

Herpes Ensefaliti Sonrası Gelişen Klüver-Bucy Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Klüver-Bucy Syndrome Induced by Herpes Encephalitis: A Case Report

Dursun Hakan Delibaş¹, Almıla Erol², Levent Mete², Uğur Demir³

¹Uz.Dr., Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi Psikiyatri Kliniği, ²Doç.Dr., Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Psikiyatri Kliniği, ³Uz.Dr., Radyoloji Kliniği, İzmir

ÖZET

Herpes ensefaliti sporadik, ağır seyirli, fokal ensefalitin en sık etkenidir. Temporal ve frontal lobların inferomedial bölümlerinde nekrotizan lezyonlar yapar. Herpes ensefaliti tedavi edilmediği takdirde %40-70 ölümlü sonuçlanır. Yaşayan hastaların çoğunda sekel görülür; amnezi, afazi, demans, Klüver-Bucy Sendromu gelişebilir. Klüver-Bucy Sendromu vizüel agnozi, azalmış vokal ve motor tepki, hipermetamorföz, hiperoralite, hiperseksüalite ölçütlerinden en az 3'ünün bir arada görüldüğü bir sendromdur. Buna ek olarak afazi, demans, amnezi ve epileptik nöbetleri de içerebileceği ve klinik pratikte bu tür olguların az olduğu bildirilmiştir. Bu olgu sunumunda herpes ensefaliti sonrasında Klüver-Bucy Sendromu tanısı almış bir olgunun bildirilmesi planlanmıştır. Olgu 31 yaşında, kadın. Ateş yüksekliği ve baş ağrısının ardından jeneralize tonik klonik nöbet geçirmeye başlamış. Herpes ensefaliti tanısı almış. Sonrasında durgunluk, tepkisizlik, unutkanlık, geçmişini hatırlamama, aşırı uygunsuz yemek yeme ve su içme, yakınlarını tanımama, devamlı aynı kelimeleri tekrar etme şeklinde şikâyetleri nedeni ile polikliniğimize getirildi. Nörolojik muayenesinde apraksi, agnozi tespit edildi. Ruhsal durum muayenesinde yer, zaman, kişi yönelimi bozuktu. Anksiyöz duygulanım gözlemlendi. Düşünce içeriği fakir, çağrışımları dağınıktı, perseverasyonları vardı. Kayıt, anlık, yakın ve uzak bellek, soyut düşünmesi ve yargılaması bozulmuştu. Psikometrik testlerin sonucunda dikkat, konsantrasyon, planlama, kısa süreli bellek, görsel bellek ve öğrenme yeteneklerinde bozukluk saptandı. Hastaya Klüver-Bucy Sendromu tanısı konuldu.

Anahtar Sözcükler: Klüver-Bucy sendromu, herpes ensefaliti, amnezi

(*Klinik Psikiyatri 2013;16:249-253*)

SUMMARY

Herpes encephalitis is the most common sporadic, severe, focal encephalitis. It causes necrotizing lesions on inferomedial sides of frontal lobes. Unless treated, mortality rate due to Herpes encephalitis may reach up to 40-70%. The ones who survive often experience sequelae such as amnesia, aphasia, dementia, or Klüver-Bucy syndrome. To diagnose Klüver-Bucy syndrome, at least three of the following criteria are required: visual agnosia, reduced vocal or motor response, hypermetamorphosis, hyperorality, hypersexuality. In addition, aphasia, dementia, amnesia and epileptic seizures may seldom accompany the syndrome but these cases are very rare in clinical practice. In this paper we aimed to present a case who had Klüver-Bucy syndrome following an Herpes encephalitis. 31 years old, female presented with fever and headache followed by generalised tonic clonic seizures. She was diagnosed as Herpes encephalitis. She was brought to the outpatient unit of department of psychiatry afterwards. At the time of her admission, she was quiete without any reactions towards anything, she had amnesia, negativism, hyperorality, and perseverations. Her neurological examination revealed apraxia, and agnosia. Mental state examination revealed disturbed time, place, and person identification. Anxious affect was observed. She had poor thought content, her associations were disorganised, and she had perseverations. She had both short term and long term memory deficits. Her abstract thinking abilities and judgement were disturbed. Psychometric tests pointed out to deficits on attention, concentration, planning, short term memory, visual memory, and learning abilities. This patient was diagnosed as Klüver-Bucy Syndrome.

