

Frontotemporal Lobar Dejenerasyon: Tanı ve Ayırıcı Tanı Algoritması /

Frontotemporal Lobar Degeneration: Diagnosis and Differential Diagnosis Algorithm

Frontotemporal lobar dejenerasyon (FTLD) davranı de i iklikleri ya da progresif dil bozuklu unun ana klinik tablo oldu u; frontal lob, anterior temporal lob ya da her iki bölgenin fokal atrofisine neden olan bir klinik sendromdur. Otopsi serilerinde dejeneratif demansların %5-7'sini, 70 ya ından önce demans nedeniyle ex olan hastaların %8-17'sini olu turur.(1) Uzun yıllar nadir görülen bir hastalık oldu u dü ünülmesine kar ın; son yapılan çalı malar, FTLD prevalansının 60 ya ından önce Alzheimer Hastalı ı ile e it veya daha sık oldu unu göstermi tir.(2,3,4) Hastalık genellikle 45-65 ya arasında sinsi bir ekilde ba lar, her iki cinsiyeti e it oranda etkiler ve semptomların ba langıcından sonraki ortalama ya am süresi 6-8 yıldır.(2,5) Hastaların yarıya yakını familyaldir.(6) Son yıllarda bu grup hastalıkların klinik, patolojik, biyokimyasal ve genetik bulgularında önemli geli meler olmu tur.

Zaman zaman aynı klinik tabloyu tanımlamak için farklı terminolojiler kullandı ından FTLD'ye ili kin literatürler kafa karı tırıcı olabilir. Bazı klinisyenler hastalı ın davranı de i iklikleri ile ortaya çıkan tipini frontotemporal demansın frontal varyantı (fv-FTD), semantik demans için ise frontotemporal demansın temporal varyantı (tvFTD) terimini kullanmı lardır.(7) 1998 yılında geli tirilen Neary kriterlerinde frontal ve temporal lobları etkileyen bu klinik sendromlar frontotemporal lobar dejenerasyon (FTLD) olarak adlandırmı ve FTLD, frontal lob demansı, semantik demans ve progresif akıcı olmayan afazi olarak ba lıca üç gruba ayrılmı tır.(8) Ayrıca, modifiye Neary kriterlerinde bu üç alt tipe prosopagnozi tablosu da eklenmi tir. FTLD Neary kriterleri bu konudaki tanı güçlüklerini ve adlandırmaya yönelik karma ayı azaltmasına ra men terminolojik problemler halen devam

etmektedir. Örneğin Kertesz (1998), frontal lob dejenerasyonu, semantik demans, akıcı olmayan afazi, kortikobazal dejenerasyon, FTD-ALS, progresif supranükleer palsi gibi hastalıkların tümünü Pick kompleksi olarak adlandırmayı önermektedir.(9) Çünkü tüm bu hastalıklarda klinik, histolojik ve genetik bulgular örtülebilmektedir. Pick kompleksi terimi halen tartışılmalı bir konu olarak devam etmektedir. Frontotemporal demansta ortaya çıkan klinik tablolar ise histolojik subtipten çok nöron kaybının lokalizasyonu ile ilişkilidir. Bu nedenle, kanımızca, günlük hayatta klinik tanımlamalar daha güvenilir ve daha kullanılıdır. Bu yazıda da Neary kriterlerine göre yapılan terminolojiler kullanılacaktır.

Neary kriterlerinde frontal lob demansı olarak adlandırılan ve davranış sorunlarının ana klinik tablo olduğu tipte frontal loblar, progresif akıcı olmayan afazi tablosunda özellikle sol hemisferdeki dil alanları, akıcı afaziye agnozilerin de etkilediği semantik demansta ise genellikle sol hemisfer temporal korteksinin anterior ve inferior bölümleri etkilenir. Tüm alttipler yavaş başlangıçlı ve sinsi seyirlidir. Johnson ve arkadaşlarının (2005) çalışmasında, frontotemporal demans bu alt türler arasında en sık görülen formdur ve FTLD'nin yaklaşık yarısını oluşturur.(10) Aynı çalışmada frontotemporal demans ve semantik demansın progresif akıcı olmayan afaziye göre daha erken yaşta başlatması ve erkeklerde daha sık görüldüğü saptanmıştır.(10) Ek 1'de modifiye Neary kriterlerine göre FTLD alt tiplerinin tanı kriterleri gösterilmiştir.

Frontotemporal Lobar Dejenerasyon Alt Tipleri (Neary Kriterleri)

Frontal Lob Demansı (FLD): Frontal lob demansında özgün semptomlar davranışsal ve bilişimseldir. Sosyal iletişim kaybı, kişisel iletişim kaybı (apati, hiç durmadan yürüme, amaçsız dolaşma gibi), iç görü azlığı, duygusal küntlük (empati kaybı ve bakalarını umursamama gibi) ana klinik bulgulardır.(5) Sosyal ilişkilerde bozulmadan dolayı çoğu hasta

öncelikle psikiyatriste başvurur. Kognitif bozukluk daha sonra gelişir. Ancak, sosyal sorunlarla başvuran hastaların çoğunda erken evrede bile frontal tipte yürütücü i lev bozukluğu saptanabilir. Frontal atrofi bu olgularda çoğukere simetrik ya da sağ taraf a rlıklı olarak izlenir.(1,11) Singulat, orbitofrontal, dorsolateral frontal korteks ve anterior insular bölge en çok etkilenen frontal bölgelerdir. Kognitif bakıda yürütücü i lev bozukluğu saptanması, kranyal MRG’de frontal atrofi, SPECT’te frontal hipoperfüzyon görüntülenmesi ile psikiyatrik hastalıklardan ayırt edilir. ekil 1’de frontal lob demanslı bir olgumuzun kranyal MRG görüntüsü sunulmu tur.

