

# ÇOCUKLARDA EDİNSEL DİSFAZİ: OLGU SUNUMU

ACQUIRED APHASIA IN CHILDREN: CASE PRESENTATION

Veysi Demirbilek<sup>1</sup>, Barış Korkmaz<sup>2</sup>, Özlem Kaleli<sup>3</sup>

## Özet

Edinsel afazi, çocuklarda, erişkinlerden daha seyrek görülür. Gelişimsel konuşma bozukluklarından farklı olarak çocukluk çağında başlıca afazi nedenleri arasında travma ve enfeksiyonlar önemli yer tutar. Son zamanlarda çocukluk çağı afazilerinin semiyolojisine ilişkin yeni bulgular saptanmış, erişkin ve çocuklarda afazi sendromlarının benzerliği dikkat çekmiştir. Bu yazıda MELAS tanısı alan ve başlıca bulgularından biri edinsel afazi olan bir hastanın bu yakınlması ile ilgili bulguları bu konudaki klasik ve modern literatürün ışığı altında tartışılmıştır.

**Anahtar sözcükler:** Edinsel afazi, çocuk, MELAS, epilepsi

## Summary

Acquired aphasia in children is relatively rare in comparison to adult aphasias. Trauma and infections are major causes of aphasia in children which differ from developmental language problems. There have been recent findings regarding the semiology of childhood aphasias emphasizing the similarities between adult and childhood aphasic syndromes. In this article a case diagnosed as MELAS which presented with acquired aphasia was reported and discussed under the guidance of classical and modern literature.

**Key words:** Aphasia, child, MELAS, epilepsy

Özellikle konuşma gecikmesi ile kendini belli eden gelişimsel nedenli konuşma bozuklukları, çocukluk çağında sık karşılaşılan sorunlardan biridir. Konuşması normal gelişmiş çocuklarda, belli bir lezyona veya bilinen bir nedene bağlı olarak açığa çıkan dil sorunları ise edinsel disfazi başlığı altında toplanır.<sup>1</sup> Çocukluk çağında daha çok kafa travması, enfeksiyon gibi nedenlere<sup>2</sup> (Tablo 1) bağlı olarak gelişen ve sıklık açısından çocukluk çağında erişkin dönemine göre bir hayli seyrek görülen edinsel disfazilerin klinik özellikleri, erişkin afazi sendromlarıyla (Broca tipi afazi, Wernicke tipi afazi gibi) fark ve benzerlikleri halen tartışmalıdır.<sup>3-5</sup>

Çok küçük yaşlarda, edinsel disfazinin çocukluk çağının gelişimsel afazileriyle (çocuğun konuşmaya geç başlaması veya tam olarak konuşmayı öğrenememesi) karışması söz konusudur. Bu nedenle edinsel disfazi tanısı için çocukta dil yetisinin yeterince gelişmiş olduğundan emin olunması gerekir.

Çocuklarda afazinin yetişkinlere oranla daha hızlı ve tam olarak iyileştiği, çocuğun yaşı ne kadar küçükse düzelme şansının o kadar fazla olduğu belirtilmektedir.<sup>6</sup> Edinsel disfazilerde motor afazi, mutizm ve spontan konuşmanın azalması başlıca temel klinik özellikler olarak sıralanmaktadır (Tablo 2).<sup>3,7</sup> Önceleri çocuklarda edinsel disfazi sendromlarının, erişkinlerde görülenlere pek benzemediği ve çocuklarda erişkinlere oranla Wernicke tipi disfazinin daha az görüldüğü bildirilmiştir.<sup>3</sup> Son zamanlarda yapılan incelikli değerlendirmeler, Wernicke tipi disfazinin de çocuklarda seyrek olmadığını göstermektedir.<sup>8</sup> Beynin dil organizasyonunu çok erken yaşta tamamladığına ilişkin deneysel ve klinik kanıtlar,<sup>9</sup> çocuk ve erişkinde görülen benzerliklere sağlam bir temel oluşturmuştur. Ayrıca çocukluk çağında görülen afazinin seyri de önceden varsayıldığı gibi iyi olmadığı öne sürülmüştür.<sup>10</sup>

Edinsel epileptik afazi olarak da bilinen, çocuklarda epilepsi ve EEG anormallikleri ile birlikte olan Landau-

<sup>1)</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Nöroloji Uzmanı

<sup>2)</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Doç. Dr.

