

Atipik Başlangıçlı Bir Subakut Sklerozan Panensefalit Olgusu *

Mustafa ÜLKER **, Sefer GÜNAYDIN **, Nurten AKBAŞ **, Dilek ATAĞLI **, Baki ARPACI **

ÖZET

Subakut Sklerozan Panensefalit gelişmiş ülkelerde son yıllarda görülme sıklığı rutin aşılama programları sebebiyle oldukça azalmış, kızamık virüsünün santral sinir sisteminde meydana getirdiği kronik viral bir enfeksiyondur. Genellikle erken çocukluk ve adolesan çağda 6-8 yıllık bir latans devresinden sonra görülmekle birlikte son yıllarda geç başlangıçlı olgular da nadir olmayarak bildirilmektedir. Teşhiste öykü ve klinikle birlikte EEG ve BOS Rubeola IgG incelemeleri çoğunlukla tanıyı koydurur. Çocuklukta sıklıkla mental yıkım ve davranış değişiklikleri ile başladığı bildirilen tablodan farklı olarak bize ekstrapiramidal sistem tutulumu bulguları ile başlayan olgumuzu literatür eşliğinde sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: SSPE, EEG, atipik başlangıç

Düşünen Adam; 2001, 14(4): 237-239

SUMMARY

Subacute Sclerosing Panencephalitis is a chronic viral infection of CNS caused by defective measles virus. Its incidence has decreased definitely in developed countries in last decades, as a reflection of the routine vaccination programmes. Its common onset is in childhood or adolescent period after a 6 to 8 years incubancy period whereas late onset cases have been reported not infrequently in last decades. Diagnosis is usually made with history, clinical findings, electroencephalographic findings and estimation of CSF Rubeola-IgG value. In childhood, common presentation of illness is mental deterioration and behavioral changes, however we reported a childhood case with extrapyramidal system involvement as a cause of first complaints and the discussion is made under the light of literature.

Key words: SSPE, EEG, atypical onset

GİRİŞ

Subakut Sklerozan Panensefalit (SSPE) kızamık virüsünün santral sinir sisteminde meydana getirdiği kronik viral bir enfeksiyondur. Genellikle erken çocukluk döneminde-sıklıkla 2 yaşından önce-geçirilmiş bir kızamık enfeksiyonunu takibeden 6-8 yıllık bir asemptomatik period sonrası klinik belirtiler ortaya çıkar (1). Klinik belirtilerin başlama yaşı 2 ila 50 yaş olarak bildirilmekle birlikte semptomlar sıklıkla

çocukluk ve adolesan çağda başlar (1). 18 yaşından sonra başlangıç nadir olarak bildirilmektedir (1).

SSPE prevalansı milyonda 1-5 olarak bildirilmektedir (1). Batı ülkelerinde kızamık aşısının yaygın kullanımı ile son yıllarda görülme sıklığı belirgin şekilde azalmıştır (1). Erken yaşta kızamık enfeksiyonu geçirmenin SSPE gelişim riskini 5 yaşın üzerinde kızamık geçiren kişilere oranla belirgin şekilde artırdığı bildirilmektedir (1).

* 37. Ulusal Nöroloji Kongresinde Poster olarak sunulmuştur, ** Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Nöroloji Kliniği

Hastalığın kliniği ve seyri değişkenlik göstermekle birlikte genellikle ilk belirtiler okul başarısında sebepsiz yere düşüş, iletişim kurma ile ilgili problemler ve günlük ilerleyici mental yıkım, myokloniler, fokal veya jeneralize nöbetler, ataksi ve bazen görme bozuklukları (koryoretinite bağlı) takip eder (2,3). Hastalık ilerledikçe rijidite, piramidal tutulum bulguları ve otonomik disfonksiyon belirtileri ortaya çıkar (2-4). Hastalık genellikle 1-3 yıl içinde ölüme sonuçlanır. Daha uzun prognozlu az sayıda olgu bildirilmekle birlikte fulminan seyirli, aylar içinde ölüme sonuçlanan olgular da bildirilmiştir (3).

Bu yazıda 1 ay önce başlayan yürüme ve konuşma bozukluğu yakınması ile başvuran, yapılan tetkiklerde EEG ve BOS incelemesi bulguları ile SSPE tanısı konan 9 yaşında bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Hastamız 9 yaşında bir erkek çocuk olup ilkokulda okumaktadır. Hasta kliniğimize 1 ay önce geçirdiği ateşli bir üst solunum yolu enfeksiyonu sonrasında başlayan konuşmasında bozulma ve sol bacağına sürükleyerek yürüme şikayeti ile başvurdu. Tetkik ve tedavi amacı ile yatırıldı. Özgeçmişinde 1.5 yaşında geçirilmiş bir kızamık enfeksiyonu dışında özellik bulunmuyordu. Öğretmeninin ifadesine göre hasta çabuk öğrenmekle birlikte dikkati dağınık bir çocuk olması sebebiyle derslerinde başarılı değilmiş.

