

Fronto-temporal Bunamaya Eşlik Eden Klüver-Bucy Sendromu Klüver-Bucy Syndrome Accompanied with Fronto-temporal Dementia

Gülsüm CANTÜRK¹, Nurhan FISTIKCI¹, Sıla YAZAR², Latif PARKAN³

¹³. Psikiyatri Kliniği, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Hastanesi, İstanbul, Türkiye

²¹². Psikiyatri Kliniği, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Hastanesi, İstanbul, Türkiye

³Serbest Psikiyatrist, İstanbul, Türkiye

Özet

Klüver-Bucy sendromu durgunluk (placidite), görsel agnozi, artmış cinsel uğraşı, hiperoralite, hipermetamorföz, duygulanımda ve diyet alışkanlıklarında değişikliklerle karakterizedir. Olgumuzda, 64 yaşında, sağ elini kullanan bir erkek hasta sunulmaktadır. Yapılan klinik muayenesi, psikometrik test ve radyolojik incelemeleri sonucunda Klüver-Bucy tanısı konulmuştur. Elde edilen pozitron emisyon tomografisi (PET) ve kraniyal magnetik rezonans görüntüleme (MRI) sonuçları da, Klüver-Bucy sendromunda temel mekanizma olarak tanımlanan bilateral amigdala tutulumunu göstermiştir. Bu vaka sunumunda, fronto-temporal bunama ile birlikte bulunan bir Klüver-Bucy sendromu tartışılmıştır. (*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2012;25:153-5*)

Anahtar Kelimeler: Klüver-Bucy Sendromu, Fronto-temporal bunama, Pozitron Emisyon Tomografisi

Abstract

Klüver-Bucy syndrome is characterized by visual agnosia, increased sexual engagement, placidity, hyperorality, hypermetamorphosis, alterations in affection and dietary habits. A right-handed 64-year-old man is presented with Klüver-Bucy syndrome. The clinical examination, psychometric tests and radiological examinations confirmed the diagnosis of Klüver-Bucy syndrome. The results obtained from positron emission tomography (PET) and cranial magnetic resonance imaging (MRI) showed bilateral involvement of the amygdala, defined as the basic mechanism in Klüver-Bucy syndrome. In this case report, a Klüver-Bucy syndrome with fronto-temporal dementia is discussed. (*Marmara Medical Journal 2012;25:153-5*)

Key Words: Klüver-Bucy syndrome, Fronto-temporal dementia, Positron Emission Tomography

Giriş

Klüver-Bucy sendromu nadir olarak görülen karmaşık bir sendromdur. Başlıca durgunluk (placidite: korku ve öfke yaratan durumlara azalmış motor ve sözel tepki), görsel agnozi (nesnelere, elleri yerine, ağızları ile inceleme, zihinsel körlük), artmış cinsel uğraşı, hiperoralite (olur olmaz şeyleri yeme eğilimi, aşırı yeme eğilimi) ve hipermetamorföz (görüş alanlarına giren her nesneye artmış ilgi), duygulanımda ve diyet alışkanlıklarında değişikliklerle karakterizedir. Sayılan belirtilerden üç tanesinin bulunması halinde Klüver-Bucy sendromu tanısı konmaktadır¹. Sendrom ilk defa Klüver

ve Bucy tarafından 1938 ve 1939 yıllarında, maymunlarda bilateral temporal lobektomi ile oluşturulabilen davranış değişikliklerini göstermeleri ile tanımlanmıştır^{2,3}. Genellikle amigdala veya amigdalaya ait yolaklardaki lezyonlar ile ilişkilidir. Amigdala hasarının mutlaka iki taraflı olması gerektiği, tek taraflı lezyonlarda sendromun oluşmadığı yaygın bir kanı iken, tek taraflı hasara ait olgu bildirimleri (sol temporektomi ve sağ amigdala hasarı) ve sonrasında da benzer belirtilerin olabileceği bildirilmiştir⁴⁻⁶. Herpes simpleks ensefaliti, anoksik-iskemik ensefalopati, kafa travması, Pick hastalığı, transtentorial herniyasyon, adrenolökodistrofi, Reye sendromu, CO zehirlenmesi, subdural kanama gibi hastalıklar