<sup>3)</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Uzmanı

Kleffner sendromu sık rastlanmasa da ciddi sendromlardan biridir ve edinsel bir disfazi olarak tanımlanmasına karşın pek çok açıdan oldukça farklı doğada bir konuşma bozukluğudur.<sup>11</sup>

**Tablo 1**  
*Başlıca edinsel disfazi nedenleri*

1. Serebrovasküler hastalıklar (enfarkt ve kanama)
2. Travma (kapalı kafa travması)
3. Tümör (örn. supratentoryel tümörler)
4. Enfeksiyon (özellikle herpes simpleks ensefaliti)
5. Bazı epileptik nöbetler ve sendromlar

**Tablo 2**  
*Edinsel disfazi özellikleri*

• <b>İlk bulgu:</b> Mütizm
• <b>Düzelme sürecinde başlıca bulgular:</b> Konuşmanın akıcılığında bozulma konuşmanın kendiliğinden başlatılmasında bozulma Telaffuz kusuru (sıklıkla sekel kalır) Kompleks anlamamanın bozulması İsmlendirilen nesneyi anlamamanın görece korunması
• <b>Diğer bulgular:</b> Sözdiziminde bozulma Basit cümle yapısı Gösterilen nesnelere isimlendirmede bozukluk Kekeleme-takılma (sıklıkla sekel olarak kalır)

Bu çalışmada MELAS (Mitochondrial encephalopathy, Lactic acidosis, Stroke-like episodes) sendromu tanısı alan, motor afazili 6 yaşındaki erkek hastanın klinik ve görüntüleme bulguları (kranyal MRI) incelenerek yeni görüşler ışığı altında çocukluk çağının edinsel disfazileri tartışılmıştır.

## Olgu Sunumu

Sağ el dominansı olan 6 yaşındaki erkek hasta, sağ kol ve bacağına güçsüzlük ve konuşamama yakınmaları nedeniyle başvurdu. Öyküsünden 3 gün önce 12-14 saat kadar süren status epileptikus tablosunun ardından sağ kol ve bacakta güçsüzlük geliştiği ve söylenenleri anlamakla birlikte konuşamadığı öğrenildi. Yine 2-3 gündür kolda belirgin olmak üzere sağ kol ve bacağına 15-20 dakika süren distonik kasılma olduğu belirtildi.

Evde, zor bir doğumla dünyaya gelen hastanın psikomotor gelişimi normaldi. İlk kez 2 yaşında kol ve bacaklarında tonik-klonik kasılmalarla giden epileptik nöbetleri olmuştu. Bir yıl sonra, 3 yaşında iken benzer bir nöbet ve bundan sonra sıklığı 2-3 ayda bir olmak üzere bazen baş ve gözlerin sağa dönmesi, sağ kol ve bacakta kasılma ile 15-20 saniye süren nöbetler, bazen de sağdan başlayıp sekonder jeneralize olan tonik-klonik nöbetler tanımlanıyordu. Fizik muayenesi normaldi.

Nörolojik muayene ile motor afazi tanısı konan hastada sağda yüzü de içine alan hemiparezi ve sağ homonim hemianopsi mevcuttu. Kas gücü sağ üst ekstremitede 3/5 olarak saptandı. Derin tendon refleksleri sağda sola oranla hafif canlı idi. Taban cildi refleksi sağda dorsal yanıtı idi. Serebellar testler normal olarak değerlendirildi.

