

**Olgu Sunumu**

Gönderim Tarihi: 22.10.2018

Kabul Tarihi: 22.11.2018

**Türkçede Primer Progresif Afazinin Görünümü: Bir Olgu Sunumu**

**Fenise Selin KARALI<sup>1</sup>, Elif Meryem ÜNSAL<sup>2</sup>, Merve SAVAŞ<sup>3</sup>, İlknur MAVİŞ<sup>4</sup>**

**Özet**

**Amaç:** Primer Progresif Afazi (PPA) dil becerilerinin yavaş ve ilerleyici şekilde bozulduğu nörolojik bir sendromdur. Bu çalışmanın amacı PPA tanılı Türkçe konuşan bir vakanın dil becerilerinin, nöropsikolojik profilinin ve günlük yaşam aktivitelerini sürdürebilme düzeyinin belirlenmesi ve ayrıntılı betimlenmesidir.

**Yöntem:** Vakanın dil becerilerinin değerlendirilmesinde Afazi Dil Değerlendirme Testi (ADD); nöropsikolojik profilinin değerlendirilmesinde Çizgi Yönü Belirleme Testi, Benton Yüz Tanıma Testi, Saat Çizim Testi, İz Sürme Testi, İşaretleme Testi, Simültanagnozi Testleri (Harf eksiltme, Lokal Global Harfler [Navon] Harfleri, Poppelretuel Kesişen Şekiller), Şifre Testi, 3 Kelime 3 Şekil Testi ve Standardize Mini Mental Testin şekil kopyalama maddesi; motor becerilerin değerlendirilmesinde Edinburgh El Tercihi Testi, Konstrüksiyonel Apraksi Testi, Oral Apraksi Testi, Diadokokinezi Testi, Luria'nın 3 Basamaklı Motor Sekans Testi; günlük yaşam aktivitelerine katılımın değerlendirmesinde ise Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği, Nöropsikiyatrik Envanter, Frontal Davranış Envanteri, Sosyal Ağ İndeksi ve Zarit Bakıcı Yüğü Ölçeği kullanılmıştır. **Bulgular:** Afazi Dil Değerlendirme Testi sonuçlarına göre vakanın konuşma akıcılığı, işitsel anlama, otomatik konuşma, tekrarlama, adlandırma, okuma ve yazma becerileri ileri düzeyde etkilenmiştir. Dil bozulmalarına ek olarak, vaka hastalığın ileri aşamasında olduğu için bellek, dikkat ve muhakeme becerileri etkilenmiştir; dil alanındaki bozulmalara konuşma apraksisi ve oro-bukkal apraksi eşlik etmektedir. Günlük yaşam aktiviteleri de olumsuz yönde etkilenmiştir ve hastanın bağımsızlığının azalmış olduğu belirlenmiştir. **Sonuç:** Primer progresif afazide dil, biliş ve günlük yaşam aktiviteleri etkilenmektedir; müdahale yöntemleri etkilenen bu alanlar gözetilerek oluşturulmalıdır.

**Anahtar sözcükler:** primer progresif afazi, demans, dil, biliş, günlük yaşam aktiviteleri

<sup>1</sup> Öğretim Görevlisi, Biruni Üniversitesi, Dil ve Konuşma Terapisi Bölümü, [skarali@biruni.edu.tr](mailto:skarali@biruni.edu.tr)

<sup>2</sup> Öğretim Görevlisi, Anadolu Üniversitesi, Dil ve Konuşma Terapisi Bölümü, [e.meryemunsal@gmail.com](mailto:e.meryemunsal@gmail.com)

<sup>3</sup> Öğretim Görevlisi, Biruni Üniversitesi, Dil ve Konuşma Terapisi Bölümü, [mervetsavas@gmail.com](mailto:mervetsavas@gmail.com)

<sup>4</sup> Prof. Dr., Anadolu Üniversitesi, Dil ve Konuşma Terapisi Bölümü, [imavis@anadolu.edu.tr](mailto:imavis@anadolu.edu.tr)

## **Primary Progressive Aphasia in Turkish: A Case Study**

### **Summary**

**Purpose:** Primary Progressive Aphasia (PPA) is a neurological syndrome in which language abilities are slowly and gradually impaired. This study aims to determine and describe the language abilities, neuropsychological profile and daily living activities performance of a Turkish speaking person with PPA. **Method:** In order to assess language, 'Language Assessment Test for Aphasia' (ADD); to evaluate neuropsychological abilities Judgement of Line Orientation Test, Benton Face Recognition Test, Clock Drawing Test, Trail Making Test, Simultanagnosia Test, Password Test, 3 Words 3 Shapes Test, Copying item of the Standardized Mini Mental Test; to examine motor abilities Edinburgh Handedness Inventory, Constructional Apraxia Test, Oral Apraxia Test, Diadochokinesis Test, Luria's Three-step Motor Test; to assess daily living participation Daily Living Activities Scale, Neuropsychiatric Inventory, Frontal behavioral Inventory, Social Network Index Scale and Caregiver Burden Scale have been administered. **Results:** Regarding Aphasia Language Assessment Test, patient's speech fluency, auditory comprehension, automatic speech, repetition, naming, reading and writing abilities are severely affected. In addition to decline in the patient's language disorders, memory, attention and reasoning abilities are also affected and he has coexisting speech apraxia and orobuccal apraxia. Daily living activities are also negatively affected and it was determined that there is a significant decline in self-dependence. **Conclusion:** Language, cognition and daily activities are affected in primary progressive aphasia. Interventions should be established by considering these areas.