Semantik demans (SD): Bu hastalarda daha çok anterior temporal bölge etkilenir. Simetrik ya da asimetrik sağ temporal tutulumda emosyonların algılanmasında ve dış avurumunda sorunlar yaşanırken; sol temporal etkilenmenin ağır olması durumunda lisan sorunları (akıcı afazi tipinde) ön plandadır. Hastalarda adlandırma ve genel bilgi son derece bozulmu tur.(5) Kelimeler adeta anlamını kaybeder, hastaya “muz ne renktir?” sorusuna alacağınız cevap “muz nedir?” olabilir. Frontal lob demansından farklı olarak apati bulunmaz. Empati kaybı erken belirtiler arasında saptanabilir. Bunun nedeni non-dominant amigdala etkilenmesine bağlı olarak yüz tanımanın bozulması olabilir.(11) Semantik demans, sensoriyel afazinin sık görüldü ü Alzheimer Hastalığı ile karıştırılabilir. Ancak semantik demanslı olgular, belleğin ve görsel mekânsal i levlerinin görece korunması ile Alzheimer Hastalığı’ndan ayırt edilebilirler. Bu hastalar minimental durum testi puanları (MMSE) 1 iken bile içiçe geçen beşgen eklini kopye edebilirler. Hatta bu hastalar yeni artistik yetenekler geliştirebilirler.(12) Bazı olgularda hipokampus atrofisi belirgin olabilir. ekil 2’de semantik demanslı bir hastamızın kranyal MRG ve SPECT görüntüsü sunulmu tur.

Progresif akıcı olmayan afazi: Azalmı konu ma ile belirli bu tabloda eforlu konu ma ve kekeleme izlenir. Fonemik parafaziler sıktır. Semantik bozukluk olmadı ı için hastalar ipuçlarına derhal cevap verirler. nsuler etkilenmelerde tek heceli sözcükler söylenebilir, ama çoklu hecelerde zorluk ba lar.(13) Prozodi ve konu ma çıkı hızı azalır. Hipofonik ve dizartrik konu ma amiyotrofik lateral skleroz, progresif supranükleer palsi ve kortikobazal dejenerasyonda oldu u gibi sık görülür. Alzheimer Hastalı ı'nda geli ebilen anguler girus sendromunda aleksi ve agrafi de izlendi i için Alzheimer Hastalı ı ile karı abilir. Progresif akıcı olmayan afazide konstrüksiyon yetene inin salim olması ayırıcı bir özelliktir.

Neary Kriterleri Dı ındaki Frontotemporal Demans Tabloları

Klinik izlemde bazı hastalar klasik bir FTLD tablosundan aksiyel rijidite ve vertikal bakı parezisinin e lik etti i progresif supranükleer palsi ya da yabancı el/distonik el belirtisinin bulundu u kortikobazal dejenerasyon tablosuna dönü ebilir. Bu geçi histolojik örneklerde de izlenebilir.(14) Bir ba ka klinik örtü me amiyotrofik lateral skleroz ve frontotemporal demans arasındadır. Neary kriterlerinin dı ında kalan ve frontotemporal lobar dejenerasyon gösteren bu sendromlar a a ıda kısaca tanımlanmı tır.

Frontotemporal Demans-Motor Nöron Hastalı ı

Frontotemporal lobar dejenerasyonlu hastaların %15 kadarında motor nöron hastalı ıda geli ir ve sendrom frontotemporal demans-motor nöron hastalı ı olarak adlandırılır.(15) Motor nöron hastalı ı bulguları davranı sal ve kognitif bugularla aynı anda, önce ya da sonra ba layabilir. Bu hastaların progresyonu, disfaji ya da solunum yetmezli ine ba lı olarak, di er FTLD subtiplerinden daha hızlıdır. Ya am boyunca motor nöron hastalı ı bulguları çıkmasa da bazı FTLD sendromlu hastalarda patolojik olarak motor nöron benzeri inklüzyonlar saptanır. Bu hastaların ço unda ubikütün mutasyonları saptanmı tır.(16) Frontotemporal

demanslı hasta muayene eden hekim, motor nöron hastalığının kanıtlarını da mutlaka aramalıdır.

Parkinsonizimli Frontotemporal Demans (FTDP-17)

Parkinsonizimli frontotemporal demans kromozom 17'ye lokalize, otozomal dominant geçişli bir klinik sendromdur. Hastalığın ana bulguları davranış değişiklikleri, demans ve parkinsonizmdir. Aynı mutasyona sahip aile bireyleri arasında bile önemli klinik ve patolojik fenotipik değişiklikler vardır. Aynı ailenin bir bireyinde FTLD saptanırken, diğer bireylerde kortikobazal dejenerasyon, progresif supranükleer palsi ya da parkinsonizm ortaya çıkabilir. Bu tablolardan tau mutasyonu sorumludur.(17)

Kortikobazal Dejenerasyon

Kortikobazal dejenerasyon asimetric rijidite, apraksi ve yabancı el fenomeni ile karakterize bir klinik sendromdur. Bu tanı aynı zamanda bir patolojik tanıdır, çünkü kortikobazal dejenerasyon patolojik tanısı alan hastaların yarısından fazlasında asimetric rijidite ve apraksi gözlenmeyebilir.(18) Patolojik olarak kortikobazal dejenerasyon tanısı konan bazı hastalar frontotemporal demans ve progresif afazi kliniğini gösterebilir.(1) Bu bulgular frontal ve temporal loblar belirgin olarak etkilenmesine rağmen, frontotemporal demans sendromlarında komu kortikal bölgelerin de klinik belirtilere katkı sağlayabileceğini göstermiştir. Ekil 3'te kortikobazal dejenerasyonlu bir hastamızın kranyal MRG ve SPECT görüntüleri sunulmuştur.