Genel görünümü canlı ve çevre ile ilgili görünen hastanın genel fizik muayenesinde patolojik bir özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde uyanıklığı iyi durumda olan hastanın mental düzeyinde dikkati çekecek bir değişiklik saptanmadı. Konuşma sırasında kelimeleri zorlukla telaffuz edebildiği ve uzun cümle kuramadığı tespit edildi. Kranial alan muayenesinde patolojik bir özellik saptanmadı. Kas gücü bilateral olarak üstte ve altta tam, DTR'ler normoaktif, TCR bilateral plantar olarak değerlendirildi. Ekstrapiramidal sistem muayenesinde sol üst ve alt ekstremitelerde daha belirgin olmak üzere tüm ekstremitelerde orta-ileri derecede rijidite saptandı. Serebellar sistem muayenesi ve duyu muayenesi normal olarak tespit edilen hasta sol tarafındaki daha belirgin rijidite nedeni ile sol ayağını sürükleyerek yürüyor ve zaman zaman sağ tarafa doğru denge kaybı yaşıyordu. Hastanın uzun süre gözlemlendiğinde sol tarafında daha

belirgin myokloniler olduğu ve zaman zaman una gövdede düşük amplitüdü sızramaların da eşlik ettiği gözlemlendi.

Hastanın rutin biyokimyasal incelemeleri, hemogramı ve sedimentasyonu normal olarak tespit edildi. Çekilen ilk EEG'si normal bulunan hastanın kranial MRI tetkikinde bilateral frontoparietal ve oksipital beyaz cevherde multifokal patolojik sinyal artışı saptandı. Ayırıcı tanıda düşünülen adrenolökodistrofiye yönelik uzun zincirli yağ asitleri düzeyi üst sınırdadır, Wilson hastalığına yönelik serum bakır ve seruloplazmin düzeyi normal sınırlarda tespit edildi. Tekrarlanan EEG tetkiklerinde periodisite gösteren slow-wave paroksizmleri görülmesi üzerine SSPE'ye yönelik olarak ölçülen BOS Rubeola IgG:1/1280 titrede belirgin olarak yüksek tespit edildi. EEG bulguları ve BOS rubeola IgG düzeyinin anlamlı yüksek bulunması ışığında hastaya SSPE tanısı konarak Iso-prinosine ve semptomatik olarak Na-Valproat ile Clonazepam tedavisi başlandı.

Tetkiklerinin yapıldığı 3 haftalık süre içerisinde hastanın nörolojik muayene bulgularına EEG'nin eşlik ettiği atonik nöbetler eklendi. Bu dönemde ekstremitelerde izlenen myoklonilerinde de belirgin sıklaşma görülen hasta İso-prinosine, Na-Valproat ve Clonazepam tedavisi ile ayaktan takip edilmek üzere taburcu edildi.

Hastanın taburcu edildikten sonraki 5 aylık takip süresi içerisinde atonik ve myoklonik nöbetlerinde gözle görülür bir artış oldu. Taburcu edildikten 5 ay sonra geçirdiği ateşli bir solunum yolu enfeksiyonu sonrasında kliniğinde ani bir kötüleşme görülen hasta tekrar kliniğimize yatırılarak yoğun bakım şartlarında takip edilmeye başlandı. Bu dönemde giderek artan şiddet ve sıklıkta tonik nöbetlerle birlikte solunum sıkıntısı atakları geçiren hasta kısa bir süre içinde quadriplejik ve iletişime giremez hale geldi. Bu dönemde çekilen EEG'lerde paroksizmal slow-wave paterninin kaybolduğu görüldü. Genel durumu giderek kötüleşen hasta yoğun bakım yatışının birinci ayında kardiyopulmoner arrest sonucu exitus oldu.

TARTIŞMA

Bu yazıda mental yıkımın görülmediği akinetik-rijid bir tabloyla akut başlangıç gösteren, yapılan tetkik-

lerinde klinik, EEG ve BOS bulguları ile SSPE tanısı konan ve tanının konulmasından sonra fulminan bir seyir izleyerek 6 ay içinde ölümlü sonuçlanan 9 yaşında bir hasta sunulmuştur.

Literatürde bildirildiği üzere çocukluk çağı SSPE olgularında hastalık genellikle kognitif fonksiyonlarda bozulma, okul başarısında düşüş ve davranış değişiklikleri ile başlamakta, bu semptomlara myokloniler, jeneralize nöbetler, motor fonksiyonlarda bozulma eklenmektedir (2,3). Erişkin yaşta başlayan olgularda ise atipik semptomlar olarak adlandırılan parkinsonizm (5), görme bozukluğu (3), katatonik tablo (8) gibi belirtiler başlangıç semptomu olarak daha sık görülmektedir. Olgumuzdaki hastalık başlangıcı ise çocukluk çağında sıklıkla görülen başlangıç semptomlarının tersine, erişkin yaşta başlangıç semptomları ile uyum göstermektedir. Ayrıca hastada hastalığın progresyon süresi içerisinde tespit edilebilir bir mental yıkım görülmemiştir. Bu sebeple olgumuz çocukluk çağında atipik başlangıç ve seyirli bir SSPE olgusu olarak değerlendirilmiştir.