**Keywords:** primary progressive aphasia, dementia, language, cognition, daily living activities

## **Giriş**

Primer progresif afazi (PPA), sinsi bir başlangıcı olan ve dil becerilerinin ilerleyici şekilde bozulması ile tanımlanan klinik bir sendromdur (Mesulam 1982, 2001, 2003). Hastalığın ileri aşamalarında ek bilişsel semptomlar ve dil dışı bozukluklar ortaya çıksa da PPA tanısını koyabilmek için ortaya çıkan bozulmaların en az 2 yıl boyunca ağırlıklı olarak dil alanıyla ilintili ve sınırlı kalması gerekmektedir. Bu sendroma ilişkin olarak yapılan ilk tanımlamalar Mesulam'a (1982) atfedilir, fakat benzer klinik özellik gösteren vakalar yüz yıldan fazla süredir literatürde yer almaktadır (Mesulam ve Weintraub,1992).

PPA'lı bireylerde, günlük yaşam becerilerini gerçekleştirmede bellek, görsel-uzamsal beceriler gibi bilişsel beceriler (örn., çizim ve yüz tanıma değerlendirmeleriyle test edilebilir) ve davranışlar (örn., yakın çevreden alınan bilgi ile değerlendirilebilir) görece sağlam kalırken; bozulmanın yaşandığı tek alan dildir. Yapılan beyin görüntülemeleri sonucunda dildeki bu bozulmanın herhangi bir lezyona bağlı olmadığı ve sadece atrofi kaynaklı olduğu ortaya çıkmaktadır (Mesulam, 1990; Mesulam ve Weintraub, 1992). Bazı vakalarda, aynı semptomlar 10-14 yıl boyunca sadece dil becerileriyle sınırlı kalmaktadır. Diğer vakalarda ise, ilk birkaç yıl bozulmalar sadece dil ile sınırlı kaldıktan sonra diğer bilişsel işlevlerde de bozukluklar ortaya çıkabilir, fakat dildeki işlev bozukluğu en belirgin özellik olarak kalır(Weintraub, Rubin ve Mesulam, 1990).

PPA, aynı zamanda bilişsel becerilerde ilerleyen bir bozulma ile günlük yaşam aktivitelerinin sınırlanmasına da neden olan bir demans türüdür. Aynı zamanda temel bellek işlevleri büyük ölçüde korunmuş olduğu için sıra dışı bir demans şeklidir. Rekreasyonel ve sosyal aktivitelere olan ilgisini kaybetme eğiliminde olan Alzheimer demanslı vakaların aksine, PPA vakaları bahçecilik, marangozluk, heykeltıraşlık ve resim gibi beceri gerektiren hobilere katılmaya devam etmekte ve hatta kendilerini bu alanlarda daha da çok geliştirmektedirler (Mesulam, 2001).

Dil bozukluğunun en belirgin özellik olarak kaldığı ve günlük aktivitelerde temel kısıtlamaların kaynağı olan erken aşamaların 1-2 yıl sürmesi beklenmektedir. Birçok durumda, vaka genellikle sözcük bulma tereddütleri şeklinde ortaya çıkan sorunu ilk tespit eden kişidir. Bu ilk şikayetler bazen aile üyeleri ve hatta hekimler tarafından stres veya depresyon kaynaklı olarak yorumlanır. Tek bir modalitede görülen dil bozulması PPA tanısını koymaya yetmez. PPA'nın en sık görülen başlangıç belirtisi "anomi" olarak bilinen sözcük bulma ve adlandırma bozukluğudur. Dil bozukluğu ortaya çıktıkça, vakanın konuşması aynı serebrovasküler olaylara bağlı olan afazilerde görüldüğü gibi akıcı ya da tutuk olabilir ve bazı durumlarda fonolojik (sesbilgisel), sentaktik (sözdizimsel) ve semantik (anlambilimsel) bozukluklar da görülebilir (Mesulam, 1982; Weintraub ve ark., 1990). Dil alanında görülen bozulmalara motor-konuşma sorunlarının eşlik ettiği de bulgulanmıştır (Duffy, Strand ve Josephs, 2014).

Bu çalışmada Türkçe konuşan primer progresif afazi tanılı bir bireyin dil becerilerinin sunulması ve nöropsikolojik profilinin çıkarılması amaçlanmıştır. Türkçe alanyazına primer progresif afazinin görünümünü bir vaka örneği üzerinden sunması açısından önem taşımaktadır. Primer progresif afazinin tanısında ve prognozunda dil ve konuşma becerilerinin dil ve konuşma terapistleri tarafından ayrıntılı olarak değerlendirilmesi hususunda ulusal ölçekte farkındalık yaratılması hedeflenmektedir.

Bu bilgiler ışığında yapılan çalışmada aşağıdaki sorulara yanıt aranmıştır:

- 1 Türkçe konuşan PPA'lı bir olgunun dil özellikleri nelerdir?
2. Bu vakanın nöropsikolojik değerlendirme sonuçları nelerdir?

### **Yöntem**

Bu çalışma bir olgu sunumu olup dil ve konuşma değerlendirmesi için merkezimize başvuran bir vakanın detaylı dil profilinin çıkarılması ve nöropsikolojik özelliklerinin, motor becerilerinin ve günlük yaşam aktivitelerini sürdürebilme düzeyinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

## **Katılımcı**

Çalışmada incelenen vaka, PPA tanılı, anadili Türkçe olan 77 yaşında lise mezunu erkek vakadır. Vaka Anadolu Üniversitesi Dil ve Konuşma Bozuklukları Eğitim, Araştırma ve Uygulama Merkezi'ne (DİLKOM) başvurmuş ve ilk değerlendirmesi DİLKOM'da bir uzman dil ve konuşma terapisti tarafından yapılmıştır. Daha sonra sonra Biruni Üniversitesi Dil ve Konuşma Terapisi Bölümü Uygulama Klinikleri'ne yönlendirilmiştir. Vakanın dil becerilerine yönelik değerlendirme DİLKOM'da; motor beceriler, günlük yaşam aktiviteleri ve nöropsikolojik değerlendirmesi ise uzman dil ve konuşma terapisti tarafından Biruni Üniversitesi Dil ve Konuşma Bozuklukları Uygulama Kliniği'nde gerçekleştirilmiştir.

