

Frontotemporal demans

Hastalar ve aile bireyleri için bilgiler

Bütün bir hastalık grubunun adı olan frontotemporal lobe dejenerasyonunda (FTLD) üç çeşit tipik klinik tablo bulunmaktadır: Frontotemporal demans, semantik demans ve akıcı olmayan progresif afazi. Frontotemporal demans kesinlikle çok daha sık ortaya çıktığından, aşağıdaki bilgilerin odak noktası bu hastalık olacaktır.

FTLD ("Pick kompleksi" olarak da adlandırılır), sinir hücrelerinin ilerleyici bozulma süreci ile tanımlanır. Çoğunlukla serebral korteksin ön tarafına, yani frontal loblara ve/veya temporal lobların ön tarafına sınırlı olması ile karakterize edilir. Hangi bölgenin öncelikli şekilde etkilenmiş olmasına bağlı olarak farklı belirtiler ve hastalık süreçleri görülmektedir.

Frontotemporal demans (Pick hastalığı)

Frontotemporal demans hastalığı olan kişilerin yakınları, doğru teşhisin konulması ve bu sayede bu hastalığın başlangıcından itibaren ön planda olan dramatik kişilik ve davranış değişiklikleri hakkında bir açıklama elde etmeden önce maalesef belirsizlikle geçen uzun ve çileli bir yolu arkalarında bırakmış olacaktırlar; bu şekilde geçen birkaç yıl hiç de nadir görülen bir durum değildir.

Bunun birçok nedenleri vardır. Güçlü bir şekilde Alzheimer tipi demanstan etkilenen "tipik" demansın klinik tablosuna uygun olmadıkları için başlangıç evresindeki belirtiler çoğunlukla yanlış algılanmaktadır. Hastaların çoğu bir uzman tarafından veya bir hafıza kliniğinde muayene edilmemektedir ve doğru tanının konulabilmesi için gerekli olan yeterli sayıda ayırıcı tanı elde edememektedir; mini mental durum muayenesi gibi olağan demans görüntüleme işlemleri, önemli fonksiyon alanlarını kapsamadığından frontotemporal demansta genellikle normal olarak görülür. Yanlış tanımlar (şizofreni, mani, obsesif kompulsif bozukluk) ve faydasından çok zarar getiren tedavi denemelerine bu nedenle sıklıkla rastlanmaktadır.

Bunlara ek olarak hastalar diğer "normal" demans hastalarına oranla daha gençtir: Hastalık sıklıkla orta erişkinlik yaşlarında, 40-60 yaşları arasında ortaya çıkar, ancak gerçek yaş aralığı (21-85 yaş) çok daha büyüktür. Ayrıca frontotemporal demans, diğerlerine oranla çok daha nadir görülen bir demans formudur. Her ne kadar ayrıntılı bilgiler bulunmasa da, en fazla yüzde 10 oranında olduğu tahmin edilmektedir. 65 yaş altındakilerde ise frontotemporal demans, Alzheimer tipi demansın görüldüğü sıklıkta görülmektedir.

Belirtiler ve hastalık süreci

Beynin ön tarafı, davranışlarımızı sosyal bağlam ışığında kontrol eden birçok fonksiyonlardan sorumludur. Örn. hedefli bir şekilde hareket etme, planlama ve karar verme kabiliyeti, kendini yansıtmaya ve kendini düzeltme becerisi ve de duyguların düzenlenmesi veya hedefli bir biçimde dikkat gösterme gibi.

Frontotemporal demans hastalarında özellikle kişilik ve sosyal davranış değişiklikleri gözlenir. Örn. bellek ve oryantasyon gibi diğer kognitif beceriler buna karşın hiç etkilenmez ve uzun bir süre normal işlev görmeye devam edebilir.

Her ne kadar klinik tablo münferit kişilerde güçlü farklılıklar gösterebilse de, birçok karakteristik belirtiler bulunmaktadır:

- **Sosyal davranış bozuklukları** Uygun, düşüncesiz ve sınırları olmayan, bazen hiç mesafe tanımayan davranışlar tipiktir. Ancak hastanın kendisi bunları böyle algılamaz. Sorumluluk bilinci ve kooperasyon becerileri kaybolur, diğer insanları hiçbir şekilde dikkate almazlar. Bu nedenle mesleki ve sürüş ehliyetleri başlangıç evresinden itibaren kaybolmuş olur, sıklıkla yasa dışı davranışlar (örn. hırsızlık, trafik suçu) ortaya çıkar.
- **Dürtü ve davranış kontrolü bozuklukları:** Hastalar genellikle "tamamen değişmiş bir insan" gibidir: eskiden aktif ve açık fikirli iken şimdi kendi içlerine kapanırlar ve ilgisiz davranırlar; veya tam tersi olarak eskiden sakin bir insanken şimdi coşkulu ve huzursuz ("değişken tutku") olurlar. Sürekli olarak uygulanması gereken kalıplaşmış, törensel davranışlar da tipiktir.
- **Duygusal kayıplar:** Sempati ve empati yeteneği kaybolur, hastalar kayıtsız, hatta duygusuz görünür.
- **Duyguları algılama ile ilgili sorunlar** Karşısındaki insanların duygularını, özellikle olumsuz duygularını yüz ifadelerinden anlama yeteneğini kaybederler.
- **Hastalık bilincinin kaybı:** Kendilerinin hasta olduğunu algılayamazlar ("Ben iyiyim, bir şeyim yok").
- **Dikkat bozuklukları:** Hastaların dikkati kolaylıkla dağılır, dalgın ve tez canlı görünürler ve fazla dayanma güçleri yoktur.
- **Konuşma ve dil bozuklukları:** Konuşma kabiliyetinin etkilenmemiş olmasına rağmen kendini ifade etme yeteneği azalır ve konuşma coşkusu giderek kaybolur. Bu durum kendiliğindenlik azalması, sessizlik veya suskunluk veya güçlü bir konuşma

