

Oküler Kendini Yaralama Davranışı Sonucu Gelişen Görme Kaybı: Bir Malign Tourette Sendromu Olgusu

Loss of Sight Caused by Ocular Self-Mutilative Behaviour: A Case of Malignant Tourette Syndrome

İbrahim Fuat AKGÜL¹, Hakan KARAŞ², İshak SAYĞILI², Haluk USTA¹

¹Erenköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Psikiyatri Bölümü, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Gelişim Üniversitesi Psikoloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Tourette Sendromu genellikle stereotipik, ritmik olmayan, çoklu motor veya vokal tiklerle karakterize gelişimsel bir nöropsikiyatrik bozukluktur. Nadir durumlarda, Tourette Sendromunda yaşamı tehdit edici veya kendini sakatlayacak derecede ağır tikler gözlenebilir. Bu tür şiddetli kendini yaralama davranışı içeren olgular malign Tourette Sendromu

olarak adlandırılmaktadır. Bu yazıda tekrarlayıcı ve şiddetli oküler kendine zarar verme tikleri sonucunda görme kaybı gelişen erişkin bir Tourette Sendromu olgusu sunulacaktır.

Anahtar kelimeler: Tourette sendromu, kendine zarar verme, görme kaybı, erişkin

ABSTRACT

Tourette's Syndrome is developmental neuropsychiatric disorder characterized by stereotypic, non-rhythmic multiple motor and/or vocal tics. In rare cases, severe tics which can be life-threatening or self-mutilating may be observed in Tourette Syndrome. These types of cases that involve severe self-injurious behavior are called malignant Tourette's

Syndrome. In this report, we present an adult case of Tourette Syndrome with vision loss as a result of recurrent and severe ocular self-mutilative tics.

Keywords: Tourette's syndrome, self-mutilation, vision loss, adult

Cite this article as: Akgül İF, Karaş H, Saygılı İ, Usta H. Oküler Kendini Yaralama Davranışı Sonucu Gelişen Görme Kaybı: Bir Malign Tourette Sendromu Olgusu. Arch Neuropsychiatry 2019;56:162-164. https://doi.org/10.29399/npa.22987

GİRİŞ

Tourette Sendromu (TS) genellikle stereotipik, ritmik olmayan, çoklu motor veya vokal tiklerle (göz kırpma, burun çekme, boğaz temizleme, boyun ve omuz hareketleri vb.) karakterize gelişimsel bir nöropsikiyatrik bozukluk olarak tarif edilmektedir (1). Çocukluk çağına başlayan hastalık çoğunlukla 18 yaşın altındakilerde görülmekle birlikte hastalık belirtileri erişkinlik döneminde de devam edebilmektedir (2). Nadir durumlarda, TS'ye yaşamı tehdit edici ve kendini sakatlayacak derecede yaralama eylemleri şeklinde ortaya çıkan ağır tikler eşlik edebilir. Bu tür şiddetli kendini yaralama davranışı içeren olgular malign TS olarak adlandırılmaktadır ve tüm TS olguları arasında malign TS oranı %5 olarak bildirilmiştir (3). Malign TS olgularında sıklıkla başını vurma, vücudunu yumruklama/tokatlama, yüzünü yumruklama/tokatlama veya vücuduna sert nesne ile vurma gibi kendine zarar verme davranışları görülmekte ve oküler kendine zarar verme davranışına çok nadir olarak rastlanmaktadır (4). Bu yazıda tekrarlayıcı oküler kendine zarar verme davranışları olan bir erişkin TS olgusu sunulacaktır.

