

Demans Kavramı ve Hastaya Yaklaşım

Haşmet A. HANAĞASI

İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Davranış Nörolojisi ve Hareket Bozuklukları Birimi, İstanbul

Giriş

Demans sendromuna neden olan hastalıklar günümüzde özellikle yaşlanan toplumlarda büyük bir sağlık problemi olarak karşımıza çıkmaktadır. 2001 yılında dünya üzerinde 24 milyon olarak tahmin edilen demanslı hasta sayısının eğer tedavi ve önleme konusunda büyük bir gelişme olmazsa 2050 yılında 81 milyona yükselmesi beklenmektedir.¹ Bu yazıda demans kavramı ve tanımı ile ilgili genel bir yaklaşım sunulmuştur.

Demans kelimesi latince mens (zihin) kelimesinden türemiştir ve demans (demens) zihnin yitirilmesi anlamına gelmektedir. Bir hastaya klinik olarak demans tanısının koyulabilmesi için birkaç temel özelliğin bir arada bulunması gerekmektedir. Demans tanısı için olması gereken ilk temel özellik hastada premorbid düzeye göre zihinsel bir bozulmanın bulunması gerektiğidir. Demanslı hastaların zihinsel fonksiyonlarında sonradan oluşan bir bozulma, kazanılmış zihinsel işlevlerin kaybı söz konusudur. Bu özellikleriyle demans normal zihinsel işlevlerin hiçbir kazanılmadığı oligofreni gibi gelişimsel bozukluklardan ayrılır.

Demans tanısının koyulabilmesi için gereken ikinci temel özellik zihinsel bozulmanın birden fazla alanda sap-

tanmasıdır. Burada bahsedilen zihinsel alanlar şunlardır: bellek, dikkat, dil, görsel-mekansal işlevler, yürütücü işlevler, praksi ve gnozi. Bu alanların herhangi birisindeki izole bozukluk (örn. serebrovasküler olay sonrası afazi veya ihmal) olduğunda demanstan söz edilemez.

Demans tanısının koyulabilmesi için gereken son temel özellik hastanın günlük yaşam aktivitelerinde bozulma meydana gelmesidir. Günlük yaşam aktivitesi bozulmamış bir hastada teknik olarak demans tanısından söz edilemez. Günlük yaşam aktiviteleri içinde mesleki performans, sokakta ve mali işlerde bağımsızlık, sıradan aletlerin kullanımı, hobiler, ev işleri ve kendine bakım sayılabilir. Nörodejeneratif demanslarda günlük yaşam aktivitelerindeki bozulma zamansal seyir içinde hafiften şiddetliye doğru ilerler. Buna karşın vasküler nedenler, enfeksiyonlar veya travma sonrası gelişen demanslarda günlük yaşam aktivitelerinde hızlı bir bozulma olabilir. Birçok nörodejeneratif ve semptomatik demansın ilk aşaması olan hafif kognitif bozukluk evresinde ise demanstan söz edilemez.

Yukarıda bulunan üç özellik göz önüne alındığında demans tanımı şu şekilde özetlenebilir: “Demans, erişkin merkez sinir sisteminin edinsel hasarı sonucu gelişen

Tablo 1: Nörodejeneratif demanslar ve akut konfüzyonel durum arasındaki benzerlikler ve farklılıklar.

	Akut konfüzyonel durum	Demans
Başlangıç	Akut	Kronik
Süre	Kısa	Uzun
Seyir	Dalgalandan	İlerleyici
Bilinç	Kapalı	Geç döneme kadar açık
Dikkat	Kötü	Erken evrede korunmuş
Kognisyon	Bozuk	Bozuk
Halüsinasyon	Sık (görsel)	Sık değil
Hezeyan	Strüktüre değil	Sık değil
Oryantasyon	Kötü	Kötü
Kısa bellek	Bozuk	Bozuk
Konuşma	Uygunsuz	Afazi
EEG	%80-90 anormal	%80-90 anormal
Fiziksel hastalık	Var	Yok

