

Parsiyel Nöbetlerle Başlayan SSPE Olgusu

Refah Sayın, Temel Tombul, Kemal Ceylan,

Özet

Amaç: Subakut sklerozan panensefalit genellikle myoklonik nöbetlerle ortaya çıkar. Çalışmamızda başlangıçta parsiyel epilepsi olarak takip edilen ve kognitif yıkım gelişmesi ile myoklonik nöbetlerin görülmesi üzerine subakut sklerozan panensefalit tanısı alan hastayı sunmayı amaçladık.

Yöntem ve Bulgular: Onyediyedi yaşında erkek hasta kliniğimize sağ kolunda kasılma, sağ ağız köşesinde çekilme şikayeti ile başvurdu. Nörolojik muayenesi normaldi, çekilen elektroensefalografisinde sol temporal bölgede teta yavaş dalga paroksizmleri saptandı ve beyin magnetik rezonansı normal olan hastada klinik olarak parsiyel epilepsi düşünüldü. Karbamazepin tedavisi başlandı. Üç ay sonra unutkanlık, konuşamama, yürüyememe, el ve ayaklarda sıçramaların olması üzerine tekrar servise yatırılan hastada klinik, laboratuvar, elektrofizyolojik incelemeler ve radyolojik incelemeler ile subakut sklerozan panensefalit tanısı düşünüldü.

Sonuç: Subakut sklerozan panensefalit bazı hastalarda parsiyel nöbetlerle prezente olması nedeniyle tanı güçlüğüne yol açabilir. Olgumuzda olduğu gibi öncesinde parsiyel nöbetlerin baskın olduğu daha sonradan kognitif yıkım ve miyoklonilerin eklendiği bir tablo ile getirilen ve hızlı progresyon gösteren atipik olgularda da subakut sklerozan panensefalit olasılığı düşünülerek inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Subakut sklerozan panensefalit, kızamık virüsü, elektroensefalografi.

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE) kızamık enfeksiyonundan yıllar sonra ortaya çıkan nadir, ancak ağır nörolojik yıkıma ve ölüme giden progresif seyirli bir hastalıktır. Patogenezinde sorumlu olan virüsün bir mutasyon sonucunda veya hasta kişiden kaynaklanan bir engelleme ile genom translasyonu aşamasında bir bozukluk sonucunda matriks proteininin defektif olduğu üzerinde durulmaktadır. SSPE'nin ortaya çıkış dönemi adolesans dönemidir, ancak genç erişkinlerde de görülebilir. SSPE erkeklerde kadınlara göre üç kat daha fazla görülür. Hastalığın ilerlemesinde dört evre vardır: 1. Okul performansında bozulma, kişilik değişiklikleri, konuşma bozukluğu, nöbetler, papil ödemi. 2. Myoklonus, ataksi, spastisite, koreoatetoz, kortikal körlük, optik atrofi. 3. Belirgin mental gerileme, koma, dekortike postür, desebre postür. 4. Hipotoni ve sese artmış irkilme refleksi ile giden terminal dönem. SSPE genellikle jeneralize nöbetlerle prezente olur. Ancak nadirde olsa parsiyel nöbetlerin SSPE'de görüldüğü

çalışmalarda bildirilmiştir (1-4). SSPE tanısında klinik ve elektroensefalografi (EEG) bulgularının yanı sıra serolojik bulgular da kullanılır. Beyin omurilik sıvısında (BOS) serolojik olarak kızamık antikoru saptanır; bunların serumdaki antikora oranının artmış olması SSPE tanısını destekler (5-9). Bugün SSPE'nin kesin bir tedavisi yoktur. Ancak isopurinosin (inosiplex) tedavisinin sağ kalımı uzatabildiği bildirilmiştir (10,11). Son zamanlarda interferonlar da denenmektedir ve yararlı sonuçlar bildiren çalışmalar da vardır (10,11). Biz parsiyel nöbetlerle başlayıp daha sonraki dönemlerde hastada ağır mental yıkım gelişmesi ve myoklonik nöbetlerin başlaması üzerine SSPE tanısı alan bir olgu takdim ediyoruz.

