

Çocuk Psikiyatrisi Pratiğinde Nadir Bir Durum: Çocukluk Çağı Dezintegratif Bozukluğu

Kemal Utku Yazıcı¹,
İpek Perçinel²,

¹Çocuk ve Ergen Psikiyatristi, Fırat Üniversitesi,
Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve
Hastalıkları Anabilim Dalı, Elazığ - Türkiye

²Çocuk ve Ergen Psikiyatristi, Osmaniye Devlet
Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları
Kliniği, Osmaniye - Türkiye

ÖZET

Çocuk psikiyatrisi pratiğinde nadir bir durum: Çocukluk çağı dezintegratif bozukluğu

Çocukluk çağı dezintegratif bozukluğu, yaşamın ilk iki yılında sözel ve sözel olmayan iletişim, sosyal etkileşim becerileri, oyun, mesane ve barsak kontrolü ile motor davranış alanlarında normal gelişimi takiben 2-10 yaşları arasında belirtilen alanların en az ikisinde gerileme izlenen ve son derece nadir görülen bir yaygın gelişimsel bozukluktur. Tahmini prevalansı 100.000'de 1.1 ve 6.4 arasında değişmektedir ve ortalama başlangıç yaşının 3.36 olduğu ifade edilmektedir. Bu yazıda üç yıllık normal gelişimin ardından çocukluk çağı dezintegratif bozukluğu belirtileriyle başlayan bir erkek olgu sunulmuş, klinik izlemi ve klinisyenlere verebileceği ipuçları literatürdeki bilgiler ışığında tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Çocukluk çağı, dezintegratif bozukluk, yaygın gelişimsel bozukluk

ABSTRACT

A rare condition in child psychiatry practice: childhood disintegrative disorder

Childhood disintegrative disorder is a very rare pervasive developmental disorder characterized by normal development of verbal and nonverbal communication skills, social interaction, play, bladder and bowel control and motor behavior at least in the first two years, followed by regression between 2-10 years of age in two or more of the mentioned developmental areas. Estimated prevalence of the childhood disintegrative disorder is around 1.1-6.4 per 100.000 children and the common age of onset is 3.36 years. The present report describes a boy who developed childhood disintegrative disorder after approximately 3 years of normal development and clinical features are discussed in the light of the clinical literature.

Key words: Childhood, disintegrative disorder, pervasive developmental disorder



Yazışma adresi / Address reprint requests to:
Çocuk ve Ergen Psikiyatristi Kemal Utku Yazıcı,
Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk ve Ergen
Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Elazığ - Türkiye

Telefon / Phone: +90-424-233-5555/2374

Elektronik posta adresi / E-mail address:
dr.kemal.utku@outlook.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
29 Aralık 2013 / December 29, 2013

Kabul tarihi / Date of acceptance:
14 Ocak 2014 / January 14, 2014

GİRİŞ

Çocukluk çağı dezintegratif bozukluğu (ÇÇDB), yaşamın ilk iki yılında sözel ve sözel olmayan iletişim, sosyal etkileşim becerileri, oyun, mesane ve barsak kontrolü ile motor davranış alanlarında normal gelişimi takiben 2-10 yaşları arasında belirtilen alanların en az ikisinde gerileme gözlenen nöropsikiyatrik bir sendrom olarak tanımlanmaktadır. Klinik tabloya, toplumsal etkileşim ve iletişimde nitel bozulma, davranış, ilgi ve etkinliklerde sınırlı, basmakalıp ve yineleyici bir örutü eşlik edebilir (1). ÇÇDB, ICD-10'da Rett Sendromu'ndan ayrılması amacıyla "Çocukluk Çağının Diğer Dezintegratif Bozuklukları" başlığı altında yer alırken (2), DSM-IV'te "Yaygın Gelişimsel Bozukluklar" başlığı altında sınıflandırılmıştır (3). Yazında ÇÇDB'ye, dezintegratif bozukluk, Heller Demansı ya da Heller Sendromu isimleri de verilmektedir. Yakın dönemde