Sağ el baskınlığı olan vaka emekli memurdur. Alkol ve sigara kullanım öyküsü yoktur. Aile geçmişine bakıldığında vakanın iki erkek kardeşinde de Alzheimer hastalığı tanısı olduğu görülmektedir. Saf ses eşik ortalamasına göre sağ kulakta ileri derecede, sol kulakta orta derecede yüksek frekanslara doğru artış gösteren sensörinöral işitme kaybı bulunmaktadır. Vaka bilateral işitme cihazı kullanmaktadır.

2015 yılının Aralık ayında sözcüklerin ilk hecesini söyleyip diğer heceleri düşürmeye başlayan vaka Nöroloji bölümüne başvurmuştur. Kendisine nörolog hekim tarafından ilerleyici afazi tanısı konulmuştur. 2017 Haziran tarihli beyin manyetik rezonans görüntülemesinde sol fronto-temporal atrofi ve beyaz madde içinde küçük damar hastalığına sekonder iskemik lezyonlar saptanmıştır. Aynı tarihte yapılan EEG değerlendirmesinde fronto-temporosantral teta dalga düzensizliği gözlenmiştir. Limbik ensefalit paneli ve paraneoplastik sendrom oto-antikorları taranmış ve negatif bulunmuştur.

## **Veri Toplama Araçları**

Katılımcının dil becerileri düzeyinin ve etkilenen dil modalitelerinin belirlenmesi amacıyla Maviş ve Toğram (2009) tarafından geliştirilen, geçerlik ve güvenilirliği yapılmış

(Maviş ve Toğram, 2012) ve özgün bir değerlendirme aracı olan Afazi Dil Değerlendirme Testi (ADD) uygulanmıştır.

Olgunun yakınına (oğlu) vakanın günlük yaşamı hakkında bilgi toplamak amacıyla Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği (İnce, 2008), Nöropsikiyatrik Envanter (Cummings ve ark., 1994; Akça-Kalem, Hanağası, Cummings, Gürvit, 2005), Frontal Davranış Envanteri (Kertzs ve ark., 1997; Akça-Kalem, Hanağası, Kertesz, Gürvit, 2005) ve Zarit Bakıcı Yükü Ölçeği (Küçükgüçlü, Esen, ve Yener, 2009) uygulanmıştır.

Görsel uzaysal beceriler, görsel-motor beceriler, çalışma belleği, basit dikkat, karmaşık dikkat ve yapılandırma gibi yürütücü işlevlerin değerlendirilmesi için Benton Çizgi Yönü Belirleme Testi (Benton ve Varney, 1976), Benton Yüz Tanıma Testi (Benton, 1980; Türkçe'ye uyarlayan Keskinlik 2008), Saat Çizim Testi (Goodglass ve ark, 1983; Türkçe'ye uyarlayan Cangöz ve ark, 2006), İz Sürme Testi (Reitan 1955; Türkçe'ye uyarlayan Cangöz ve ark., 2007), İşaretleme Testi (Mesulam, 1985), Simültanagnozi Testleri (Harf eksiltme, Lokal Global Harfler [Navon] Harfleri (Navon, 1977), Poppelretuel Kesişen Şekiller), 3 Kelime 3 Şekil Testi (Weintraub ve ark., 2000) ve Standardize Mini Mental Testin Şekil Kopyalama maddesi uygulanmıştır.

Motor becerilerin değerlendirilmesi için ise Edinburgh El Tercihi Testi (Oldfield, 1971), Konstrüksiyonel Apraksi Testi, Oral Apraksi Testi (Moore, 1976), Diadokokinezi Testi, Luria'nın 3 Basamaklı Motor Sekans Testi uygulanmıştır.

### **Bulgular**

Çalışmanın bu bölümünde araştırma sorularına yönelik elde edilen, vakanın dil değerlendirme ve nöropsikolojik değerlendirme testleri sonuçlarına yer verilecektir.

#### **Dil Becerilerine İlişkin Bulgular**

Vaka öyküsüne bakıldığında vakanın ilk şikayetlerinin dildeki bozulmalarla ortaya çıktığı görülmektedir. İlk belirtiler nesne ve eylem adlandırırken hece düşürme şeklinde

görülmüştür (Örneğin ‘Tuncay’ ismi için [tun] üretimi). Devam eden süreçte konuşma anlaşılabilirliğinin ve işitsel anlamının giderek gerilemesiyle hastalık ilerlemiştir. 2018 yılı Eylül ayında vakanın değerlendirme isteği bağlamında konuşma akıcılığı, işitsel anlama, otomatik konuşma, tekrarlama, adlandırma, okuma ve yazma becerileri ADD kullanılarak değerlendirilmiştir. Sonuçlar Tablo 1’de yer almaktadır.