Klüver-Bucy sendromu nedenleri arasında sayılmaktadır^{1,7}. İnsanlarda tüm belirtilerin bir arada olduğu Klüver-Bucy sendromu nadiren görüldüğü gibi, belirtilerin klinik görünümüleri de farklı olabilmektedir. Yüz ifadesini ayırt etme güçlüğü (prosopagnozi), sakinlik ve uysallık veya künt duygulanım, hipermetamorfoz, hiperoralite veya aşırı yeme, değişmiş-artmış cinsel davranışlar gibi belirtilerden bazılarının bir arada bulunduğu klinik tablolar tanımlanmıştır¹. Özellikle frontal lob tutulumunu da içeren durumlarda olmak üzere, frontal ve temporal lob lezyonları psikiyatrik belirtilerle de yakından ilişkilidir⁸.

Fronto-temporal bunama, frontal lob ve temporal lobun birlikte veya ayrı ayrı ilerleyici dejenerasyonu ile karakterize, başlıca davranışsal ve bilişsel işlevlerde bozulma ile seyreden bir sendromdur ve tüm bunama tablolarının %10'unu oluşturmaktadır. Fronto-temporal bunama seyri sırasında yaklaşık %20 vakada hiperoralite ve diyet değişiklikleri gibi Klüver-Bucy sendromu ile uyumlu bulgular izlenmektedir^{9,10}.

Bu vakada, frono-temporal bunama ile birlikte bulunan bir Klüver-Bucy sendromu tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Olgumuzda, 64 yaşında, sağ elini kullanan bir erkek hasta sunulmaktadır. Hastanemiz ayaktan tedavi ünitesine, aşırı cinsel istek, kadınlara yönelik uygunsuz cinsel davranışlar, sürekli yemek yeme isteği, çocuksu ve uygunsuz davranışlar, sakince etrafı seyretme ve soru ve davranışlara tepki vermeme tablosuyla başvurdu. Ailesinden alınan bilgiye göre, bu durum 6 yıldır mevcut olan, nöroloji kliniği tarafından tanı konulan ve takip edilen bunama tablosuna, son 2 yıldır eklenmişti. Önce aşırı uysallık ve sakinlik hali sergileme, korku ve öfke gibi tepkilerde belirgin azalmayla başlamıştı. Aile tarafından engellenmesini gerektiren uygunsuz ve aşırı şekilde yemek yeme, cinsel içerikli şarkılar söyleme, çıplak dolaşma ile başlayıp, kadınlara sözel ve elle taciz ile giderek şiddeti artan uygunsuz cinsel davranışlar eklenerek tablonun şiddeti 2 yıl süresince giderek artmıştı. Premorbid olarak psikiyatrik hastalık öyküsü olmayan, saygın, ağırbaşlı ve insan ilişkileri olumlu ve uyumlu biri olarak tanımlanıyordu.

Psikiyatrik Muayenesinde; Bilinci açık, yönelim bozukluğu olmayan, öz bakımı yeterli, yaşında gösteren hasta, ilgisiz ve çocuksu bir tutum içerisindeydi. Görüşmeye katılımı yetersizdi, sorulara sık sık uyarılınca yönelebiliyordu ve görüşme boyunca kendisine yemek verilmesini istiyordu. Psikomotor aktivitesi ve istemli dikkati azalmıştı. Cinsel inhibisyon kaybı ve hiperfaji mevcuttu. Duygu durumu ötimik, duygulanımı apatikti. Algı bozukluğu yoktu. Konuşma miktarı az, konuşma hızı normaldi. Düşünce içeriği fakirleşmişti, perseverasyon mevcuttu. Sanrı veya obsesyon yoktu. Muhakeme, soyut düşünce ve bellek kapasitesi yetersizdi. İç görüşü yoktu. Tıbbi özgeçmişinde ve soy geçmişinde özellik yoktu. Alkol ve diğer madde kullanım öyküsü mevcut değildi.

