



SUBAKUT SKLEROZAN PANENSEFALİT, OLGU SUNUMU*

Sami HATIPOĞLU¹, Esra ÖNAL SÖNMEZ¹, Birsen DURMAZ ÇETİN², Gürsel GÜNEŞ¹, Mine ÖZTÜRK¹, Tülay OLGUN¹

Sekiz yaşında erkek hasta konuşamama, yürüyememe, dengesini kaybetme, nöbet geçirme şikayetleri ile polikliniğimize getirildi. Hastanın spastisitesi ve myoklonik jerkleri mevcuttu. Hastaya klinik semptomlar, serolojik testler, MRI ve EEG ile subakut sklerozan panensefalit teşhisi kondu. Bu çok ağır ve geç komplikasyonla, kızamık enfeksiyonunun eradike edilmesinin önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Subakut Sklerozan Panensefalit, Kızamık, Eradikasyon

SUBACUTE SCLEROSING PANENCEPHALITIS, CASE REPORT

Eight years old male patient was taken to our department with disequilibrium, walking and speech disability and having convulsions. The patient had spasticity and myoclonic jerks. The case was diagnosed as subacute sclerosing panencephalitis by clinical symptoms, serological investigations, MRI and EEG. With this fatal and late complication, the importance of eradication of measles infection was presented.

Key Words: Subacute Sclerosing Panencephalitis, Measles, Eradication

Subakut Sklerozan Panensefalit (SSPE), persistan kızamık virus enfeksiyonunun santral sinir sisteminde yarattığı kronik bir ensefalit tablosudur. Bu geç komplikasyonun insidansı yaklaşık 1/100.000 olarak bildirilmektedir. Sendrom ilk kez 1934'te Dawson, 1945'te Van Bogaert tarafından subakut inklüzyon cisim ensefaliti olarak tanımlanmıştır¹. Bu çok ağır seyredip ölümcül olan SSPE vakasını kızamık enfeksiyonunun eradike edilmesinin önemini vurgulamak amacıyla sunmayı uygun bulduk.

OLGU

Sekiz yaşında erkek hasta 2 aydır konuşamama, yürüyememe, çevre ile iletişim kuramama, dengesini kaybetme, nöbet geçirme şikayetleri ile polikliniğimize getirildi. Hastanın son on gündür vücudunun sağ tarafında istemsiz kasılmaların olduğu ifade edildi. Semptomların giderek şiddetlendiği belirtilen hastanın öyküsünde aşılarının eksik olduğu, 2 yaşındayken kızamık enfeksiyonu geçirdiği söylendi. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenede bilinç bulanık ve koopere değildi. Dekortike postürü ve spastisitesi olan hastanın vücut sağ yarısında belirgin, sık aralarla myoklonik jerkleri mevcuttu. Pupiller izokorik, ışık refleksi bilateral pozitif, derin tendon refleksleri hiperaktifti. Kalp ve solunum sesleri doğaldı. Gastrointestinal sistem muayenesinde özellik yoktu. Laboratuvar bulguları: Hemogram ve kan biyokimya değerleri normaldi. Hastaya yapılan lomber ponksiyon sonucu BOS'ta hücre yoktu, BOS protein ve glukoz değerleri normaldi. BOS kültüründe üreme olmadı. Serumda ve BOS'ta kızamık IgM negatif, kızamık IgG ise pozitifti.

EEG'de yüksek voltajlı supresyon burstlü yavaş dalgalar gözlemlendi. Diazemli EEG'de dalgalarda supresyon gözlenmedi. Kranyal MR'da SSPE'nin MR görünümü ile uyumlu, pons ve bilateral serebral hemisferlerde T₁'de hipointens, T₂'de hiperintens karakterde lezyon sahaları tespit edildi. Hastaya klinik, MRI ve EEG bulguları ile SSPE teşhisi kondu.

TARTIŞMA

SSPE, olguların %85'inden fazlasında 5-15 yaş arasında başlamaktadır. Kızamıkla SSPE gelişimi arasında genellikle 7 yıl mevcutken son zamanlarda bu sürenin 12 yıla kadar uzadığı bildirilmektedir. Erken klinik semptomlar birden başlayıp progresif seyreden davranış ve entellektüel bozukluk, özellikle okul performansında düşme ile başlar. Çevreye ilgisizlik ve kişilik değişiklikleri fark edilen ilk bulgular olabilir. Daha sonra istemsiz myoklonik nöbetler ve artan mental kayıpla sıklıkla 6 ay içinde ölümle sonuçlanır. Laboratuvar; EEG'de düzenli aralıklarla paroksizmal spiking ve spike'lar arası deprese olmuş aktivite, BOS'ta globulin, IgG fraksiyonunda yükselme (kızamık IgG pozitifliği) mevcuttur^{1,2}.