Tablo 1. *Afazi Dil Değerlendirme Testi Ana ve Alt Bölümlerinin Sonuçları*

	<b>Beklenen Puan</b>	<b>Alınan Puan</b>
<b>Konuşma Akıcılığı</b>	32	7
Spontane Konuşma	20	4
Otomatik Konuşma	12	3
<b>İşitsel Anlama</b>	66	4
Komutların Anlaşılması	8	0
Evet/Hayır Sorularının Anlaşılması	10	0
Nesnelerin Anlaşılması	12	4
Kategori Düzeylerinin Anlaşılması	20	0
Cümle Çeşitliliğini Anlama	16	0
<b>Tekrarlama</b>	20	0
<b>Adlandırma</b>	44	18
Kategorik Adlandırma	4	0
Resme Bakarak Adlandırma	20	16
Yanıtlayarak Adlandırma	20	2
<b>Okuma</b>	50	18
İçinden Okuma ve Komut Gerçekleştirme	8	0
Harf/Rakam Okuma	10	8
Sözcük Okuma	10	10
Sözcük-Resim Eşleştirme	10	0
Paragraf Okuma	12	0
<b>Yazma</b>	40	9
Spontane Yazma	10	2
Dikte Yoluyla Harf/Rakam Yazma	10	0
Dikte Yoluyla Sözcük Yazma	10	0
Bakarak Yazma	10	7
<b>Dilbilgisi</b>	20	0
<b>Söz Eylemler</b>	20	0
<b>Toplam Puan</b>	292	56

ADD’nin sonuçlarına göre vakanın tüm dil alanlarında etkilenme olduğu görülmüştür. Genel tabloya bakıldığında işitsel anlama, yazma ve tekrarlamanın en çok etkilenen alanlar olduğu görülmektedir. Vakanın sözel yönergeleri anlamakta güçlük çektiği, ancak yönergeler jestlerle desteklendiğinde anlamasının kolaylaştığı görülmüştür. Otomatik konuşma

değerlendirmesinde verilen görevleri eksik yerine getirmiş ve sözel ipucuyla desteklendiğinde görevi tamamlayabilmiştir.

Vakanın tüm testte en yüksek performans gösterdiği bölüm resme bakarak adlandırma bölümü olmuştur. Yanıtlarak adlandırma görevinde ise verilen yönergeleri anlamakta güçlük çekmiş, ancak yönergeler jestlerle kombine edilerek tekrarlandığında doğru yanıt elde edilmiştir. Örneğin “Başın ağrırsa ne içersin?” sorusuna takriben hapı ağza yerleştirme ve su içme jest sıralaması yapıldığında vakadan [hap] yanıtı, “Bıçakla ne yaparsın?” sorusuyla kombine olarak kesme jesti yapıldığında [keserim] yanıtı alınmıştır. Ancak bu maddelerde test yönergelerinin dışarısına çıkıldığı için vakaya puan verilmemiştir.

Vaka kendisine gösterilen harf, rakam ve cümleleri yüksek sesle doğru biçimde okumuştur. Ancak okumayı anlamayı ölçen görevleri yerine getirememiştir. Yazma değerlendirmesinde ise spontan olarak yalnızca adını yazabildiği, dikte yoluyla hiçbir şey yazamadığı görülmüştür. Gösterilen sözcükleri bakarak yazma görevinde ise eksik veya yanlış harf yazımlarıyla karşılaşmıştır.

ADD sonuçlarına bakıldığında vakanın tekrarlama, dilbilgisi ve söz eylemler alt bölümlerinden hiç puan alamadığı görülmektedir. Vakanın spontan konuşması mevcuttur, ancak konuşma anlaşılabilirliği çok düşüktür. Üretimlerin çoğunluğu anlamsız hecelemelerden oluşmaktadır ancak üretimlerinin Türkçe'nin vurgu ve entonasyon özelliklerini koruduğu görülmüştür. Spontan konuşmanın yanı sıra vaka jest üretimlerine de başvurmuştur. Dil değerlendirmesi boyunca nesnelere göstermek için işaret parmağı ile işaret etme jesti (Örn., tek nesne adlandırma görevi sırasında kolundaki saate işaret etme) ve istekte bulunmak için ikonik jest üretimleri (Örn. su istemek için bardakla su içme jesti) gözlemlenmiştir.

### **Günlük Yaşam Aktivitelerine İlişkin Bulgular**

Günlük Yaşam Aktiviteleri Ölçeği değerlendirmesinde öz bakım, evle ilgili bakım, boş zaman aktiviteleri, alışveriş ve para kontrolü, seyahat ve iletişim başlıkları altında vakanın



yakınına sorular yöneltilmiştir. Bu sorulara verilen yanıtlara göre; öz bakım aktiviteleri kapsamında bağımsız tuvalet banyo kullanabilip fiziksel yardımla giyinebildiği ve yemek yiyebildiği bilgisine ulaşılmıştır. Yemek hazırlama ve ev bakımı ile ilgili bölümde vakanın pişirilmiş/hazır yiyecekleri ısıtabildiği, bağımsız ama yavaş ve beceriksizce sofrayı hazırlayabildiği, arada sırada toz alıp küçük ev işlerine yardım ettiği, zaman zaman çöprü çıkarabildiği, zaman zaman ufak tamiratlar yapabildiği, hastalık öncesine kıyasla daha az sıklıkta masadaki bulaşıkları toplayabildiği bilgisine ulaşılrken; boş zaman değerlendirme becerilerinden bazılarını kaybettiği ve aktiviteye katılım için ikna edilmesi gerektiği, etkinlik ve sosyal toplantılara kendi başına katılmadığı ancak aile bireyleri götürdüğünde bu tip organizasyonlara katılabildiği belirtilmiştir. Dış çevre aktiviteleri bağlamında ise üç tekerlekli şarjlı bisikletle bağımsız dışarı çıkabildiği, dikkatsizce araba kullandığı ve zaman zaman kaybolduğu, toplu taşıma kullanamadığı, aile bireylerinin izin vermemesine rağmen arabayla bağımsız olarak dışarı çıktığında ufak tefek kazalar ve vurmalar yaşadığı, tanıdık çevrede bağımsız gezemediği (kalça eklemi hasarı nedeniyle) bildirilmiştir. Para kontrolü başlığı altında alışveriş yaparken bazı şeyleri almayı unuttuğu ya da gereksiz şeyler aldığı, uygun tutarı ödemekte ve hesaplamakta zorlandığı, hastalığı kabul etmemekte ısrar ettiği ve kendisi adına ödeme yapılmasını kabul etmediği, faturaları ödemeyi unuttuğu ve bu nedenle otomatik ödemeye geçildiği belirtilmiştir. Testin iletişim alt başlığında, telefon kullanmak istediği ama beceremediği, konuşma anlaşılabilirliğinin oldukça düşük olduğu ve aile üyelerinin tahminlerle iletişim kurmaya çalıştığı, söyleşiyi ya da belirli kelimeleri anlamadığı, okuduklarını hatırlamakta ve anlamakta zorluk yaşadığı ve yazım hataları yaptığı bilgisine ulaşılmıştır.