Frontotemporal Lobar Dejenerasyonda Ayırıcı Tanı

Frontotemporal lobar dejenerasyon klinik tanısının spesifitesi yüksektir. Knopman ve arkadaşlarının çalışmasında klinik tanının sensitivitesinin %85, spesifitesinin %99 olduğu gösterilmiştir.(19)

Frontotemporal lobar dejenerasyonun ayırıcı tanısı öncelikli olarak Alzheimer Hastalığı ile yapılmalıdır. Genellikle hastalığın başlangıç bulguları ve klinik progresyon ekli ile iki hastalığın ayırıcı tanısı klinik olarak yapılabilir. Ancak, bu ayırım hastalıkların erken evresinde mümkündür. Her iki hastalığın da ileri evresinde benzer bulgular saptandıktan sonra, bu evrede iki hastalığı ayırt etmek oldukça zordur.

Frontotemporal lobar dejenerasyon ve Alzheimer Hastalığı arasındaki ana fark FTLD'nin beynin anterior bölümünü, Alzheimer Hastalığı'nın ise başlangıçta entorinal korteks, daha sonra hipokampusu tutması ve temporal bölgeden beynin posterior bölümünü de içeren polimodal asosiyasyon alanlarına yayılmasıdır.(20) Klinik tablo da lezyon lokalizasyonu ile ilgilidir. FTLD, ya sosyal davranış değişiklikleri ya da progresif dil bozukluğu şeklinde ortaya çıkar, başlangıçta kognitif işlevlerde bozulma gözlenmez. Bunun tersine, Alzheimer Hastalığı ise anterograd epizodik bellek kusurları ile ya da daha nadiren vizüel/vizüospasyal bozukluklar ile başlar, başlangıçta sosyal işlevler korunmuştur, davranış bozukluğu hastalığın ileri evrelerinde gözlenir. Alzheimer Hastalığı öğrenmede ve yeni öğrendikleri bilgileri geri çağırma hastalığın erken dönemlerinde bile belirgin güçlük yaşarlar. FTLD'de ise hafıza güçlükleri geriplandadır, bellek bozukluğu hastalığın progresyonu ile belirginleşir. Ancak FTLD'li hastaların yaklaşık %10 kadarı hafıza bozuklukları ile başlar ve daha sonra ciddi davranış sorunları eklenir.(21)

Frontotemporal lobar dejenerasyonlu hastaların yarısından fazlasında alımlı cinsel davranışlar, trafik kurallarını çiğneme, fiziksel saldırganlık gibi sosyopatik davranışlar gözlenir. Hastalar kendileri bu davranışın yanlış olduğunu farkındadır, fakat impulsif bir şekilde bu davranışları yaparlar ve kendilerini engelleyemezler.(22) Bu hastaların nöropsikolojik değerlendirilmelerinde motor inhibisyonda bozulma, fonksiyonel

nörogörüntüleme yöntemlerinde sa frontotemporal tutulum saptanmıştır.(20) FTLD'li hastalar Alzheimer hastalarına göre çok daha fazla oranda stereotipik davranı lar gösterirler.(23) Bu davranı lar sürekli dola ma, sürekli yeme, a zının alabilece inden fazla miktarda besini a zına tıkma, her eyi sıra ile yapma, kapıların üzerindeki isimleri, tabela ve yol i aretlerini sürekli okuma gibi kompulsif tipte davranı lardır ve genellikle yakınmalar serotonin geri alım inhibitörlerinin kullanılması ile azalır. Alzheimer Hastalı ı'nın ileri evrelerinde de hastalarda mali problemler ya da yargı gerektiren durumlarda sorunlar ortaya çıkabilir. Ancak, bu davranı lar FTLD'da oldu u gibi impulsivite ya da sosyal normlara ilgisizlikten de il; kognitif sorunlar nedeniyledir.

Alzheimer Hastalı ı'nda apati, konfüzyon durumlarında ya da ek sa lık sorunlarında ortaya çıkar, FTLD'li hastalardaki apati ise daha belirgindir.(24) Hafif ya da orta evre FTLD'da görsel-uzamsal bozukluklar nadirdir, orta evre Alzheimer Hastalı ı'nda ise genellikle belirgin olarak gözlenir.(24)

ki hastalık arasındaki di er bir önemli fark hastalıkların ba langıç ya ıdır. FTLD genellikle 65 ya tan önce ba lar, 75 ya tan sonra ba langıç nadirdir. Alzheimer Hastalı ı'nın ba langıcı ise genellikle 65 ya ın üzerindedir ve insidansı ya la artar.

Frontotemporal lobar dejenerasyonlu hastalarda Alzheimer hastalarına göre daha fazla oranda motor bulgular saptanır. Hastaların % 15 kadarında güçsüzlük ve kas atrofisi gibi motor nöron hastalı ı bulguları saptanır.(15)

Kognitif Testler

Frontotemporal lobar dejenerasyonlu hastalar, belirgin bellek kusurları olmasa da, testlere ilgi duymadıkları ya da efor sarfetmedikleri için hafıza testlerinde de iken sonuçlar alabilirler. Frontotemporal demanslı hastaların dikkat ve yürütücü i levlerinde bozulma olsa bile minimal durum testi normal olabilir. Ayrıca minimal durum testi FTLD'nin ana semptomları olan apati, ajitasyon, dizinhibisyon gibi davranı bozukluklarını de erlendiremez. Bu hastalar bellek testlerinde, Alzheimer hastalarından farklı olarak, ipuçlarıyla sözcükleri geri ça ırmada daha ba arılıdır. MMSE skorları e it olan FTLD ve Alzheimer hastaları kar ıla tırıldı nda FTLD'li hastalarda yargılama, problem çözme, toplumsal sorunlar, ev ve hobiler ve ki isel bakımda daha fazla bozulma saptanmı tır.(25)

Frontotemporal lobar dejenerasyonlu hastalar Alzheimer Hastalı ı'nın tersine fasyal emosyonları tanımada güçlük ya arlar ve sosyal becerilerin bozulmasında yüz tanıma güçlü ünün de rolü oldu u dü ünülmektedir.(26) Fasyal emosyonların algılanmasındaki yetersizlik özellikle negatif emosyonların tanınmasında ortaya çıkmaktadır.(27)

Mini Mental Durum Testi, Boston adlandırma testi ve verbal akıcılık testi frontotemporal demans, semantik demans ve Alzheimer Hastalı ı'nda farklılıklar gösterir. Semantik demanslı hastalar kategorik sözel akıcılık ve Boston adlandırma testlerinde frontotemporal demans ve Alzheimer Hastalı ı'na göre daha kötü performans gösterirler.(28)

Akıcı olmayan afazide dil dı ı alanları yoklayan testlerin güvenilirli ini göstermek zordur; çünkü hafıza, dikkat ve muhakemeyi ölçen nöropsikolojik testler için dil yetene i gereklidir.