OLGU

53 yaşında, ilköğretim mezunu, evli ve ailesi ile yaşamakta olan erkek hasta yatarak tedavi görmekte olduğu Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi göz hastalıkları servisinde konsültasyon amacıyla yönlendirildiği Erenköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi acil servisine kabul edildi. Konsültasyon notundan hastanın parmağıyla sol gözüne istemli olmayan hareketlerle baskı uygulayarak zarar verdiği ve sol gözünde dev retina yırtığına bağlı retina dekolmanı gelişmesi nedeniyle 15 gün önce opere edildiği öğrenildi. Buna ek olarak, cerrahi girişimin sonrasında da parmakla sol gözüne yönelik istemli olmayan zarar verme davranışları devam eden hastanın sol gözünde retina dekolmanı gelişmesi üzerine hasta ikinci kez opere edildi. İkinci operasyon sonrasında da hastanın sol gözüne yönelik istemli olmayan zarar verme girişimlerinin devam etmesi üzerine sol gözüne 'eye-shield' adlı göz koruyucusu takılarak tedavisinin düzenlenmesi amacıyla hasta tarafımıza yönlendirilmiş.

Hastanın kendisinden ve ailesinden alınan bilgilere göre; kafa sallama, parmağıyla gözüne baskı uygulayarak zarar verme gibi istemli olmayan

hareketler, bu hareketlerden sonra "yapma" diye bağırma, anlamsız sesler çıkarma ve uykuya dalmakta güçlü çökme şeklinde şikayetleri vardı. Tiklerin ilk olarak ergenlik döneminde kopolrali ve vokal tiklerle başladığı, sonrasında ise eline aldığı nesnelere (saat, televizyon kumandası, gözlük vb.) kırma ve fırlatma şeklinde kompleks motor tiklerin tabloya eklendiği öğrenildi. Gözüne yönelik zarar verme davranışlarının ilk olarak 3 yıl önce sağ gözüne parmakla baskı uygulama şeklinde başladığı ve bu denetleyemediği davranışlarının retina dekolmanına yol açması nedeniyle 1 yıl önce sağ gözünde total görme kaybı geliştiği öğrenildi. Sağ gözünde görme kaybı geliştikten sonra hastanın benzer şekilde istemli olmayan parmak hareketleriyle sol gözüne zarar vermeye başladığı öğrenildi. Hastanın ergenlik döneminde ortaya çıkan şikayetleri sonrası çeşitli psikiyatri başvuruları olduğu, ancak düzenli tedavi görmediği, vokal ve motor tiklerinin şiddeti değişkenlik göstermekle birlikte hiçbir zaman tam düzelme göstermediği öğrenildi. 3 yıl önce gözüne zarar verme davranışları sonrasında psikiyatri başvurusu olduğu ve çeşitli seçici serotonin geri alım inhibitörü ilaçları düzensiz kullandığı öğrenildi.

Hastanın acil serviste yapılan ilk psikiyatrik muayenesinde bilinci açık, koopere ve yönelimi tamdı. Özbakımı yerinde olan hastanın duygudurumu ve duygulanımı çökkündü. Konuşma hızı olağan, çağrışımları düzgün ve amaca yönelik idi. Varsanı veya sanrı saptanmadı. Düşünce içeriğinde obsesyon, fobi ve zihinsel aşırı uğraşısı yoktu. Suisid veya homisid fikri saptanmadı. İçgörüsü vardı. Bellek fonksiyonları korunmuş, bilgi birikimi ve zekâ düzeyi yeterli olan hastanın görüşme sırasında gözlemlenen kafa sallama, sol gözüne zarar vermek amacıyla parmağıyla sol gözüne yerleştirilen 'eye-shild'e baskı uygulama ve anlamsız sesler çıkarma şeklinde motor ve vokal tikleri mevcuttu. Hastanın nöroloji konsültasyonunda nörolojik patoloji saptanmadı ve kraniyal MR görüntülemesi normal sınırlar içerisinde değerlendirildi. 3 yıl önce sağ gözüne istemli olmayan parmak hareketleriyle zarar verme davranışları sonrasında yapılan psikiyatri başvurusunda majör depresyon ek tanısı aldığı öğrenildi. Majör depresyon tedavisi için son olarak fluoksetin tb 20 mg/gün başlandı ve kullanmaya devam ettiği öğrenildi. Hastanın görüşme sırasındaki konuşması, bilgi düzeyi, sözcük dağarcığı, olayları sıralaması, soyutlaması ve yargılaması değerlendirilerek zeka düzeyinin yeterli olduğu kanaatine varılması nedeni ile zeka geriliği veya sınır mental kapasite düşünülmedi. Obsesyon ve kompulsiyonlarının bulunmaması nedeniyle obsesif kompulsif bozukluk tanısı da dışlandı.