Key Words: Klüver-Bucy syndrome, Herpes encephalitis, amnesia.

GİRİŞ

Herpes ensefaliti (HSE) sporadik, ağır seyirli, fokal ensefalitin en sık karşılaşılan etkenidir. Beyinde temporal ve frontal lobların inferomedial bölümlerinde nekrotizan lezyonlar yapar. Beynin bu bölgelerinin hafıza, davranışların düzenlenmesinde önemli rol aldığı bilinmektedir. Bilişsel işlevlerin korunması için, HSE'nin erken tanı ve tedavisi önemlidir (Bangen ve ark. 2010).

Klüver Bucy Sendromu (KBS) ilk kez 1937 yılında bitemporal lezyon oluşturulmuş maymunlarda deneysel nörodavranışsal bir sendrom olarak tanımlanmış (Klüver ve Bucy 1937) insanda ise ilk kez 1955 yılında, dirençli epilepsi nedeni ile bilateral temporal lobu çıkarılan bir hastada tanımlanmıştır (Terzian ve Ore 1955). KBS için vizüel agnozi, korku yaratan durumlara azalmış vokal ve motor tepki, görüş alanına giren her nesneye artmış ilgi (hipermetamorfoz), çok miktarda veya olur olmaz şeyleri yeme eğilimi (hiperoralite), hiperseksüalite ölçütlerinden en az 3' ü olmalıdır (Lilly ve ark. 1983). Bunlara ek olarak afazi, demans, amnezi ve epileptik nöbetleri de içerebilir (Jha ve Patel 2004, Lilly ve ark. 1983, Özdemir ve Rezaki 2007). HSE, Toksoplazmozis, tüberküloz, tüberküloz menenjit, kafa travması, hipoksi, hipoglisemi, inme, sistemik lupus eritromatozus, merkezi sinir sistemi tümörleri, Parkinson, Alzheimer, Huntington hastalığı gibi merkezi sinir sisteminde bilateral medial temporal lobun disfonksiyonuna neden olan genel tıbbi durumların da KBS'ye yol açtığı bildirilmiştir (Chou ve ark. 2008, Jha ve Patel 2004, Kile ve ark. 2009, Lin ve ark. 2011, Özdemir ve Rezaki 2007). HSE seçici olarak temporal lobları etkileyen virüs etkeni olarak KBS'ye neden olan yaygın bir enfeksiyondur (Poduval ve ark. 2005).

Bu olgu sunumunda, otuzbir yaşında, üç yıl önce geçirdiği herpes ensefalitinden bir yıl sonra ilk kez polikliniğimize başvuran KBS tanılı bir kadın hastanın mevcut klinik tablosunun ve iki yıllık izleminin literatür ışığında tartışılması planlanmıştır.

OLGU

31 yaşında, evli, sağ elini kullanan, ilkokul mezunu kadın. Yaklaşık üç yıl önce, Öncesinde herhangi bir