yayımlanmış olan DSM-5'te tanı kategorisi ile ilgili değişiklik yapılmıştır. DSM-IV'te "Yaygın Gelişimsel Bozukluklar" çatısı altında yer alan otistik bozukluk, Asperger Sendromu, başka türlü adlandırılmayan yaygın gelişimsel bozukluk ve ÇÇDB tanıları yerine birleştirilmiş tek bir tanı olarak "Otizm Spektrum Bozukluğu" kullanılması önerilmiştir. Genetik alt yapısı nedeniyle Rett Sendromu tanıya dahil edilmemiştir (4).

ÇÇDB etiyolojisi hala net olarak bilinmeyen ve oldukça nadir görülen bir bozukluktur (5). Toplumdaki prevalansının 100.000'de 1.1 ve 6.4 arasında değiştiği gösterilmiştir (6,7). Net oranlar saptanamamış olsa da, ÇÇDB'nin erkeklerde kızlara göre daha sık görüldüğü bildirilmektedir (7,8). ÇÇDB'nin ortalama başlangıç yaşı 3.36 yıldır. Ancak yazında 1.2 ile 9 yaşları arasında başlayan olgular bildirilmiştir (8).

ÇÇDB sinsiçe (aylar içinde) veya akut bir biçimde (günler içinde) başlayabilir (9). Olguların bir kısmında,

işlevsellikteki gerileme ortaya çıkmadan önce anksiyete, aşırı hareketlilik ve iritabilite gibi öncü belirtilerin olduğu “haber verici dönem” saptanabilir (9). Bu “haber verici dönem” pratikte, anksiyete bozuklukları, depresif bozukluk, dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu gibi birçok klinik tablo ile karışabilmektedir.

Bu yazıda, ender görülen bir tablo olan ÇÇDB nedeniyle polikliniğimizde izlediğimiz 3 yaş 3 aylık bir erkek olgu sunulmuştur.

OLGU

Üç yaş üç aylık erkek olgu polikliniğimize “konuşmama, aşırı hareketlilik ve huzursuzluk” yakınmaları ile getirildi. Annesinden, çocuğunun çok hareketli olduğu, yerinde bir an bile durmadığı ve sürekli kendi etrafında döndüğü, çok huzursuz ve sinirli olduğu, ismi seslenildiğinde dönüp bakmadığı, göz temasının kısıtlı olduğu, konuşmadığı, kimseyle iletişim kurmadığı, yaşlılarıyla ve oyuncaklarla oynamadığı öğrenildi.

Özgeçmişinde; annenin ikinci gebeliğinden, hastanede, normal spontan vaginal doğumla 3150gr ağırlığında, miadında dünyaya geldiği, gebelik dönemi süresince, doğum sırasında ve sonrasında herhangi bir sorun yaşanmadığı öğrenildi. Annenin ilk gebeliğinden olan, kendisinden üç yaş büyük sağlıklı bir kardeşinin olduğu; kaybedilmiş gebelik, küretaj ya da ailede erken bebek-çocuk ölümü olmadığı belirtildi. Olgunun nöromotor gelişimi sorgulandığında, bir yaşına kadar anne sütü aldığı, yürümeye bir yaşında, cümle kurmaya iki yaşında başladığı, 2.5 yaşından beri gündüzleri idrar ve dışkısını söylediği, geceleri ise annesinin altına bez bağladığı, yaşlılarıyla ve oyuncaklarıyla oynadığı, iletişimde herhangi bir problem olmadığı ifade edildi. Üç yaşına kadar gelişiminde herhangi bir sorun izlenmeyen olgunun ilk yakınmalarının yaklaşık üç ay önce başladığı, bir gece aniden ağlayarak ve çığlık atarak uyandığı ve o gecedan sonra ailesinin anlam veremediği korkuları olduğu, uyku düzeninde bozulma meydana geldiği bildirildi. Ardından aşırı hareketlilik, sürekli kendi etrafında dönme, konuşmama, idrar ve dışkısını söylememe, aşırı sinirlilik, çevreyle iletişim kurmama, ismi seslenince dönüp bakmama ve gelişiminde giderek artan biçimde gerileme yakınmalarının olduğu öğrenildi.