Olgu Sunumu

Kliniğimize 17 yaşında erkek hasta sağ kolunda kasılma, sağ ağız köşesinde çekilme şikayetleriyle başvurdu. Bu şikayetleri birkaç gündür oluyor ve günde 15-20 kez tekrarlıyormuş. Öncesinde bu tür şikayetleri olmayan hasta detaylı sorgulandığında şuur kaybının eşlik etmediği sağ ağız köşesinde çekilmelerin olduğu ve sağ kolunda klonik tarzda kasılmaların görüldüğü bir parsiyel nöbet tarif etmekteydi. Kliniğimizde yattığı süre içinde bu

*42. Ulusal Nöroloji Kongresi, 12-17 Kasım 2006, Antalya

Yazışma Adresi: Yrd.Doç.Dr Refah Sayın

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Nöroloji Anabilim Dalı

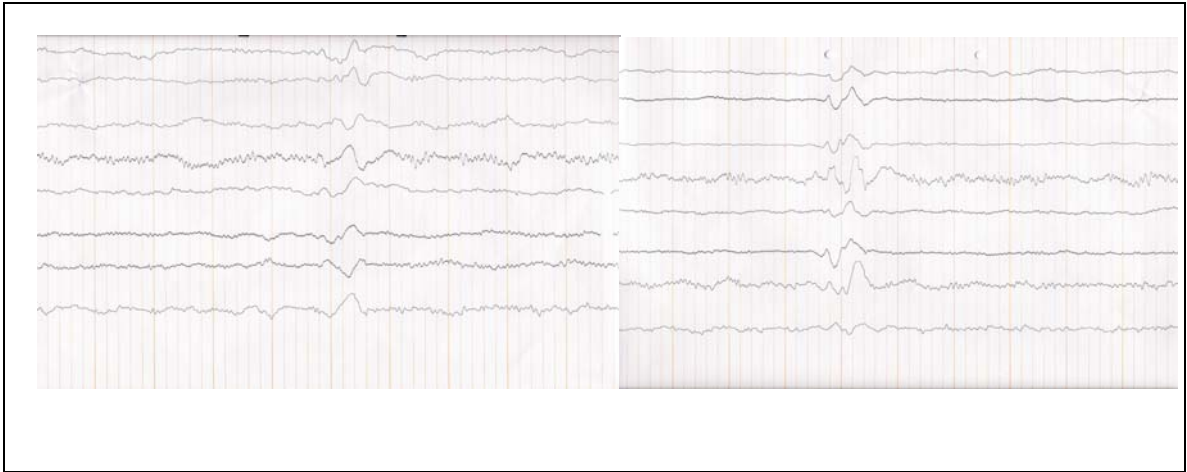
E-mail: refahsayin@yyu.edu.tr

Tablo 1. Hastanın 2. EEG'si. Sol temporal bölgede teta yavaş dalga paroksizmleri.



(Çekim montajı: F7-F3, F3-Fz, Fz-F4, F4-F8, T3-C3)

Tablo 2. Hastanın son EEG'si. EEG'de 5 ile 8 sn.de görülen burst-supresyon patterni.



Çekim montajı: Fp1-F3, F3-C3, C3-P3, P3-O1, Fp2-F4.

tür nöbetlere rastlandı. Hastada kognitif yetiler normal sınırlardaydı ve jeneralize epilepsilerde görülen epileptik nöbetlere rastlanmadı. Öz geçmişinde beş yıl önce menenjit geçirmişti. Soy geçmişinde amcasında beyin tümörü olduğu öğrenildi.