İlk 1 ay içinde ifadesi bir kaç anlaşılır sözcük dışında değişmedi. Tek ve 2 aşamalı emirleri yerine getiriyor, fakat en basit bir sözü bile tekrarlayamıyordu. Kelime dağarcığı çok fakirdi. Konuşma ve oromotor muayene özellikleri Tablo 3'de özetlenmiştir. Düşük sosyokültürel düzeyde bir aileden gelen hastanın hastalık başlangıcından önce iki dili birden akıcı bir şekilde konuştuğu öğrenildi. Değerlendirme sırasında babasının da yardımı ile görüşme yürütüldü. Afazi muayanesinde spontan konuşma yoktu. Sorulan sorulara cevap vermiyor, söylenenleri tekrarlamıyordu, tekli ve ikili emirleri kolaylıkla yerine getiriyor, kompleks emirleri anlamıyordu. Objeleri isimlendiremiyor, ancak vücuduna ait bölümler ya da odada bulunan objeler sorulduğunda eliyle gösteriyordu. Hayvan resimleri gösterildiğinde isimlendirememekle birlikte seslerini taklit edebiliyordu. Emosyonel konuşması sağlandı, kızdığı zaman küfür ediyor ya da zaman zaman yüksek sesle ve melodisi ile şarkı söyleyebiliyordu. Orolingual apraksi saptanmadı.

Yapılan laboratuvar incelemelerinde serum laktat düzeyi 31.1 mg/dl (n: 4.5-19.8), serum pirüvat düzeyi normal laktat/pirüvat oranı yüksek bulundu. Jeneralize ami-

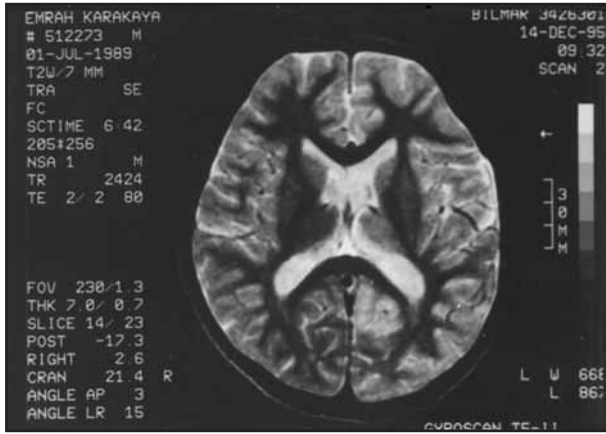
**Tablo 3**  
*Hastanın sözel ve sözel olmayan iletişim özellikleri (Klinik değerlendirme)*

1. Sözel olmayan iletişim (göz kontağı, jest, mimik ve işaret): Normal
2. Taklit etme ve oyun: Normal
3. Spontan konuşma: Hiç yok.
4. Emosyonel konuşma: Kızdığı zaman küfredebiliyor veya neşeli olduğunda şarkı söyleyebiliyor.
5. Akıcılık: Bozuk
6. Reseptif kelime dağarcığı: Azalmış
7. İsimlendirme İşaretle: Hiç yok. Resim gösterildiğinde: Hiç yok.
8. Artikülasyon: Ağır dizartrik.
9. Tekrarlama: Hiç yok
10. Anlama: 1 aşamalı emir: Normal 2 aşamalı emir: Normal 3 aşamalı emir: Anlamıyor Odada bulunan ve isimlendirilen cisimleri anlama: İşaretle Vücut kısımlarını tanıma: İşaretle Hayvan resimlerini tanıma: Hayvan seslerini taklit etmeyle Ses kalitesi ve tınısı: Normal Orolingual apraksi: Hiç yok

noasidürisi vardı. İdrar spot testleri, rutin kan tetkikleri ve EMG'si normaldi. Kas biyopsisi mitokondriyel sito-patilere özgü "ragged red fiber" bulgusunu gösterdi.

