

BİR OLGU NEDENİYLE ERKEN YAŞTA BAŞLAYAN ALZHEIMER HASTALIĞI

Dr. Erdoğan ÖZMEN * Dr. Şeref ÖZER * Doç Dr. Oğuz ARKONAÇ *
Dr. Oğuz ERDAL *

ÖZET

Alzheimer Hastalığı, DSM-III R' da Alzheimer tipi primer dejeneratif demans adı altında sınıflandırılmıştır. Hastalığın başlangıç yaşına göre senil veya presenil tipleri ayırtd edilir. Bu ayırma temel olan yaş 65'tir. Bu yazıda, 17 yaşında bir erkek hastada görüldüğü haliyle Alzheimer hastalığı tartışılmış ve erken yaşlarda başlayan Alzheimer hastalıklarının klinik özellikleri üzerinde durulmuştur.

Anahtar kelimeler : Alzheimer hastalığı (AH), erken başlangıç, demans.

SUMMARY

Patients with Alzheimer's disease fall under the DSM-III R category of primary degenerative dementia of the Alzheimer type, either of senile or presenile onset, depending of age of onset its before or after 65. In this paper, a case of 17 years-old, male patient with Alzheimer's disease is discussed and importance of this condition are emphasized.

Key words: Alzheimer's disease, early onset, dementia.

En yaygın dejeneratif beyin hastalıklarından biri olan Alzheimer hastalığı (AH), uzun yıllar sadece 65 yaşından önce başlayan demansiyel süreçleri tanımlamak için kullanılmış, ancak daha sonraları yapılan patolojik, yapısal ve biyokimyasal incelemeler bu hastalık ile senil demansın tek bir süreç olduğu göstermiştir. AH genellikle diffüz olan, ancak frontal ve temporal loplarda daha yoğun görülen serebral korteks atrofisi ve nöronal dejenerasyon ile karakterizedir. Nöronal kayıp hipokampal saha, locus seruleus ve Meynert'in nükleus bazalilerini özellikle etkiler. Sonucusu kolinerjik nöronları ihtiva etmesiyle hastalığı kolinerjik yetmezliğe bağlı olarak gelişen bellek kusurlarından sorumludur. (5,7,10). Hastalığın etiyojisi kesin olarak bilinmemektedir. Kesin tanı ancak histolojik yöntemlerle konulabilmekte, klinik tanının doğruluğunun %70-90 arasında olduğu bilinmektedir. Tanıda deliryum ve diğer demans nedenlerinin dışlanması üzerinde önemle durulmaktadır. Bu amaçla, BBT, sifiliz testleri, troid fonksiyon testleri B12 düzeyi, ve AIDS testlerinin yapılması ve dikkatle incelenmesi gerekmektedir (1,5, 10).

İlerleyici bir hastalık olan Alzheimer'de, hastalığın karakteristiği olan bellek ve diğer bilişim işlevlerindeki bozulmanın yanısıra bir dizi bilişsel olmayan belirti ve bulguya da rastlamak mümkündür. Bu belirti ve bulguların bazıları (ajitasyon, emosyonel patlamalar, uyku bozuklukları, hezeyan ve varsanılar, affektif belirtiler) başedilmesi güç sorunlar şeklinde gündeme gelebilirler (5).

Otopsi bulgularıyla karşılaştırıldığı zaman, AH tanısının yanlış olarak fazla konulduğuna ilişkin çalışmalar var ise de (4), oldukça erken yaşlarda başlayan, bellek ve diğer bilişim işlevlerinde henüz belirgin düzeyde bozukluğun saptanmadığı bazı ol-

gularda AH gözden kaçırılmakta ve başka bir psikiyatrik bozukluğun saptanmadığı bazı olgularda AH gözden kaçırılmakta ve başka bir psikiyatrik bozukluk tanısı altında (depresyon, psikoz) tedavi edilmeye çalışılmaktadır. Ancak, giderek erken ve geç başlayan AH tipleri arasında belirgin farklılıkların bulunduğu vurgulanmakta, hatta bu iki tipin farklı sendromlar olduğu üzerinde durulmaktadır. Genç yaşta başlayan AH' nda kortikal ve subkortikal nöron kaybının daha fazla olduğu, keza nörokimyasal değişikliklerin kolinerjik sistemlerin yanı sıra önemli ölçüde de GABA, somatostatin ve norepinefrin içeren nöroları kapsadığı öne sürülmektedir (6). Yakın zamanda yapılan bir çalışmada, locus seruleustaki hücre sayılarına göre noradrenerjik hücrelerdeki azalmanın daha fazla olduğu bildirilmektedir. Yine AH-2'de kolin asetiltrensferaz aktivitesi ve somatostatin, norepinefrin yoğunluğu daha düşük olduğu, keza serebral kortekste daha çok plak ve düğümün (tangle) saptandığı belirtilmektedir (2). Genç yaşta başlayan AH'nde özellikle parietal lop hasarının görüldüğü (3), beyin ağırlığındaki azalmanın ileri yaşlarda görülen AH'nda olduğundan daha fazla tespit edildiği belirtilmektedir (9).