Method ve Bulgular

Sistemik ve nörolojik muayenesi normal olan hastanın çekilen EEG'si ile beyin magnetik rezonans görüntülemesi (MR) normaldi. Hastaya kliniğimizde yattığı süre içinde karbamezapin (CBZ) 600 mg/gün başlandı. İlacın başlanmasında 3 gün sonra nöbetler tamamen durdu. Bunun üzerine takip önerilerek taburcu edildi. Hasta taburcu edildikten bir ay sonra tekrar nöbet geçirme şikayeti üzerine kliniğimize başvurdu. CBZ dozu 900 mg/gün'e çıkarılarak takip önerildi. Bu esnada çekilen EEG'sinde sol temporal bölgede teta yavaş dalga paroksizmleri mevcuttu. Tablo 1. Hasta takip edildiği sürelerde kognitif yetiler açısından yeterli düzeydeydi

ancak okul başarısı hakkında bildiğimiz bir bilgi yoktu.

Hasta ilk nöbet ile başvurusundan 3 ay sonra unutkanlık, konuşamama, yürüyememe, el ve ayaklarda sıçramalarla ve okul başarısında düşme şikayetleri ile başvurdu. Bu sırada diğer nöbetler dışında miyoklonik nöbetler de eklenmişti. Miyoklonik nöbetlerinin devam etmesi üzerine ve şuurun kapanması üzerine hasta yeniden servisimize yatırıldı. Hastanın bu yatışında parsiyel nöbetlere rastlanmadı.

Sistemik muayenesi normal olan hastanın nörolojik muayenesinde şuuru stupor düzeyinde, kooperasyon kurulamıyor, konuşma afazikti ve ense sertliği ile meninks irritasyon bulgusu yoktu. Işık refleksleri +/+, pupiller izokorik ve göz dibi doğaldı. Kranial sinirler doğaldı, motor defisit yoktu, patolojik refleksler saptanmadı. Derin tendon refleksleri (DTR) tüm ekstremitelerde hiperaktif. BOS'ta kızamık IgM (-), IgG(+) BOS biyokimyası: (protein: 39, klor:133 Şeker:76) ve diğer laboratuvar değerleri normal

sınırlardaydı. Yatışının ilk haftasında bakılan CBZ kan düzeyi 5.51 idi. Bu yatışında çekilen EEG’de yaygın disorganizasyon zemininde, sol hemisfer arka bölgelerini daha ağırlıklı etkileyen (fokal sürekli delta) ağır bioelektrik aksama, fokal ve multifokal epileptiform aktivite izlendi. Son EEG’de ise 5 ile 8 saniyede (sn) burst-supresyon patterni saptandı. Tablo 2. Yeniden çekilen beyin MR normal sınırlarda idi. Başlangıçta hızlı bir progresyonla ortaya çıkan bilinç bozukluğu ve ilk EEG’lerdeki uyumsuz bulgular nedeni ile diğer olası viral kaynaklı ensefalitler açısından asiklovir 2000 mg/kg/gün başlandı ve iki hafta süre ile uygulandı. Miyoklonik nöbetler açısından hastaya valproik asit (VPA) 1000 mg/gün başlandı, sonra dozu tedrici olarak artırılarak 2000 mg/gün’e çıkıldı. Miyoklonilerin yoğun olması nedeni ile ve CBZ’nin miyoklonileri artırabileceği düşünülerek CBZ dozu azaltılarak kesildi. Hasta jeneralize status epileptikusa girdi, hastaya fenitoin yüklemesi yapıldı. Miyoklonik nöbetleri durmayan hastaya klonazepam 1.5 mg ile başlanıp 3 mg’gün tablet (tb) ve deksametazon 8 mg’gün verildi. Nöbetlerin durmaması üzerine ilave fenitoin yüklemesi yapıldı ve bununla nöbetleri durdu. Ayrıca hastada klinik semptomların olması, BOS bulgularının desteklemesi ve son çekilen EEG’de periodik epileptik komplekslerinin olması SSPE’yi düşündürdü. İsopturinosin 1500 mg tb başlandı. Üçüncü hafta yüksek ateşi devam eden hasta, dördüncü hafta başında, deserebre postür ve solunum bozukluğu gelişerek kaybedildi. Biz hastaya ilk yatışta bilinç bozukluğunun olmaması ve daha sonra gelişmesi, tabloya ilerleyici mental yıkımın ve miyoklonilerinin de eklenmesi ve laboratuvar bulgularının da desteklemesi üzerine SSPE tanısı koyduk.