Hastaya bakım veren kişi/kişiler hakkında bilgi toplamak için yakınına yöneltilen sorulardan elde edilen bilgilere göre vaka ikamet ettiği şehirden oğlunun yanına gelmiştir ve oğlunun ailesiyle birlikte aynı evde yaşamaktadır. Burada bakımını oğlu üstlenmektedir. Vakanın ikamet ettiği şehirde ise kızının yaşadığı ve zaman zaman bakımını üstlendiği bilgisine

ulaşmıştır. Vakanın eşinin vefat etmiş olduğu belirtilmiştir. Vakanın düzenli olarak ibadethaneye (camii) gittiği bilgisine ulaşılmıştır.

Zarit Bakıcı Yükü Ölçeği'ne göre vakanın oğlu; bakım vermektan nadiren sıkıntı ve kızgınlık hissettiğini ve vakanın geleceği ile ilgili kaygı duyduğunu belirtmektedir. Bakım vermekle ilgili kendini yük altında hissettiğini ve vaka için daha fazlasını yapması gerektiğini ifade etmektedir.

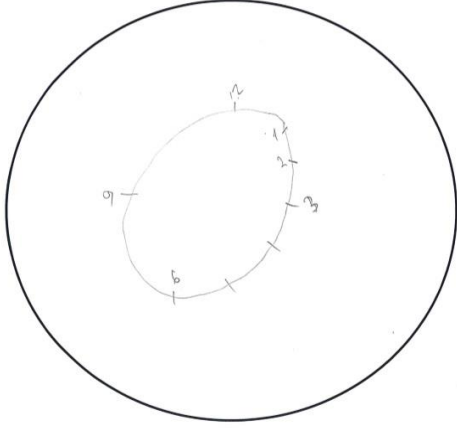
Frontal Davranış Envateri'ne göre hezeyan ve halüsinasyon elasyon/öfori, apati/kaygısızlık, disinhibisyon, aspontanite, emosyonel küntlük, kişisel ihmal, dezorganizasyon, iç görü kaybı, perseverasyon, aşırı şakacılık, ajitasyon, istifleme, uygunsuzluk, hiperoralite, hiperseksüalite, kullanma davranışı ve yabancı el bildirilmemiştir.

Nöropsikiyatrik Envanter'e göre gündüz uyuklama davranışı, depresyon, anksiyete ve irritabilite/labilite maddelerine uyumlu davranışlarının olduğu bilgisine ulaşılmıştır. Bunun yanında vakanın amaçsız dolaşma, dolapları çekmeceleri açma gibi sürekli tekrarlayan motor davranışları olduğu bilgilerine de ulaşılmıştır.

### **Nöropsikolojik Değerlendirme Bulguları**

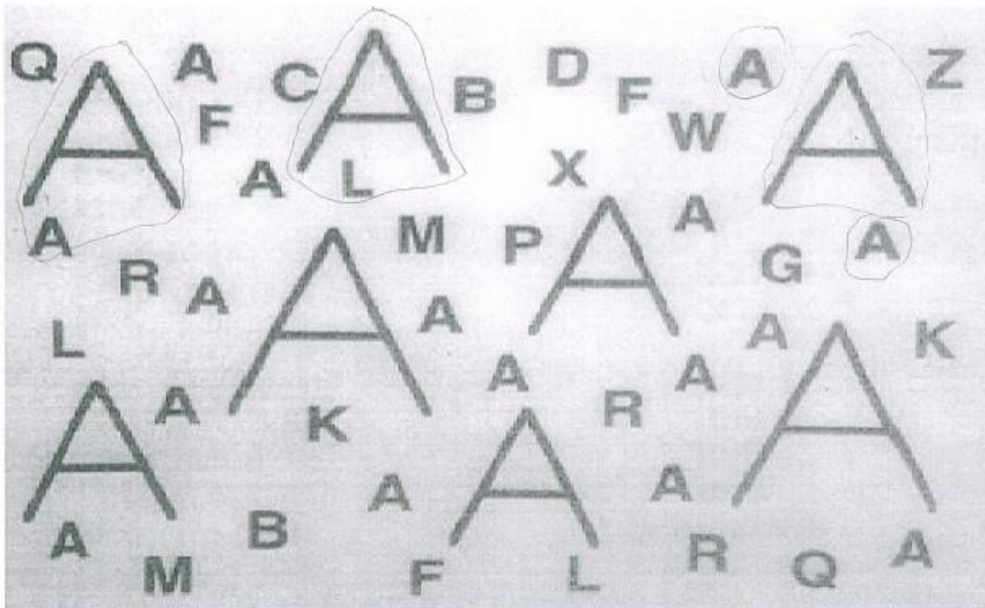
Vakanın, Çizgi Yönü Belirleme Testi, Benton Yüz Tanıma Testi, İz Sürme Testi, İşaretleme Testi için verilen sözel yönergeleri anlayamadığı düşünülmektedir. Söz konusu testlerin deneme maddelerini geçemediği için bu testler uygulanamamıştır.

