



Fokal Motor Nöbetle Başlayan Erişkin Dönem Subakut Sklerozan Panensefalit: Olgu Sunumu

Özden Kamışlı*, Suat Kamışlı*, Yüksel Kablan*, Şeyda Çankaya*, Cemal Özcan*

*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Malatya

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE) kızamık (rubeola) enfeksiyonunun geç komplikasyonu olarak ortaya çıkan, santral sinir sisteminin yavaş virüs enfeksiyonudur, genellikle çocukları nadiren erişkinleri etkiler. Hastalarda sıklıkla davranış değişiklikleri, myoklonus, demans, görme bozuklukları, piramidal ve ekstrapiramidal bulgular ortaya çıkar. Hastalık 1-3 yıl içinde ilerleyerek ölümlerle sonlanır. Tanı karakteristik klinik bulgular, periodik EEG deşarjları, plazma ve serebrospinal sıvıda kızamık antikörlerinin görülmesi ile konur. Halen etkili bir tedavisi yoktur. Erişkin yaşta, fokal nöbetle atipik başlangıcı olan, klinik ve laboratuvar bulguları ile SSPE tanısı koyduğumuz bir olguyu sunduk.

Anahtar Kelimeler: Subakut Sklerozan Panensefalit, Fokal Nöbet

Adult Onset Subacute Sclerosing Panencephalitis Beginning with Focal Motor Seizure: Case Report

Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) is a slow viral infection of the central nervous system caused by the measles (rubeola) virus, usually affecting children and rarely young adults. Patients usually have behavioral changes, myoclonus, dementia, visual disturbances, and pyramidal and extrapyramidal signs. The disease has a gradual progressive course leading to death within 1-3 years. The diagnosis is based upon characteristic clinical manifestations, the presence of characteristic periodic EEG discharges, and demonstration of raised antibody titre against measles in the plasma and cerebrospinal fluid. Treatment for SSPE is still undetermined. We present a case of adult onset SSPE's clinical and laboratory findings with atypical initial symptoms consisting of focal seizure.

Key Words: Subacute Sclerosing Panencephalitis, Focal Seizure

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), kızamık enfeksiyonunu izleyen 1- 10 yıllık latent dönem sonunda ortaya çıkan merkezi sinir sisteminin kronik bir enfeksiyonudur. Kızamık hastalığının endemik olduğu bölgelerde görülme sıklığı 1: 100.000 olarak tahmin edilmektedir.^{1,2} Ortalama 7- 8 yaş en sık görüldüğü dönemdir. Genellikle çocukluk ve adolesan dönemde ortaya çıkan hastalığın erişkinde görülmesi nadirdir.³⁻⁵

Davranış değişiklikleri, myokloniler, görme bozuklukları, piramidal ve ekstrapiramidal bulgular hastalığın ilk bulgularındandır.¹⁻⁶ Bazı olgularda fokal veya jeneralize epileptik nöbetler de tabloya eşlik edebilir. İleri dönemde yaygın spastisite veya rijidite ortaya çıkar.³⁻⁷ Hastalık genellikle 1-3 yıl içinde ölümlerle sonlanır. Hastalığın iyi bilinen özellikleri yanında bazen atipik seyirli olgular da bildirilmektedir.^{1-8,9} Bu yazıda, ileri yaşta atipik olarak fokal motor nöbetle başlayan SSPE'li bir olgu sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Durgunluk, isteksizlik, sıkıntı hissi ve yüzünün sağ tarafında kasılma şikâyeti olan 18 yaşındaki bayan hastaya depresyon tanısı konularak antidepresan tedavi başlanmıştı. Hastanın şikâyetleri geçmeyince

Başvuru Tarihi: 10.04.2009, Kabul Tarihi: 15.05.2009

polikliniğimize başvurdu. Hastanın iki aydır şikâyetleri vardı. Özgeçmişinde miadında normal doğum ile dünyaya gelmişti. Çocukluk ve adolesan döneminde travma, nöbet veya santral sinir sistemi enfeksiyonu öyküsü yoktu. Sekiz yaşındayken kızamık geçirmişti. Tüm rutin aşılarının (kızamık aşısı dâhil) yaşına uygun zamanlarda yapıldığı öğrenildi. Fizik muayenesi normaldi. Nörolojik muayenesinde bilinci açık, koopere, oryante idi, göz dibi normaldi. Motor ve duyu muayenesinde bir patoloji yoktu. Derin tendon refleksleri normoaktif, patolojik refleks alınmadı. Hasta ilk geldiğinde sağ yüz yarısında fokal motor nöbeti vardı. Kognitif fonksiyonlarında belirgin bir bozulma yoktu. Hastanın rutin kan sayımı, biyokimyasal incelemeleri normal sınırlarda bulundu. Beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesi normaldi.

Rutin elektroensefalografi (EEG)'sinde zemin aktivitesi, 7-8 Hz düzensiz teta aktivitesinden oluşuyordu. Çekimin başından itibaren 10-12 sn'de bir 0,5 sn süreli keskin dalga ve delta frekansında yavaş dalgalar içeren yüksek amplitüdüli periyodik deşarjların ortaya çıktığı gözlemlendi (Şekil 1).