SSPE hastalığının karakteristik EEG bulguları olarak periyodik yavaş-dalga paroksizmleri bildirilmekle birlikte hastalığın başlangıcında EEG'nin normal olabildiği ve ilerleyen dönemde tipik EEG bulgularının ortaya çıkabileceği bildirilmektedir. Nitekim bizim olgumuzda da bu semptomların başlangıcında çekilen EEG'ler normal bulunmuş, ilerleyen dönemde karakteristik EEG bulguları görülmüştür. SSPE'deki tipik EEG bulguları dışında EEG bulgularının da görülebildiği literatürde bildirilmektedir (2,9).

SSPE hastalığının karakteristik EEG bulguları olarak periyodik yavaş-dalga paroksizmleri bildirilmekle birlikte hastalığın başlangıcında EEG'nin normal olabildiği ve ilerleyen dönemde tipik EEG bulgularının ortaya çıkabileceği bildirilmektedir. Nitekim bizim olgumuzda da bu semptomların başlangıcında çekilen EEG'ler normal bulunmuş, ilerleyen dönemde karakteristik EEG bulguları görülmüştür. SSPE'deki tipik EEG bulguları dışında EEG bulgularının da görülebildiği literatürde bildirilmektedir (2,9).

SSPE hastalarının görüntüleme incelemelerinde kranial MRI'da en sık olarak T2'de hiperintens görünümü veren bazal ganglion lezyonlarına rastlanmaktadır (2). Bunun haricinde korteks, beyaz cevher ve

beyin sayında da kontrast tutulumu olabilen lezyonlar görülebilmektedir (2,10). Bizim olgumuzda da bilateral frontoparietal ve oksipital beyaz cevherde T2'de patolojik sinyal artışı görülmüş, kontrast tutulumu görülmemiştir.

SSPE büyük çoğunlukla ölümcül seyreden ortalama yaşam süresinin 1-3 yıl arasında olduğu bir hastalıktır (3). Hastaların % 10'unda fulminan bir seyir göstermekte ve 3-6 ay içerisinde-bizim olgumuzda olduğu gibi-ölüm görülmektedir (3). Gene literatürde bildirildiği üzere % 10 kadar olguda aralıklı remisyonlarla yaşam süresi 10 yıla kadar uzayabilmektedir (3). Tedavide Isoprinosine, intraventriküler alfa-interferon ve bu ikisinin kombinasyonu denenmekte ve yaşam süresini uzatmakta yararlı olduğu bildirilmektedir (6,7).

Sonuç olarak SSPE çok değişik ve atipik olarak kabul edilebilecek klinik tablolarla başlayabilmektedir. Bu sebeple ayırıcı tanılarda gözönünde tutulmalı özellikle EEG takibi ve BOS incelemelerinin tanıya varmakta oldukça yardımcı olacağı unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Miller C, Franigton CP, Harber K: The epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis in England and Wales. 1970-1989. *Int J Epidemiology* 21:998-1006, 1992.
2. Marylou V, Solbrig. Viral infections of the nervous system. Bradley WG., Daroff RB., Fenichel GM., Marsden CD. *Neurology in clinical practise*, Newton MA; Butterworth-Heinemann 1366-1376-1368, 2000.
3. Robertson WC jr, Clorc DB, Markesberry WR: Review of 38 cases of subacute sclerosing panencephalitis. Effect of amantadine on the natural course of the disease. *Ann Neurology* 8:422, 1998.
4. Sever JL: Persistent measles infection in the central nervous system. *Rev inf. Disease* 5:467, 1983.
5. Adams RD, Victor M, Ropper AH: *Principles of Neurology* McGraw-Hill, 1997.
6. Jabbour JT, Duenas DA, Modlin J: Subacute sclerosing panencephalitis: Clinical staging, course and frequency. *Arch Neurology* 32:493-494, 1975.
7. Collebaut DP, Cras P, Martin JJ: Prolonged and atypical course in some cases of subacute sclerosing panencephalitis. *Acta Neurology Belg* 97(1):39-44, 1997.
8. Anlar B, Yalaz K, Öktem F, Köse G: Long term follow up of patients with subacute sclerosing panencephalitis, treated with intraventricular alpha interferon. *Neurology* 48:526-528, 1997.
9. Gascon GG, Yamani S, Croell J: Combined isoprinosine-intraventricular alpha interferon therapy for subacute sclerosing panencephalitis. *Brain Dev* 15:346-355, 1993.
10. Valanzuela V, Miranda M, Aguilera L: Adult onset subacute sclerosing panencephalitis. Report of two cases with atypical presentation. *Rev Med Chil* 127(5):589-594, 1999.
11. Doğulu CF, Çiğner A, Saygı S, Renda Y, Yalaz K: Atypical EEG findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Clinical Electroencephalography* 26(4):193-199, 1995.
12. Anlar B, Saatçi I, Köse G, Yalaz K: MRI findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Neurology* 47(5):1278-1283, 1996.