Frontotemporal lobar dejenerasyona ili kin algoritma a a ıda sunulmu tur.

Ek 1. Frontotemporal Lobar Dejenerasyon: Modifiye Neary Kriterleri*

Frontal Lob Demansı

- I. Ana Klinik Bulgular
 - a. Sinsi başlangıç ve yavaş progresyon
 - b. Sosyal ilişkilerarası ilişkilerde erken dönemde bozulma
 - c. Kişisel davranışın düzenlenmesinin erken dönemde bozulması
 - d. Erken dönemde emosyonel küntlük
 - e. Çeşitli görünümün erken dönemde kaybı
- II. Destekleyici Tanısal Özellikler
 - a. Davranışsal Bozukluk
 - i. Kişisel hijyen ve kendine bakımda azalma
 - ii. Zihinsel rijidite ve esneklik kaybı
 - iii. Çelinebilirlik ve sebatsızlık
 - iv. Hiperoralite ve beslenme alışkanlıklarında değişiklik
 - v. Perseveratif ve stereotipik davranış
 - vi. Kullanma davranışları
 - b. Konuşma ve Dil
 - i. Konuşma çıktısında değişiklik
 - ii. Stereotipik konuşma
 - iii. Ekolali
 - iv. Perseverasyon
 - v. Mutizm

- III. Beyin Görüntülemesi (yapısal ve / ya da fonksiyonel): Nondominant frontal ve/veya anterior temporal lob anormalliği

Progresif Akıcı Olmayan (Tutuk) Afazi

- I. Ana Klinik Bulgular
- Sinsi başlangıç, yavaş seyir
 - Akıcı olmayan spontan konuşma ve dillerden en az biri: Agramatizm, fonemik parafaziler, anomiyi.
- II. Destekleyici Tanısal Özellikler
- Konuşma ve dil
 - i. Kekeleme ya da oral apraksi
 - ii. Tekrarlama bozukluğu
 - iii. Aleksi, agrafi
 - iv. Kelime anlamının erken dönemde korunmuş olması
 - v. Geç dönemde mutizm
 - Davranı
 - i. Sosyal becerilerin erken dönemde korunması
 - ii. Geç dönemde FTD'ye benzer davranışsal değişiklikler
- III. Beyin Görüntülemesi (yapısal ve/veya fonksiyonel): Özellikle dominant (sol) hemisferi etkileyen asimetrik anormallik

Progresif Akıcı Afazi / Semantik Demans

- I. Ana Klinik Bulgular
- Sinsi başlangıç ve yavaş progresyon
 - Aşağıdakilerle karakterize dil bozukluğu

- i. Progresif, akıcı, içeri i bo spontan konu ma
 - ii. Adlandırma ve anlama bozuklu u ile ortaya konan kelime anlamının kaybı
 - iii. Semantik parafaziler
- II. Destekleyici Tanısal Özellikler
 - a. Basınçlı konu ma
 - b. dyosenkratik kelime kullanımı
 - c. Yüzey disleksi ve disgrafisi
- III. Beyin Görüntülemesi (yapısal ve/veya fonksiyonel): Özellikle dominant (sol) anterior temporal lobu etkileyen asimetrik anormallik

Prosopagnozi

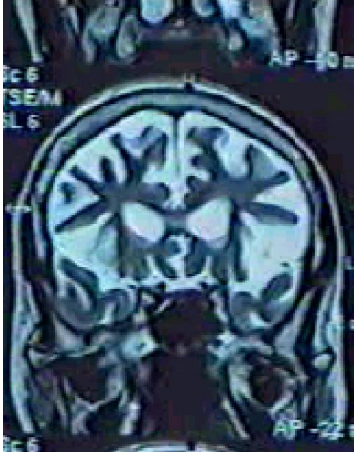
- I. Ana Klinik Bulgular
 - a. Sinsi başlangıç ve yavaş progresyon
 - b. Aşağıdakilerle karakterize algısal bozukluk
 - i. Prosopagnozi: benzer yüzlerin tanınmasında bozukluk ve/veya
 - ii. Asosiyatif agnozi: obje tanımda bozulma
- II. Destekleyici Tanısal Özellikler
 - a. Basınçlı konu ma
 - b. dyosenkratik kelime kullanımı
 - c. Yüzey disleksi ve disgrafisi
- III. Beyin Görüntüleme (yapısal ve / ya da fonksiyonel): Özellikle non-dominant (sa) anterior temporal lobu etkileyen asimetrik anormallik