Hastanın başvurusu sırasında kullanmakta olduğu ilaç tedavisi fluoksetin tb 20 mg/gün, risperidon tb 2 mg/gün şeklindeydi. Tourette Sendromu tanısı ile dört ay süresince haftada bir sıklıkla izlenen hastanın, kullanmakta olduğu risperidondan fayda görmediği düşünülerek öncelikle risperidon tedricen azaltılarak kesildi. Bu ilacın yerine aripiprazol tb 5 mg/gün başlandı ve doz yavaş yavaş artırılarak 10 mg/gün'e kadar çıkıldı. Başvurduğu sırada depresif yakınmaları belirgin olmayan hastanın, hastaneden çıktıktan sonraki ikinci haftada depresif yakınmalarında artış olduğunun görülmesi üzerine kullanmakta olduğu fluoksetin tb dozu 40 mg/gün'e çıkıldı. Fluoksetin dozunun artırılması ile depresif yakınmaları gerileyen hastanın tikleri yaklaşık olarak %50 oranında azalmakla birlikte devam etmekteydi. Bunun üzerine ketiypin tb 100 mg/gün başlanarak dozu 300 mg/gün'e kadar yükseltildi. İlk başvurusundan sonraki dördüncü ayının sonunda hastanın tedavisi fluoksetin tb 40 mg/gün, aripiprazol tb 10 mg/gün, ketiypin tb 300 mg/gün olarak düzenlendi. Kontrol muayenelerinde kafa sallama ve anlamsız sesler çıkarma gibi tikler hafif düzeyde devam etmekle birlikte hastanın genel olarak vokal ve motor tiklerinde belirgin azalma olduğu gözlemlendi. Kontrol süresi boyunca gözüne parmağı ile istemli olmayan basma davranışının tekrar etmediği öğrenildi. Başvuru öncesinde sağ gözünde total görme kaybı olan hastanın göz hastalıkları uzmanı tarafından yapılan kontrol değerlendirmesinde sol gözünde de şiddetli görme kaybının (%95 görme kaybı) devam ettiğinin not edildiği görüldü.

TARTIŞMA

Son yayınlarda Tourette Sendromundaki tiklerin; tonik, klonik (sıçrama benzeri), distonik (sürdürülen) ve bloke edici (hareketi veya konuşmayı durdurucu) şeklinde sınıflandırıldığı gözlenmektedir (5). Buna ek olarak, tikler bir ya da birden fazla kas grubunu içermesine göre 'basit tik' ve kompleks 'tik' olarak sınıflandırılmaktadır (6). Basit motor tikler sadece bir kas grubunu içerir ve kısa, sıçrama benzeri harekete neden olur. Basit tikler sıklıkla hızlı başlayıp hızlı sona ermekle (klonik tik) birlikte bazen kısa bir anormal postüre (distonik tik) ya da izometrik bir kasılmaya (tonik tik) neden olabilir (6). Basit klonik tiklere göz kırpması, kafa sallama ya da palatal myoklonus örnek olarak verilebilir (7). Basit distonik tikler blefarospazm, göz hareketleri, brüksizm, ağzı açık tutma, tortikoliz ve omuz rotasyonu gibi hareketleri içermektedir. Basit tonik tikler ise karın ve bacak kaslarını hareket ettirmeden kasmak şeklinde ortaya çıkabilmektedir (8). Kompleks motor tikler genellikle normal aktivitelere benzeyen, birden fazla kas grubunun ardışık ve koordine denetleyemediği hareketler veya denetleyemediği tamamlanmış kelime ve cümleler şeklinde ortaya çıkarlar. Tekrarlayan dokunma, fırlatma, vurma, sıçrama, zıplama ve gövde bükme hareketleri kompleks motor tiklerin en yaygın olanlarıdır. Uygunsuz el kol hareketleri veya bir başkasının genital organına dokunma şeklinde görülen kopropaksi, tekrarlayıcı kusma, öğürme veya hava yutma ise nadir görülen motor tik örnekleridir. Kompleks motor tikler bazen kişinin kendi bedenine zarar verici hareketler şeklinde gözlenebilir (9). Olgumuzda nesnelere kırma ve fırlatma gibi diğer kompleks motor tiklerin yanı sıra, istemli olmayan klonik parmak hareketleriyle kendi gözüne zarar verme davranışı bulunmaktaydı. Kompleks motor tikler klinikte bazen obsesif kompulsif bozukluktaki kompulsiyonlar ile karışabilir. Düşünce içeriğinde obsesyonları bulunmayan olgumuzda motor hareketlerin istemli olmaması, organize bir davranış olmaması ve amaca yönelik olmaması kendi gözüne zarar verici davranışlarının TS'nin bir parçası olan kompleks motor tikler olduğunu göstermektedir.

