

Huntington Koreası Öntanısı ile İzlenen Bir Organik Akıl Bozukluğu Olgusu

Çağatay KARŞIDAĞ *, Rıdvan ÜNEY **, Ahmet KOCABIYIK *, Reşit KÜKÜRT ****,
Nihat ALPAY ****, Cengiz DAYAN

ÖZET

Bazal ganglion hastalıkları anormal hareketler, psikiyatrik belirti ve bulgular ile birlikte bozulmuş bilişsel işlevlerle kendini göstermektedir. Bazal ganglion hastalıklarından biri olan Huntington hastalığı otozomal dominant geçişlidir. Huntington Hastalığında beklenen ve çeşitli derecelerde tedavi edilebilen psikiyatrik tablolar arasında depresyon, bipolar bozukluklar, psikotik bozukluklar, obsesif kompulsif bozukluk, agresyon, irritabilite, apati, delirium, cinsel işlev bozuklukları yer almaktadır. Kliniğimize psikotik belirtiler nedeniyle yatırılan başlayan, Huntington hastalığıyla uyumlu bir vakayı sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Huntington hastalığı, bazal ganglion, psikiyatrik belirtiler.

Düşünen Adam; 2004, 17(4): 244-247

ABSTRACT

A Case Report: Psychotic Disorder Related to Huntington's Disease

Basal ganglia disorders are characterised by the presence of abnormal movements, psychiatric signs and symptoms, and varying degrees of cognitive impairment. Huntington's disease (HD), one of basal ganglia disorders is an autosomal, dominant disorder. Some of neuropsychiatric manifestations of Huntington's disease are depression, bipolar disorders, psychosis, OCD, aggression, irritability, apathy, delirium and sexual dysfunctions. We present a case report concordant with Huntington's Disease whose onset was with psychotic symptoms.

Key words: Huntington Disease, basal ganglia, psychiatric symptoms

GİRİŞ

Bazal ganglion hastalıkları anormal hareketler, psikiyatrik belirti ve bulgular ve değişen derecelerde ortaya çıkan bozulmuş bilişsel işlevlerle kendini göstermektedir (1,2). Geçmiş yılların aksine son yıllarda, bazal ganglion hastalıklarının motor işlevler dışındaki sonuçları, giderek artan oranlarda tanımlanmaya başlamıştır (1). Bazal ganglion hastalıkları, tablo ilerlediğinde subkortikal tipte demans gelişimine yol açabilmektedir (3).

Huntington hastalığındaki ilk patolojik değişikliklerin striatumun ilişkili bölümünde meydana gelmesi nedeniyle hastalıktan etkilenen davranışlar motor belirtilerden önce kognitif ve psikiyatrik belirtilerle kendini gösterebilmektedir (4,5).

Bazal ganglion hastalıklarının diğer belirtilerinden olan distoni ve korea yaygın olmayan, ancak hastalıkların önemli bir bölümünde görülebilen anormal hareketlerdir. Korea putamenden internal globus pallidusa uzanan dolaylı yanyolların hipofonksiyonu

Bakırköy Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Psikiyatri Kliniği, * Psikiyatri Uzm., ** Psikiyatri Ass., *** Klinik Şef Yard. **** Klinik Şefi, ***** Nöroloji Uzm.

nedeniyle ortaya çıkar. Distoni ise putamen ve internal globus pallidusu arasındaki doğrudan yan yolların bir hiperfonksiyonuyla daha fazla ilişkilidir. Her iki durum da premotor ve motor kortekse uzanan talamik projeksiyonların disinhibisyonuyla sonuçlanmaktadır (6).

Huntington hastalığı otozomal dominant geçen nörodejeneratif bir hastalıktır. Psikiyatrik bozukluklar % 35-75 arasında değişen oranlarda görülebilmektedir. Huntington hastalığında şizofreni benzeri psikozun tahmini yaygınlığı % 5-16 arasında değişmektedir. Bu oran genel popülasyondaki şizofreni yaygınlığından (% 1) çok daha yüksektir (7).

