

Frontotemporal Demans Olgusunda Asimetrik Atrofi

Aslı Aksoy Gündoğdu¹, Dilcan Kotan²

¹ Sakarya Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, Sakarya

² Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Sakarya

Özet

Frontotemporal demans (FTD), presenil dönem demanslar arasında %20 oranında görülen ancak tanıda güçlük yaşanabilen önemli bir hastalıktır. Hastalığın kliniği kişilik değişikliği, disinhibisyon, apati, isteksizlik, azalmış konuşma içeriği, içgörü kaybı, stereotipik, perseveratif ve kompulsif davranışlar ile seyredir. Davranışsal varyant, ilerleyici tutuk afazi, semantik demans, kortikobazal dejenerasyon ve FTD-amyotrofik lateral skleroz (ALS) kompleks olmak üzere alt tipleri vardır. Davranışsal ve semantik demans kombine klinik tablo oluşturabilir. Burada 50 yaşında, son bir yıl içerisinde hızlı progresse olan davranışsal varyant ve semantik demansın kombine olduğu bir FTD olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Frontotemporal demans, presenil demans, nörodejeneratif hastalık

Abstract

Frontotemporal dementia (FTD) is an important disease that accounts for 20% of presenile period dementia cases. Signs and symptoms of FTD are change in personality, disinhibition, apathy, impulsiveness, decreased speech content, loss of insight, stereotypic, perseverative and compulsive behaviors. Behavioral variant, primary progressive aphasia, semantic dementia, corticobasal degeneration and FTD-amyotrophic lateral sclerosis (ALS) complex are the subtypes of the disease. Behavioral variant and semantic dementia may be combined together. Here, we present a 50 years old FTD patient with a combined behavioral variant and semantic dementia, who showed a rapid progression in one year.

Key words: Frontotemporal dementia, presenil dementia, neurodegenerative disease

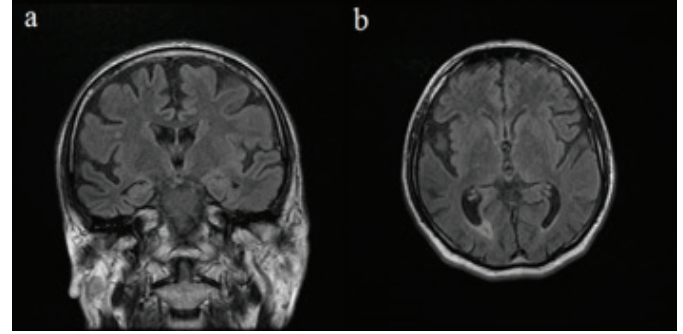
Giriş

Frontotemporal Demans (FTD), orta yaşta saptanan primer dejeneratif demanslar arasında %20'lik dilimi oluşturmaktadır ve Alzheimer Hastalığı'nın ardında yer almaktadır¹. Sıklıkla 45-65 yaşları arasında görülür ve cinsiyet farkı saptanmaz. Ortalama yaşam süresi 6 ile 8 yıl arasında değişebilmektedir². Genetik geçişinde tau ve TAR DNA-bağlama proteini 43'ü (TDP-43) kodlayan genlerdeki mutasyon ailevi formlarda saptanabilir. Aile öyküsü, kafa travması ve tiroid hastalığı FTD için bilinen risk faktörleridir. Kliniğinde kişilik, duyu durum ve davranış değişimi saptanması, içgörü yitimi önemlidir ve apatik görünüm oluşur²⁻⁴. Perseveratif ve stereotipik hareketler gözlenir^{1,5}. Yürütücü fonksiyonlarda ciddi kayıp meydana gelir². Hastalığın davranışsal varyant, ilerleyici tutuk afazi, semantik demans, kortikobazal dejenerasyon ve FTD- Amyotrofik lateral skleroz (ALS) kompleksi olmak üzere bilinen alt tipleri vardır. Davranışsal ve semantik demans kombine halde de klinik oluşturabilir. Burada, 50 yaşında 1 yıl içerisinde hızlı progrese olan, davranışsal varyant ve semantik demansın kombine olduğu, kliniği, nöropsikolojik testler ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile tanı konulan bir FTD olgusunu sunmaktayız.

Olgu

Elli yaşındaki erkek hasta eşinin isteğiyle, 1 yıldan beri olan davranış değişiklikleri, günlük aktivitelere ve çevresine karşı ilgisizlik, karar verememe, planlama yapamama, özbakımını aksatma ve özensiz yapma, uygunsuz ve yersiz şakalar yapma, huzursuzluk ve cinsel aktivitede aşırı artış şikayetleri nedeniyle polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde herhangi bir özellik ve ailesinde demans öyküsü yoktu. Sigara kullanımı dışında alışkanlığı yoktu. Fiziksel ve nörolojik muayenesi apatik görünüm dışında normaldi. Minimal mental test (MMT) 15 (N:24-30) puan aldı. Ayrıntılı psikoparametrik değerlendirmede konuşma içeriği azalmıştı. Kelime bulmakta güçlükle yaşamaktaydı. Nöropsikolojik testlerinde frontal yürütücü fonksiyonlarda, dikkat, psikomotor hız ve kurulumu sürdürme becerisinde orta düzeyde bozulma gösterildi. Dürtüsellik, içgörü kaybı, çeldiricilerle baş etmekte zorlanma, adlandırma, soyutlamada bozulma, basit ve karmaşık dikkati, planlama ve organizasyon becerisinde bozulma saptandı. Rutin biyokimya, hemogram, tam idrar tahlili, tiroid fonksiyon testleri, vitamin B12 ve folik asit normaldi. Hepatit belirteçleri, Anti-HIV ve VDRL/RPR serolojik testleri negatifti. Elektroensefalogram (EEG) normaldi. MRG'de sağ taraf ağırlıklı asimmetrik frontal ve temporal lob atrofisi saptandı (Şekil 1). Nörolojik muayenesi, laboratuvar bulguları ile başka demans nedeni

saptanamayan orta yaş başlangıçlı hastamız kliniği, nöropsikolojik testler ve MRG ile FTD tanısı aldı. Hastaya sertralin 50 mg/gün ve ketiyapin 100 mg/gün başlanarak takibe alındı.