Soygeçmişinde belirgin bir özellik yoktu. Anne 29

yaşında, lise mezunu, ev hanımı; baba 31 yaşında, yüksekokul mezunu, memur olarak çalışmakta idi. Anne-baba arasında kan bağı bulunmadığı, çekirdek ve geniş ailede herhangi bir psikiyatrik, nörolojik ya da metabolik hastalığı olan, gelişimsel gerilik öyküsü bulunan bir birey bulunmadığı öğrenildi. Altı yaşında sağlıklı erkek kardeşi ile ilişkileri, yakınmalarının başlangıcına kadar iyi olarak tariflenen olgunun, sonrasında kardeş ilişkileri bozulmuştu. Anne-baba tutumları olağan olarak izleniyordu.

Mevcut yakınmalarla öncelikle pediatrik nöroloji polikliniğine başvurduğu, burada nörometabolik hastalıklar açısından değerlendirildiği öğrenilen olgunun bu amaçla yapılan kan tetkiklerinde herhangi bir problem saptanmadığı, tiroid fonksiyon testlerinin normal sınırlar içerisinde olduğu öğrenildi. Çekilen uyku-uyanıklık elektroensefalografi (EEG)’sinde ve kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)’sinde patolojik bir bulguya rastlanmayan olgunun, nörolojik muayenesinde de olağan dışı bir durumla karşılaşılmadığı bildirildi. Sonrasında olgu bu haliyle tarafımıza yönlendirilmişti.

Psikiyatrik görüşmede, olgunun bilincinin açık olduğu ancak görüşme odasında göz ilişkisi kurmadığı, ismi seslenildiğinde bakmadığı, verilen komutlara uymadığı, konuşmadığı, görüşme boyunca hareket ettiği ve odanın ortasında kendi etrafında sürekli döndüğü gözlemlendi.

Olguda DSM-IV tanı ölçütlerine göre, doğumdan sonraki iki yıl içinde yaşına uygun, görünüşte normal bir gelişimin olması, daha önce edinilmiş sözel anlatım, toplumsal beceriler, barsak ve mesane kontrolü, oyun, motor beceri gibi alanlarda 10 yaşından önce yitim olması, toplumsal etkileşim ve iletişimde nitel bozukluklar, motor basmakalıp davranışlar ve manyerizmler de içinde olmak üzere davranış, ilgi ve etkinliklerde sınırlı basmakalıp ve yineleyici örüntülerin olması ve bu bozukluğun başka yaygın gelişimsel bozukluk (YGB) veya şizofreni ile daha iyi açıklanamaması nedeniyle ÇÇDB düşünüldü. Olası bir organik hastalığı gözden kaçırmamak adına, pediatri kliniği ile iletişim halinde olunarak, olgunun bu haliyle ÇÇDB olarak değerlendirilmesinin uygun olduğu kanaatine varıldı. Belirtilerine yönelik risperidon 0.5mg/gün başlandı. Aileye psiko-egitim yapılarak olguya bireysel ve grup özel eğitim önerildi ve üç hafta sonra kontrole çağrıldı. Eş zamanlı olarak pediatri kliniğinde de takiplerinin devam edilmesi önerildi. Olgu sonraki kontrolüne gelmedi. Bundan