Klinik olarak, erken yaşlarda başlayan AH olgularında bir dizi başlangıç belirtisi aktarılmaktadır: Artmış iritabilite, işe ve aileye ilgi kaybı, kendiliğinden hareketlerde ve yüz mimiklerinde azalma, disfazik apraksik ve agnostik güçlüklerin daha sok görülmesi, neredeyse izole bir temporal lop işlev bozukluğunu animsatan davranış değişikliklerinin gözlenmesi, yeni bilgileri öğrenme, karşılaşılan sorunlarla başadabilme ve yapıp-çatmada hafif düzeyde bozulmaların önemi vurgulanmaktadır (9,13). Genellikle başından itibaren, sürece eşlik

(*) Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi II. Psikiyatri Birimi

eden hafif derecede bir dil kusurundan söz edilmektedir. Anlamsal (semantik) düzeydeki işlevlerde bozulma, isimlendirme yanlışlığı, anlamada güçlük biçiminde ortaya çıkan, ancak söz diziminde (sentaks), eklemlemede, hatta akıcılıkta herhangi bir kusurun olmadığı bu dil özelliklerinin dikkatli bir muayene ile tanınmasının değeri vurgulanmaktadır (8). Hastaların erken evrede, sık sık birden fazla ağrı ve sızı yakınmaları ile hekime başvurduğu ve 'bir şeylerin yolunda gitmediği' duygusuna sahip oldukları bildirilmektedir (13). Bazen başlangıçta ortaya çıkabilen depresif belirtilerin azalmış mental kapasitenin farkında olunması bir tepki olabileceği ileri sürülmektedir (1,8). Yakın zamanda bildirilen bir olgu örneğinde belirgin AIDS belirtileri yanısıra, hızlı bir bilişsel bozulma gösteren 42 yaşındaki bir hastanın, bundan önce üç kez depresyon ve fazla miktarda ilaç alarak intihar girişimleri nedeniyle hastanede psikiyatrik tedavi gördüğü anlaşılmış, bu esnada tespit edilen konuşma hızındaki yavaşlama ve zamanla sınırlanmış işlerde performan güçlüğü gibi belirtilerin belki de AIDS ile ilişkili bir demansin ilk belirtileri olarak ortaya çıktığı ve bunların tanınmasının AIDS'in belirtileri olarak ortaya çıktığı ve bunların tanınmasının AIDS'in de erken tanınmasında yol gösterici olabileceği yorumu yapılmış, aynı nedenle bilişsel işlevlerin gösterdiği seyrin sürekli izlenmesinin önemi üzerinde durulmuştur (11).

Olgu: 17 yaşında, erkek hasta. Ortaokul 2. sınıftan terk. Bekar, son bir yıldır çalışmıyor. Yakınması, kendi ifadesine göre huzursuzluk, annesine göre ise çocuksu davranışlar ve unutkanlık, Unutkanlık son zamanlarda belirgin bir hal almış, aynı şeyi kısa aralıklarla defalarca soruyor, örneğin mutfağa ne için geldiğini unutuyor, bir türlü anımsayamıyormuş. Sabahları evden çıkıp, başıboş dolaşıyor, eve dönmeyince ailesi tarafından bulunup getiriliyormuş. Gece uyuşmaz olmuş. İlk kez bir yıl önce durgunluk, nedensiz korku, çabuk sinirlenme gibi huy değişiklikleri nedeniyle çalışmakta olduğu tornacıda çalışamaz olmuş ve işten atılmış. Bundan sonra huzursuzluk, içe kapanma başlamış. Bu belirtilerle götürüldüğü çeşitli hekimler tarafından çeşitli zamanlarda, depresyon, psikoz, epilepsi tanıları ile tedavi edilmiş. Nörofren, Norodol, Laroxyl, Tegretol, Lithüiril gibi ilaçlar kullanılmış. Ancak hastalığı ilerleyerek devam etmiş.

Normal doğumla dünyaya gelmiş. Bir yaşında kızamık geçirmiş. 12 yaşında appendektomi ameliyatı olmuş. Soy geçmişinde özellik yok. Yapılan fizik ve nörolojik muayenesinde objektif bir bulgu saptandı.