Tartışma

SSPE kızamık infeksiyonundan yıllar sonra ortaya çıkan nadir, ancak ağır nörolojik yıkıma ve ölüme giden progresif seyirli bir hastalıktır. SSPE’nin 4 klinik evresi vardır. İlk evresinde kişilik değişiklikleri ve okul başarısında düşme olur. İkinci evresinde miyoklonik nöbetler, ataksi, spastisite bulguları görülür. SSPE’nin 3 ve 4. dönemlerinde belirgin mental yıkım, koma, deserebre postür, hipotoni saptanır (1-4). Genellikle nöbetler jeneralize tipte olur, ancak parsiyel nöbetlerle başlayıp daha sonra jeneralize nöbetlere dönüşen SSPE vakaları da bildirilmiştir (1-4). Bizim vakamızın özelliği parsiyel nöbetlerle başlayıp, EEG’inde fokal bulguların olması, başlangıçta kullanılan CBZ’ye cevap vermesi ve mental açıdan belirgin bir yıkımın

gözlenmemesi ve ilerleyen dönemlerde hızlı progresyon göstermesi idi.

Kissani ve ark.’nın 70 vakalılık SSPE tanısı almış bir serilerinde ilk yıl epileptik nöbetler 30 hastada görülmüştür (1). Bu hastaların nöbet tipleri parsiyel başlangıçlıymış. Sonraki nöbetlerin jeneralize karakterde olması ve klinik bulguların SSPE ile uyumlu olması üzerine hastalar SSPE tanısı almıştır. Bizim vakamızda da nöbetler parsiyel tarzda başladı. Hastada nöbetlerin olduğu dönemde fark edilen belirgin tarzda mental yıkım mevcut değildi.

Nöbetlerin ilerleyen dönemlerde karakter değiştirmesi, ağır nörolojik yıkım gözlenmesi üzerine hastada SSPE tanısını düşündürdü. Daha sonra laboratuvar bulguları ve çekilen EEG’de SSPE ile uyumlu bulguların bulunması üzerine hastanın tanısı doğrulandı.

Kornberg ve ark.’nın yaptığı çalışmada 16 yaşında SSPE tanısı almış kız çocuğu tanımlanmıştır (2). Bu vakada da nöbetler ilkin parsiyel olarak başlamış, daha sonra jeneralize tipte olmuştur. Bizim vakamızda da hasta 17 yaşında bir erkek çocuğu idi ve nöbetleri parsiyel olarak başladı. Daha sonra nöbetler miyoklonilerle ve jeneralize tonik-klonik nöbetlerle prezente oldu.

Namer ve ark.’nın yaptığı çalışmada 18 yaşında SSPE tanısı almış bir erkek hasta tanımlanmıştır (3). Bu vakada nöbetler ilkin parsiyel tarzda başlamış ve hastada mental yıkım, nöbetlerin başlamasından 4 ay sonra gelişmiş ve çekilen rutin EEG’inde sol temporal bölgede yüksek amplitüdlü keskin dalgalarla karakterize fokal epileptik anomali saptanmıştır. Daha sonraki zamanlarda çekilen diazemli EEG’de periodik kompleksler izlenmiştir. Hastanın beyin tomografisinde sol temporal bölgede hafif kortikal atrofi izlenmiştir. Bizim olgumuzda ise başlangıçta sol temporal bölgede kuşkulu fokal epileptiform aktivite saptandı ve 3 ay sonra hastada tarif edilen mental yıkım belirtileri gözlemlendi. Ancak çekilen Beyin MR’ı normaldi.

Silva ve ark.’nın yaptığı çalışmada ise 14 yaşında bir erkek çocukta SSPE gidişi esnasında atipik klinik ve EEG patterni gözlenen bir hasta tanımlanmışlardır (4). İki haftalık sürede kompleks parsiyel nöbeti olan hastada atipik EEG patterni izlenmiş ve bu EEG’de periodik lateralize epileptik deşarjlar (PLED) içeren, başlangıçta sol temporal focus ile karakterize olan patern gözlemlenmiştir. Sadece 3. ve 4. haftada tipik bilateral ve jeneralize periodik kompleksler görülmüştür. Vakamızda da hastanın ilk geliş şikayeti parsiyel nöbetlerle olmuş, ancak ilk

başvurduğunda SSPE tanısı almamış ve parsiyel epilepsiler grubuna dahil edilmişti.