Frontotemporal Lobar Dejenerasyon Klinik Sendromları için Ortak Özellikler

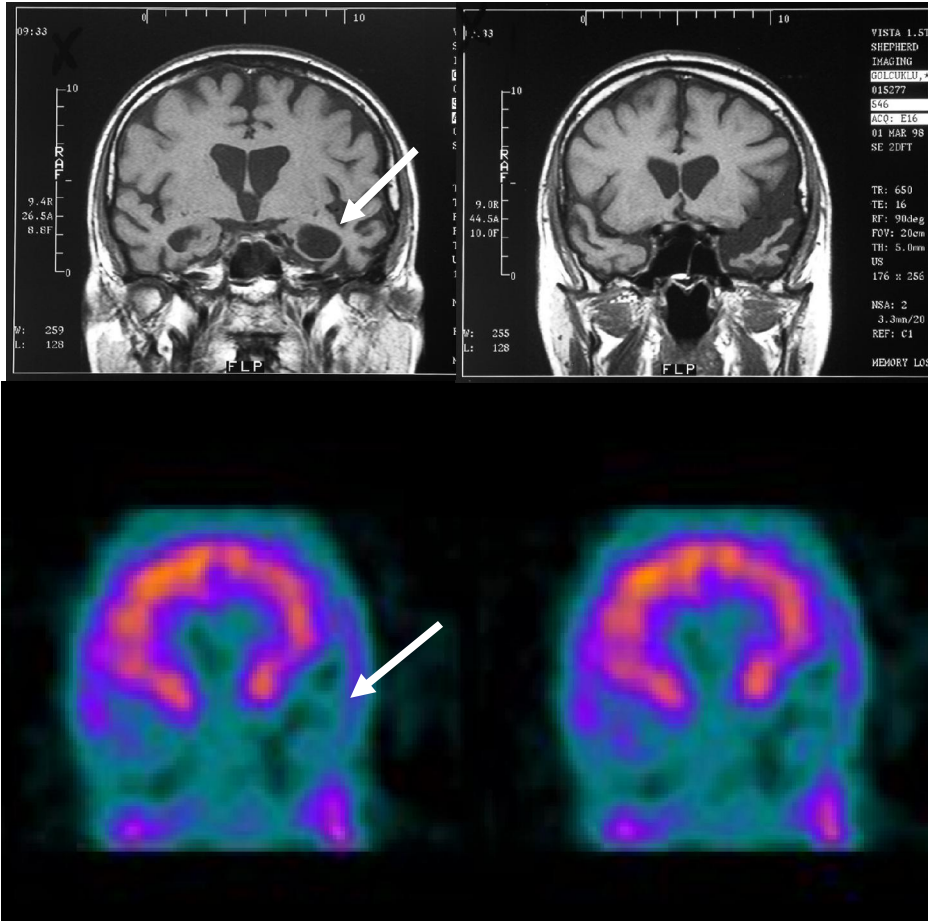
- I. Destekleyici Özellikler
 - a. 65 ya ından önce ba langıç, birinci derece akrabada benzer hastalık öyküsü
 - b. Bulber paralizi, kas güçsüzlü ü ve erimesi, fasikülasyonlar
- II. Tanıyı Dı layıcı Özellikler
 - a. Öykü ve Klinik
 - i. ktal olaylarla ani ba langıç
 - ii. Ba langıçla ili kilendirilen kafa travması
 - iii. Erken dönemde a ır amnezi
 - iv. Mekan dezoryantasyonu
 - v. Dü ünçe akı mın bozulmasıyla birlikte logoklonik, festinan konu ma
 - vi. Myoklonus
 - vii. Kortikospinal güçsüzlük
 - viii. Serebellar ataksi
 - ix. Koreatetoz
 - b. ncelemeler
 - i. Görüntüleme: özellikle postsantral bölgede yapısal ya da fonksiyonel bozukluk, BT ya da MRI'da multifokal lezyonlar
 - ii. MS, sifiliz, AIDS ve herpes simpleks ansefaliti gibi metabolik yada inflamatuvar hastalı ın beyin tutulumunu gösteren laboratuvar bulguları
- III. Görelî Tanısal Dı lama Kriterleri
 - a. Kronik alkolizm öyküsü
 - b. Israrlı hipertansiyon
 - c. Vasküler hastalık öyküsü

* Kaynak 1'den alınmı tır.

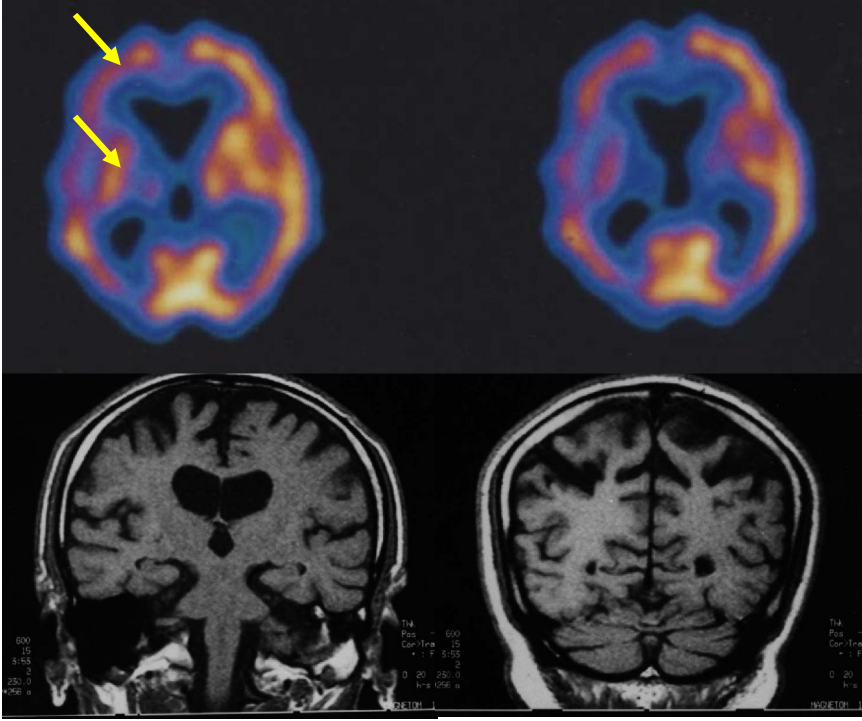
EK LLER:



ekil 1. Frontotemporal demans olgusunda manyetik rezonans görüntüleme. İki yanlı frontal ve temporal atrofi görülmektedir.



ekil 2. Semantik demans olgusu. MRG'de solda daha belirgin asimetric bitemporal atrofi. SPECT'te solda daha belirgin asimetric bitemporal hipoperfüzyon görülmektedir.



ekil 3. Kortikobazal dejenerasyon: SPECT incelemesinde sa frontoparyetal ve bazal gangliyonlarda hipoperfüzyon, MRG'de yaygın paryetal atrofi izlenmektedir.