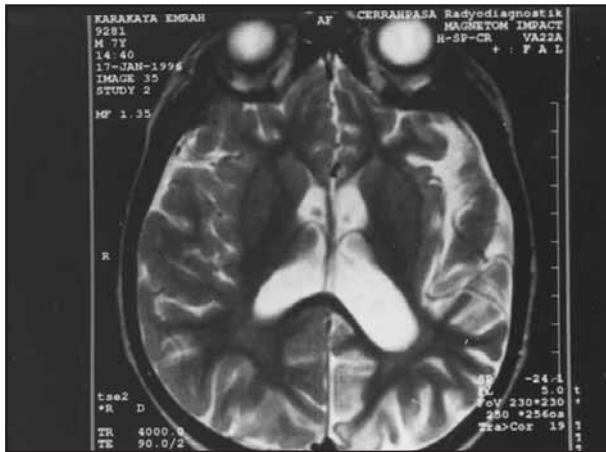
Tedavisinde ACTH ve karbamazepin CR- 400 (2x1) mg/gün verildi. İlk kranyal MRI incelemesinde sol hemisferde, talamus ve özellikle parietookspital bölgede kortikal intansite artışı saptandı (Resim 1). Bir ay sonra yinelenen ikinci MRI'sinde yukarıda tanımlanan bölgelerde belirgin atrofi ve sekonder, ipsilateral ventriküler genişleme izlendi (Resim 2). EEG tetkikinde sol hemisfer düşük amplitüdü ve suprese görünümlüydü.

İki ay sonra akıcılık ve telaffuz sorunları vardı. Konuşma hızı yavaştı, konuşma miktarı azalmıştı. Anadilinde konuşma özellikleri daha fazla düzelmişti. İsimlendirme sorunu vardı. Anlaması her iki dilde de iyiydi ve 1 yıl sonra konuşması tekrar değerlendirildiğinde her iki dilde de tam olarak düzelmişti.



Resim 1

Hastanın ilk MRI incelemesi



Resim 2

Hastanın bir ay sonraki MRI incelemesi

## Tartışma

MELAS sendromu ailevi bir hastalık olup, mitokondriyel RNA'da özgül bir mutasyonla birlikte açığa çıkabilir.<sup>12</sup> MELAS'ta en çok oksipital lob olmak üzere beyindeki herhangi bir bölgede tutulum olabilir; bu nedenle hemiparezi, afazi, belirtiler arasında yer alabilir.<sup>13</sup>

Sunulan olguda izlenen konuşma bozukluğunun özellikleri, yani dil bozukluğunda erken düzelleme ve ekspresif ağırlıklı bir disfazinin varlığına karşın beyinin sensoryel bölgelerinde lezyon varlığı, bu alandaki görece daha eski, yerleşmiş görüşleri desteklemekle birlikte son dönem bulguları ile de tam olarak çelişmemektedir.

Çocuklarda disfazilere ait tartışmanın yeniden alevlendiği bir dönemde tek bir olgudan hareketle genellemeler yapmak zor olsa da çocukluk çağının edinsel afazilerine ait eski görüşlerin kolayca terkedilemeyeceği söylenebilir.

Her ne kadar dil açısından beyin organizasyonu daha doğumdan itibaren yerleşmiş olsa da, dil ancak doğumdan çok sonra, belli bir çaba ile ve dile maruz kalarak öğrenilmekte, kompleks kullanımı ileri yaşlara kadar süren etkinliklerin sonucu olmaktadır.<sup>14</sup> Dilin bu gelişimine karşılık gelen nörobiyolojik değişiklikler kaba makroskopik düzeyde olmasa bile gerek mikrostrüktürel gerekse biyokimyasal düzeyde gerçekleşmelidir. Bu nedenle dile doğuştan genetik bir yatkınlığın ifadesi olarak hem çocuk hem erişkin beyinde özdeş bölgelerin dil işlevleri ile ilişkili olduğu saptanmış olsa da, çocuk ve erişkin beyinde konuşma ile ilgili bölgelerin tıpatıp aynı olması da beklenemez. Yine dil bozukluklarına neden olan hasara karşı çocuk beyinin yanıtız kalması ve telafi edici tüm mekanizmaları harekete geçirmemesi düşünülemez; bu nedenle çocukluk ve erişkin çağında afazilerin seyrinin farklı olması beklenir.<sup>15</sup> Örneğin çocukluk çağı disfazilerinde etiyolojinin prognostik açıdan önemli olduğu ve travmatik olgularda gidişin daha iyi olduğu bilinmektedir.<sup>16</sup>