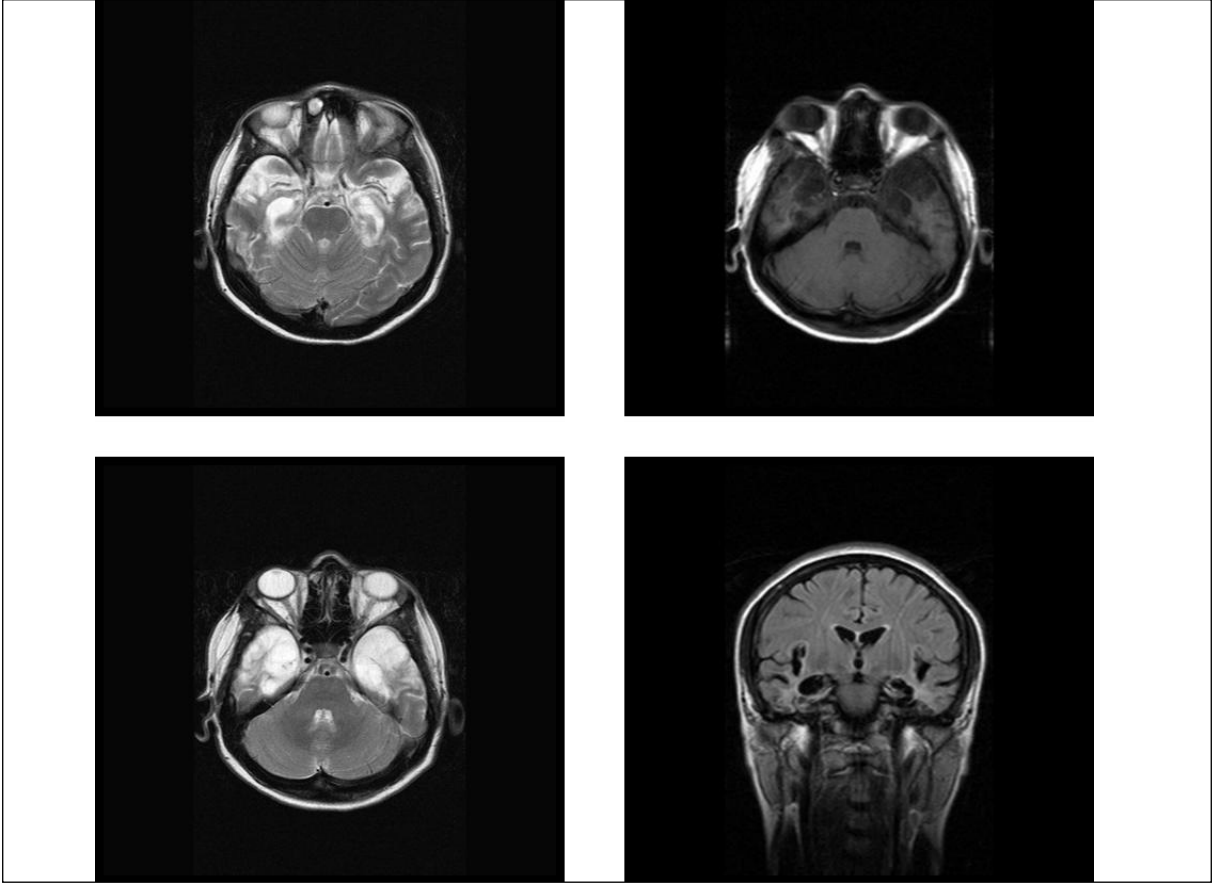
hastalık öyküsü olmayan hasta, ateş yüksekliği, baş ağrısı yakınmasıyla başvurduğu doktor tarafından sinüzit tanısı konulup, antibiyotik tedavisi başlanmış. Ertesi gün ağızdan köpük gelme, inkontinans, tüm vücut da kasılmanın geliştiği jeneralize tonik klonik epileptik nöbet sonrasında, tuhaf konuşmaları olan ve yakınlarını tanımayan hasta devlet hastanesi acil servisine getirilmiş.

O dönemde acil serviste çekilen Beyin Manyetik Rezonans Görüntüleme'de (MRG) "bilateral temporal hornların anterior ve medial kesiminin hemen tamamını tutan, parankimal doku kaybı ve ensefalomalazik gliotik değişiklikler, hipokampal gyruşlarda belirgin volüm kaybı, lateral ventrikül temporal hornlarında genişleme ve çekilme" saptanmış (Şekil 1). Bunun üzerine nöroloji servisine yatırılan hastanın yapılan beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde; Pandy (++), 90 beyazküre, 20 kırmızıküre hücre saptanmış. Çekilen Elektroensefalografi'de (EEG) her iki hemisfer fronto-temporal bölgelerde ortaya çıkan paroksismal bir anormalliğin varlığı gösterilmiş. Tüm bu test sonuçları ile HSE tanısı konulup Seftriakson ve Asiklovir tedavisi nöroloji tarafından başlanmış ve bir süre sonrada taburcu edilmiş.

