

Primer Progresif Afazi: Bir olgu sunumu*

PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA: A CASE REPORT

Kürşad KUTLUK*, Serkan ÖZAKBAŞ*, Gamze ÇAPA KAYA**, Bülent ÜNLÜ*, İhsan Şükrü ŞENGÜN*, Berril DÖNMEZ*

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı*

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Nükleer Tıp Anabilim Dalı**

ÖZET

Primer progresif afazi (PPA), hemen tüm dil işlevlerinde bozulmaya öncülük eden klinik olarak tanımlanmış dilde ilerleyici defisittir. Diğer kognitif işlevler hastalığın geç dönemlerine kadar göreceli olarak korunmuştur. PPA'da, spontan konuşma akıcılığının düzeyi ile ortaya konulan iki tip dil tutulumu tanımlanmıştır. 69 yaşında, yavaş ilerleyici, dilde akıcı olmayan tipte bozukluğu olan sağ elini kullanan bir erkek olgu sunulmuştur. Hastanın manyetik rezonans görüntülemesinde perisilviyan atrofi ve single photon emission computed tomography'de aynı bölgede hipoperfüzyon saptandı. Seyrek görülen klinik bir antiteye sahip bu olguyu sunmak istedik.

Anahtar sözcükler: Primer progresif afazi, tutuk afazi, demans

SUMMARY

Primary progressive aphasia (PPA) has been clinically defined as a progressive language deficit leading to the dissolution of almost all language functions with relative preservation of other cognitive functions until late in the course of the disease. Two types of language impairment have been described for PPA, which differ with respect to the degree of fluency of spontaneous speech. A 69-year-old, right-handed man experienced onset of a slowly progressive, nonfluent language disorder has been presented. There was perisylvian atrophy in magnetic resonance imaging and hipoperfusion, in single photon emission computed tomography, in the same area. We would like to represent this patient who has such a rare clinical entity.

Key words: Primary progressive aphasia, non-fluent aphasia, demantia

Serkan ÖZAKBAŞ

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Nöroloji Anabilim Dalı

İnciraltı İZMİR

Tel: 2777777-5439

Faks: 2777721

e.posta: serkano35@hotmail.com

Primer progresif afazi (PPA) ilk kez Mesulam tarafından tanımlanmış bir antitedir ve demans bulguları olmaksızın progresif afazi ile giden klinik sendromu tanımlamaktadır (1). Mesulam tarafından öngörülen tanı ölçütleri şunlardır: 1. Dil yeteneğinde en az 2 yıldan beri süregiden ilerleyici bozukluk, 2. Diğer kognitif işlevlerin görece korunmuş olması, 3. Günlük yaşam aktivitelerinin sürdürülmesi. Bu sendromda, doğası aydınlatılmamış, sol perisilviyan bölgeyi etkileyen dejeneratif bir süreç sorumlu tutulmuştur (2). Bununla birlikte, sendromun sol perisilviyan bölgeyi tutan Pick

hastalığının bir varyantı olabileceği (3), vasküler nedenlerle ortaya çıkabileceği öne sürülmüştür (4). Gordon (5) ve Poeck (6) ise bu klinik sendromun afazi semptomuyla başlayan Alzheimer Hastalığı olabileceğini savunmuşlardır. Sonradan Alzheimer Hastalığının tipik bulgularını geliştiren olgu örnekleri Mesulam'ın klasik tanımından farklılıklar göstermiştir. Otopsi çalışmalarında ya Pick Hastalığı ya da lobar atrofi saptanmıştır. Primer progresif afazide, ortaya çıkan afazi formu genellikle akıcı tiptedir (6). Bildirilen tutuk afazi olguları daha az sayıdadır (7). Primer progresif afazinin

* Otuzaltıncı Ulusal Nöroloji Kongresinde poster bildiri olarak sunulmuştur

seyrek görülen tutuk formunun saptandığı bir olgu tartışılmıştır.

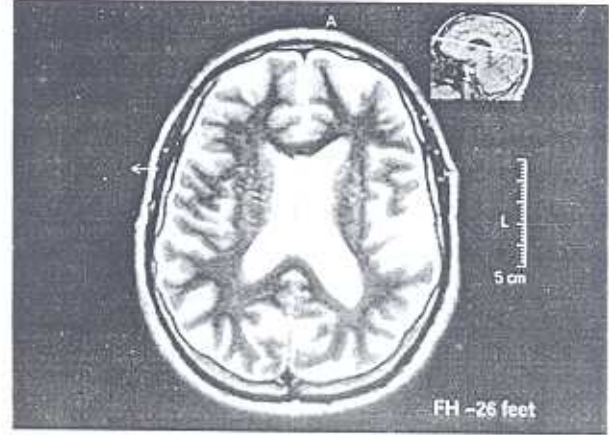
OLGU VE YÖNTEM

69 yaşında erkek olgu konuşma bozukluğu yakınmasıyla başvurdu. Yaklaşık 3 yıl önce dilinde belli belirsiz peltekleşme başlamış. Giderek artış gösteren bu konuşma bozukluğu nedeniyle 1 yıl öncesine kadar konuşmasının hala anlaşılır olması nedeniyle, rahatsızlık duymazken bu tarihten itibaren yakınları tarafından da anlaşılabilir hale gelince ilk kez hekime başvurmuş. Giderek artan konuşma bozukluğuna ek olarak yazmada güçlük de ortaya çıkmış. Yapılan incelemelerinde önce ilımlı bir vitamin B12 düzeyi düşüklüğü saptanmış. Replasman sağalamından yarar görmemiş.