Frontal Lob Disfonksiyonuna li kin Semptom ve Bulgular

Nöropsikiyatrik bakıda (NPB) davranı bulguları

- çgörü kaybı (1 puan)
- Sosyal normların ihmali (1 puan)
- Disinhibisyon (1 puan)
- Hiperseksüalite (1 puan)
- Hiperoralite (2 puan)
- Perseveratif veya stereotipik davranı (1 puan)

- Utilizasyon davranışı (1 puan)

Bakımveren görüşünde davranış semptomları

- Kişilik değişikliği (1 puan)
- Çılgınlık kaybı (1 puan)
- Yargılama bozukluğu (1 puan)
- Sosyal normların ihmal edilmesi (1 puan)
- Disinhibisyon (1 puan)
- Uygun olmayan davranışlar (1 puan)
- Hiperoralite ve/veya beslenme alışkanlıklarında değişiklik (1 puan)
- İnatçılık (1 puan)
- Zihinsel esneklikte kayıp (1 puan)

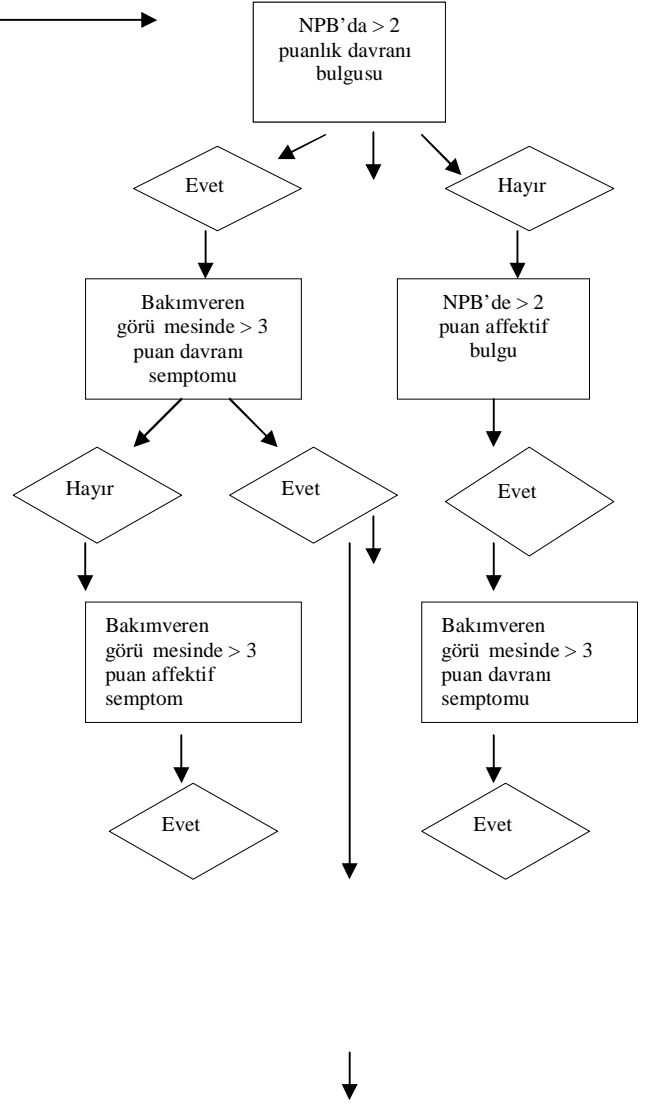
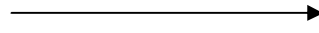
Nöropsikiyatrik bakıda (NPB) affektif bulgular