HSE tanısı konulduktan bir yıl sonra ilk kez psikiyatri kliniğimize başvuran hastanın yakınlarına göre şikayetleri; durgunluk, tepkisizlik, unutkanlık, geçmişini hatırlamama, aşırı uygunsuz yemek yeme ve su içme, yakınlarını tanımama, devamlı aynı kelimeleri tekrar etme şeklindeydi. Bu şikayetler bir yıl önce HSE sonrasında başlamış ve şikayetleri son bir yıldır iyice ilerlemiş.

Nörolojik muayenesinde pupiller izokorik, ışık refleksleri tamdı. Kranial sinir muayeneleri olağandı. Motor gücü tam, DTR hafif artmıştı. Patolojik refleks yoktu. Nominal afazi, verilen basit emirleri yapamama şeklinde ideomotor apraksi, gösterilen nesnelere, yakınlarını tanıyamama şeklinde vizüel agnozi, muayene odasındaki eşyaları elleme, almak isteme, amaçsızca yönelme şeklinde davranışlar (hipermetamorfoz) gözlemlendi. Öyküde uygunsuz nesnelere yeme (örn: evdeki akvaryum balığı) şeklinde davranışlar (hiperoralite) tanımlandı.

Ruhsal durum muayenesinde; bilinç açık, yer, zaman, kişi yönelimi bozuk, kooperasyon kısıtlıydı.



Şekil 1. Olguya ait ilk acil servisi başvurusunda çekilen Kranial MRG

Anksiyöz-depresif duygulanım gözlemlendi. Düşünce içeriği fakir, çağrışımları dağınıktı. Sorulan sorulara "hatırlamıyorum" şeklinde cevap veriyordu. "Allah canımı alsa da kurtulsam", "lütfen beni öldürün", "bismillah, bismillah" şeklinde perseverasyonları vardı. Okuma ve yazması bozulmuş, okuyamıyor yazamıyor, basit hesapları dahi yapamıyordu. Gündelik değerlerden haberdar değildi. Kayıt, anlık, yakın ve uzak bellek, soyut düşünmesi ve yargılaması bozulmuştu.

Hastanın bilişsel işlevlerini değerlendirmek amacıyla; Stroop, Sayı Dizisi Öğrenme Testi, Kısa Kognitif Muayene (KKM), Sözel Akıcılık Testi, Wechsler Görsel Bellek Testi, Wechsler Mantıksal Bellek Testi ve Saat Çizme Testi uygulandı. Tüm testlerin sonucunda dikkat, konsantrasyon, planlama, kısa süreli bellek, görsel bellek ve öğrenme yeteneklerinde bozukluk saptandı.

Mevcut klinik tablo, laboratuvar sonuçları, muayene ile hastaya "Herpes ensefalitine bağlı demans" ve Klüver-Bucy Sendromu tanıları konuldu.

Hastaya davranış problemlerine yönelik amisülpirid 200mg/g, depresif bulguları için sertralin 50 mg/g başlandı. İzlemede amisülpirid 400mg/g, sertralin 100 mg/g dozuna kadar çıkarıldı, hastanın nöropsikiyatrik davranış problemleri; hiperoralite, vizüel agnozi, ideomotor apraksiye kısmi düzelme gözlenirken, retrograd ve antero-grad bellek problemlerinde çok az düzelme gözlemlendi. İki yıllık mevcut tedavi ile izlemi sonrası kontrollerine zorluk çıkarmadan geliyordu ve uygunsuz yemeleri, ağlamaları, konuşmaları azalmıştı. Amnezisi devam ediyordu.

TARTIŞMA

Ensefalitler sonrasında çeşitli bellek bozukluğu ve

kişilik değişiklikleri görülebilir. HSE tedavi edilmediği takdirde %40-70 ölümle sonuçlanır, yaşayan hastaların da % 40'dan daha azında sekelsiz iyileşme görülür. Sağ kalan hastalarda amnezi, afazi, Klüver-Bucy Sendromu ve demans gibi postensefalitik durumlar görülebilir (Fallon 2005).