Tik bozuklukları için tanımlayıcı ve karakteristik olan TS, çocukluk yaş grubunda başlayan, birden fazla motor tik ve bir veya daha fazla vokal tiki birlikte görüldüğü nöropsikiyatrik bir bozukluktur. Olgumuzun anamnezinde tiklerin ergenlik döneminde ortaya çıktığı belirtilse de özellikle basit tiklerin gözden kaçmış olma olasılığı yüksektir ve tiklerin çocukluk çağında başlayıp ergenlik döneminde şiddetlenmiş olabileceği düşünülmüştür. TS hastalarının %33-%60'ında tiklerin kendine zarar verme davranışı şeklinde olduğu bildirilmiştir (4, 10). Kendine zarar verme tikleri bulunan TS olguları malign TS olarak adlandırılmaktadır (3). Bu bakımdan olgumuz kendi gözüne yönelik şiddetli kendine zarar verme davranışları nedeniyle malign TS olarak değerlendirilebilir. TS'deki motor ve davranışsal belirtilerin dürtü kontrolünün bozulmasıyla ilişkili olduğu ve primitif davranışlar üzerindeki normal inhibitör mekanizmalarda azalma olduğu öne sürülmüştür (11). Patogenezi tam olarak anlaşılmış olmamakla birlikte, TS'deki hareket bozukluğuna motor kontrolde rol oynayan korteks-striatum-talamus-korteks yollarındaki bozulmanın neden olduğu; TS'de oluşan tiklerin bazal gangliyon aktivitesinden kaynaklanan istemli olmayan motor hareketlerin üzerindeki kortikal inhibisyonunun yetersizliğinden kaynaklandığı belirtilmiştir (12). Kortiko-bazal gangliyon aktivitedeki bozulmanın nedeni tam olarak anlaşılmamakla birlikte γ -aminobütirik asit (GABA) sistemindeki anormalliklerin TS'deki disinhibisyonu katkı yaptığı öne sürülmüştür (5). Buna ek olarak; motor kortekste, bazal gangliyonlarda ve beyin sapındaki anormal plastisitenin TS'deki motor kontrol bozukluğunda rol oynadığı öne sürülmüştür (5). Bir nörogörüntüleme çalışmasında ise presentral, postsentral ile süperior, inferior ve internal frontal sulkus alanlarındaki gri madde kalınlığında azalma olduğu ve bu azalmanın tiklerin şiddeti ile ilişkili olduğu bildirilmiştir (13).