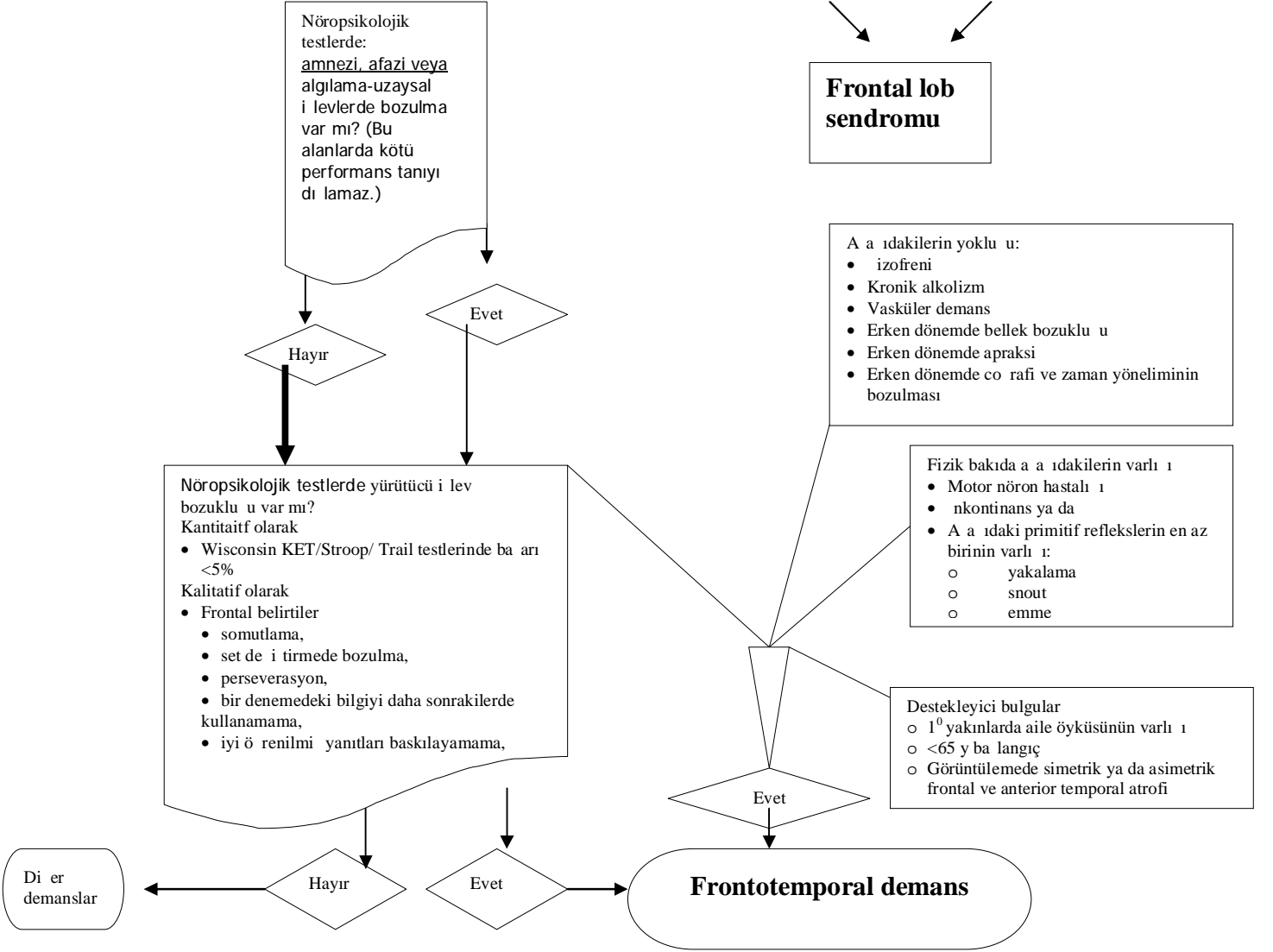
- Apati (2 puan)
- Duygusal küntlük (1 puan)
- Hipomani benzeri davranışlar (aşırı hareket, aşırı konuşma, gülme, arkı söyleme gibi) (1 puan)

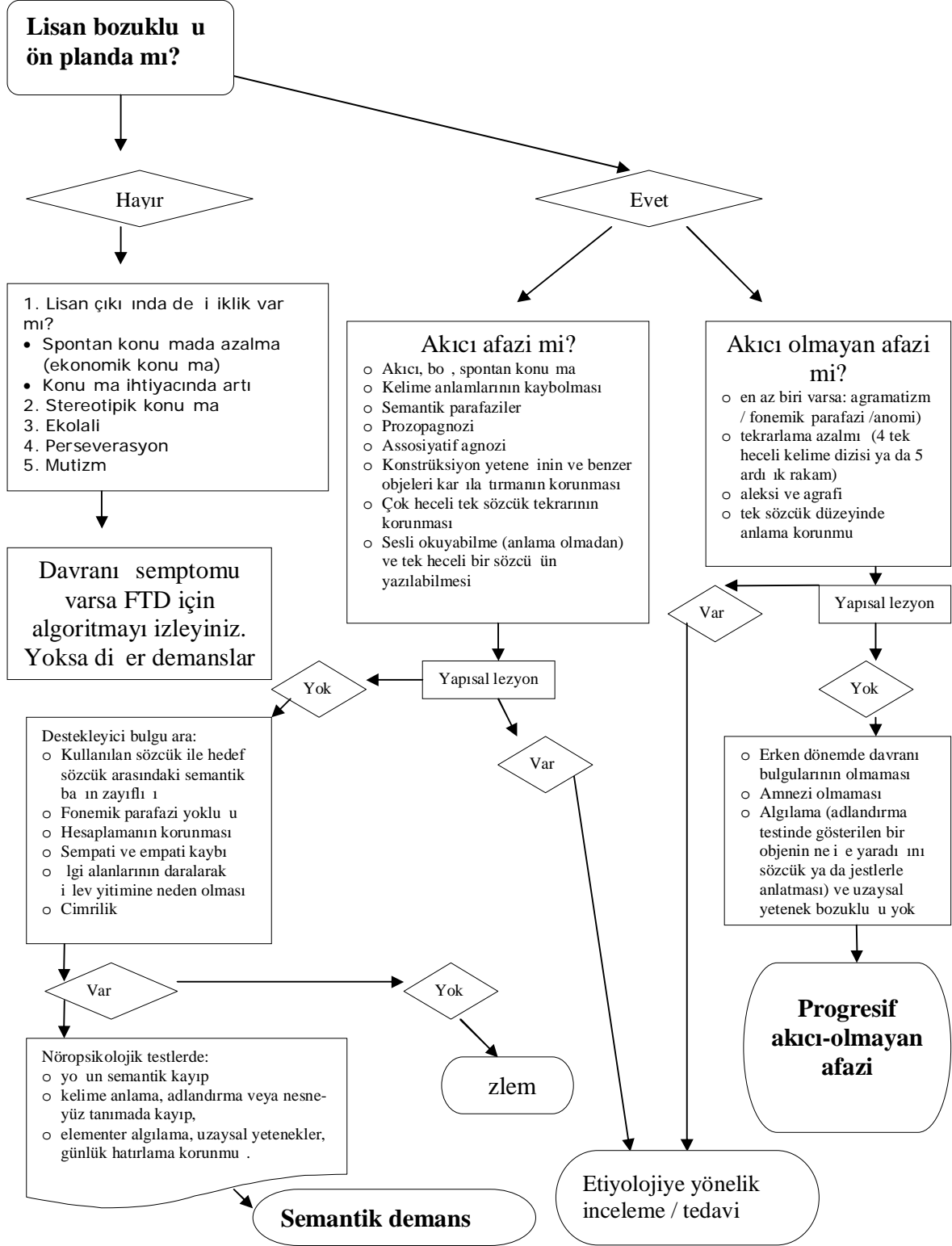
Bakımveren görüşünde affektif semptomlar

