

Subakut sklerozan panensefalit

Müferet ERGÜVEN (*), Atiye FEDAKAR (***), Sema SALTİK (***), Mavuşen İŞCAN (***), Merve USTA (***), Sevliya ÖCAL (**), Fatma KESKİN (**)

ÖZET

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), kızamık infeksiyonu geçirildikten yıllar sonra gelişen, ilerleyici inflamasyon ve sklerozla karakterize yavaş seyirli bir viral infeksiyondur. Olguların çoğunda başlangıç yaşı 5-15 yaş arasındadır ve erkeklerde kızlardan 2 kat fazla görülür. Hastalık tipik olarak kişilik değişikliği, ilerleyici miyoklonik aktiviteyle başlayan ve yaygın nörolojik bozukluklara yol açan, nörodegeneratif bir bozukluktur. Hastalık hızlı seyirli olup, semptomlar ortaya çıktıktan sonra 6-24 ay içinde ölüm görülür.

Bu çalışmada, 1998-2003 yılları arasında kliniğimizde tanı konularak tedavileri düzenlenen toplam 19 SSPE olgusunu sunduk. Olgularımız 14 erkek, 5 kız olup, ortalama yaş 6.3 ± 2.5 yıl (2-10 yıl), kızamık infeksiyonunu geçirme yaşı 1.3 ± 0.9 yıl (3 ay-2.5 yıl) olarak bulundu. Altı olguya aşı yapılmamıştı. İki olgunun ise aşı yapıp yapılmadığı bilinmiyordu. Özellikle evre II' de gelen hastalarımızda; yürüyememe ve denge bozukluğu % 46, kişilik değişikliği ve konuşma bozukluğu % 38, unutkanlık ve başın öne düşmesi % 30, halsizlik, konvülsiyon, baş ağrısı ve istemsiz hareket % 23, idrar kaçırma, sıçrama, bilinç kaybı % 15, yutma güçlüğü % 7.6 tesbit edildi. Oniki olguya isoprinosin ve interferon, 5 olguya isoprinosin, 2 olguya interferon tedavisi yapıldı. Dört olgu tanı aldıktan ortalama 7 ay sonra kaybedildi.

SSPE'li olgularımızı literatür bilgisi altında değerlendirmek için bu çalışmayı sunduk.

Anahtar kelimeler: Subakut sklerozan panensefalit, kızamık

SUMMARY

Subacute sclerosing panencephalitis

Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) is a slow infection with measles virus that causes progressive inflammation and sclerosis of the brain. It is the rarely seen late complication of measles, mostly occurring at 5-15 years of age. The incidence in males is twice as much as females. SSPE is neurodegenerative disease which presents typically with changes in behaviour and progressive myoclonic activity followed by diffuse neurological disorders. The disease is rapidly progressive and the survival time is approximately 6-24 months after the occurrence of first symptoms.

In this study, 19 cases of SSPE, diagnosed and treated in our clinic between 1998-2003, are presented. 14 of the patients were male and 5 were female. Average was 6.3 ± 2.5 years (2-10 years) and the mean age of measles infection was 1.3 ± 0.9 years (3 months-2.5 years). 6 of the patients were unvaccinated. Most of the patients presented at stage 2. On admission, ataxia and gait disorder was seen in 46 %, behavioral changes and dysarthria 38 %, amnesia and head-drop 30 %, weakness, convulsions, headache and involuntary movements 23 %, urinary incontinence, myoclonic jerks, loss of consciousness 15 % and dysphagia 7.6 %. 12 of the patients were treated with Isoprinosin and Interferon, 5 patients only Isoprinosin and 2 patients Interferon. 4 of them died approximately 7 months after diagnosis.

This study is done to evaluate the clinical course of SSPE and to compare the results with literature knowledge.

Key words: Subacute sclerosing panencephalitis, measles

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), ilk olarak 1933 yılında Dawson, 1945 yılında da Van Bogoert tarafından tanımlanmıştır (1). Olguların % 85'inden çoğunda başlangıç yaşı 5-15 yaş arasındadır (2). Hastaların % 50 kadarı, özellikle 2 yaşından önce kızamık infeksiyonunu klinik olarak geçirmiş veya kızamık aşısı olmuş kişilerdir (3,4). Hastalık hızlı seyirlidir; semptomlar ortaya çıkmaya başladıktan sonra 6-24 ay içinde ölüm görülür. Li-

teratürde sadece % 5 olguda iyileşme görülmüştür (3).