Şekil 1'de gösterildiği üzere saat çizimi testinde verilen daireyi kullanmayıp içine bir daire çizmiştir. Saat üzerinde 3, 6, 9 ve 12 sayılarını doğru olarak konumlandırmıştır fakat diğer sayıların bazılarını dairenin içine bazılarını ise dairenin dışına yazmıştır ve bu aşamadan sonraki basamakları tamamlayamamıştır.



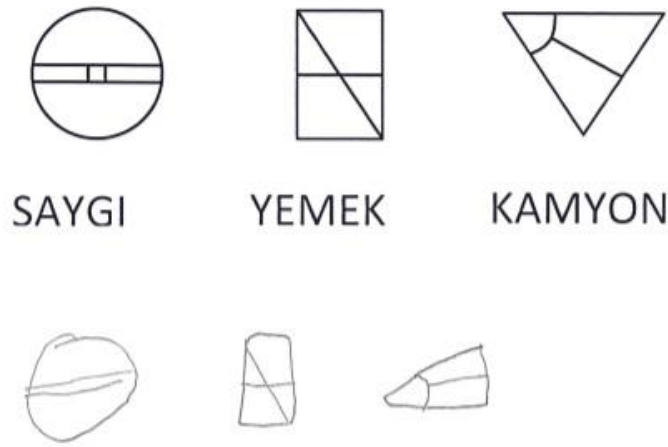
Şekil 1. Saat çizim örneği.

Simültanagnozi testlerinden harf eksiltme testinde 16 küçük harften 2'sini ve 8 büyük harften 3'ünü işaretlemiştir (bkz. Şekil 2). Lokal Global (Navon) Harfler Testi'nde lokal olarak verilen harflerden oluşan global harfi belirleyememiştir. Ardından harflerin dış hattının çizilmesiyle verilen ipucundan faydalanamamıştır. Poppelretuer Kesişen Şekiller Testi'nde birbiri ile üst üste geçmiş gibi görünen 5 farklı resim bulunmaktadır; ilk şekilde bulunan ve adlandırılması gereken resimler armut, kiraz, muz, havuç ve tabaktır ve vaka havuç resmini adlandırabilmiştir. İkinci şekilde adlandırması gereken resimler sandalye, şapka, masa, lamba ve armuttur; vaka masa sözcüğünü adlandırabilmiştir. Üçüncü ve dördüncü şekillerde ise herhangi bir tepkide bulunamamıştır.

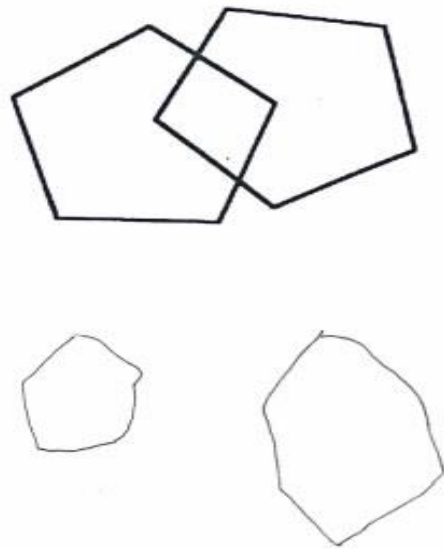


Şekil 2. Simultanagnozi testi.

Şekil 3'te görüldüğü üzere 3 Kelime 3 Şekil testinde şekilleri bakarak kopyalayabilmiş fakat kelimeleri kopyalayamamıştır. Anlık hatırlama aşamasında şekilleri kopyalayamamış ve art arda gerçekleştirilen 3 öğrenme aşamasını geçemediği için gecikmeli hatırlama basamağı uygulanmamıştır. Standardize Mini Mental Testin şekil kopyalama maddesinde başarısız olmuştur (bkz. Şekil 4).



Şekil 3. 3 Kelime 3 şekil testi.



Şekil 4. Mini mental test şekil kopyalama.

Edinburgh El Tercihi testinde vakadan yazı yazması, çizim yapması, makas kullanması, diş fırçası ile dişlerini fırçalar gibi yapması, kaşık tutması, çakmak yakması ve kavanoz kapağı açması istenmiştir. Vakanın dominant elinin sağ el olduğu görülmüş ve yukarıda sayılan motor davranışlar gerçekleştirilirken apraksik özellikler gözlenmemiştir. İdeomotor apraksi değerlendirmesi için vakadan saçını tararmış gibi yapması, asker selamı vermesi, dişlerini fırçalar gibi yapması istenmiş fakat vaka bu görevleri yerine getirememiştir. Bu durumun, vakanın alıcı dilde yaşadığı bozulmalar nedeniyle sözel yönergeleri anlayamamasından kaynaklandığı varsayılmaktadır. Bununla birlikte vakada dinlenme durumunda ya da motor eylemlerin gerçekleştirilmesi sırasında istemsiz tekrarlayıcı hareketler gözlenmemiştir.

Vaka; konstrüksiyonel apraksi değerlendirmesinde iç içe halkalar ve serçe ile işaret parmakların karşılıklı birleştirilmesi maddeleri dışındaki maddelerde başarısız olmuştur. Oral motor hareketleri taklit edememiş ve istemli olarak izole pa-ta-ka hecelerini üretememiştir. Yanlış denemelerden oluşan üretim çabası sırasında artikulatorlerde arama davranışı ve hatalarda tutarsızlığın gözlenmesi oro-bukkal apraksi bulgusu olarak ele alınmıştır. Bu sebeple pa-ta-ka hecelerinin ardı sıra tekrarlanması ile değerlendirilen diadokokinezi testi yapılamamıştır. Vaka, bir elin diğer el üzerine sırasıyla avuç içi ve sırt kısmının kapatılmasıyla değerlendirilen diadokokinezi testinde hareketlerin sırasını karıştırmıştır. Luria'nın 3 basamaklı motor sekans testi sırasında hem hareket sırasının öğrenilmesi hem de uygulanması sırasında güçlük yaşanmıştır.