Tablo 2: Demans nedenlerinin sınıflandırılması

Primer (Nörodejeneratif)	Sekonder
Alzheimer hastalığı	Vasküler demans
Fronto-temporal Demans	Multi-infarakt demans
Pick hastalığı	Binswanger hastalığı
Non-spesifik fokal atrofiler	Stratejik infarakt demansı
Kromozom 17 - FTD	Serebral otozomal dominant arteriopati subkortikal infarktlar (CADASIL)
ALS-FTD	Postanoksik
Hareket bozukluğu ve demans	Normal basınçlı hidrosefali
Lewy Cisimcikli Demans	Toksik-Metabolik demanslar
Parkinson Hastalığı Demansı	Wernicke-Korsakoff hastalığı
Progresif supranükleer felç	B12 vitamin eksikliği
Huntington hastalığı	Nikotik asit eksikliği
Kortikobazal dejenerasyon	Hipotiroidi
Spinocerebellar ataksiler (bazı formları)	Kronik akciğer hastalığı
ALS-Parkinson-demans kompleksi	Organik çözücülere maruz kalma
Wilson hastalığı	İlaçlar
Multistem atrofi	Alkolizm
Pantotenat kinaz ilişkili nörodejenerasyon	İnfeksiyonlar
Prion hastalıkları	Herpes Simplex ansefaliti
Creutzfeldt-Jacob hastalığı	Nörosifiliz
Gerstmann-Sträussler-Scheinker	Kronik menenjitler
Fatal familyal insomni	Subakut sklerozan panensefalit
Diğer	Progresif multifokal lökoensefalopati
Nöronal seroid lipofuskinosis	HIV-demans kompleksi
Gaucher hastalığı	Whipple hastalığı
Niemann-Pick hastalığı	Kafa içi yer kaplayıcı hastalıklar ve travma
"Arjinofilik grain" hastalığı	Neoplazi
Mitokondriyel hastalıklar	Subdural hematom
	Dementia pugilistica
	Otoimmün-inflammatuar hastalıklar
	Multipl skleroz
	Behçet hastalığı
	Sarkoidoz
	Sistemik vaskülitler
	Primer sinir sistemi vaskuliti
	Paraneoplastik limbik ensefalit
	Nonvaskülitik otoimmün inflammatuar meningoensefalit

zihinsel yeteneklerde bozulma ve bu bozulmanın günlük yaşam aktivitelerini etkilemesidir". Demans bir hastalık değil bir sendromdur ve klinik olarak farklı şekillerde ortaya çıkabilir. Demansa neden olan 100'den fazla hastalık bildirilmiştir.² Bunlardan bazıları çok nadir olarak görülen hastalıklardır. Genelde, özellikle de 65 yaşın üzerindeki demans sendromunun en sık nedeni Alzheimer hastalığıdır.² Alzheimer hastalığını (sıralama faklı çalışmalarda değişmek üzere) vasküler demans, Lewy Cisimcikli demans ve Frontotemporal demans takip eder.

Tanı ve Ayırıcı Tanı

Demansa neden olan hastalıkların tanısı öykü, fizik muayene, nörolojik muayene, mental durum muayenesi ve laboratuvar incelemelerine göre konulur. Nörodejeneratif demansların tamamı yıllar içinde ilerleyen bir seyre sahiptir.

Buna karşın vasküler demans sıklıkla basamaklı bir seyir gösterir. Travma, hipoksi ve enfeksiyonlara sekonder demanslar genellikle statik bir seyir gösterirler. Akılda tutulması gereken önemli bir nokta normal basınçlı hidrosefali, bazı beyin tümörleri, hipotiroidizm ve enfeksiyonlar gibi nedenlere bağlı demans türlerinin erken yakalanabilmesi takdirde tedavi edilebiliridir.

Tanı aşamasında önemli bir nokta demans sendromunun benzerlerinden ayırt edilmesidir. Bu bağlamda sık rastlanan bir ayırıcı tanı sorunu akut konfüzyonel durumdur (deliryum).³ Çeşitli sistemik hastalıklar veya ilaçlar sonrasında ortaya çıkabilen akut konfüzyonel durum ile demans tablosu benzer özellikler taşıyabilir ve hatta iç içe geçebilir.⁴ Akut konfüzyonel durumun klinik özellikleri arasında ani başlangıç, dalgalanan seyir, bilinçte ve dikkatte bozulma, uyku-uyanıklık siklusunda değişiklik,

psikomotor bozukluklar, emosyonel bozukluklar ve algı bozuklukları sayılabilir. Bazı hastalarda konfüzyonel durum aylar sürebilir. Akut konfüzyonel durum ve nörodejeneratif demanslar arasındaki farklar Tablo 1’de özetlenmektedir.