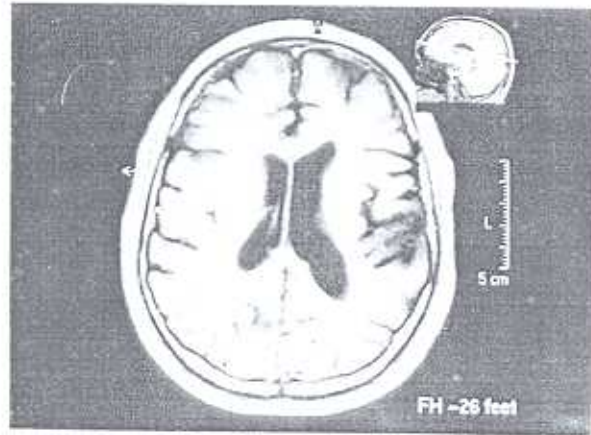
Nörolojik bakıda; ileri derecede tutuk afazi ve yazma bozukluğu dışında patolojik bulgu saptanmadı. Olgunun okuyarak ve duyarak anlaması ve ileri bilişsel testleri normal sınırlardaydı. Bellek, görsel süreçler ve kişilik özelliklerinde herhangi bir değişiklik oluşmamıştı. Mini mental durum testinde 30 üzerinden 25 puan aldı.

Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapıldı. MRG'de sol perisilviyan bölgede atrofi saptanması (Şekil Ia,b) üzerine primer progresif afazi olabileceği düşüncesi ağırlık kazandı. Diğer patolojik süreçlerin dışlanabilmesi amacıyla ileri incelemeler planlandı. Kranial MRG'de iskemik bir serebrovasküler olaya ilişkin kanıt saptanmadı. Beyin single photon emission computed tomography'si (SPECT) yapıldı. SPECT için olgu 10 dakika süreyle supin pozisyonda, gözleri ve kulakları açık, sessiz ve karanlık bir odada bekletildi. İşaretlemenin ardından 5 dakika içinde 740 µBq Technetium-99m-hexametyl propylenamine oxime (Tc-99m-HMPAO) intravenöz olarak enjekte edildi. Kalite kontrol Instant thin layer chromatography yöntemiyle yapıldı. Bağlanma %95'in üzerindeydi. Enjeksiyondan 30 dakika sonra yüksek rezolüsyonlu kolimatör kullanılarak üç başlı gama kamera (Neurocam, GE, Medical systems, Horsholm, Denmark) ile single photon emission computed tomography görüntüleme yapıldı. 64x64 matrikste, her biri 35 sn süreyle 128 görüntü elde edildi. Proses işlemi için Chang attenuation

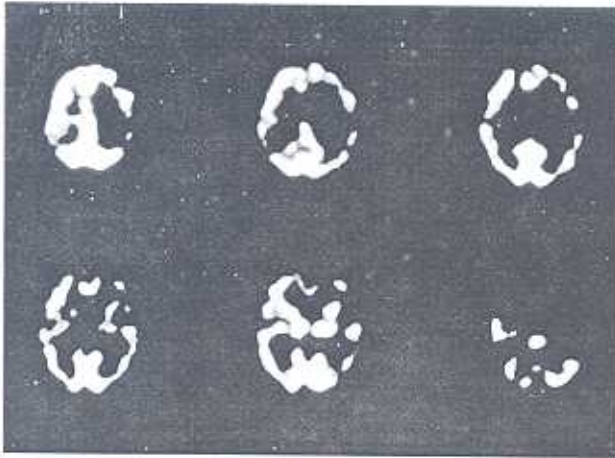
correction ve Metz filtresi kullanıldı (Full with half maximum=11 mm, order of 4). Orbitomental çizgiye paralel transaksiyel kesitler kullanılarak koronal ve sagittal kesitler elde edildi. Değerlendirme görsel olarak yapıldı. SPECT'te sol frontal, temporal ve pariyetal kortekslerde hipoperfüzyon izlendi. Ayrıca solda silviyan fissür ile uyumlu alanda belirgin hipoperfüzyon gözlemlendi (Şekil II). Kan biyokimyası, tam kan sayımı, idrar incelemesi, eritrosit sedimentasyon hızı, paraneoplastik süreçlere yönelik olarak yapılan batin USG, protein elektroforezi, PSA düzeyi normaldi. Vasküler risk faktörleri olmayan hastanın karotis sistemine yönelik B-mode dopler ultrasonografisi ve transkraniyal dopler incelemesi normal sınırlarda bulundu.



Şekil Ia. Hastaya ait kraniyal MRG görüntüleri. (T2 aksiyel)



Şekil Ib. T1 aksiyel görüntüler. Sol perisilviyan bölgede atrofi dikkati çekmektedir.