### **Tartışma**

Bu çalışmada 77 yaşında Türkçe konuşan PPA tanılı erkek vakanın dil becerileri, nöropsikolojik profili ve günlük yaşamı sürdürebilme düzeyi incelenmiştir. Vakanın oğlundan alınan bilgilere göre vakanın ilk şikayetleri sözcük adlandırma sırasında sözcüğü oluşturan heceleri eksik söyleme şeklinde ortaya çıkmış ve zaman içerisinde tüm dil modalitelerinde gerileme meydana gelmiştir. ADD sonuçlarında görüldüğü üzere vakanın konuşma akıcılığı,

işitsel anlama, otomatik konuşma, tekrarlama, adlandırma, okuma ve yazma becerileri ileri düzeyde etkilenmiştir. Spontan konuşması olmakla birlikte konuşma anlaşılabilirliği oldukça düşüktür. Vakanın tek nesne adlandırma sırasındaki performansı (16/20) tek nesnelerin anlaşılması (4/12) performansından daha iyi düzeyde bulunmuştur. İşitsel anlamının spontan konuşmadan daha ileri düzeyde etkilenmiş olması akıcı tipte afazi tablosu sunmakla birlikte tüm dil modalitelerinde görülen bozulmalar hastalığın global afaziye benzer bir görünüme doğru ilerlediğini düşündürmektedir.

PPA'da majör başlangıç bulgusu dilde yaşanan bozulmalar olsa da vakalar ilerleyen dönemde görsel modalitelerde de bozulmalar yaşayabilmektedirler. Bunun yanı sıra bellek, dikkat, muhakeme ve yapılandırma gibi becerilerde de bozulmalar yaşanır. Bu bozulmaların dil yıkımına sekonder gelişiyor olmasının yanında beyinde süregiden atrofinin ilerleyici olarak devam etmesi de bozucu faktörler arasında ele alınmaktadır (Mesulam, 2001). Bu vakada da bellek, dikkat ve muhakeme becerilerinin etkilendiği, dil alanındaki bozulmalara diadokinetik hız testini yerine getirememesinden de anlaşıldığı üzere konuşma apraksisinin ve oro-bukkal apraksinin eşlik ettiği görülmektedir.

Bu olgu sunumunda yer alan vakada dil bozukluğuna eşlik eden yürütücü işlevlerdeki bozulmalar ve konuşma apraksisi bulgusu alanyazında yer alan bulgularla uyumludur (PPA'da yürütücü işlevler için bkz. Weintraub ve ark., 1990; motor-konuşma bozuklukları için bkz. Duffy ve ark., 2014). Vakanın karmaşık şekilleri kopyalayamaması (Mini Mental Test'in şekil kopyalama maddesi), el hareketlerini taklit etmekte zorlanması görsel-uzamsal yapılandırma gücünü yaşadığını düşündürmektedir. Saat çizim testinde planlama korunuyor gibi görünse de sayıların doğru yerleştirilememesi, akrep ve yelkovanın çizilememesi soyutlamının bozulduğuna işaret ettiği şeklinde yorumlanmıştır. Görsel becerileri ölçmek için kullanılan diğer testlerdeki (Benton Çizgi Yönü, Benton Yüz Tanıma Testi, simültanagnozi testleri) düşük performans; dildeki bozulma ile birlikte alıcı dilin yetersiz oluşu ile açıklanmaya çalışılsa da

bu durumun genel bilişsel becerilerin etkilenmesiyle ortaya çıkan demans tablolarından ayrılması zordur. Bunun yanında sözel yönerge gerektirmeyen motor taklit testlerindeki başarısızlık; dilden bağımsız olarak da yürütücü işlevlerde bozulmanın olduğu şeklinde yorumlanabilir.

PPA'lı bireylerin değerlendirilmesi ve tedavisinde dil ve konuşma terapistlerinin rolü son yıllarda sıkça vurgulanmaktadır. Dil ve konuşma değerlendirmesi bu bozukluğun ayırıcı tanısının konmasında, hastalığın seyrinin takibinde ve müdahale planlanmasında değerli bilgiler sağlamaktadır. Bu çalışmada da yapıldığı üzere PPA değerlendirmesinde ayrıntılı vaka öyküsünün alınması, dil modalitelerinin kapsamlı bir biçimde standardize testlerle değerlendirilmesi, dil harici kognitif becerilerin değerlendirilmesi, motor konuşma değerlendirmesi yer almalıdır. Bu değerlendirmeler sonucunda ailelere doğru bilgilendirmenin yapılması, ayrıca ailenin ve vakanın ihtiyaçlarına uygun bir müdahalenin planlanması mümkün olacaktır (Henry ve Grasso, 2018).

Yapılan bu kapsamlı değerlendirmenin ardından, vakanın terapiden fayda sağlayıp sağlayamadığını değerlendirmek adına terapi etkililiği çalışması yapılması da buna benzer vakaların prognozuna ışık tutacağı için önemli bir adım olacaktır. Simmons-Mackie, Raymer, Holland ve Cherney'in (2010) ortaya koyduğu gibi iletişim partnerinin eğitilmesi üzerine yapılabilecek bir eğitimin etkili olacağı düşünülmektedir. PPA'nın erken dönemde ve hastalık ilerledikçe Türkçe'deki görünümünü incelemek üzere boylamsal araştırmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Boylamsal araştırmalardan elde edilen veriler doğrultusunda hastalığın prognozu ve terapötik müdahalelerin planlanması daha etkili bir biçimde yapılabilecektir. Bu vakada görüldüğü gibi, PPA hastalarında çoklu alanlarda bozulmalar ortaya çıktığı için uygun terapi planlaması için multidisipliner bir yaklaşım izlenmeli ve yaşam kalitesinin artırılması öncelikli olarak amaçlanmalıdır.