Yakın zamanda yapılan bir meta-analiz çalışmasında TS'nin tedavisinde aripiprazolun etkinliğinin haloperidol, tiaprid ve pimozide benzer olduğu, ekstrapiramidal yan etki bakımından ise bu ilaçlara oranla

olduğu avantajlı olduğu bildirilmiştir. Bu meta-analiz çalışmasında aripiprazol tedavi dozu 10 mg/gün olarak önerilmiştir (14). Olgumuzda risperidonun tiklere etkinliğinin çok sınırlı olduğunun görülmesi üzerine aripiprazole geçildi ve aripiprazol 10 mg/gün ile yeterli yanıt alınması üzerine Avrupa Tourette Sendromu ve diğer tik bozuklukları için tedavi kılavuzunun önerisi göz önünde bulundurularak bir sonraki basamak olan kombinasyon tedavisine geçildi (15). Zaman zaman ortaya çıkan uykusuzluk yakınması göz önüne alınarak ketiyapin 100 mg/gün başlandı ve tedricen artırılarak 300 mg/gün'e kadar çıktı. Ayrıca bu sırada taburculuktan iki hafta sonrasında ortaya çıkan depresif yakınmaları nedeniyle fluoksetin dozu artırılarak 40 mg/gün yapıldı.

Daha önce literatürde olgumuza benzer biçimde, TS'deki tiklerin bir bileşeni olarak gözüne parmakla bastırarak retina dekolmanı geçirdiği bildirilen sadece bir olguya rastlanmıştır (16). Olgumuz tikleri nedeniyle gözlerinde gelişen retina dekolmanına bağlı olarak görme yetisini sağ gözde %100, sol gözde ise %95 oranında yitirmiş ve tama yakın görme kaybı gelişmiştir. Literatürde, şiddetli oküler kendine zarar verme davranışının daha çok şizofreni, demans ya da mental retardasyon ile açıklandığına rastlanmaktadır (17, 18). Bunun dışındaki obsesif kompulsif kişilik bozukluğu veya *borderline* kişilik bozukluğu gibi psikiyatrik rahatsızlıklarda görülen kendi gözüne zarar verme davranışları ise körlüğe yol açacak kadar şiddetli değildir (17). Bu vaka serilerinde TS'nin gözden kaçmış olma ihtimali göz önünde bulundurulmalıdır. Olgumuzda malign TS'deki tiklerin bir parçası olarak görülen kendine zarar verme davranışının da görme kaybına yol açacak kadar şiddetli olabileceğini göstermektedir. Olgumuzda sadece depresyon ek tanısı bulunmakla birlikte, malign vakalarda komorbidite olasılığının, özellikle de zihinsel gelişim bozukluğu ve OKB spektrumundaki bozuklukların eşlik etme olasılığının yüksekliği göz önünde bulundurulmalıdır. Oküler kendine zarar verme davranışı tespit edilen olguların psikiyatrik konsültasyonu sırasında adı geçen bu bozuklukların yanı sıra erişkinlikte devam ettiği nispeten nadir olan TS'nin göz önünde bulundurulması önem arz etmektedir. Ayrıca depresyon ek tanısının da bulunduğu olgumuzun tedavisi göz önüne alındığında, özellikle depresyonun eşlik ettiği malign TS'de klonidin, guanfasin vb. kullanılmaksızın sadece SSRI ve antidopaminerjik tedavi ile olumlu sonuç alınması dikkate değer bir sonuçtur.

Hakem Değerlendirmesi: Dış Bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - İFA, HK, İS, HU; Tasarım - İFA, HK, İS, HU; Denetleme - İFA, HK, İS, HU. Analiz ve/veya Yorum - İFA, HK, İS, HU; Literatür Taraması - İFA, HK, İS, HU; Yazıyı Yazan - İFA, HK; Eleştirel İnceleme - İFA, HK, İS, HU.

Çıkar Çatışması: Yazarların çıkar çatışması bulunmamaktadır.

Finansal Destek: Bu çalışma için finansal destek kullanılmamıştır.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - İFA, HK, İS, HU; Design -İFA, HK, İS, HU; Supervision - İFA, HK, İS, HU; Analysis and/or Interpretation - İFA, HK, İS, HU; Literature Search - İFA, HK, İS, HU; Writing - İFA, HK; Critical Reviews - İFA, HK, İS, HU.

