

Kişilik Değişikliğiyle Başvuran Motor Nöron Hastalığı: Olgu Sunumu

Feridun BÜLBÜL *, Remzi YİĞİTER **, Haluk A. SAVAŞ ***, Salih SELEK *, Mahmut BULUT *

ÖZET

Motor nöron hastalığı kas atrofisi, refleks canlılığı, spastisite, fasikülasyon, dilde atrofi, yutma, çiğneme güçlüğü ve konuşmada bozulma gibi belirtilerle seyreder. Etiyolojide birden fazla sebep sorumlu tutulsa da kesin nedeni bilinmemektedir. Bu makalede, başlangıçta 'kişilik değişiklikleri' ve 'hızlı değişen ruh halı' gibi psikiyatrik belirtilerle başvuran ve daha sonra yapılan araştırmalarda motor nöron hastalığı tanısı konan elli dokuz yaşında bir erkek hasta sunulmaktadır. Hastanın bir yıl önce uygunsuz gülmeler, ağlamalar, sık tırnak kesme, hızlı araba kullanma, diğer arabalara yol vermeme, sinirlilik ve çabuk üzülmeye şikâyetleri başlamıştır. Elektromyografi (EMG)'de sinir ileti çalışması normal sınırlarda, iğne EMG'de hem üst hem de alt ekstremitelerde incelenen kaslarda yoğun fasikülasyonlar ve yüksek amplitüdü polifazik Motor Ünite Potansiyel (MÜP)'ler gözlenmiştir. Hastaya klinik, nörolojik muayene ve EMG bulgularına göre motor nöron hastalığı tanısı konmuştur. Benzer hastalarda etkili olduğu belirtilen fluoksetin 20 mg/gün başlanmış ve hasta tedaviden yarar görmüştür. Bu olgu sunumunun amacı, motor nöron hastalığının psikiyatrik belirtilerle başvurabileceğini ve buna bağlı gelişen kişilik değişiminde fluoksetinin yararlı olabileceğini vurgulamaktır.

Anahtar kelimeler: Motor nöron hastalığı, kişilik değişimi, fluoksetin

Düşünen Adam; 2006, 19(4): 212-216

ABSTRACT

Motor Neuron Disease with Personality Changes: A Case Report

Motor Neuron disease presents with muscular atrophy, increased reflexes, spasticity, fasciculations, tongue atrophy, swallowing difficulties and problems in speech. Multifactorial causes are mentioned in etiology but exact cause is unknown. In this report, we present a 59-year-old male patient who applied with psychiatric symptoms including personality changes and lability of mood. Further investigations revealed a motor neuron disease. A year ago, the symptoms of inappropriate laughing and crying, frequent nail cut, speedy and careless driving, nervousness and sadness had begun abruptly. In electromyography (EMG), neuronal conduction was within normal ranges, but in needle EMG frequent fasciculations and high amplitude polyphasic motor unit potentials (MUP) were observed in both upper and lower extremities. According to the neurologic exam and laboratory findings the patient was diagnosed as motor neuron disease. Since fluoxetine was known to be effective in similar cases, 20 mg per day was given.

This case report mentions the motor neuron disease's possible psychiatric symptoms and emphasizes the beneficial role of fluoxetine in the treatment.

Key words: Motor neuron disease, personality change, fluoxetine

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi * Psikiyatri Anabilim Dalı, Araş. Gör., ** Nöroloji Anabilim Dalı Öğretim Üyesi, Yrd. Doç. Dr., *** Psikiyatri Anabilim Dalı, Doç. Dr.

GİRİŞ

Motor nöron hastalığı kas atrofisi, refleks canlılığı, spastisite, fasikülasyon, dilde atrofi, yutma, çiğneme gücü ve konuşmada dizatri gibi belirtilerle seyretmektedir. Birinci ve ikinci motor nöronları tutan ilerleyici nörodejeneratif bir hastalıktır ⁽¹⁾. Etyolojide birden fazla sebep sorumlu tutulsa da hastalığın kesin nedeni bilinmemektedir ^(2,3). Hastalığın başlangıcı genellikle oldukça sinsidir. Elin küçük kaslarında güçsüzlük ve erime şeklinde genellikle başlangıç belirtisi olarak görülen bu hastalık 2-3 yıl içinde ölümcül sonuçlara götürebilir. Patolojik süreç motor korteks, omurilik ve beyin sapında olabilir ⁽¹⁾. Hastalık bazen yalnız üst ya da alt motor nöronu tutabilir. Hastalık; bir orta yaş hastalığı olup, genellikle 40-50 yaşlarında başlar. Erkeklerin kadınlara oranı 1.2, 1.3, insidans 100 binde 1-2, prevalans ise 4-6 civarındadır. Otozomal dominant ve resesif formları bildirilmiştir ⁽⁴⁾. Hastalığın % 5-10'u aileseldir. Belirtilerin başlamasından sonraki 4-5 yıl içinde hastaların % 50'si ölür ve % 15 kadarı yaklaşık 10 yıl yaşayabilir.