## **Kaynaklar**

- Akça-Kalem, Ş., Hanağası, H., Cummings, J. L. ve Gürvit, H. (2005). Validation study of the Turkish translation of the neuropsychiatric inventory (NPI). 21st international conference of alzheimer's disease international, Sept. 28-Oct. 1, 2005 İstanbul, Turkey. Abstract Book Poster 47.
- Akça-Kalem, Ş., Hanağası, H., Kertesz, A., ve Gürvit, H. (2005). Validation study of the turkish translation of the frontal behavioral inventory (FBI). 21st International Conference of Alzheimer's Disease International, Sept. 28-Oct. 1, 2005 İstanbul, Turkey. Abstract Book P48, 58–59.
- Benton, A. L. (1980). The neuropsychology of facial recognition. *American Psychologist*, 35(2), 176.
- Benton, A. L., Varney, N. R. ve des Hamsher, K. (1978). Visuospatial judgment: A clinical test. *Archives of Neurology*, 35(6), 364-367.
- Keskinkılıç, C. (2008). Standardization of benton face recognition test in a turkish normal adult population. *Turkish Journal of Neurology*, 14(3), 179-190.
- Cangöz, B., Karakoç, E. ve Selekler, K. (2006). The norm determination and validity-reliability studies of clock drawing test on Turkish adults and elderlys (ages 50 and over). *Turkish Journal of Geriatrics*, 9(3), 136-142.
- Cangöz, B., Karakoç, E. ve Selekler, K. (2007). İz sürme testinin 50 yaş üzeri Türk yetişkin ve yaşlı örneklemini için standardizasyon çalışması. *Türk Geriatri Dergisi*, 10, 73-82.
- Cummings, J. L., Mega, M., Gray, K., Rosenberg-Thompson, S., Carusi, D. A. ve Gronbein, J. (1994). The neuropsychiatric inventory: comprehensive assessment of psychopathology in dementia. *Neurology*, 44(12), 2308–2314.
- Duffy, J. R., Strand, E. A. ve Josephs, K. A. (2014). Motor speech disorders associated with primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 28, 1004-1017.
- Henry, M. L. ve Grasso, S. M. (2018). Assessment of individuals with primary progressive aphasia. *Seminars in Speech and Language*, 39(3), 231–241. doi:10.1055/s-0038-1660782.
- İnce, A. (2008). *ADCS-ADL ölçeğinin türk toplumuna uyarlanması ve geçerlilik-güvenilirliği* (Tıpta Uzmanlık tezi). Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Manisa.
- Kaplan, E. (1983). *The assessment of aphasia and related disorders* (Vol. 2). Lippincott Williams & Wilkins.
- Kertesz, A., Davidson, W., ve Fox, H. (1997). Frontal behavioral inventory: diagnostic criteria for frontal lobe dementia: *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 29–36.



- Küçükgüçlü, Ö., Esen A. ve Yener G., (2009). Bakımverenlerin yükü envanterinin Türk toplumu için geçerlik ve güvenilirliğinin incelenmesi. *Journal of Neurological Sciences*, 26(1), 60-73  
<http://www.jns.dergisi.org/text.php?id=269>
- Maviş, İ. ve Toğram, B. (2009). Afazi dil değerlendirme testi. Ankara: Detay Yayıncılık.
- Maviş, İ. ve Toğram, B. (2012). Validity, reliability and standardization study of the language assessment test for aphasia. *Turkish Journal of Neurology*, 18(3), 96-103, DOI: 10.4274/Tnd.16779.
- Mesulam, M. (1990). Essentials of primary progressive aphasia. *Turkish Journal of Neurology*, 13(1), 52-67.
- Mesulam, M. M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of Neurology*, 11, 592–598.
- Mesulam, M. M. (1985). Verbal and nonverbal cancellation tests. *Principles of behavioral neurology* içinde (s. 102-103). Philadelphia, F.A. Davis Co.
- Mesulam, M. M. (2001). Essentials of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology*, 49, 425–432.
- Mesulam, M. M. (2003). Primary progressive aphasia – a language-based dementia. *New England Journal of Medicine*, 349, 1535–1542.
- Mesulam, M. M. ve Weintraub, S. (1992). Spectrum of primary progressive aphasia. *Bailliere's Clinical Neurology*, 1, 583–609.
- Moore, W. M., Rosenbek, J. C. ve LaPointe, L. L. (1976). Assessment of oral apraxia in brain-injured adults. In *Clinical Aphasiology: Proceedings of the Conference 1976* (s. 64-79). BRK Publishers.
- Navon, D. (1977). Forest before trees: The precedence of global features in visual perception. *Cognitive Psychology*, 9(3), 353-383.
- Oldfield, R. C. (1971). The assessment and analysis of handedness: the Edinburgh inventory. *Neuropsychologia*, 9, 97–113.
- Reitan, R. M. (1955). The relation of the trail making test to organic brain damage. *Journal of Consulting Psychology*, 19(5), 393.
- Simmons-Mackie, N., Raymer, A., Armstong, E., Holland, A. ve Cherney, L. R. (2010). Communication partner training in aphasia: A systematic review. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 91(12), 1814-1837.
- Weintraub, S. ve Rubin, N, P. ve Mesulam, M, M. (1990). Primary progressive aphasia. Longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. *Archives of Neurology*, 47, 1329-1335.

Weintraub, S., Peavy, G. M., O'Connor, M., Johnson, N. A., Acar, D., Sweeney, J. ve Janssen, I. (2000).

Three words three shapes: a clinical test of memory. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 22(2), 267-278.