yaklaşık dört hafta sonra randevu dışı olarak başvurdu. Bu başvurularında, bürokratik işlemlerin halen sürmesinden dolayı özel eğitime başlayamadıklarını, bu yüzden kontrole gelemediklerini ancak ilacı düzenli kullandıklarını ve kısmi fayda gördüklerini belirttiler. Yapılan organik değerlendirmelerde herhangi bir sorun saptanmayan olgunun, öncesine göre göz temasının bir miktar arttığı ve yönergelere daha iyi uyduğu izlendi. İlaçla ilgili herhangi yan etki gözlenmedi. Aileye davranışçı önerilerde bulunularak, hastalığın doğası ve ebeveynlere düşen sorumluluklar ile ilgili daha ayrıntılı bilgi verildi, risperidon 0.75mg/gün'e yükseltildi. Sonraki kontrolde, özel eğitime başladıkları, okulda ılımlı düzeyde uyum sorunları yaşamalarına rağmen sonrasında bu sorunların düzeldiği, öncesine göre göz temasının artmış olduğu izlendi. Olgunun tarafımızdan izlemi sürmektedir.

TARTIŞMA

Bu yazıda, ÇÇDB tanısıyla izlenen üç yaş üç aylık bir erkek hasta bildirilmiştir. ÇÇDB çocuk psikiyatrisi pratiğinde oldukça nadir görülen ve etiyojisi hala tam olarak bilinmeyen bir bozukluktur (5). ÇÇDB ile ilgili literatür çoğunlukla olgu sunumlarından oluşmaktadır (9-13). ÇÇDB ortalama üç yaşlarında, sinsice veya akut bir biçimde (günler içinde) başlayabilmektedir (8,9). Olguların bir kısmında, işlevsellikteki gerileme ortaya çıkmadan önce anksiyete, aşırı hareketlilik ve irritabilite gibi öncü belirtilerin olduğu "haber verici dönem" saptanabilmektedir (8). Olgumuzda bozukluk üç yaş civarında akut bir biçimde başlamış, bu durum öncelikle organik bir bozukluk olabileceğini düşündürerek aileyi pediatrik nöroloji kliniğine yönlendirmiştir. Pediatrik nöroloji tarafından değerlendirilen olgunun yapılan tetkiklerinde ön planda organik bir patoloji olmadığı kanaatine varılmış, bu haliyle tarafımıza yönlendirilen olgu, DSM-IV ölçütlerine göre ve dışlama yöntemiyle ÇÇDB olarak değerlendirilmiştir. Olgunun klinik belirtilerinin tam olarak ortaya çıkmasından önce gözlenen anksiyete bulguları, uyku problemleri ve aşırı hareketlilik yakınmalarının, klinik kitaplarda sözü edilen "haber verici dönem" özelliklerini gösterdiği de dikkati çekmiştir. Bu durum bize, "çocuğun kendisinde olan gerilemeyi fark ettiği ancak dile getiremediği için davranışlarına yansıtığı bir dönemi yaşadığını" düşündürmüştür. Sonrasında

olguların yitimle birlikte farkındalık yetilerinin azalıyor olması, "haber verici dönem" bulgularını azaltıyor olabilir.

Literatür incelendiğinde, ÇÇDB olan çocuklarda en sık konuşma alanında bozulma gözlenirken bunu sırasıyla toplumsal beceriler ve uyum davranışlarında bozulma, stereotipik davranışlar, barsak ve mesane kontrolünü kaybetme ve motor beceri kaybı izlemektedir (9,14,15). Olgumuzda da literatüre benzer kayıplar olduğu saptanmış, erken müdahalenin önemi düşünülerek, pediatri kliniğinden izlemine son vermeden süratle bireysel ve grup özel eğitime yönlendirilmiştir. Özel eğitime başladığı ilk günlerde uyum sorunu yaşayan olgunun, sonrasında bu uyum sorunlarının kısa bir süre içinde azaldığı ve ortadan kaybolduğu, ilaç tedavisi ile birlikte özel eğitime cevap vermeye başladığı gözlenmiştir. Literatürde ÇÇDB olgularında, zihinsel yetilerdeki kaybın kalıcı olduğu bildirilmekle birlikte (16), olgumuzda izlediğimiz ılımlı miktar düzelme, ÇÇDB tanısını erken akla getirmenin ve "organik testlerin tamamı tamamlanmamış bile olsa" en azından destekleyici müdahalenin erken başlamasının, yeti kaybının hızını azaltabileceğini düşündürmüştür.