Ölüm genellikle solunum yetmezliği veya ağır bir bronkopnomoni ya da asfiksi sonucu meydana gelir ^(2,3,5). Bu olgu sunumunda kişilik yapısındaki değişiklik nedeniyle psikiyatri polikliniğine başvuran, yapılan araştırmalar sonucunda motor nöron hastalığı tanısı konan ve fluoksetin tedavisine yanıt veren kişilik değişikliği tartışılmıştır. Bu olgu sunumunun amacı; motor nöron hastalarının psikiyatrik şikâyetlerle başvurabileceği ve motor nöron hastalığına bağlı kişilik değişikliğinin fluoksetin tedavisine yanıt verebileceğini vurgulamaktır.

OLGU

Elli dokuz yaşında, erkek, evli, üç çocuk babası, emekli makinist olan hastanın bir yıl önce uy-

gunsuz gülmeler, ağlamalar, sık sık tırnak kesme, hızlı araba kullanma ve hemen üzülme gibi şikâyetleri başlamış. Hastanın bu dönemde misafirlerin yanında, "Ne zaman kalkacaksınız?" gibi uygunsuz sorular, trafikte hızlı araba kullanma, diğer arabalara yol vermeme, çabuk sınırlanma gibi davranış değişiklikleri aniden başlamıştır. Bu şikâyetler ile psikiyatri polikliniğine yakınları tarafından götürülen hastanın kişilik yapısının son bir yıldır değiştiği, daha önce benzer belirtilerinin olmadığı öğrenilmiştir. Ruhsal durum muayenesinde genel görünümde öz bakım yerinde, duygu durumunun değişken (bazen öforik, bazen ağlamaklı), olduğu tespit edilmiştir. Sanrı ve varsanı saptanmamıştır. Amaca uygun konuştuğu, düşünce içeriğinin normal yönelim ve bellek muayenesinin doğal olduğu gözlenmiştir. Yargılama, yorumlama, hesaplama gibi işlevler normal bulunmuştur. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde herhangi bir özellik saptanmamıştır. Hastanın daha önceki kendine özgü kişilik örüntüsünün değişmiş olduğu, kişide delirium tablosu olmadığı, toplumsal ve mesleki alanlarda klinik olarak belirgin bir bozulma olduğu saptanmıştır. Mevcut tablo genel bir tıbbi duruma bağlı psikiyatrik bozuklukları düşündürdüğü için beyin Magnetik Rezonans Görüntüleme (MRG) istenmiştir. Hastanın MRG'sinde bilateral korona radiata ve sentrum semi ovale seviyesinde subkortikal ve periventriküler beyaz cevherde T2 ve FLAIR A sekanslarda hiperintens iskemik gliotik lezyonlar görülmesi üzerine nöroloji konsültasyonu istenmiştir. Nörolojik muayenede genel durum orta, şuur açık, koopere ve oryenteydi. Dilde fasikülasyon dışında diğer kranial sinir muayenesi normal sınırlardaydı. Serebellar testler ve duyu muayenesi normal sınırlardaydı. Her iki üst ekstremitede brakial, palmar kaslarda yaygın fasikülasyon gözlenmişti. Tenar ve 1. interosseoz kaslarda atrofi tespit edilmişti. Üst ekstremitelerde distal kaslarında güçsüzlük dışında diğer kas