dürtüsü, gereksiz yere uzatma veya kalıplaşmış tekrarlar olarak kendini gösterebilir.

- **Beslenme alışkanlıklarında değişiklik:** Faaliyet ve otokontrolün ya da tokluk hissinin kaybedilmesi, hastaların aşırı şekilde yemek yemelerine, belirli yemekler için bir tercih (bazen hep aynı yemeğin olması gerekir) oluşturmalarına ve tatlı yiyeceklere düşkünlük sonucunda aşırı derecede kilo almalarına neden olabilir.

Hastalık süreci çok farklı olabilir; daha sonraki evrelerde giderek daha fazla kognitif fonksiyonlar bozulma sürecinden etkilenir ve klinik tablo gittikçe daha fazla diğer demanslara benzemeye başlar (örn. Alzheimer tipi demans).

Hastalık süresi ortalama 8 yıl olarak belirlenmiştir, ancak önemli ölçüde değişkenlik gösterebilmektedir (2-20 yıl). Bu kısmen yaşa da bağlıdır: Hastalık ne kadar erken ortaya çıkarsa, süreci de genellikle o kadar hızlı olmaktadır. Motor sinir hücrelerinin erken hasar görmesi halinde prognoz daha da kötüleşmektedir, bu durum ise örn. hareket bozukluklarına veya kas zayıflığına yol açabilmektedir.

Semantik demans

Frontotemporal lobar dejenerasyonların bu alt formunda, uzak bellek sisteminin olgusal bilgi ve kelimelerin kaydedilmiş olduğu belli bir alanı hasar görmüştür. Buna uygun olarak bu hastalıkta insanlar, eşyalar, olaylar ve kelimelerin anlamı hakkında ilerleyen derecede dil bilgisi kayıpları yaşarır.

Nesneler doğru olarak adlandırılmaz, kelime hazinesi gittikçe azalır. Konuşma henüz akıcı ve dilbilgisi açısından doğrudur, ancak içerik olarak boştur; kelimeler doğru telaffuz edilir veya okunur, ancak içerikleri anlaşılmaz. Daha sonraki evrelerde ise tanıdık nesnelere ve tanıdık insanların yüzleri tanınmamaya başlar. Kişisel olayların (biyografi, kişisel hatıralar) kaydedildiği epizodik bellek ve öğrenme

kabiliyeti nispeten iyi korunur; Alzheimer tipi demansın aksine hastalar güncel olayları eski olaylardan daha iyi hatırlarlar. Diğer kognitif beceriler neredeyse hiç etkilenmez. Daha sonraki evrede klinik tablo bir frontotemporal demansa geçer.

Akıcı olmayan progresif afazi

Akıcı olmayan progresif afazide sinir hücrelerinin ölümü, Broca ve Wernicke alanı olarak adlandırılan dil bölgelerinde çok erken safhada başlar. İlk olarak konuşma kabiliyeti etkilenir: Hastalar konuşmakta büyük zorluklar çekerler, ancak anlamakta zorluk çekmezler.

Konuşmalar duraksamalı ve mola verilerek ("telgraf stili") yapılır, dilbilgisi hatalıdır. Kelimeler doğru olarak telaffuz edilmez (hece hatası), kelimeleri bulmak zorlaşır (kelime bulma bozukluğu) ve esasen kullanılmak istenen kelimelerle sesteş olan yanlış kelimeler kullanılır. Konuşmak ve özellikle uzun konuşmalar büyük çabalar gerektirir.

Buna karşın kelimeleri anlama ve basit cümleleri anlama kabiliyeti nispeten iyi korunmuş haldedir. Konuşulanı anlama sorunları daha çok karmaşık ve dolambaçlı cümlelerde ortaya çıkar. Hastalar ayrıca çok erken safhalarda okuma ve yazma yeteneklerini kaybederler.

Davranış sorunları genellikle daha sonraki evrelerde ortaya çıkar, bellek gibi kognitif işlevler neredeyse hiç etkilenmez.

Semantik demansta olduğu gibi burada da klinik tablo daha sonraki evrelerde frontotemporal demansa geçer.