- Spontanlıkta kayıp (2 puan)
- Duygusal küntlük (3 puan)
- Duygusal kayıtsızlık ve aldırılmazlık (3 puan)
- Giyim-kuşamda bozulma (1 puan)
- Kişisel temizlikte ihmal (1 puan)
- Hipomani benzeri davranışlar (aşırı hareket, aşırı konuşma, gülme, arkı söyleme gibi) (1 puan)

**Davranı ya da yürütücü
i lev bozuklu u ön
planda**







KAYNAKLAR

1. Radford NG, Woodruff B. Frontotemporal dementia. *Continuum, Dementia* 2004;10(1):58-80.
2. Ratnavalli E, Brayne C, Dawson K, Hodges JR. The prevalence of frontotemporal dementia. *Neurology* 2002;58(11):1615-1621.
3. Knopman DS, Petersen RC, Edland SD, Cha RH, Rocca VA. The incidence of frontotemporal lobar degeneration in Rochester, Minnesota, 1990 through 1994. *Neurology* 2004;62(3):506-508.
4. Harvey JR. Epidemiology of presenile dementia. In: Hodges J, ed. *Early onset dementia: A multidisciplinary approach*. New York NY: Oxford University Press Inc; 2001;1-23.
5. Neary D, Snowden J, Mann D. Frontotemporal dementia. *The Lancet Neurology* 2005; 4(11):771-780.
6. Poorkaj P, Bird T, Wijsman E, et al. Tau is a candidate gene for chromosome 17 frontotemporal dementia. *Ann Neurol* 1998;43(6):815-25.
7. Perry RJ, Hodges JR. Differentiating frontal and temporal variant frontotemporal dementia from Alzheimer's disease. *Neurology* 2000;54(12):2277-84.
8. Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et al. Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 1998;51:1546-1552.
9. Kertesz A, Munoz D. Pick's disease, frontotemporal dementia, and Pick complex: emerging concepts. *Arch Neurol* 1998;55(3):302-4.
10. Johnson JK, Diehl J, Mendez MF, et al. Frontotemporal lobar degeneration. Demographic characteristics of 353 patients. *Arch Neurol* 2005;62:925-930.

11. Rosen HJ, Gorno-Tempini ML, Goldman WP, et al. Common and differing patterns of brain atrophy in frontotemporal dementia and semantic dementia. *Neurology* 2002;58(2):198-208.
12. Miller BL, Cummings JL, Boone K, Prince F, Ponton M, Cotman C. Emergence of artistic talent in frontotemporal dementia. *Neurology* 1998;51:978-81.
13. Dronkers NF. A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature* 1996;384:159-61.
14. Kertesz A, Martinez-Lage P, Davidson W, Munoz DG. The corticobasal degeneration syndrome overlaps progressive aphasia and frontotemporal dementia. *Neurology* 2000;55(9):1368-75.
15. Neary D, Snowden JS, Mann DMA, Northen B, Goulding PJ, Mcdermott N. Frontal lobe dementia and motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53:23-32.
16. Bigio EH, Johnson NA, Rademaker AW, et al. Neuronal ubiquitinated intranuclear inclusions in familial and non-familial frontotemporal dementia of the motor neuron disease type associated with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology* 2004;63(8):801-811
17. Trojanowski JQ, Dickson N. Update on the Neuropathological diagnosis of frontotemporal dementias. *J Neuropathol Exp Neurol* 2001;60(12):1123-1126.
18. Boeve BF, Maraganore DM, Parisi JE, et al. Pathologic heterogeneity in clinically diagnosed corticobasal degeneration. *Neurology* 1999;53:795-800.
19. Knopman DS, Boeve BF, Parisi JE, et al. Antemortem diagnosis of frontotemporal lobar degeneration. *Ann Neurol* 2005;57:480-488.
20. Pasquier F. Telling the difference between frontotemporal dementia and Alzheimer's disease. *Curr Opin Psychiatry* 2005;18:628-632.

21. Graham A, Davies R, Xuereb J, et al. Pathologically proven frontotemporal dementia presenting with severe amnesia. *Brain* 2005;138:597-605.
22. Mendez MF, Chen AK, Shapira JS, Miller BL. Acquired sociopathy and frontotemporal dementia. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2005;20:99-104.
23. Mendez MF, Shapira JS, Miller BL. Stereotypical movements and frontotemporal dementia. *Mov Disord* 2005;20:742-745.
24. McKhann GM, Albert MS, Grossman M, Miller B, Dickson D, Trojanowski JQ. Clinical and pathological diagnosis of frontotemporal dementia. Report of the Work Group on Frontotemporal Dementia and Pick's Disease. *Arch Neurol* 2001;58:1803-1809.
25. Rosen HJ, Narvaez JM, Hallam B, et al. Neuropsychological and functional measures of severity in Alzheimer disease, frontotemporal dementia, and semantic dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2004;18:202-207.
26. Lavenu I, Pasquier F, Lebert F, Petit H, Van der Linden M. Perception of emotion in frontotemporal dementia and in Alzheimer's disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 1999; 13: 96-101.
27. Fernandez-Duque D, Black SE. Impaired recognition of negative facial emotions in patients with frontotemporal dementia. *Neuropsychologia* 2005;43:1673-1687.
28. Diehl J, Monsch AU, Aebi C, et al. Frontotemporal dementia, semantic dementia, and Alzheimer's disease: the contribution of standard neuropsychological tests to differential diagnosis. *J Geriatr Psychiatr Neurol* 2005;18:39-44.