gücü muayeneleri normal olarak bulunmuştu. Bilateral Palmomenta ve Hoffman refleksi pozitif olarak bulundu. Derin tendon refleksleri canlı ve taban cildi refleksleri ekstensör kaçaklı olarak bulunmuştu. Servikal MRG'de C3- 4 ve C6- 7 seviyesinde osteofitik dejeneratif değişiklik ile birlikte yaygın bulging tespit edilmiştir. Meduller bası ve kök basısı ile uyumlu herhangi bir bulguya rastlanmamıştır. Elektromyografi (EMG)'de sinir ileti çalışması normal sınırlarda, iğne EMG'de ise, hem dilde hem de üst ve alt ekstremitelerde incelenen kaslarda fibrilasyon ve yoğun fasikülasyonlar ile yüksek amplitüdü polifazik Motor Ünite Potensiyel (MÜP)'ler ve interferansta seyrelme gözlenmiştir. EMG sonucu yaygın ön boynuz tutulumu ile uyumlu bulunmuştur. Tam kan incelenmesi, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, sedimantasyon, vitamin B₁₂, folik asit ve tümör belirteçleri normal değerlerde bulunmuştur. Hastanın klinik, nörolojik muayene, EMG bulguları ve yeniden düzenlenmiş El Escorial tanı ölçütlerine (6) göre klinik olarak alt ve üst motor nöron tutulumlu, kesin ALS tanısı konmuş 2x50 mg/gün Riluzole başlanmış ve önerilerle taburcu edilmiştir. Motor nöron hastalığı tanısı konduktan sonra, psikiyatrik inceleme sonucunda DSM IV-TR tanı ölçütlerine göre 'Başka Bir Tıbbi Duruma (Motor Nöron Hastalığı) Bağlı Kişilik Değişikliği Bileşik Tip' tanısı konmuştur (7). Amyotrofik lateral skleroz, multipl skleroz ve beyinde inme sonrası oluşan hızlı değişen ruh halinde fluvoksaminin yararlı olduğu bildirilmiştir (8). Sertralinle yapılan çift kör plasebo kontrollü, beyinde inme sonrası hızlı değişen ruh hali ortaya çıkan yirmi sekiz hastayla yapılan bir çalışmada özellikle sertralinin patolojik ağlama üzerine etkin olduğu bulunmuştur (9).

Uyumsuz ağlamalar, gülmeler, sık sık tırnak kesme ve alınganlık gibi tıbbi duruma bağlı psikiyatrik belirtilerde seçici serotonin geri alım in-

hibitörlerinin (SSGİ) yararlı olabileceğini içeren makaleler mevcuttur (10,11). Hastaya fluoksetin 20 mg/gün tedavisi başlanmıştır. Üç hafta sonraki kontrolde hastanın tuhaf ağlamaları ve gülmelerinde, alınganlığında, hızlı araba kullanma şikâyetlerinde dikkate değer azalma saptanması üzerine, fluoksetin dozu 40 mg/güne çıkılmıştır. Aylık aralıklarla yapılan takiplerde hastanın iyilik halinin sürdüğü saptanmıştır. Hastada ortaya çıkan ve yaklaşık bir yıl süren kişilik değişikliği fluoksetin tedavisine yanıt vermiştir.

TARTIŞMA

Bu olgu sunumunda ele alınan motor nöron hastalığında ortaya çıkan kişilik değişikliğine ilişkin ulaşabildiğimiz kaynaklarda (Türk Tıp Dizi-ni Ulusal Veri Tabanı ve Çukurova Psikiyatri Dizini) yaptığımız taramalar, konuyla ilgili herhangi bir Türkçe çalışmanın bulunmadığını gösterdi. Makalemiz bu anlamda dikkat çekicidir.

Motor nöron hastalığı hızlı ilerleyen nörode-jeneratif ve kısa sürede ölüme götürebilen nörolojik bir hastalıktır. Hastalığın ayırıcı tanısında izole sinir tutulumları, fokal iyi huylu amyotrofi, multifokal motor nöropati, servikal spondilolitik miyelopati, inklüzyon cisimciği miyoziti, spino bulber müsküler atrofi yer alır. Hastamızdaki EMG bulguları izole sinir tutulumu ile uyumlu bulunmamıştır. Tutulumun sadece belli bir bölgede olmaması, fokal selim amyotrofidan ayırımına neden olmuştur. MRG incelenmesinde medulla basısı görülmediğinden servikal spondilolitik miyelopati düşünülmemiştir. Kas zaafının parmak fleksörlerinde ve quadrisepste olmaması, EMG'nin motor nöron hastalığı ile uyumlu olması ve inflamasyonda yükselen laboratuvar parametrelerinin normal olması inklüzyon cisimciği miyoziti tanısından bizi uzaklaştırmıştır. Ailede benzer hastalıkların, perioral fasikülasyon, jinekomasti ve refleks kaybının olmayı-