Huntington hastalığında beklenen ve çeşitli derecelerde tedavi edilebilen psikiyatrik tablolar arasında depresyon, bipolar bozukluklar, psikotik bozukluklar, obsesif kompulsif bozukluk, agresyon, irritabilite, apati, delirium, cinsel işlev bozuklukları yer almaktadır (2).

Nöropsikiyatrik muayene ve klinik gidiş incelendiğinde ağırlıklı olarak bir Huntington hastalığını düşündüren, psikiyatrik belirtilerle seyreden ve ayırıcı tanısı için tetkik ve ileri incelemesi devam eden bir olgu sunuyoruz.

OLGU

38 yaşında, Mardin doğumlu, okur-yazar olmayan, 22 yıllık evli, 5 çocuklu, kadın hasta. Pencerenin kenarından böcek geldiğini ve elini ısırıldığını, yanında zehirli böceklerin olduğunu, çocukların oyuncaklarının içine girdiğini, bunların yüzünde dolaştığını ve kendisine kötülük yapacaklarını, polislerin kendisine zarar vereceğini, kulağına etrafına vurup kırmasını söyleyen sesler geldiğini söylüyordu. Aşırı hareketlilik, titreme, iştahsızlık ve uykusuzluktan yakınıyordu.

Eşi, kızı ve komşularından alınan bilgilere göre, 3.5 yıl geçirilen maddi hasarlı bir trafik kazası geçirdikten 1 hafta sonra komşusunun kendisini gözetlediğini söyleme, onu bıçakla kovalama ve komşulara taş atarak etrafa saldırmaya başladığı belirtiliyor. Son 1,5 yıldır elinde para sayar gibi istemsiz hareketler ortaya çıkmış. Son 3 aydır titriyor, kendi kendine konuşuyor, küfrediyormuş. Hareketliymiş ve uykuları

bozulmuş. Son 1-2 haftadır banyo yapmıyormuş, altına kaçırmaya başlamış. Tam düzelme hiç tanımlanmıyor. İlk psikiyatri başvuru 2001'de yapılmış, düzenli tedavi görmemiş. Son 1.5 yıldır kullandığı ilaçlar Hydroxyzine 75 mg/gün p.o, Mesoridazin 15 mg/gün p.o, Tiyoridazin 30 mg/gün p.o, Haloperidol 1,5 mg/gün p.o

Öz ve soygeçmişinde özellik yoktu. Sigara, alkol, psikoaktif madde kullanımı tanımlanmıyordu. Fizik muayenede bir patoloji saptanmadı, vital bulguları normaldi.

Nörolojik muayenede ekstrapiramidal sistem muayenesinde tremor (+), rijidite (+++), bradimimi (++) , bradikinezi (++) , dişli çark (+++) dışında bir patoloji saptanmadı.

Psikiyatrik muayenesinde, bilinç açık, kooperasyona perseveratif konuşması, fakir düşünce içeriği nedeniyle sağlıklı girilemiyordu. Psikomotor aktivitesi azalmış, affektif anksiyöz, mizacı düzleşmişti. Dikkati, belleği, hesaplaması, yapıp çatması ilgisizliği nedeniyle yetersizdi. Kişiyi ve yere yönelimi yeterliken zamana yönelimi bozuktu. Konuşma miktarı ve hızı azalmıştı, lisan sorunu nedeniyle konuşması tam anlaşılamiyordu. Çağrışımları amaca yönelik değildi. İşitsel ve taktil varsamaları, perseküsyon ve referans hezeyanları mevcuttu. Test muhakemesi değerlendirilemedi, genel muhakemesi bozuktu. Güncel bilgilere sahip değildi, içgörüsü yoktu.