ÇÇDB tanısı koymadan önce, nörolojik bozukluklar, kronik nöro-enfeksiyonlar veya epileptik ensefalopatilerin ayrılması ve ÇÇDB'ye eşlik edebilecek epilepsinin ayrımı için detaylı bir nörolojik inceleme yapılması gerekmektedir (15). Olgumuzun çocuk nörolojisi polikliniğinde yapılan nörolojik muayenesi, istenilen rutin kan tetkikleri ve tiroid fonksiyon testlerinde, çekilen kranial MRG ve EEG'sinde herhangi bir patolojik özellik saptanmamış ve ön planda organik etiyojisi düşünülmemiştir. ÇÇDB'de diğer YGB'ları da ayrıca tanıda düşünülmeli, özellikle de otizm ile mutlaka ayrıca tanısının yapılması gerekmektedir. ÇÇDB olguları ilk iki yaşta nöromotor gelişimin normal olması ve ilerleyici yeti kaybı bulunmasıyla otizmden ayırt edilebilmektedir. Otizm olan olgularda belirtiler üç yaşından önce başlamaktadır. Belirtiler başladığında dil gelişiminin yeterli olmadığı görülür. Motor becerilerde genellikle bozukluk görülmez. Edinilmiş barsak ve mesane kontrolünün yitirilmesi yoktur ve bilişsel işlevlerde ilerleyici bir yıkım gözlenmez (16). Bu nedenlerden dolayı olgumuzda otizm düşünülmemiştir.

ÇÇDB'nin özgül bir tedavisi bulunmamaktadır.

Hastanın ve ailenin psikoëğitimi, özel eğitim ve psiko-farmakolojik ajanlar başlıca tedavi yöntemleridir. Özellikle anksiyete bulguları, aşırı hareketlilik, kendini yaralayıcı davranışlar, saldırganlık, davranış sorunları bulunması durumunda psikofarmakolojik tedavi seçeneği sıkça gündeme gelmektedir. Bu belirtilere yönelik atipik antipsikotiklerin (11,17-20) ve özgül serotonin geri alım inhibitörlerinin (20) literatürde sıkça kullanıldığı görülmektedir. Olgumuzda literatüre uygun şekilde sinirlilik, davranış sorunları ve aşırı hareketlilik yakınmalarına yönelik risperidon tedavisi başlanmış, ayrıca aileye uygun psikoëğitim verdikten sonra olgu temel becerilerin kazandırılması amacıyla özel eğitime yönlendirilmiştir. Olgunun son

kontrolünde, uygulanan tedavilerden kısmen fayda gördüğü izlenmiştir. Bu durum bize, tanı ve destekleyici tedavide erken müdahalede bulunmanın önemini bir kez daha vurgulamıştır.