Ancak iyi gidişli, tamamen iyileştiği düşünülen olgularda bile daha incelikli testler yapıldığında dil yetisi ile ilgili bazı defisitler saptanmaktadır.<sup>17</sup>

Dil gelişiminin çocuklarda, gelişmekte olan beyindeki hasara bağlı olarak ne ölçüde, hangi mekanizmalara bağlı olarak nasıl etkilendiği, nöropatolojik ve nörofizyolojik araştırmaların ışığı altında, özellikle sinaptogenez ve uzak beyin bölgeleri arasında bağlantıların incelenmesiyle daha iyi anlaşılacaktır. İyi kontrol edilmiş, prospektif klinik çalışmaların bu tip temel bilim destekli çalışmalara katkısı büyük olacaktır.<sup>13</sup>

## Kaynaklar

1. **Van Hout, A.** Acquired aphasia in Children. Handbook of Neuropsychology'de. Ed. Rapin I, Segalowitz SJ. Vol 7. Section 10 (part 2). Netherlands, Elsevier, 1992; 139-50.
2. **Murdoch BE.** Acquired speech and language disorders. London, Chapman and London, 1990; 282-304.
3. **Rapin I.** Acquired aphasia in children. *J Child Neurol* 1995; 10: 267-70.
4. **Martins IP.** Childhood aphasias. *Clin Neurosci* 1997; 4: 73-7.
5. **Paquier PF, Van Dongen HR.** Review of research on the clinical presentation of acquired childhood aphasia. *Acta Neurol Scand* 1996; 93: 428-36.
6. **Guttmann E.** Acquired aphasia in children. *J Child Neurology* 1959; 93: 267-70.
7. **Heywood CA, Canavan AGM.** Developmental neuropsychological correlations of language. Language Development and Disorders'da. Ed. Yule W, Rutter M. London, Mac Keith Press, 1987; 148.
8. **Van Hout A, Evrard P, Lyon G.** On the positive semiology of acquired aphasia in children. *Dev Med Child Neurol* 1985; 27: 231-41.
9. **M. Duchowny.** Language cortex representation: Effects of developmental versus acquired pathology. *Ann Neurol* 1996; 40: 31-9.
10. **Van Hout A.** Acquired aphasia in children. *Semin Pediatr Neurol* 1997; 4: 102-8.
11. **Soprano AM, Garcia EF, Caraballo R, Fejerman N.** Acquired epileptic aphasia: neuropsychologic findings in 12 patients. *Pediatr Neurol* 1994; 11: 230-5.
12. **Moswich RK, Donat JR, DiMauro F ve ark.** The syndrome of mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes presenting without stroke. *Arch Neurol* 1993; 50: 275-8.
13. **Kendall BE.** Disorders of lysosomes, peroxisomes and mitochondria. *AJNR* 1992; 13: 621-53.
14. **Bates E, Thal D, Janowsky JS.** Early language development and its neural correlates. Handbook of Neuropsychology'de. Ed. Rapin I, Segalowitz SJ. Vol 7. Section 10 (part 2). Netherlands, Elsevier, 1992; 69-86.
15. **Smith ML, Kates MH, Vriezen ER.** The development of frontal functions. Handbook of Neuropsychology'de. Ed. Rapin I, Segalowitz SJ. Vol 7. Section 10 (part 2). Netherlands, Elsevier, 1992; 324.
16. **Loonen MI, Van Dongen H.** Acquired childhood aphasia. Outcome one year after onset. *Arch Neurol* 1990; 47: 1324-8.
17. **Woods BT, Carey S.** Language deficits after apparent clinical recovery from childhood aphasia. *Ann Neurol* 1979; 6: 405-9.

Geliş tarihi: 12. 10. 1997

Kabul tarihi: 20. 12. 1997

### İletişim adresi:

Dr. Barış Korkmaz

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Koca Mustafa Paşa 34303 İSTANBUL

Tel: (0212) 588 48 00/1235

(0212) 633 01 76