Sistemik ve nörolojik muayenesinde özellik yoktu.

Laboratuvar Bulguları; Rutin biokimya, tam idrar incelemesi, tiroid fonksiyonları, CRP, RF ve sedimantasyon, folat, ve Vitamin B12, ferritin, HBsAg, VDRL, idrar toksikolojisi, Anti HCV, Anti HIV testleri normaldi.

EEG; normal idi.

Kranial MRI incelemesinde; Kortikal fissür ve sisternalarda belirginleşme, ventriküler sistemde atrofiye ikincil ektazi ve özellikle her iki temporal lobda (amigdalayı da kapsayan) ve hipokampüste atrofi izlenmekteydi (Şekil 1).

Kısa Akıl Muayenesi test skoru: 17

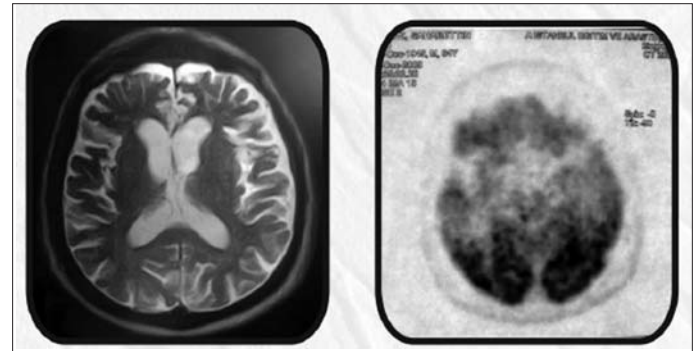
Nöropsikolojik Test İncelemesinde; Frontal aksa ilişkin belirgin bulgulara eşlik eden ileri derecede bellek bozukluğu ve görsel uzaysal işlev bozukluğu ile karakterize bilişsel yıkım tespit edildi. Bulgular, frontotemporal tipte bunama ile uyumlu olarak değerlendirildi.

Beyin PET incelemesinde; Superior ve inferior frontal kortekste ve her iki temporal kortekste belirgin, amigdala bölgesini kapsayan fludeoksiglukoz (FDG) tutulum azlığı, bu bölgelerde düşük glukoz metabolizması lehine değerlendirilmiş olup bu bulgular fronto-temporal bunama ile uyumlu bulunmuştur (Şekil 1).

Tartışma

Hastamızda mevcut olan plasidite, hiperfaji ve hiperseksüalite Klüver-Bucy sendromunun klinik bulgularındandır. Lilly ve arkadaşları Klüver-Bucy tanısı için en az üç bulgunun gerekliliğini vurgulamaktadırlar¹. Ayrıca yapılan radyolojik incelemeler sonucunda elde edilen PET ve kraniyal MRI sonuçları da, Klüver-Bucy sendromunda temel mekanizma olarak tanımlanan bilateral amigdala tutulumunu göstermektedir^{2,3}. Bu bulgularla hastamızda fronto-temporal bunamaya eşlik eden Klüver-Bucy sendromu tanısı kondu. Olgunun, kısa akıl muayenesi (KAM) ölçeği skorunun 17 puan olması, ev dışındaki bağımsızlığını yitirmesi, düşünce içeriğinin fakirleşmesi, perseverasyon mevcudiyeti, muhakeme kaybı, soyut düşünce ve bellek kapasitesindeki ileri derecede yetersizlik, görsel uzaysal işlev bozukluğu hastada orta evrede bunama olduğunu düşündürmüştür. Hastanın yatırılarak yapılan tedavisinde, mevcut 20 mg/gün memantin tedavisine ek olarak 2mg/gün risperidon ve 200 mg/gün ketiyapin eklendi ve bu tedaviyle cinsel disinhibisyon tablosunda ayaktan takibine imkân verecek düzeyde kısmi düzelme sağlandı.