şı spino bulber müsküler atrofi hastalıktan ayrılmasına neden olmuştur. Hastada sinir ileti çalışması normal sınırlarda görülmesinden dolayı multifokal motor nöropatiden ayrımı yapılmıştır. Nörolojik hastalıklarda ortaya çıkan mizaç, davranış ve bilişsel işlev değişiklikleri, inmede olduğu gibi büyük olasılıkla beyin içi subkortikal-kortikal çemberlerin bozulması, beyin sapı ve kortikal bağlantıların etkilenmesi ve buradaki yapısal ve biyolojik değişikliklerden olmaktadır (12). Disinhibisyon, irritabilite, muhakeme bozukluğu, abuli, engellenemeyen aşırı davranışlar sağ orbitofrontal ve bazotemporal korteks hasarında görülebilir. Sağ frontal hasarda öfori, sol frontal hasarda akinezi, abuli, depresif duygulanım oluşabilir (13). Motor nöron hastalığı ile demans birlikteliği % 5 civarında olup, hastaların % 25-50'sinde bilişsel işlevlerde ılımlı bozukluklar tanımlanmıştır. Motor nöron hastalığında depresyon olabileceği gibi patlayıcı ve kontrol edilemeyen gülmeye ve ağlamalarla seyreden affektif ve duygusal oynaklık olabilir (1). Uygunsuz gülmeye ve ağlamalar motor nöron hastalığının progresif bulber formunda da görülebilir (14). Ancak, bulber formun diğer belirtileri olan dizartri ve disfajinin bu hastada olmaması bunun motor nöron hastalığının bulber formundan farklı bir tablo olduğunu düşündürmüştür.

Hastaların bu duygudurum değişiklikleri ilaçlara yanıt verebilir (15). Travmatik beyin yaralanmaları, inme, demans, amyotrofik lateral skleroz gibi nörodejeneratif hastalıklarda pseudo-bulbar duygudurumu (PSD) görülebilir (16). PSD görülme oranı değişkendir. PSD'de uygunsuz gülmeler ve ağlamalar görülebilir. PSD'deki duygusal anormalliklerin antidepresanlarla tedavi edilebileceğini bildiren çalışmalar mevcuttur (17). Motor nöron hastalığının bulbar semptom gösteren hastalarında % 27-49'unda patolojik duygulanım olabilir (1,18). Travmatik beyin yaralanması sonrası emosyonel oynaklık

ortaya çıkan altı vakada fluoksetin tedavisi denenmiş ve tedaviden yarar görülmüştür (19). Birçok hastalığın ilk başvuru şikâyeti psikiyatrik belirtilerle olabilir. İlerleyen yaşlarda başlayan kişilik değişikliklerinde mutlaka organik etiolojiye bağlı hastalıklar düşünülmeli ve gerekli tetkikler istenmelidir. Bu olguda 'Başka Bir Tıbbi Duruma (Motor Nöron Hastalığı) Bağlı Kişilik Değişikliği Bileşik Tip' tanısı konduktan sonra iki uçlu bozukluk, aralıklı patlayıcı bozukluk, antisosyal kişilik bozukluğu ve major depresyonla ayırıcı tanısı yapılmıştır. Hastada olağandışı ve sürekli kabarmış taşkın ya da irritabl bir duydurum hecmesinin olmaması nedeniyle iki uçlu bozukluk tanısı düşünülmemiştir. Hastanın şikâyetlerinin on beş yaşından beri olmaması antisosyal kişilik bozukluğundan ayırımına, depresif duygudurum ve hayattan zevk almamanın olmaması major depresyonla ayırıcı tanısına neden olmuştur. Aralıklı patlayıcı bozukluk ciddi saldırı eylemleri ya da mala zarar vermenin olmaması nedeniyle dışlanmıştır. Kafa travması, epilepsi, Reye sendromu ve beyinde damar tıkanmasına bağlı kişilik değişikliğinde antipsikotik ve karbamezapin kullanımının yararlı olabileceğini bildiren bir çalışma mevcuttur (20). Motor nöron hastalığında duygudurumda değişiklik olsa da genelde belirgin kişilik değişikliği olmamaktadır. Bu vakada kişilik değişikliği meydana gelmiştir. Organik nedenlere bağlı emosyonel bozukluğu olan hastaların SSRI türü antidepresanlardan yarar görmesi nedeniyle hastada fluoksetin tedavisine başlanmıştır. Hastanın üç hafta sonraki psikiyatrik muayenesinde uygunsuz ağlamaları ve gülmelerinde, alınganlığında hızlı araba kullanma şikâyetlerinde dikkate değer bir azalma saptanmıştır. Geç yaşlarda ortaya çıkan kişilik değişikliklerinde motor nöron hastalığı gibi organik nedenlere bağlı hastalıkların araştırılması gerekmektedir. Ayrıca, olgumuzdaki tıbbi duruma bağlı kişilik değişikliği fluoksetin tedavisinden yarar görmüştür. Bu ol-