Nedenleri ve risk faktörleri

Frontotemporal demansta ve diğer frontotemporal lobar dejenerasyonların (FTLD) çoğunda sinir hücrelerinin kaybı, ilgili sinir hücrelerindeki yuvarlak inklüzyon cisimcikleri tarafından tetiklenir. Bunlar, Arnold Pick tarafından keşfedilmiş olduklarından Pick cisimcikleri ya da Pick

hücreleri olarak adlandırılır. Burada söz konusu olan normal proteinlerin aşırı birikimidir (tau proteinleri ve TDP-43). Beyin dokusunun frontal ve temporal bölgelerinde büyük ölçüde bir büzülmeye yol açan bu patolojik bozulma sürecine hangi faktörlerin neden olduğu şimdiye kadar bilinmemektedir.

Hastaların yaklaşık yüzde 50'sinde FTLD hastalığının ailevi bir birikimi tespit edilmiştir. Bu nedenle bugün, **genetik faktörlerin** önemli bir rol oynadığına inanılmaktadır. Bugüne kadar hastalığın oluşmasında bir rol oynamış olan çok sayıda genetik mutasyonlar tanımlanmıştır. Örneğin tau proteini veya hassas sinir hücreleri için bir koruma işlevini yerine getiren ve hastalarda çok düşük miktarda üretilen hormon benzeri büyüme faktörü progonalin gibi.

Hastaların yüzde 10'unda bir otozomal dominant geçiş olduğu bilinmektedir; yani ilgili ailelerde hastalık nesilden nesile yüzde 50 oranında bir olasılıkla aktarılmaktadır.

Başkaca risk faktörleri şimdilik bilinmemektedir. Yaş, her ne kadar belirli bir rol oynasa da, ileri yaşlarda meydana gelen diğer demans hastalıkları kadar önemli bir rol oynamamaktadır. **Cinsiyete yönelik farklılıkların** olduğu açıkça ortadadır, ancak nedeni henüz bilinmemektedir: Frontotemporal ve semantik demans hastalarının üçte ikisi erkeklerden oluşmaktadır, akıcı olmayan progresif demans hastalığı ise daha çok kadınlarda görülmektedir. Yüksek tansiyon, tiroid hastalıkları, ruhsal bozukluklar veya tütün ve alkol tüketimi gibi faktörlerin frontotemporal lobar dejenerasyonu hastalıklarının riskini arttırdığına dair şimdiye kadar güvenilir bir kanıt bulunamamıştır.

Tedavi imkanları

Frontotemporal demans tedavi edilememekte ve durdurulamamaktadır. Şua anda etkileri araştırmalarla yeterli derecede kanıtlanmış olan **hedefli bir ilaç tedavisi** bulunmamaktadır. Tedavi öncelikle davranış ve duygusal alanda tipik bozuklukları azaltmak

üzere tasarlanmıştır. Bunun için sıklıkla antidepressanlar ve de antipsikotikler (nöroleptikler) ve belirtileri olumlu olarak etkileyen ama olası yan etkileri tartışılır olan antidemanslar kullanılmaktadır. Sonuç olarak her durum için hangi ilacın etkili olduğu denenmek zorundadır.

Şimdiye kadar **ilaç dışı tedavi yaklaşımlarının** (örn. davranış terapisi, ergoterapi, bilişsel eğitim, müzik terapisi gibi) etkili olduğuna dair bilimsel tabanlı çok az sayıda deneyim bulunmaktadır. Erken evrelerde oluşan konuşma bozuklukları için konuşma terapileri tavsiye edilmektedir. Psikoterapiler nörolojik motor problemlerini (örn. hareket bozuklukları) olumlu şekilde etkileyebilmektedir. Aktivasyon eğitimi, dans, resim, müzik ya da geziler önemli bir yere sahiptir. Agresif ya da huzursuz davranışlar sergileyen hastalarda özellikle gevşeme için fiziksel aktiviteler kendini kanıtlamıştır.

Hastalar çoğu durumlarda hastalık bilincine sahip olmadıklarından ve davranışlarını artık kontrol edemediklerinden, terapötik çabalar çoğunlukla katılım olmadığı için başarısız

olmaktadır. Hastaları katılıma ikna etmek için aile bireylerinin ve de bakım personelinin çok fazla sabırlı olması, büyük bir duyarlılık göstermesi ve yüksek dereceli moral bozukluğu toleransına sahip olmaları gerekmektedir.

Aile bireylerinin ve de diğer bakım ve destek personelinin **desteklenmesi ve eğitimi** bu bağlamda çok önemlidir. Frontotemporal demans hastalığı olan birisiyle birlikte yaşamak, aile bireyleri için çok büyük bir psikolojik yük ve de aynı zamanda mali bir yük anlamına gelmektedir. İyi çalışan bir sosyal güvenlik ağı (arkadaş çevresi, kendi kendine yardım grupları, profesyonel yardım), hastalık hakkında yeterli derecede bilgi, zor veya sosyal olarak uygunsuz davranışlarla başa çıkmak için yararlı ipuçları ve de iyi bir "stres yönetimi" olmadan uzun vadede günlük zorlukların üstesinden gelmek çok zor olabilir ve hızlı bir şekilde kronik aşırı yorgunluğa yol açabilir.

*Mag.^a Isabel Flamme
Klinik ve sağlık psikoloğu*