İlk gelişinde hareketliliğine yönelik, ekstrapiramidal sisteme yan etkisi düşük olan Klorpromazin 200 mg/gün p.o ve EPS bulguları nedeniyle Biperiden 6 mg/gün p.o başlandı.

Nöroloji konsültasyonunda yürümede zorluk ve EPS bulgularının varlığı dışında nöropatoloji saptanmadı. Laboratuvar değerlendirmesinde hemogram normaldi. 1 saatlik Sedimentasyon 20 mm, 2 saat 41 mm.'ydi. Kan biokimyasında K: 5.3 mmol/L, Trigliserid 33 mg/dl (50-200), LDH: 407 U/L (70-200), Total Bilirubin 2.5 mg/dl olması dışında patoloji saptanmadı. Tiroid tetkikleri normaldi.

EEG tetkikinde her iki temporoparietal oksipital bölgede belirgin nöronal hipereksitabilite ve orta derecede bioelektrik aksama halinin varlığı saptandı. Fo-

tik stimülasyon sırasında ise hastada sıçrama tarzında kasılma gözleendiği bildirildi.

MRI: Minimal serebroserebellar atrofik değişiklikler saptandı.

Tedavi Planı: Hastaya gelişindeki şikâyetleri nedeniyle Diazepam 15 mg/gün p.o, Biperiden 4 mg/gün p.o ve 5 mg/gün 100 ml medifleks içinde IV başlandı. 5. günde psikotik tablosunun devam etmesi nedeniyle tedaviye 50 mg/gün ketiapin p.o eklendi. 6. günde yapılan laboratuvar incelemelerinde VDRL: (+), ASO : 340.7 (0-200), CRP : 14.3 (0-5) saptandı. 7. günde VDRL (BOS): (-), Lökosit (BOS): (-), TPHA (kan) (-), Seruloplazmin (kan): (-), BOS mikroskopisinde genç yeni eritrositler, BOS Biyokimyasında CSF proteinleri : 59 (15-45) saptandı. 8. günde distonisi nedeniyle iletişime girmekte zorlanmaya başladı, yatışı boyunca taşkınlığı hiç gözlenmedi.

Yapılan tedaviye rağmen, ekstrapiramidal sistem bulgularında yeterince düzelme görülmeyen hastada birincil nörolojik bir hastalık düşünülerek nöroloji kliniğine sevk edildi.

Nöroloji kliniğinde yapılan nörolojik muayenede, Bilinç: Açık. Yüksek kortikal fonksiyonlar: Konuşma dizartrik, sorulan sorulara geç yanıt veriyor. Zaman yönelimi bozuk. Kranyal muayene: N. Hypoglossus: Dilde koreiform hareketleri mevcut. Motor Sistem muayenesinde: Üst ekstremitede tonus artışı, biceps, stiloradial, kubitopronator, patella, aşil refleksleri bilateral +++ / +++ saptanmış. Ekstrapiramidal sistem muayenesinde dilde ve göz kapaklarında oro-lingo-fasial diskinezi, her iki kolda rijidite mevcutmuş. Serebellar sistem ve duyu muayenesi: Kopere olunamadığından değerlendirilmemiş. Duruş ve yürüyüş: Yürürken sağa doğru düşme eğiliminde, ayakta dik dururken dengesizlik yokmuş. Romberg testi (-). Eğitimsizler için mini mental test puanı 8'di.

EEG: 1. gün: Fotik stimulusla aktive olan her iki temporoparietal bölgede iyi gelişmemiş paroksizmal deşarjların varlığını göstermekteyken, 10. gün: normal olarak saptanmış.

Seyir: Psikotik bulgular ve distonisi göz önüne alınarak tedaviye ketiapin 50 mg/gün p.o eklendi. Epilepsi öntanısı göz önüne alınarak Diazepam, klonaze-

pam 1 mg/gün p.o ile değiştirildi, ancak ortostatik hipotansiyon gelişince kesildi. Ketiapin dozu 100 mg/gün p.o yükseltildi.