Hastalığın başlangıcı genellikle sinsidir. Genellikle davranış değişiklikleri ve okul başarısında bozulmayı takiben zihinsel yeteneklerde kayıplar ve şiddetli demans gelişir. Daha sonra miyoklonus, tek taraflı hareket bozuklukları, grand mall epilepsi ve görme bozuklukları ortaya çıkar. Haftalar, aylar içerisinde miyoklonus tab-

loya hakim olur ve hastalar yatağa bağımlı hale gelirler. Bu dönemde miyoklonus için tipik EEG dalgaları izlenebilir (3,5). Bunun dışında, görüntüleme yöntemleri ile ve EEG ile tanı koydurucu, özgül bulgu yoktur. Hastalarda nadiren korioretinit görülebilir, hastalar dekortikasyon ya da deserebrasyon ile kaybedilir (5,6). Hastalığın tanısı serum veya BOS'ta kızamık antikorlarının saptanması ve beyin dokusunda virusun gösterilmesi ile konur (3,7,8).

MATERYAL ve METOD

Bu çalışmada 1998-2003 yılları arasında kliniğimizde tanı konularak tedavileri düzenlenen 14'ü erkek, 5'i kız olan toplam 19 SSPE olgusu literatür bilgileri ışığında değerlendirildi.

BULGULAR

Olgularımız 14 erkek, 5 kız olup, ortalama yaş 6.3 ± 2.5 yıl (2-10 yıl), kızamık infeksiyonunu geçirme yaşı 1.3 ± 0.9 yıl (3 ay-2.5 yıl) olarak bulundu. Altı olguya aşı yapılmamıştı. İki olgunun ise aşı yapıp yapılmadığı bilinmiyordu. Özellikle evre II'de gelen hastalarımızda; yürüyememe ve denge bozukluğu % 46, kişilik değişikliği ve konuşma bozukluğu % 38, unutkanlık ve başın öne düşmesi % 30, halsizlik, konvülsiyon, baş ağrısı ve istemsiz hareket % 23, idrar kaçırma, sıçrama, bilinç kaybı % 15, yutma güclüğü % 7.6 tesbit edildi. Oniki olguya isoprinosin ve interferon, 5 olguya isoprinosin, 2 olguya interferon tedavisi yapıldı. Dört olgu tanı aldıktan ortalama 7 ay sonra kaybedildi.

TARTIŞMA

SSPE, kızamık infeksiyonu geçirildikten yıllar sonra ortaya çıkan kızamık virusunun yol açtığı persistan bir infeksiyonudur. Bir yaşın altında kızamık infeksiyonu geçirildiğinde SSPE gelişme riski 100 kat artmaktadır (9,10). Bizim olgularımızın 10'u 1 yaşından önce kızamık infeksiyonu geçirmiş çocuklardan oluşmaktaydı. En küçük olgumuz 3 aylık olup, anneye birlikte kızamık infeksiyonu geçirmişti. Erkeklerde kızlardan 2 kat fazla görülür (11). Literatürle uyumlu olarak olgularımızın 13'ünü erkek cinsiyet oluşturmaktaydı.

Kızamık infeksiyonu geçirildikten SSPE gelişinceye kadar geçen süre 7-12 yıl arasında değişmektedir (2). Çalışmamızda, SSPE gelişinceye kadar geçen süre ortalama 5.8 yıldır. Erken aşılama, infeksiyon sırasında im-

munoglobülin yapıma, 2 yaşın altında kızamık infeksiyonu geçirme, sosyoekonomik durumun bozuk olması, kalabalık aileler, yaşlı anneler SSPE için risk faktörleridir (4). Olgularımızda risk faktörü olarak 13'ünde 2 yaş altı kızamık infeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu.