Bizim olgumuzda da vizüel agnozi, hiperoralite, hipermetamorfoz vardı. Ayrıca hastanın bellek problemleri, bilişsel fonksiyonlarda bozulma saptanmıştı. Olgu KBS tanı ölçütlerinin üçünü karşılamaktaydı. Literatüre bakıldığında bu ölçütleri en az üçünü karşılayan olgu sayısının sınırlı olduğu ve genellikle insanlarda hayvan deneylerindeki gibi tipik KBS şeklinde seyretmediği görülmektedir (Jha ve Patel 2004, Lilly ve ark. 1983, Özdemir ve Rezaki 2007, Thirunavukarasu 2011). Olgumuz tanı ölçütlerini karşılayan ve ender görülen bir KBS'dir. Bizim olgumuz da literatürde bildirilen benzer olgular gibi HSE sonrasında bilateral medial temporal lob tutulumu sonrasında oluşmuştur (D Ku ve Sang Yoon 2011, Poduval ve ark. 2005).

Çalışmalarda izole amigdala lezyonu ile en sık tekrar eden davranışın azalmış korku ve öfke tepkisi ve hiperoralite olduğu bildirilmektedir. Bizim olgumuzda da HSE'nin neden olduğu, amigdala da içine alan bilateral medial temporal lob lezyonunun yeme davranışlarında değişikliğe yol açtığı düşünülebilir. Olgunun izlemi süresince aşırı yemek yediği ve doyduğunu anlamadığı yakınları tarafından belirtilmekteydi. Davranışçı önerilerde bulunulmasına karşın olgu izlemi boyunca yaklaşık on kilogram aldı. Hastadaki amnezi tablosunu ise daha önceki yayınlarda da bildirildiği gibi kranial MRG'sinde tespit edilen bilateral hipokampal girus hacim kaybı açıklıyordu (Bora ve ark. 2002).

KBS prognozu, altta yatan tıbbi duruma ve beyinde tutulan bölgeye göre değişmektedir. Kafa travması, epileptik nöbetler, enfeksiyon veya post enfeksiyöz durumlara bağlı KBS'lerin erken tanı ve uygun tedavisi sonucu prognozları iyi gidebilmektedir (Chou ve ark. 2008). HSE sonrası prognoz ise genel olarak kötü gidişlidir (D Ku B ve ark. 2011, Jha S Patel R. 2004, Poduval ve ark. 2005, Thirunavukarasu 2011). Bizim olgumuzda da prognoz iyi olmamış; iki yıllık tedavi ve izlem sonunda klinik bulgularda kısmi bir düzelme sağlanmakla birlikte hasta gündelik yaşantısında yakınlarına bağımlı

kalmıştır.

KBS sonrası gelişen davranışsal sorunların tedavisinde SSRI, antipsikotikler, antiepileptiklerden yararlanılmaktadır (Bora ve ark. 2002, Gaber ve Eshiett 2003, Saito ve ark. 2009). KBS'de özellikle epileptik nöbetler varsa öncelikle duygudurum düzenleyiciler (Karbamazepin, Valproik asit gibi), ek psikotik bulgular, davranış sorunları varsa atipik antipsikotikler tedavi seçeneği olabilir (Gaber ve Eshiett 2003, Jha ve Patel 2004). Bununla birlikte, KBS için özgül bir tedavi henüz yoktur. Olgumuzda davranış sorunlarının tedavisi için, artmış oral alımı göz önünde bulundurularak, metabolik sendrom açısından daha az riskli olan amisülpirid tercih edilmiş ve depresif duygudurumu olduğu için de tedaviye sertralin eklenmiştir. Yaklaşık iki yıllık izlem sonunda hasta evde yakınlarının desteği ile dengeli bir yaşam sürdürmeyi başarmıştır.