Şekil 11. Hastaya ait SPECT görüntüleri. Transaksiyel SPECT kesitlerinde sol frontal, sol pariyetal ve sol temporal kortekste hipoperfüzyon izlenmektedir.

TARTIŞMA

Primer progresif afazi, doğası tam olarak saptanamamış olan klinik bir sendromdur. En önemli tanı ölçütü en az 2 yıldan beri süregelen progresif bozukluktur. Buna kraniyal MRG'de sol perisilviyan bölgeyi etkileyen lokal atrofinin eşlik etmesi durumunda tanı oldukça kesindir. Bizim olgumuzda da benzer bir süreç söz konusuydu. PPA'da hemen tüm dil işlevlerinin bozulmasına karşın diğer bilişsel işlevlerin korunması kuraldır (1). Yine de PPA ile demans tabloları arasındaki ilişkileri araştıran birçok çalışma yapılmıştır (8-10). Hatta PPA'yı Alzheimer hastalığının atipik bir başlangıç şekli olarak gören yazarlar da vardır (11). Dil işlevlerinde etkilenme konuşmanın akıcılığına dayanarak akıcı ve tutuk olarak sınıflanır. Ancak kimi nöropatolojik çalışmalar PPA'da bu ayrımı yapay bulmaktadır (12). Bizim olgumuzda ayrıntılı bilişsel işlev değerlendirmesi yapılmış ve tutuk afazi dışında bozukluk saptanmamıştır. Yine bellek, görsel süreçler ve kişilik özelliklerinin etkilenmemesi nedeniyle olgumuzun klinik özellikleri literatürle uyumlu bulunmuştur. Ayrıca vasküler kökenli bir olay olmadığı hem kraniyal MRG hem de diğer incelemelerle kanıtlanmıştır. Akıcı ve tutuk afazisi olan olguların görüntüleme yöntemleriyle değerlendirildiği çalışmalarda, tutuk afazi tipinde kraniyal MRG'de sol frontal ve perisilviyan atrofi ve Tc99m HMPAO kullanılarak yapılan SPECT'te aynı bölgelerde tutulumda azalma saptanmıştır (13,14). Bi-

zim olgumuzda beyin SPECT incelemesinde frontal, temporal ve pariyetal kortekslere hipoperfüzyon izlenmesi nedeniyle MRG'de görülenden daha geniş alanlarda bir fonksiyonel lezyonun varlığı gösterilmiştir. Bu da literatürle uyumlu bulunmuştur.

Sonuç olarak, olgumuz seyrek görülen bir klinik antite olan primer progresif afazinin daha da seyrek görülen tutuk afazi formundadır ve sendrom bir parçası olan sol perisilviyan fokal dejeneratif süreçten daha yaygın işlevsel lezyon olduğu saptanmıştır.

KAYNAKLAR

1. Mesulam M-M. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982;11:592-598.
2. Heath PD, Kennedy P, Kapur N. Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1983;13:687-683.
3. Wechsler AF, Verity MA, Posenschein S, et al. Pick's disease: a clinical, computed tomographic, and histologic study with Golgi impregnation observation. *Arch Neurol* 1982;39:287-290.
4. Benson DF, Cummings JL, Tsai SY. Angular gyrus syndrome simulating Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 1982;39:616-620.
5. Gordon B, Selnes O. Progressive aphasia 'without dementia': evidence of more widespread involvement. *Neurology* 1984;34(Suppl 1):102.
6. Poeck K, Luzzatti C. Slowly progressive aphasia in three patients. The problem of accompanying neuropsychological deficit. *Brain* 1988;111:151-168.
7. Cappa SF, Perani D, Messa C, et al. Variety of progressive non-fluent aphasia. *Ann NY Acad Sci* 1996;777:243-248.
8. Pasquier F, Delacourte A. Non-Alzheimer degenerative demantias. *Curr Opin Neurol* 1998;11:417-427.
9. Kertesz A, Dawidson W, Munoz DG. Clinical and pathological overlap between frontotemporal dementia, primary progressive aphasia and corticobasal degeneration: the Pick complex. *Dement Geriatr Cogn Disord* 1999;10(Suppl 1):46-49.
10. Zakzanis KK. The neuropsychological signature of primary progressive aphasia. *Brain Lang* 1999;70:70-85.
11. Galton CJ, Patterson K, Xuereb JH, Hodges JR. Atypical and typical presentations of Alzheimer disease:

- a clinical, neuropsychological, neuroimaging and pathological study of 13 cases. *Brain* 2000;23:484-498.
12. Schwarz M, De Bleser R, Poeck K, Weis J. A case of primary progressive aphasia. A 14 years follow-up study with neuropathological findings. *Brain* 1998;121:115-126.
 13. Abe K, Ukita H, Yanagihara T. Imaging in primary progressive aphasia. *Neuroradiology* 1997;39:556-559.
 14. San Pedro EC, Deutsch G, Liu HG, Mountz JM. Frontotemporal decreases in rCBF correlate with degree of dysnomia in primary progressive aphasia. *J Nucl Med* 2000;41:228-233.