Psikiyatrik muayenede: Duygulanımı oynaktı, kendiliğinden konuşma hacmi artmıştı, ancak zaman zaman duraksamalar gösteriyordu. Perseverasyonlar mevcuttu. Varsanı ve hezeyan saptanmadı. Yoğunlaşması bozuktu. Atasözlerini açıklayamıyordu. Yapıp-çatma bozulmamıştı, buna karşı tespit, izhar ve yakın geçmiş belleği bozuktu. Yapılan kan sayım ve biyokimyasal tetkikleri, troid fonksiyon testleri, B12 düzeyi, EEG normal sınırlar

içindeydi. Elisa ve VDRL- Kolmer negatifti. BBT'de kortikal atrofi bulundu.

Tartışma: Olgumuz, bir yıl içinde yavaş yavaş gelişen bellek, soyut düşünce bozuklukları ile kişilik değişiklikleri gösteren bir klinik tablo sergilemektedir. Bu kapsamlı bilişsel bozukluklar kişinin iş ve toplumsal etkinliklerini bozacak denli yoğunudur. Bu tabloda bir deliryum seyri esnasında olmaması, bir demans olgusu ile karşı karşıya olduğumuzu göstermektedir. Sinsi bir başlangıcın olması, 65 yaşından önce başlaması, ilerleyici ve yozlaştırıcı bir seyir izlemesi; ayrıca bilinen diğer tüm demans nedenlerinin de dışlanmış olması nedeniyle tanı: Presenil başlangıçlı Alzheimer tipi primer dejeneratif demans'tır. Keza tablonun 18 yaşından önce başlamış olması nedeniyle, aynı zamanda Zeka geriliğinin de DSM-III R çok eksensli değerlendirmeye göre II. eksende kayıt edilmesi gerekecektir. Bir dereceye kadar yakın gözetim gerektiren bir hasta olması nedeniyle demans şiddeti orta'dır. Hastada bir nörolojik hastalığın bulunması nedeniyle, III. eksende Alzheimer hastalığının belirtilmesi gerekmektedir (12). Buna göre, DSM-III R çokeksensli değerlendirmeyle hastamızın tanısı:

I. Eksen : Alzheimer tipi primer dejeneratif demans, presenil başlangıç, kompikasyonsuz, orta şiddeti.

II. Eksen : Zeka geriliği

III. Eksen : Alzheimer hastalığı

KAYNAKLAR

- 1 American Psychiatric Association: DSM-III, (3rd ed, revised) Washington, DC: APA, 1987 P: 103-107, 119-121.
- 2 Bondereff, W., Mountjov, C. Q., Roth, M., et al: Age and histopathologic heterogeneity in Alzheimer's disease. Arch Gen Psychiatry. 44:412-417, 1987.
- 3 Burns, A., Jacoby, R., Levy, R.: Psychiatric Phenomena in Alzheimer's Disease. II: Disorders of perception. Br J Psychiatry. 157:76-81, 1990.
- 4 Homer, A.C., Honavar, M., Lantos, PL, et al: Diagnosing dementia: Do we get it right? B M J 197:896-899, 1988.
- 5 Hervath, T.B., Silver, L. J., Mohs, R. C., et al: Organic Mental Syndromes and Disorders. Kaplan, H.I., Sadock B. J. (ed) Comprehensive textbook of Psychiatry/ V, volume 1, fifth edition, William & Wilkins, Baltimore, 1989, p.599-641.
- 6 Iverses, L.L.: Differences Between Early and Late onset Alzheimer's Disease. Neurobiology of Aging. 8: 554-555, 1987.
- 7 Katzman, R.: The Dementias Rowland, L. P.(ed) Merritt's textbook of Neurology. Seventh edition. Lea and Febiger, Philadelphia, 1984, p:508-514
- 8 Kurz, A Romera, B., Lauter, H.: The onset of Alzheimer's Disease, A longitudinal case study and a trial of new Diagnostic criteria. Psychiatry, 53:53-61, 1990.
- 9 Lishman, W.A.: The Senile Dementias, Presenil Demantias and Pseudodemantias. Organic Psychiatry, Second edition, Blackwell Scientific Publication, Oxford, 1987, p:370-427.
- 10 Masten, J.C. Şoloman, S.: Clinical Neurology and neuropathology. Kaplan, H.I., Sadock, B. J. (ed) Comprehensive textbook of Psychiatry/V, volume 1, fifth edition. William and Wilkins, Baltimore, 1989, p:176-216.
- 11 Morgan, M.K., Clark, M. E., Hartman, W.L.: AIDS-related Dementia: A case report of rapid cognitive decline. J Clinical Psychology. 44: 1024-1028, 1988.
- 12 Spitzer, R. L., Gibbon, M., Skodak, A.El, First, M. B.: DSM-III R Casebook. First printing. American Psychiatric Press Inc. Washington, DC, 1987 p: 269-270.
- 13 Strub, R.Lb Black, F. W.: Alzheimer's/Senile Dementia Alzheimer type. Neurobehavioral Disorders, second edition. F. A.Davis Company, Philadelphia, 1988, p:140-196