İmmunopresipitasyon metodları kullanarak Hall ve Choppin 1981'de SSPE'li hastaların serum ve BOS'larında M proteinine karşı antikor seviyesinin relatif azlığını tespit ettiler. Ancak diğer viral proteinlere karşı yüksek seviyede antikor mevcuttu. Kızamık virüsünün M, H ve F genlerinin tanınmasında defektler vardı. Virüste defektif M protein sentezi demonstre edildi. In situ reverse transkriptaz-PCR amplifikasyonu metodu ile SSPE'li hastaların nöronlarında, astrositlerde, oligodendrositlerde, vasküler endotelial hücrelerde kızamık virüs RNA'sı tespit edildi³. 1998'de İsrail'de Zilber ve arkadaşları tarafından SSPE için çevresel risk faktörlerini araştırmak amacıyla yapılan

* 4-8 Eylül 2000 tarihinde 44. Milli Pediatri Kongresi'nde sunulmuştur.

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi ¹Çocuk Enfeksiyon Kliniği, ²Enfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Kliniği



95 olguyu içeren çalışmada; SSPE riski ile erken kızamık enfeksiyonu, kalabalık aile yapısı, anne yaşının ileri olması, yüksek doğum hızı, ailenin eğitimsizliği, düşük kültürel aktivite arasında yüksek korelasyon gösterildi. Bu faktörlerin, SSPE için asıl risk faktörü olabilecek erken dönemde kızamık enfeksiyonu geçirme olasılığını artırabileceği ifade edildi⁴. Bizim olgumuzda da ailenin sosyokültürel yapısı çok düşüktü ve hastamız 2 yaşında kızamık enfeksiyonu geçirmişti.

1995'te Nasemann ve arkadaşları Almanya'da, SSPE'nin ciddi oftalmik semptomlarla kendini gösterip 2 hafta içinde optik atrofiye giden manifestasyonunu sundu. Bu vakayla retinal pigment epiteli ve dış retinal tabakada başlayan primer lezyonun ve retinit varlığının klinisyeni SSPE olasılığına karşı uyarması gerektiğini hatırlattılar⁵.

New York Medical College'den Kappel ve arkadaşları 1996 Nisan'ındaki yayınlarında, Amerika'da yaygın kızamık aşılması sonucu SSPE'nin büyük oranda kaybolduğunu ancak HIV pozitif 21 aylık bir çocukta nöbetlerle ve 4 yaşında başka bir çocukta da demansla ortaya çıktığını açıkladılar. Küçük çocuklarda sıklıkla konjenital ya da kazanılmış defektif hücrel immunité durumlarında görüldüğüne işaret edildi⁶. Japonya'da yapılan bir araştırmada da, son zamanlarda SSPE başlama yaşının yükseldiği ve kızamıkla SSPE gelişimi arasında inkübasyon periyodunun uzadığı, serum kızamık antikorlarının geçmişe göre daha düşük olduğuna dikkat çekildi. Tedavide oral inosinpranobex (isoprinosine) ve intraventriküler interferon uygulamasının en etkin tedavi olduğu ifade edildi⁷.

Adult başlangıçlı SSPE ile kızamık arasında 14-22 yıl gibi

uzun bir aralıktan bahsedilmekle beraber vakaların ortalama adult dönemde başlayan hastalıkta spontan remisyon 25 yaşlarında başladığı söyleniyor. Hastalığın gidişinin büyük oranda progresif ve fatal olduğu bilinmesine rağmen, olasılığının çocukluk dönemindekine göre daha yüksek olduğu bildiriliyor⁸.

Bu SSPE olgusunun sunumuyla aşıyla korunmanın mümkün olduğu kızamık enfeksiyonunun 2000'li yıllarda hala ülkemize getirdiği sosyal ve ekonomik yüke dikkat çekmek istedik.

KAYNAKLAR

1. Katz SL, Gershon AA, Hotez PJ: Measles Krugman's Infectious Diseases of Children, Tenth Edition, Mosby, St Louis, 1998; 247-262.
2. Bellini WJ, Rota JS, Rota PA: Virology of measles virus. J Infect Dis, 170: 15-23, 1994.
3. Johnson RT, Griffin DE, Hirsch RL, et al.: Measles encephalomyelitis: Clinical and immunologic studies. N Engl J Med, 310: 137-141, 1984.
4. Zilber N, Kahana E: Environmental risk factors for subacute sclerosing panencephalitis. Acta Neural Scand, 98: 49-54, 1998.
5. Nasemann JE, Schmid C, Scheider A, et al.: Aussere Retinitis als Frühsymptom bei subakut sklerosierender panencephalitis. Klin. Monatsbl Augenheilkd, 206: 122-127, 1995.
6. Koppel BS, Poon TP, Khand JIA, et al.: Subacute sclerosing panencephalitis and acquired immunodeficiency syndrome: Role of electroencephalography and magnetic resonance imaging. J Neuroimaging, 6: 122-125, 1996.
7. Nihei K: Subacute sclerosing panencephalitis. Nippon Rinsho, 55(4): 908-915, 1997.
8. Singer C, Long AE, Suchowessky O: Adult-onset subacute sclerosing panencephalitis case reports and review of literature. Mov Disord, 12: 342-353, 1997.