

PRİMER PROGRESİF AFAZİLİ OLGU SUNUMU

Ufuk UTKU, N. AYDIN, C. TUŞLU, F. ERDOĞAN, A. SARIKAYA

Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji AD, Psikiyatri ve Nükleer Tıp AD'ları, Edirne

ÖZET

Primer progresif afazi, son zamanlarda tanımlanan, klinik sınırları ve etyolojisi belli olmayan nadir bir konuşma bozukluğudur. Polikliniğimize yaklaşık iki yıldır giderek artan konuşma güçlüğü şikayeti ile başvuran, 55 yaşında, sağ elini kullanan erkek hastada nörolojik muayenede sadece tutuk afazi saptandı.Yapılan BT incelemesinde özellikle sol silvian fissür çevresinde atrofi, SPECT görüntüleme ise sol posterior temporal bölgede perfüzyon defekti gösterildi.Hastaya uygulanan görsel motor, görsel uzamsal ve görsel bellek testlerinin normal bulunması, afazinin progresif olması ve 2 yıldan beri diğer kognitif bozuklukların eklenmemesi nedeniyle primer progresif afazi düşünüldü. Hastalığın tanı kriterleri ve nöroradyolojik bulguları tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Afazi, demans, BT, SPECT

CASE REPORT WITH PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA

Primary progressive aphasia is a recently defined rare speech disorder with an unclear etiology. A 55 year - old man was admitted to our hospital with gradually progressive speech disorder. The patient was right-handed and only non-fluent aphasia was found in neurological examination. The CT study revealed atrophy especially around the left silvian fissure and the SPECT demonstrated a perfusion defect in the left posterior temporal region. Primary progressive aphasia was considered because visual motor, visual spatial and visual memory tests were normal although aphasia was progressive. Diagnostic criteria and neuroradiological findings of the disease are discussed.

Key words: Aphasia, dementia, CT, SPECT

GİRİŞ

Primer progresif afazi (PPA), ilk kez 1982'de Mesulam tarafından tanımlanmış olup, başlıca klinik kriterleri, diğer kognitif bozukluklar olmaksızın, en az 2 yıldan beri devam eden progresif konuşma bozukluğu olması ve hastanın günlük aktivitelerini bağımsız olarak sürdürebilmesidir (1, 2). Bugüne kadar 60 civarında hasta tanımlanmakla birlikte, histopatolojik ve nöroradyolojik çalışmalar oldukça sınırlı olduğundan, PPA'nın ayrı bir hastalık olduğu kuşku olup, son zamanlarda, bir sendrom olarak tanımlanması daha uygun görülmektedir (2, 3, 4).

Bu çalışmada, 2,5 yıldan beri giderek artan konuşma bozukluğu şikayeti olan bir hastada PPA sendromu düşünülmüş ve nöroradyolojik bulguları ile sunulmuştur.

OLGU

55 yaşında, erkek hasta, 2 yıldan beri giderek artan konuşma bozukluğu nedeniyle polikliniğimize kızı tarafından getirildi. Öyküsünden, önceleri kelime bulmada güçlüğü olduğu, giderek daha az sayıda kelime çıkartabildiği, tanıdığı kişi ve cisimlerin isimlerini söyleyemediği, bununla birlikte anlamasının çok iyi olduğu, hesap yapabildiği, ilk yıl okuma ve yazmasının iyi iken, giderek okuma ve yazmasının da bozulduğu, bir dairede

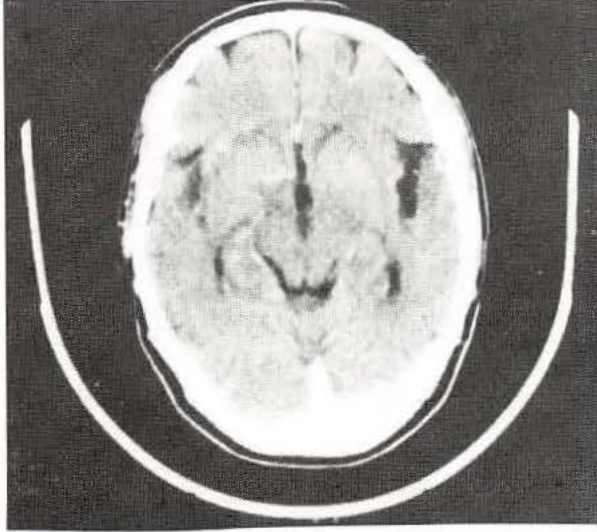
müstahdem olarak yaptığı görevini halen sürdürdüğü öğrenildi.

Özgeçmişinde önemli bir hastalık öyküsü, serebrovasküler hastalık risk faktörü bulunmayan hastanın soygeçmişinden, geç yaşta ölen annesinde ve ablasında demans öyküsü bulunduğu öğrenildi.

Nörolojik muayenede, sağ elini kullanan hastada bilinç açıktı. Konuşması ileri derecede tutuk olup, tekrarlama ve isimlendirmesi de bozuktu. Basit emirleri anlıyor, kompleks emirleri tekrarlanınca ve zorlukla yerine getirebiliyordu. Nadiren parafazi ve perseverasyonları da ortaya çıkıyordu. Dikte edilerek yazı yazması oldukça iyi olmakla birlikte, okuması daha güçlü. Hesap yapma normal olup, praksi ve yön bulma bozukluğu aptanmadı. Diğer nörolojik muayene bulguları normal bulundu.

Bu bulgularla "tutuk afazi" etyolojisi araştırılmak üzere incelenen hastanın rutin biyokimya, EKG, hematolojik tetkikleri, T3, T4, TSH, B12 vit. düzeyleri, BOS incelemesi normal bulundu. EEG normaldi. Bilgisayarlı beyin tomografisinde sol Silvian fissürde genişleme tespit edildi. (Resim 1). Yapılan SPECT tetkikinde, sol temporookcipital bölgede hipoperfüzyon alanı saptandı (Resim 2).