Bu aktivite diazepam uygulanması ile baskılanmadı. Ayırıcı tanıda periyodik jeneralize komplekslerle seyreden subakut sklerozan panensefalit, herpes simpleks ensefaliti, tüberoz skleroz, lipidozlar, ilaç

intoksikasyonları, postanoksik ensefalopati düşünüldü. Lomber ponksiyon yapılması planlandı, ancak hasta sosyal nedenlerden dolayı yatışı kabul etmedi. İki hafta sonraki kontrol muayenesinde tüm vücutta yaygın myoklonileri olan hasta servisimize ileri tetkik ve tedavi için yatırıldı. Beyin omurilik sıvısı biyokimyasal ve mikrobiyolojik incelemesi normal saptandı. BOS kızamık IgM negatif, kızamık IgG >100 mg/dl (N: 0,1–1) yüksek olarak değerlendirildi. Serum kızamık IgM negatif, IgG >100 (N: 0.1-1) saptandı (Tablo 1).

Tablo 1. Hastanın serolojik verileri.

	<i>Serum</i>	<i>BOS</i>
Kızamık Ig M	< 1.5	0.3
Kızamık Ig G	>100	>100

Öykü, klinik bulgular, kranial MRG, EEG, BOS ve serum kızamık antikor titreleri sonuçları ile hastaya SSPE tanısı konuldu ve oral isoprinosine (100 mg/kg/gün), A ve E vitaminleri, nöbetleri için valproik asit 1500mg/gün, levatirasetam 2000mg/gün tedavisi başlandı. Klonazepam tedavisi denendi ancak sedasyon etkisi çok fazla olduğu için devam edilemedi. Dört aydır poliklinik kontrolleri ile izlenmekte olan hastada nörolojik bulgularında belirgin değişiklik gözlenmedi.

TARTIŞMA

SSPE'ye ait semptomlar genellikle kızamık enfeksiyonundan yıllar sonra ortaya çıkmakla birlikte en erken dört aylık ve en geç 52 yaşında vakalar bildirilmiştir.¹

SSPE'nin 4 evresi mevcuttur. Hastalığın ilk evresi sinsi başlangıçlı ve yavaş seyirlidir. İkinci-üçüncü evrede

afazik, apraktik, agnostik belirtilerin baskınlığı ile birlikte entellektüel bozulma ve kişilik değişiklikleri görülür.

Myoklonik, atonik nöbetler ikinci evrenin karakteristik özelliğidir. Üçüncü evrede ekstrapiramidal ve/veya piramidal disfonksiyon belirgin hale gelir. Dördüncü evrede deserebrasyon rijiditesi ve artan hipotoni ile solunum ve yutma güçlüğü mevcuttur.¹⁰

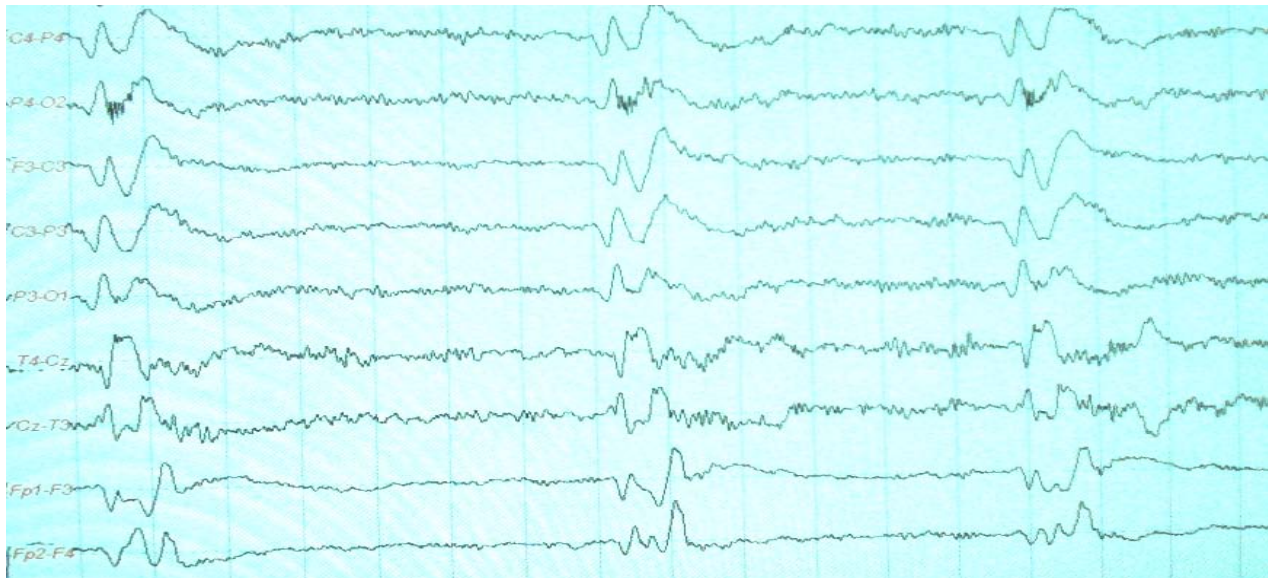
Hastaların çok azında başlangıçta jeneralize veya fokal nöbetlerin ortaya çıktığı bildirilmektedir.¹¹ Hastanın ileri yaşta olması ve tablonun fokal motor nöbetle başlaması ayırıcı tanıda güçlük yaratan nedendir.