Demans tablosuyla karışan diğer sık sorunlar hafif kognitif bozukluk ve yaşla ilişkili bilişsel değişikliklerdir. Hafif kognitif bozukluk normal yaşlanma ile Alzheimer hastalığı ve diğer demanslar arasındaki geçişi tanımlamak için kullanılan klinik bir terimdir.⁵ Hafif kognitif bozukluk kavramı genel kognitif fonksiyon ve günlük yaşam aktiviteleri korunmuşken bellekte veya başka bir kognitif alanda objektif olarak saptanabilen bir bozulma olduğunu ifade eder. Tipine bağlı olmak üzere hafif kognitif bozukluk tablosundan demansa dönüş oranları yıllık yaklaşık %12-15’tir. Demansın ayırıcı tanısında önemli bir hastalık da depresyondur. Depresyon yaşlı bireylerde sıklıkla demans tablosu ile karışabilir.

Demansların Sınıflandırılması

Demanslar en basit olarak primer ve sekonder olarak sınıflandırılabilir (Tablo 2). Primer demansların nedeni MSS’nin ilerleyici nörodejenerasyonudur. İlerleyici nörodejenerasyon sonucu hücre ölümü ve sinaps kaybı meydana gelmekte, buna bağlı olarak etkilenen beyin bölgelerine göre değişen zihinsel alanlarda bozulmalar ortaya çıkmaktadır. Nörodejeneratif hastalıkların kendine has patolojik özellikleri vardır. Örneğin Alzheimer hastalığı hücre ve sinaps kaybının yanı sıra hücre dışında amiloid plaklar ve hücre içinde aşırı fosforilenmiş tau içeren nöronal inklüzyonların birikmesiyle karakterizedir. Nörodejeneratif demans patolojileri hastalık türüne göre beyinde farklı alanları daha belirgin olarak tutarlar.

Alzheimer hastalığı için bu alan entorinal korteks, limbik korteks daha sonra assosiasyon korteks alanları iken, frontotemporal demans için frontotemporal alanlar, Lewy cisimcikli demans için bazal ganglia ve kortikal yapılarıdır. Başlıca demans sebepleri Tablo 3’te görülmektedir. Primer nörodejeneratif demanslar izole kognitif bozuklukla veya bir hareket bozukluğunun eşlik ettiği tablolar olarak ortaya çıkabilirler (Örn: Huntington Hastalığı, Progresif Supranükleer Felç, Parkinson Hastalığı Demansı, Kortikobazal dejenerasyon).

Sekonder demanslar altta yatan sistemik veya nörolojik bir hastalığa, travmaya, neoplazilere veya toksinlere bağlı olarak gelişirler. En sık sekonder demans nedeni vasküler nedenlerdir. Demans tanısı konulmuş bir hastayı incelerken mutlaka sekonder demans nedenlerinin dışlanması gerekir. Sekonder demanslardan bazıları tedavi edilebilir olması bakımından ayrıca önem taşır.

Öykü Özellikleri ve Laboratuvar

Demans sendromunun belirtileri üç ana kategoride sınıflandırılabilir:⁶ 1. Kognitif, 2. Davranışsal, 3. İşlevsel. Demans öyküsü, bu alanların sorgulanması ile alınır (Tablo 3). Bu alanlar dışında motor, otonomik ve uyku bozukluklarına ilişkin yakınmaların da sorgulanması ve buna yönelik muayene yapılması demansa neden olan bazı hastalıklar açısından önem taşır. Öykü mutlaka bir hasta yakınından da eş zamanlı olarak alınmalıdır. Tek başına hastadan alınan öykünün genellikle fazla bir değeri yoktur.

Bellek, dikkat, dil, görsel algılama, yürütücü işlevlerde bozulma gibi kognitif semptomlar yanında davranışsal semptomlar da demanslı hastalarda sıklıkla görülür. Demansa neden olan hastalığa göre değişmekle birlikte