Merkezi sinir sistemini etkileyen organisiteler sonrasında KBS akla gelmelidir. Olgumuz KBS tanı ölçütlerini tam olarak karşılaması, iki yıl gibi uzun bir süre izlenmiş olması nedeniyle ender olgulardan biridir. HSE 'de erken tanı ve tedavinin uzun dönemde bilişsel işlevlerin korunması için önemi bilindiğinden (Bangen ve ark. 2010), ayırıcı tanıda dikkatli olmak önemlidir.

Yazışma adresi: Dr.Dursun Hakan Delibaş, Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir, drdelibas@gmail.com

KAYNAKLAR

- Bangen KJ, Wood LD, Wierenga CE ve ark. (2010) Dementia Following Herpes Zoster Encephalitis. *Clin Neuropsychol*, 24(7): 1193-1203
- Bhat PS Pardal PK Das RC. (2009) Partial Klüver-Bucy syndrome as a delayed manifestation of head injury. *Ind Psychiatry J*, 18(2): 117-118.
- Bora E, Ozan E, Özaşkın S. (2002) Herpes Ensefalitine Bağlı Gelişen Klüver-Bucy Sendromu ve Retrograd Amnezi: Bir Olgu Sunumu. *Bull Clin Psychopharmacol*, 12:148-150.
- Chou CL, Lin YJ, Sheu YL ve ark. (2008) Persistent Klüver-Bucy Syndrome after Bilateral Temporal Lobe Infarction. *Acta Neurol Taiwan*, 17:199-202.
- D Ku B, Sang Yoon S. (2011) Relapsing Herpes Simplex Encephalitis Resulting in Klüver-Bucy Syndrome. *Intern Med*, 50:763-766.
- Fallon BA. (2005) Neuropsychiatric Aspects of Other Infectious Diseases. *Comprehensive Textbook of Psychiatry*, Eighth Edition. Ed's, Benjamin j. Sadock, Virginia A. Sadock. Lippincott Williams, s.451-58.
- Gaber TA, Eshiett M. (2003) Resolution of psychiatric symptoms secondary to herpes simplex encephalitis. *Neurol Neurosurg Psychiatry*, 74(8): 1164.
- Jha S Patel R. (2004) Klüver- Bucy syndrome - An experience with six cases. *Neurol India*, 52(3):369-71.
- Kile SJ, Ellis WG, Olichney JM, Farias S, DeCarli C. (2009) Alzheimer abnormalities of the amygdala with Klüver-Bucy syndrome symptoms: an amygdaloid variant of Alzheimer disease. *Arch Neurol*, 66(1):125-9.
- Klüver H, Bucy PC. (1937) Psychic blindness and other symptoms following bilateral temporal lobectomy in rhesus monkeys. *Am J Physiol*. 119:352-353.
- Lilly R, Cummings JL, Benson DF, Frankel M. (1983) The human Klüver-Bucy syndrome. *Neurology*, 33(9):1141-5.
- Lin HF, Yeh YC, Chen CF, Chang WC, Chen CS. (2011) Klüver-Bucy syndrome in one case with systemic lupus erythematosus. *Kaohsiung J Med Sci*, 27(4):159-62.
- Özdemir H, Rezaki M. (2007) Beyin Damar Hastalığı Sonrası Gelişen Frontal Belirtiler ve Klüver-Bucy Benzeri Sendrom. *Türk Psikiyatri Derg*, 18(2):184-8.
- Poduval RG Mukherji JD Kumaravelu S. (2005) Klüver - Bucy Syndrome Following Herpes Simplex Encephalitis. *MJAFI*, 61 : 389-390.
- Saito Y Yokoyama A Nishio S Asai K. (2009) Effects of selective serotonin re-uptake inhibitors on behavior in Klüver-Bucy syndrome during childhood. *Pediatr Int*, 51(5):736-9.
- Terzian H, Ore GD. (1955) Syndrome of Klüver and Bucy; reproduced in man by bilateral removal of the temporal lobes. *Neurology*. 5(6):373-380
- Thirunavukarasu S. (2011) Temporal and Pontine Involvement in a Case of Herpes Simplex Encephalitis, Presenting as Klüver Bucy Syndrome - A Case Report. *J Clin Imaging Sci*, 1: 43.