal lob demanslardan

biri olan primer progresif afazinin göz önünde bulundurulması gerektiği vurgulanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Mesulam MM: Primary Progressive Aphasia. *Ann Neurol* 49:421-423, 2001.
2. Kertesz A, Hudson L, Mackenzie IR ve ark: The pathology and nosology of primary progressive aphasia. *Neurology* 44:2065, 1994.
3. Kertesz A, Davidson W, McCabe P, Takagi K, Munoz D: Primary Progressive Aphasia: Diagnosis, varieties, evolution. *J Int Neuropsychol Soc* 9:710-9, 2003.
4. Karbe H, Kertesz A, Polk M: Profiles of language impairment in primary progressive aphasia. *Arch Neurol* 50:193, 1993.
5. Grossman M: Progressive aphasic syndromes: Clinical and theoretical advances. *Curr Opin Neurol* 15:409-413, 2002.
6. Zaksanis KK: The neuropsychological signature of primary progressive aphasia. *Brain Lang* 15:70-85, 1999.
7. San Pedro EC, Deutsch G, Liu HG, ve ark: Frontotemporal decreases in rCBF correlate with degree of dysfunction in primary progressive aphasia. *J Nucl Med* 41:228-233, 2000.
8. Radanovic M, Seneha ML, Mansur LL ve ark: Primary progressive aphasia : analysis of 16 cases. *Arq Neuropsiquiatr* 59:512-520, 2001.
9. Sinnatamby R, Antoun NA, Freer CE ve ark: Neuroradiological findings in primary progressive aphasia. :CT MRI and cerebral perfusion SPECT. *Neuroradiology* 38:232-238, 1996.
10. Reisberg B, Doody R, Stöffler A ve ark: Memantine in moderate to severe Alzheimer's disease. *New Engl J Med* 348:1333-1341, 2003.
11. Winblad B, Poritis N: Memantine in severe dementia :results of the M-BEST study (benefit and efficacy in severely demented patients during treatment with memantine). *Int J Geriatr Psychiatry* 14:135-146, 1999.