Conflict of Interest: The authors do not have any conflict of interest.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support

KAYNAKLAR

1. Gravino G. Gilles de la Tourette syndrome. *Ann Clin Psychiatry* 2013;25:297-306.
2. Jankovic J, Gelineau-Kattner R, Davidson A. Tourette's syndrome in adults. *Mov Disord* 2010;25:2171-2175. [CrossRef]
3. Cheung MYC, Shahed J, Jankovic J. Malignant tourette syndrome. *Mov Disord* 2007;22:1743-1750. [CrossRef]
4. Robertson MM, Trimble M, Lees A. Self-injurious behaviour and the Gilles de la Tourette syndrome: a clinical study and review of the literature. *Psychol Med* 1989;19:611-625. [CrossRef]
5. Thenganatt MA, Jankovic J. Recent advances in understanding and managing Tourette syndrome. *F1000Res* 2016;5. pii: F1000 Faculty Rev-152. [CrossRef]
6. Jankovic J. Tourette's syndrome. *N Engl J Med* 2001;345:1184-1192. [CrossRef]
7. Adam OR, Ferrara JM, Jankovic J. Motor-phonetic tic mimicking essential palatal myoclonus. *Mov Disord* 2009;24:2030-2032. [CrossRef]
8. Yalho TC, Jankovic J, Lotze T. The association of Tourette syndrome and dopa-responsive dystonia. *Mov Disord* 2011;26:359-360. [CrossRef]
9. Kamaşak T, Cansu A. Tik Bozuklukları. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2017;13:121-129.
10. Mathews C, Waller J, Glidden D, Lowe T, Herrera L, Budman C, Erenberg G, Naarden A, Bruun RD, Freimer NB, Reus VI. Self injurious behaviour in Tourette syndrome: correlates with impulsivity and impulse control. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1149-1155. [CrossRef]
11. Jankovic J, Kurlan R. Tourette syndrome: evolving concepts. *Mov Disord* 2011;26:1149-1156. [CrossRef]
12. Mink JW. Basal ganglia dysfunction in Tourette's syndrome: a new hypothesis. *Pediatr Neurol* 2001;25:190-198. [CrossRef]
13. Muellner J, Delmaire C, Valabrégue R, Schüpbach M, Mangin JF, Vidailhet M, Lehericy S, hartmann A, Worbe Y. Altered structure of cortical sulci in Gilles de la Tourette syndrome: Further support for abnormal brain development. *Mov Disord* 2015;30:655-661. [CrossRef]
14. Zheng W, Li XB, Xiang YQ, Zhong BL, Chiu HF, Ungvari GS, Ng CH, Lok GKI, Xiang YT. Aripiprazole for Tourette's syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Hum Psychopharm Clin* 2016;31:11-18. [CrossRef]
15. Roessner V, Plessen KJ, Rothenberger A, Ludolph A G, Rizzo R, Skov L, Strand G, Stern JS, Termine C, Hoekstra P, ESSTS Guidelines Group. European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders. Part II. pharmacological treatment. *Eur Child Adolesc Psychiatry* 2011;20:173-196. [CrossRef]
16. Lim S, Rezai KA, Abrams GW, Elliott D. Self-induced, bilateral retinal detachment in Tourette syndrome. *Arch Ophthalmol* 2004;122:930-931. [CrossRef]
17. Field HL, Waldfogel S. Severe ocular self-injury. *Gen Hosp Psychiatry* 1995;17:224-227. [CrossRef]
18. Öncü F, Türkcan A, Şüküroğlu S, Yeşilyurt S, Ceylan ME. Kendi Gözüne Yönelik Zarar Verme Davranışı Sonucu Gelişen Körlük: Üç Şizofreni Olgusu. *Arch Neuropsychiatry* 2012;49:152-156. [CrossRef]