Hastalık başlangıcı genellikle sinsidir. Klinik bulgular 3 evrede tamamlanır. Evre 1'de davranış değişiklikleri ve okul başarısında bozulmayı takiben zihinsel yeteneklerde kayıplar gelişir. Evre 2'de nörolojik bulgular hızla ilerler, miyoklonik jerkler, sık düşme atakları, görme bozuklukları, konvülsiyonlar ortaya çıkar. Hastaların çoğu bu dönemde başvurur. Olgularımızın çoğunluğu bu dönemde kliniğimize başvurmuştu. Evre 3'de yutma ve solunum bozukluğu koma ile ölüm meydana gelir.

Hastalığın tanısı serum veya BOS'da kızamık antikorlarının saptanması ve beyin dokusunda virusun gösterilmesi ile konur (3,7,8). Bizim çalışmamızda da olgularımıza SSPE tanısı ilerleyici klinik bulgular, EEG bulguları, BOS'da ve serumda kızamık virusuna karşı gelişen antikorların gösterilmesi ile koyduk.

Hastalığın özgül bir tedavisi yoktur (2,12,13). Literatürde % 5 olguda iyileşme bildirilmiştir. Literatürde bazı olgularda isoprinosin bazı olgularda ise interferon veya kombine tedaviler kullanılmakla birlikte, birbirine üstünlüğü olmadığı bildirilmiştir. Bizim çalışmamızda 12 olguya isoprinosin ve interferon, 5 olguya isoprinosin, 2 olguya interferon tedavisi yapıldı. Dört olgu tanı aldıktan ortalama 7 ay sonra kaybedildi.

Sonuç olarak; SSPE kızamık infeksiyonunun oldukça nadir görülen, fatal seyirli bir komplikasyonudur. Özgül bir tedavisi yoktur. Bu nedenle, SSPE'ye yaklaşımda öncelikle erken aşılama, infeksiyon sırasında immünglobülin yapılması, 2 yaşın altında kızamık infeksiyonu geçirme, sosyoekonomik durumun bozukluğu, kalabalık aile gibi risk faktörlerini önlemeye yönelik olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Esiri MM, Kennedy PGE: Virus Disease. Greenfields's Neuropathology'de, Ed. Adams JH, Duchen LW. Altıncı Baskı. Londra, Sidney, Auckland, Arnold 1997; Vol. II 39-42.
2. Dyken PR, Cunningham SC, Ward LC: Changing charecter of SSPE in US? Pediatric Neurology 5:339-341, 1989.
3. Hamilton RL, Wiley CA: Neuropathology of Viral İnfections of the Nervous System (Ch 17). Textbook of Neuropathology Ed. Davis RL, Robertson DM. 3. baskı, Baltimore, William-Wilkins, 1997, 984-988.
4. Zilber N, Kahana E: Enviromental risk factor subacute sclerosing

panencephalitis. Acta Neurol (Scan) 98:49-54, 1998.

5. Dyken PR, Maertens P: Viral Infections. Pediatric Neuropathology. Ed: Duckett S. Baltimore, William-Wilkins 1995, 403-422.

6. Dyken PR: Subacute sclerosing panencephalitis. Current status. Neurologic Clinics. Pediatric Neurology. Ed: Swaiman KF. Philadelphia, W.B. Saunders 1985.

7. Horta-Barbosa L, Fuccillo DA, Sever JL, Zeman W: Subacute sclerosing panencephalitis isolation of measles virus from a brain biopsy. Nature 221:974, 1969.

8. Connolly JH, Haire M, Hadden DSM: Measles immunoglobulins in subacute sclerosing panencephalitis. Br Med J Med J 1:23-25, 1971.

9. Sever JL: Persistent measles infection of CNS: Subacute sclerosing

panencephalitis. Rev. Infect Dis 5:467-473, 1983.

10. Sie TH, Weber W, Freling G, Galama J, Spaans F, Vles J: Rapidly fatal subacute sclerosing panencephalitis in a 19 year old man. Eur Neurol 31:94-99, 1991.

11. Dyken PR, SSPE: Current status. Neurol clinic 3:179-196, 1985.

12. Dyken PR, Swift A, Durrant RH: Long term follow up patients with subacute sclerosing panencephalitis treated with inosiplex Ann Neurol 11:359-364, 1982.

13. Anlar B, Yalaz K, İmir T, Turanlı G: The effect of inosiplex in subacute sclerosing panencephalitis: a clinical and labor. Study Eur Neurol 34:44-47, 1994.