Bunama tablolarına eşlik eden Klüver-Bucy sendromu olguları literatürde nadir de olsa bulunmaktadır. Örneğin Alzheimer hastalığının amigdala tutulumu olan tipinden bahsedilmektedir¹⁰.



Şekil 1. Solda hastanın aksiyal kesitte kraniyal MRI, sağda ise PET görüntülemesi verilmiştir. Kraniyal MRI'de fronto-temporal atrofi, PET'de frontal-temporal alanda ve amigdalada glukoz metabolizmasında azalma belirgindir.

Fronto-temporal bunama ve Alzheimer hastalığında amigdala atrofi olabileceğini gösteren bir araştırma ve vaka bildirimleri bulunmaktadır¹¹⁻¹³.

Bu olgu sunumunda tartışılan fronto-temporal bunamaya eşlik eden Klüver-Bucy vakası, sık rastlanmayan iki taraflı amigdala tutulumunun eşlik ettiği bir nöropsikiyatrik tabloyu ortaya koyması açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar

1. Lilly R, Cummings JL, Benson DF, Frankel M. The human Klüver-Bucy syndrome. *Neurology* 1983, 33:1141-5.
2. Klüver H, Bucy PC. An analysis of certain effects of bilateral temporal lobectomy in the rhesus monkey with special reference to psychic blindness. *J Psycho* 1938. 5:33-54.
3. Klüver H, Bucy PC. Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys. *Arch Neurol Psychiat* 1939.42:979-1000.
4. Ghika-Schmid F, Assal G, De Tribolet N, Regli F. Klüver-Bucy syndrome after left anterior temporal resection. *Neuropsychologia* 1995, 33:101-13.
5. Yoneoka Y, Takeda N, Inoue A, et al. Human Klüver-Bucy syndrome following acute subdural haematoma. *Acta Neurochir (Wien)* 2004, 146:1267-70. doi: 10.1007/s00701-004-0373-6
6. Chou CL, Lin YJ, Sheu YJ, Lin CL, Hseuh IH. Persistent Klüver-Bucy syndrome after bilateral temporal lobe infarction. *Acta Neurol Taiwan* 2008 Sep; 17: 199-202.
7. Auvichayapat N, Auvichayapat P, Vatanatorn J, Thamaroj J, Jitpimolmard S. Klüver-Bucy syndrome after mycoplasmal bronchitis. *Epilepsy Behav* 2006;8:320-2. doi: 10.1016/j.yebeh.2005.10.005
8. Ozdemir H, Rezaki M. Klüver-Bucy-like syndrome and frontal symptoms following cerebrovascular disease. *Türk Psikiyatri Derg* 2007; 18: 184-8.
9. Mendez MF, Perryman KM. Neuropsychiatric features of frontotemporal dementia: evaluation of consensus criteria and review. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*.2002 ; 14:424-9.
10. Kile SJ, Ellis WG, Olichney JM, Farias S, DeCarli C. Alzheimer abnormalities of the amygdala with Klüver-Bucy symptoms: an amygdaloid variant of Alzheimer disease. *Arch Neurol* 2009 Jan ;66: 125-9. doi: 10.1001/archneurol.2008.517
11. Boccardi M, Pennanen C, Laakso MP, et al. Amygdaloid atrophy in frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Neurosci Lett* 2002;335:139-43.
12. Filley CM, Cullum CM. Early detection of fronto-temporal degeneration by clinical evaluation. *Arch Clin Neuropsychol* 1993;8:359-67.
13. Poetter C E, Stewart JT. Treatment of indiscriminate, inappropriate sexual behavior in frontotemporal dementia with carbamazepine. *J Clinical Psychopharmacol* 2012;32: 137-8. doi: 10.1097/JCP.0b013e31823f91b9