Sonuç

SSPE'nin bazı hastalarda parsiyel nöbetlerle prezente olması tanı güçlüğüne yol açmaktadır. Olgumuzda olduğu gibi öncesinde parsiyel nöbetlerin baskın olduğu daha sonrasında kognitif yıkım ve miyoklonilerin eklendiği bir tablo ile gelen ve hızlı progresyon gösteren atipik olgularda da SSPE olasılığı düşünülerek inceleme yapılmalıdır.

SSPE Case With Partial Seizures At Onset

Abstract

Aim: *Subacute sclerosing panencephalitis is usually diagnosed with*

myoclonic seizures. We aimed to present a subacute sclerosing panencephalitis case who was initially diagnosed as partial epilepsy and later developed cognitive dysfunction and myoclonic seizures.

Method and Finding: *A17 years old male patient referred to our clinic due to facilitations in his right arm and tractions at the corner of his right mouth. Neurological examination and cranial magnetic resonance were normal. The theta slow waves were determined in the left temporal area in the electroencephalography and diagnosed as partial epilepsy. Carbamazepine therapy was started. Three months later the patient referred to our clinic again due to complaints such as forgetfulness, inability to speak, inability to walk and startled movements in hands and feet. According to these findings and electrophysiological and radiological imaging results subacute sclerosing panencephalitis was diagnosed.*

Conclusion: *It may be difficult to diagnose subacute sclerosing panencephalitis in some patients having partial seizures. Subacute sclerosing panencephalitis should be considered in atypical patients with partial seizures who rapidly develop cognitive dysfunction and myoclonic seizures.*

Key words: *Subacute sclerosing panencephalitis, Measles virus, Electroencephalography.*

Kaynaklar

1. Kissani N, Ouazzani R, Belaidi H, Ouahabi H, Chkili T. Epileptic seizures and epilepsy in subacute sclerosing panencephalitis. *Neurophysiol Clin.* 2001 Dec;31 :398-405
2. Kornberg AJ, Harvey AS, Shield LK. Subacute sclerosing panencephalitis presenting as simple partial seizures. *J Child Neurol.* 1991 Apr;6:146-9
3. Namer IJ, Tan E, Ciger A, Zileli T. Complex partial epileptic seizures as the initial symptom of subacute sclerosing panencephalitis. *Rev Neurol* 1986;142:921-5
4. Silva DF, Lima MM, Anghinah R, Zanoteli E, Lima JG. Atypical clinical and electroencephalographic pattern in a patient with subacute sclerosing panencephalitis. *Arg Neuropsiquiatr* 1995 Jun;53;278-80
5. Scheld WM, Whitley RJ, Durack DT. *Infections of the Central Nervous System*, 2nd edition. Lippincott-Raven, Philadelphia, 1997.
6. Tyler KL, Martin JB. *Contemporary Neurology Series- Infections of the Central Nervous System*. FA Davis Co., Philadelphia, 1993.
7. Pruitt AA. *Infection of the nervous system*. Fekse KS, Wen PY. *Neurologic Emergencies*. *Neurologic Clinics* 1998 (5); WB Saunders Co. Philadelphia, 1998.
8. Marra C M. *Central nervous system infections*. *Neurologic Clinics* 1999 (11); WB Saunders Co. Philadelphia, 1999.
9. Schlossberg D. *Infections of the nervous system*. Springer Verlag, New York, 1990.
10. Adams RD, Victor M, Ropper AH. *Principles of Neurology*, 6th edition. Mc Graw Hill, New York, 1997.
11. Rowland LP. *Merritt's Textbook of Neurology*, 9th edition. Williams and Wilkins, Philadelphia, 1995.