Hasta, Bender-Gestalt (vizüel-motor test) ve Benton testi (vizüospasyal test) ile incelendiğinde, normal performans gösterirken konuşulanları



Resim 1: BT'den sol Sylvian fissürde genişleme görülmektedir.



Resim 2 : SPECT incelemede sol temporooksipital bölgede hipoperfüzyon alan görülmektedir.

anlama muayenesi (KAM)'de, verbal komutlara dayandığından, hiç puan alamadı. Bu bulgularla PPA ön tanısı alan hasta, düzenli aralıklarla kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA

Primer progresif afazi, oldukça iyi tanımlanmış klinik bir sendrom olmakla birlikte, vakaların bir kısmında ileri yıllarda diğer kognitif bozuklukların eklenmesi ve global demansın ortaya çıkması, az sayıda otopsi çalışmasında da Alzheimer hastalığı (AD) veya Pick hastalığı ile uyumlu bulguların bulunması nedeniyle, global demansın prekürsörü veya ayrı bir hastalık olup olmadığı tartışmalıdır (2-5). Nöropatolojik bulguların farklılıklar göstermesinden dolayı, bu hastalıklarda görülen afazinin tipi, klinik ayırımında önem kazanmaktadır. Çalışmaların çoğunda, PPA'da görülen afazinin, tutuk, "kendini ifade etmede bozukluk" ve anominin ön planda olduğu bir afazi olduğu belirtilmiştir (2-8). Buna karşılık, Beyin Damar Hastalıkları Dergisi 1995, 1(2):117-118

AD'de ise, sıklıkla akıcı, parafazinin hakim olduğu, Wernicke veya transkortikal sensoriyel tipte bir afaziden söz edilmektedir (2, 5, 9). Ayrıca sözel testlerin dışında, görsel - uzamsal ve görsel-motor testlerin, PPA'lı vakalarda uzun yıllar normal bulunması da ayırıcı tanıda yararlıdır (2, 5). Tanımladığımız vakada da, gerek afazinin özelliği, gerekse diğer non-verbal testlerin normal bulunması, bu çalışmalardaki olgularla uyumludur. Literatürde PPA'lı hastalarda en sık bulunan nöroradyolojik bulgu, BT veya 'MR'de sol Sylvian fissürün genişlemesi ve sol temporal ve inferior frontal girusta atrofidir (5, 8). Bir çalışmada 2 vakada, aynı bölgede PET'de hipometabolizma bulunurken (6), diğer çalışmalarda SPECT'de sol inferior frontal ve temporal bölgede hipoperfüzyon bulunmuştur (8,10). Bu bulgular, tanımladığımız olgunun BT ve SPECT tetkikleri ile uyumludur.

Olgunun bir diğer özelliği, annesinde ve ablasında, etyolojisi iyi incelenmemiş olmakla birlikte, demans öyküsü bulunmasıdır. Kerteszy ve arkadaşları da, tanımladıkları 3 PPA'lı hastanın 1'inde, "familiyal AD" öyküsü bulmuşlardır (4). Bu hastaların otopsielerinde de Pick hastalığı ile benzer görünüm bulunması ve her iki hastalığın da ailevi özellik göstermesi nedeniyle, PPA'nın, bağımsız bir hastalık olmaktan çok, frontal lob demansı, AD ve Pick ile içiçe geçen hastalıklar olduğunu ileri sürmüşlerdir (4). Diğer çalışmalarda da, otopsi yapılan PPA ön tanılı vakalarda Pick veya AD ile benzerlikler görülmüştür (3, 5).

Sonuçta, PPA tanısının, nöropatolojik bulgular olmaksızın, sadece bir klinik sendrom olarak kabul edilmesini ve bu vakalarda ayrıntılı aile öyküsünün alınmasını, ayrıca bu vakaların, olası "global demans" yönünden uzun süre izlenmesi gerektiğini söyleyebiliriz.

KAYNAKLAR

- 1- Mesulam MM: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurology* 1982;11:592-598
- 2- Weintraub S, Rubin NP, Mesulam M: Primary progressive aphasia. *Arch Neurol* 1990;47:1329-1335
- 3- Scheltens P, Ravid R, Kamphorst W: Pathologic findings in a case of primary progressive aphasia. *Neurology* 1994;44:279-282
- 4- Kerteszy A, Hudson L, Mackenzie Ian RA, Munoz DG: The pathology and nosology of primary progressive aphasia. *Neurology* 1994;44:2065-2072
- 5- Karbe H, Kerteszy A, Polk M: Profiles of language impairment in primary progressive aphasia. *Arch Neurol* 1993;50:193-201
- 6- Chawluk JB, Mesulam MM, Hurtig H et al: Slowly progressive aphasia without generalized dementia: Studies with positron emission tomography. *Ann Neurology* 1986;19:68-74
- 7- Sapin LR, Anderson FH, Pulaski PD: Progressive aphasia without dementia: Further documentation. *Ann Neurology* 1989;25:411-413
- 8- Cohen L, Benoit N, Van Eeckhout P, Ducarne B, Brunet P: Pure progressive aphemia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:923-924
- 9- Cummings JL, Benson DF, Hill MA et al: Aphasia in dementia of the Alzheimer type. *Neurology* 1985;35:394-397
- 10- Delecluse F, Andersen AR, Waldemar G, Thomsen AM et al: Cerebral blood flow in progressive aphasia without dementia. *Brain* 1990;113:1395-1404