Sonuç: Hastanın ayaktan izlenmek ve genetik incelemesinin sonucuna göre değerlendirilmek üzere nöroloji kliniğinden "Diskinezi" tanısıyla taburcu edildi. Psikiyatri polikliniğinden "Huntington Hastalığına Bağlı Psikotik Bozukluk" tanısıyla izlenen hastaya ketiapin 100 mg/gün p.o, biperiden 4 mg/gün p.o tedavisi düzenlendi. Sonraki poliklinik kontrollerinde aktif psikotik bulgusu yoktu. Gövde ve ekstremitelerdeki istemsiz hareketler oldukça azalmasına karşın devam etmekteydi.

TARTIŞMA

Yapılan ilk görüşmede şikâyetlerin kısmen egodistonik yaşandığının tespit edilmesi, işitsel ve taktil var-sanların varlığı, düşük doz antipsikotik tedavi kullanımının yoğun EPS'ye yol açması, yatış gününde alınan EEG'nin ileri derecede patolojik olması, tabloya kol ve bacaklarda istemsiz hareketlerin eşlik etmesi, anormal laboratuvar incelemeleri ve görüntülemenin varlığı nedeniyle tablonun organik kökenli psikotik bir tablo olduğu düşünüldü. Organik etiolojinin ayırıcı tanıda düşünülmesini sağlayan bazı belirti ve bulguların erken safhada yakalanması, hem tanının erken konulmasını, hem de hastanede kalış ve agresif tedavi yöntemlerine girilmeyerek yan etki ve tedaviden memnuniyetsizliğin önlenmesini sağlamıştır. Hastada nörosifiliz, epilepsi, wilson hastalığı, huntington hastalığı (westphal tipi), akantosis nigrigans, öntanuları düşünülerek tetkikler yapıldı. Seruloplazmin düzeyi 24 mg/dl olduğundan wilson hastalığından uzaklaşıldı. Akantosis açısından değerlendirilmek üzere periferik yayma yapıldı, akantosit görülmedi. ASO, CRP yüksekliği nedeniyle vaskülitik hastalıklar (SLE gibi) düşünülerek FANA istendi. FANA(-) gelince bu tanılardan uzaklaşıldı. EEG bulguları ve kliniği göz önüne alınarak Huntington Hastalığının Westphal alt tipi düşünülerek İ.Ü. İst. Tıp Fakültesi'ne genetik inceleme için kan örneği gönderildi.

KAYNAKLAR

1. Ring HA, Serra-Mestres J: Neuropsychiatry of the basal ganglia. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. London.

72(1):12-10, 2002.

2. Rosenblatt A, Leroi I: Neuropsychiatry of Huntington's disease and other basal ganglia disorders. Psychosomatics. Washington. 41(1): 24-7, 2000.

3. Paulsen JS, Ready RE, Hamilton JM, Mega MS, Cummings JL: Neuropsychiatric aspects of Huntington's disease. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. London. 71(3): 310-5, 2001.

4. Duff K, Langbehn DR, Nehl C, Beglinger LJ, Paulsen JS. Psychiatric symptoms in pre-symptomatic, gene-positive Huntington's disease: preliminary results from the PREDICT-HD study. The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences. Was-

hington. 16(2): 225-2, 2004.

5. Janavs JL, Aminoff MJ: Dystonia and chorea in acquired systemic disorders. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. London. 65(4): 436-10, 1998.

6. Tsuang D, Almqvis EWt, Lipe H, Strgar F, et al: Familial aggregation of psychotic symptoms in Huntington's disease. The American Journal of Psychiatry. Washington. 157(12): 1955-5, 2000.

7. Brandt J, Leroi I, O'Hearn E, Rosenblatt A, Margolis RL: Cognitive impairments in cerebellar degeneration: A comparison with Huntington's disease. The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences. Washington. 16(2): 176-9, 2004.