ÇÇDB, YGB'ları içerisinde en az tanınanıdır. Tanı koydurucu özgül bir testin olmayışı, belirtilerinin otizme benzemesi ve bozukluğun başlangıç dönemi bulgularının birçok başka psikiyatrik bozukluklarla karıştırılabilmesi nedeniyle ÇÇDB tanısı atlanabilmektedir. Bu nedenle daha fazla klinik olgunun sunulması ve yapılacak daha geniş çaplı, uzun süreli çalışmalar ile olguların izlem çalışmaları, bozukluğun ortaya çıkış tarzını anlamamıza ve ÇÇDB tanısını daha erken yakalayıp, erken müdahale etmemize yardımcı olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Yorbık Ö. Dezentegratif Psikoz. İçinde: Çuhadaroğlu Çetin F, Coşkun A, İşeri E, Miral S, Motavallı N, Pehlivan Türk B, Türkbay T, Uslu R, Ünal F (editörler). Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi Temel Kitabı. Ankara: Hekimler Yayın Birliği, 2008, 540-553.
2. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ). International Classification of Diseases, 10. Baskı (ICD-10). Geneva: Dünya Sağlık Örgütü, 1994.
3. Amerikan Psikiyatri Birliği. Mental Bozuklukların Tanısal ve Sayımsal El Kitabı, Dördüncü Baskı (DSM-IV). Köroğlu E (Çeviri. Ed.), Ankara: Hekimler Yayın Birliği, 1995.
4. American Psychiatric Association. DSM 5. Autism Spectrum Disorder. <http://www.dsm5.org/Documents/Autism%20Spectrum%20Disorder%20Fact%20Sheet.pdf>. Erişim Tarihi 13 Ocak, 2014.
5. Kurita H, Osada H, Miyake Y. External validity of childhood disintegrative disorder in comparison with autistic disorder. J Autism Dev Disord 2004; 34:355-362.
6. Fombonne E. Prevalence of childhood disintegrative disorder. Autism 2002; 6:149-157.
7. Chakrabarti S, Fombonne E. Pervasive developmental disorders in preschool children. JAMA 2001; 285:3093-3099.
8. Volkmar FR. Childhood disintegrative disorder: issues for DSM-IV. J Autism Dev Disord 1992; 22:625-642.
9. Homan KJ, Mellon MW, Houlihan D, Katusic MZ. Brief report: Childhood disintegrative disorder: a brief examination of eight case studies. J Autism Dev Disord 2011; 41:497-504.
10. Charan SH. Childhood disintegrative disorder. J Pediatr Neurosci 2012; 7:55-57.
11. Durukan, İA, Tufan AE, Türkbay T. Risperidone treatment may benefit childhood disintegrative disorder: presentation of two cases. Bulletin of Clinical Psychopharmacology 2009; 19:285-288.
12. Rosman, NP, Berta MB. Childhood disintegrative disorder distinction from autistic disorder and predictors of outcome. J Child Neurol 2013; 28:1587-1598.
13. Sanberk S, Eroğlu MZ. Çocukluğun dezintegratif bozukluğu: bir olgu sunumu. Anatolian Journal of Psychiatry 2013; 14:174-177.
14. Malhotra S, Gupta N. Childhood disintegrative disorder. Re-examination of the current concept. Eur Child Adolesc Psychiatry 2002; 11:108-114.
15. Volkmar FR, Klin A, Marans W, Cohen DJ. Childhood disintegrative disorder: Cohen DJ, Volkmar FR (eds). Handbook of Autism and Pervasive Developmental Disorders. New York: Wiley Press, 1997, 60-93.
16. Yorbık Ö, Akın R, Söhmen T. Çocukluğun dezintegratif bozukluğu ve bir olgu sunumu. Çocuk ve Gençlik Ruh Sağlığı Dergisi 2000; 7:43-50.
17. Agarwal V, Sitholey P, Mohan I. Childhood disintegrative disorder, an atypical presentation: a case report. J Autism Dev Disord 2005; 35:873-874.
18. Kaidar M, Zalsman G. Olanzapine for childhood disintegrative disorder. İsr J Psychiatry Relat Sci 2004; 41:71-72.
19. Malhotra S, Gupta N. Childhood disintegrative disorder. J Autism Dev Disord 1999;29:491-498.
20. Dinca O, Paul M, Spencer NJ. Systematic review of randomized controlled trials of atypical antipsychotics and selective serotonin reuptake inhibitors for behavioural problems associated with pervasive developmental disorders. J Psychopharmacol 2005; 19:521-532.