Tablo 3: Demansta üç ana semptom kategorisinin sorgulanması⁶

Kategori	Semptom	Özellikler
Kognitif	Bellek	Yakın: yakın geçmişe ait kişisel ve aktüel olaylar Uzak: ilköğretmeni, okuduğu okullar, evlilik, emeklilik tarihleri, vb.
	Dikkat	Dalgalanma, konsantrasyon, çelinebilirlik
	Dil	Kelime bulma, kendini ifade etme, anlama, okuma, yazma güçlükleri
	Görsel-Mekansal işlevler	Yabancı/tanıdık mekanlarda dolaşabilme, kaybolma
	Yürütücü işlevler	Problem çözme, yargılama, soyutlama bozuklukları
	Praksis	Alet kullanma, giyinme güçlükleri
	Gnosis	Nesneleri tanıma, mekanda birbirinden ayırma
Davranışsal	Kişilik değişiklikleri	Apati, disinhibisyon, sosyal uygunsuzluk
	Duygudurum bozuklukları	Keder, isteksizlik, huzursuzluk, yerinde duramama, sinirlilik, uygunsuz neşe, eşin peşinden ayrılmama
	Algı bozuklukları	Görsel ve diğer halüsinasyonlar
	Düşünce bozuklukları	Hırsızlık, sadakatsizlik ve diğer türden hezeyanlar
İşlevsel	Dışarıda günlük yaşam aktiviteleri	İş yaşamı, yolculuk, mali işler, alışveriş, sosyal ilişkiler
	Evde günlük yaşam aktiviteleri	Hobiler, ev aygıtlarını kullanma, yemek pişirme, diğer ev işleri, küçük tamirat, gazete-TV ilgisi
	Kendine bakım	Yemek yeme, yıkanma, giyinme, makyaj, traş olma, tuvalet mekaniği, sfinkter kontrolü

bu semptomlar arasında depresyon, anksiyete, disinhibisyon, hezeyanlar, halüsinasyonlar, apati ve uykusuzluk sayılabilir. Bazen davranışsal semptomlar zihinsel semptomlardan daha fazla sıkıntı yaratabilirler. Öykünün son kısmında yukarıda belirtilen günlük yaşam aktiviteleri de ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir.

Demanslı bir hasta hakkında uygun bir şekilde öykü alındıktan sonra mental muayene ve nörolojik muayenenin yapılması gereklidir. Mental durum muayenesinde elde edilen bulgular eğitim ve sosyokültürel seviyeye göre farklılık gösterebilir. Dolayısıyla hastaların mental durum muayenesi sonuçlarını değerlendirilirken bu faktörler göz önüne alınmalıdır. Ayrıca hastanın davranışsal belirtileri de kaydedilir. Bunların sonucunda laboratuvar yöntemlerinin desteği de alınarak demans sendromuna neden olan hastalığın tanısı konmuş olur. İleri derecede demansı olan veya motivasyon azlığı nedeniyle mental muayene yapılamayan hastalara öykü ve laboratuvar özelliklerine bakılarak tanı yaklaşımı yapılır. Demans tanısı konulan veya şüphelenilen her hastaya basit bir biyokimya, tam kan sayımı, tiroit fonksiyon testleri, serum vitamin B12 incelemesi ve kranyal BT veya MR (MR tercih edilir) incelemesi yapılmalıdır. Lomber ponksiyon, EEG, PET/SPECT, serolojik incelemeler, sistemik hastalıklara

yönelik ayrıntılı tetkikler ve beyin biyopsisi sadece gerekli olduğu zamanlarda söz konusudur. Belirgin aile öyküsü olan, nedeni gösterilememiş erken başlangıçlı demansı bulunan olgularda ileri genetik inceleme yapılabilir. Yakın bir gelecekte Alzheimer hastalığı başta olmak üzere bazı nörodejeneratif demanslar için biyobelirteçlerin günlük klinik pratiğe girmesi beklenmektedir.⁷

Kaynaklar

1. Ferri CP, Prince M, Brayne C. ve ark. Global prevalence of dementia: a Delphi consensus study. *Lancet*. 2005; 9503: 2112-2117.
2. Small SA, Mayeux R. Delirium and Dementia. In: Rowland LP ed. *Merritt's Neurology*. 11th edition. Delirium and dementia. Philadelphia Lippincott Williams&Wilkins; 2005: 3-7.
3. Burns A, Gallagley A, Byrne J. Delirium. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004; 75: 362-367.
4. Fick DM, Agostini JV, Inouye SK. Delirium superimposed on dementia: a systematic review. *J Am Geriatr Soc*. 2002; 50: 1723-1732.
5. De Carli C. Mild cognitive impairment: prevalence, prognosis, etiology and treatment. *Lancet Neurol* 2003; 2: 15-21.
6. Gurvit İH: Demans sendromu, Alzheimer Hastalığı ve Alzheimer dışı demanslar. *Nöroloji Ders Kitabı*. Güneş Kitabevi. 2002: 367-415.
7. Bailey P. Biological markers in Alzheimer's disease. *Can J Neurol Sci*. 2007; 34 (Suppl 1): S72-76.