gu sunumu ayrıca fluoksetinin 'tıbbi duruma bağlı kişilik değişikliği'nde etkin olabileceğine işaret etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Moore SR, Gresham LS, Bromberg MB, Kasarkis EJ, Smith RA: A self report measure of affective lability. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 63:89-93, 1997.
2. Eisen A: Amyotrophic lateral sclerosis is a multifactorial disease. *Muscle Nerve* 18:741, 1995.
3. Gutmann L, Mitsumoto H: Advances in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 47(Suppl 2):1-135, 1996.
4. Özdemir C: Motor nöron hastalığı. Öge AE (editör). *Nöroloji*. İstanbul: Nobel Matbaacılık, 449-452, 2004.
5. Leigh PN, Ray, Chaudhuri K: Motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 53:23-32, 1990.
6. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL: World federation of neurology research group on motor neuron diseases. El escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 1:293-299, 2000.
7. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*, 4th edn. American Psychiatric Press, Washington, DC, 1994.
8. Iannaccone S, Ferini-Strambi L: Pharmacologic treatment of emotional lability. *Clin Neuropharmacol* 19:532-535, 1996.
9. Burns A, Russell E, Powell HS, Tyrell P, O'neill P, Baldwin R: Sertraline in stroke-associated lability of mood. *Int J Geriatr Psychiatry* 14:681-685, 1999.
10. Zafonte RD, Cullen N, Lexell J: Serotonin agents in the treatment of acquired brain injury. *J Head Trauma Rehabil* 17:322-334, 2002.
11. Nahas Z, Arlinghaus KA, Kotrla KJ, Clearman RR, George MS: Rapid response of emotional incontinence to selective serotonin reuptake inhibitors. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 10:453-455, 1998.
12. Kumral K, Kumral E: İnme sonrası mizaç ve bilişsel bozukluklar. *Türk Psikiyatri Dergisi* 3:58-64, 1992.
13. Canoro R, Emondson J: Brain tumors. In *Synopsis of Psychiatry*, Kaplan HI, Sadock BJ (eds). Ninth ed., Baltimore: Williams&Wilkins, 260-261, 2003.
14. Cumhuriyet Ertekin: Amyotrofik lateral sklerozda tanı, patogenezi ve sağaltım yaklaşımları. *Türk Nöroloji Dergisi* 1:41-46, 1998.
15. Smith RA, Moore SR, Gresham LS, Manley PE, Licht JM: The treatment of affective lability in ALS patients with dextromethorphan. *Neurology* 45(Suppl 4):330, 1995.
16. Lauterbach EC: The pathophysiology of pseudobulbar affect. *American Psychiatric Association 159th Annual Meeting Abstract Book*, 32-33, 2006.
17. Graves MC: Treatment options for pseudobulbar affect. *American Psychiatric Association 159th Annual Meeting Abstract Book* 33, 2006.
18. Gallagher JP: Pathologic laughter and crying in ALS: A search for their origin. *Acta Neurol Scand* 80:114-117, 1989.
19. Sloan RL, Brown KW, Pentland B: Fluoxetine as a treatment for emotional lability after brain injury. *Brain Inj* 6:315-319, 1992.
20. Hsiao YH, Tsai SJ: Secondary personality change in psychiatric in-patients. *Psychiatr Clin Neurosci* 53:433-435, 1999.