Şekil 1: Kranial MRI FLAIR sekansında (a-Koronal kesit, b- Aksiyel kesit) sağ tarafta hakim asimmetrik frontotemporal bölge atrofisi

Tartışma

FTD'nin ilk kez A. Pick tarafından 1892'de tanımlanmasının ardından tanı konulan hastaların beyinlerinde anormal mikroskobik cisimlerinin birikimi tespit edilmiştir. Hastalık ve biriken cisimler başlangıçta Pick Hastalığı olarak bilinmekte iken günümüzde terminoloji değişmiştir⁶. FTD'de, frontotemporal bölgelerde belirgin atrofinin görülmesi, normal EEG bulguları olması ve erken dönemde nörolojik muayenede bulgu olmaması tanıya yönlendiren özelliklerdendir¹. Nöroradyolojik yöntemlerle saptanabilen atrofi simetrik olduğu gibi asimmetrik olarak da görülebilmektedir. Atrofinin bölgesi hastada görülen klinik bulgularla ilişkilidir. Sağ tarafta hakim atrofi sosyal davranışlarda ileri derece bozukluk ile ilişkili bulunmuştur¹. Frontal bölge davranışsal semptomlarla ilişkilidir. Anterior temporal lob ve striyatuma atrofi ile stereotipik hareketler, bilateral anterior ve orta temporal atrofi ile semantik demans, atrofi sol hemisferde belirgin ise progresif tutuk afazi ortaya çıkabilmektedir¹⁻³. FTD'de yürütücü fonksiyonlarda bozulma, konuşmada azalma ve içgörü kaybı oluşurken, hafızanın ve uzaysal fonksiyonların görece korunması ayırıcı tanıda önemlidir². Nöropsikolojik testler tanıya yol göstericidir. MMT ise tanı ve takipte anlamlı değildir³. FTD veya alt tiplerinin herhangi birine yönelik tedavide kullanılan spesifik bir ilaç yoktur. Kolinergik sistemin normal olması nedeniyle klasik demans ilaçları tedavide etkisizdir¹. Ajitasyon, irritabilite ve/veya depresyona yönelik tedaviler düzenlenerek hastaların yaşam kalitesinde artış hedeflenir. Serotonin metabolizması anormallikleri nedeniyle davranışsal semptomlar için selektif serotonin geri alım inhibitörleri (SSRI) kullanılabilir^{2,3}. Nöroleptik kullanımında ekstra-

piramidal yan etkilere hassasiyet nedeniyle dikkatli olunmalıdır³. Moleküler biyoloji ve genetik alanındaki gelişmeler ile hastalığı modifiye edici spesifik tedaviler oluşturulabileceği düşünülmektedir. Hastamızda kortikobazal dejenerasyon veya ALS düşündürecek nörolojik muayene bulgusu saptanmadı. Nörolojik muayenesi, laboratuvar bulguları ile başka demans nedeni saptanamayan orta yaş başlangıçlı hastamız, kliniği, nöropsikolojik testler ve MRG bulguları ile davranışsal varyant ve semantik demans klinik alt tiplerinin hakim olduğu FTD tanısı aldı. Hastalığın karakteristik bulgusu olarak beyinde frontotemporal bölgelerde simetrik olduğu gibi asimetrik de görülebilen bölgesel atrofinin, ortaya çıkan klinik tablo ile bağlantısı olduğuna dikkati çekmeyi amaçladık. Orta yaşta sıklıkla ortaya çıkarak progresif seyir gösteren bu hastalığın ve bünyesinde barındırdığı çok sayıda alt tiplerinin tanınması klinisyen açısından önem taşımaktadır. Demansiyel tablo tespit edilen olgularda klinik seyrin takibi gereklidir ve ayırıcı tanıda önemli yer olan psikoparametrik testlerin yanı sıra nörogörüntüleme yöntemlerinin yardımı ile tanı desteklenmelidir.

Çıkar çatışması:

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.



Kaynaklar

1. Snowden JS, Neary D, Mann DM. Frontotemporal dementia. *Br J Psychiatry* 2002; 180:140-143.
2. Neary D, Snowden J, Mann D. Frontotemporal dementia. *Lancet Neurol* 2005; 4:771-780.
3. Weder ND, Aziz R, Wilkins K, Tampi RR. Frontotemporal dementias: a review. *Ann Gen Psychiatry* 2007; 6:15.
4. Bathgate D, Snowden JS, Varma A, Blackshaw A, et al. Behaviour in frontotemporal dementia, Alzheimer disease and vascular dementia. *Acta Neurol Scand* 2001; 103:367-378.
5. Kumar-Singh S, Van Broeckhoven C. Frontotemporal lobar degeneration: current concepts in the light of recent advances. *Brain Pathol* 2007; 17:104-114.
6. Pick A. On the relationship between aphasia and senile atrophy of the brain. Rottenberg DA, Hochberg FH, eds. *Neurological Classics in Modern Translation*. Hafner Press 1977; 39(5).