EEG'de tipik olarak periyodik jeneralize kompleksler izlenir ve EEG bulguları genellikle klinik progresyon ile paralellik gösterir. Olgumuzda başlangıçtan itibaren tipik periyodik kompleksler belirgindi.¹⁻³

SSPE tanısı için BOS'da kızamık antikorlarının yüksek bulunması yeterli olarak kabul edilmektedir. Bunun yanında kızamık antikor titresinin serumda 1:256' dan ve BOS' da 1:4'den yüksek olması, kızamık enfeksiyonuna karşı intratekal antikor sentezlendiğinin bir göstergesi olan antikor sentez indeksinin [(BOS kızamık IgG/BOS total IgG) / (serum kızamık IgG/serum total IgG)] 10'dan büyük bulunması SSPE için tanısaldır.¹⁻⁷⁻¹²

SSPE'nin bilinen kesin bir tedavisi yoktur. Bununla birlikte antiviral ve immünomodülatör ilaçlar tek tek veya çeşitli kombinasyonlarda kullanılmaktadır.¹ Nöbetler için valproik asit, klonazepam, karbamazepin, okskarbazepin, levatirasetam kullanılabilir.^{13,14,15}

Hastamızda tanı sonrası oral isoprinosine, vitamin A, E ve antiepileptik tedavi başlandı. Dört ay sonunda



Şekil 1. Hastanın EEG örneği

Fokal Motor Nöbetle Başlayan Erişkin Dönem Subakut Sklerozan Panensefalit: Olgu Sunumu

myoklonileri kısmen kontrol edilmekle birlikte progresyonu devam etmektedir. SSPE genellikle çocukluk döneminde davranış değişiklikleri, myokloni, görme bozuklukları gibi klinik belirtilerle ortaya çıkan bir hastalıktır. Bununla birlikte erişkin dönemde de görülebileceği ve başlangıç bulgusu olarak fokal motor nöbetin de görülebileceği akla gelmelidir.

KAYNAKLAR

1. Tatlı B, Yılmaz K, Aydın N, Çalışkan M, Özmen M. Konjenital kızamık enfeksiyonu: 14 aylık subakut sklerozan panensefalit vakası. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2003;46(4): 287-90.
2. Yalaz K, Anlar B, Renda Y, Aysun S, Topcu M, Özdirim E. Subacute sclerosing panencephalitis in Turkey: epidemiological features. *J Trop Pediatr* 1988;34:301-5.
3. Tombul T, Anlar Ö, Sayın R, Beşiroğlu L, Dizkırıcı A. Geç başlangıçlı ve atipik seyirli bir SSPE olgusu. *Van Tıp Dergisi* 2005;12 (4): 248-51.
4. Takayama SY, Iwasaki H, Yamanouchi K et al. Characteristic clinical features in a case of fulminant subacute sclerosing panencephalitis. *Brain Dev* 1994;16: 132-35.
5. Dunand AC, Jallon P. EEG-mediated diagnosis of an unusual presentation of SSPE. *Clinical Neurophysiol* 2003;114: 737-39.
6. Anlar B, Köse G, Gürer Y, Altunbaşak Ş, Haspolat S, Okan M. Changing epidemiological features of subacute sclerosing panencephalitis. *Infection* 2001;29(4): 192-5.
7. Dyken PR. Subacute sclerosing panencephalitis.current status. *Neurol Clin* 1985;3: 179-96.
8. Alexander M, Singh S, Gnanamuthu C et al. Subacute sclerosing panencephalitis: CT and MRI imaging in a rapidly progressive case. *Neurol India* 1999;47:304-7.
9. Gökçil Z, Odabaşı Z, Aksu A, Vural O, Yardım M. Acute fulminant SSPE. Clinical and EEG features. *Clin Electroencephalogr* 1998;29: 43-8.
10. Tepebaşılı İ, Çaksen H, Odabaş D ve ark. Atipik seyirli subakut sklerozan panensefalitli 2 çocuğun sunumu. *Van Tıp dergisi* 2003;10(3):88-90.
11. Tuncel D, Ozbek AE, Demirpolat G, Karabiber H. Subacute sclerosing panencephalitis with generalized seizure as a first symptom: a case report. *Jpn J Infect Dis* 2006;59(5):317-9.
12. Cruzado D, Masserey-Spicher V, Roux L, et al. Early onset and rapidly progressive subacute sclerosing panencephalitis after congenital measles infection. *Eur J Pediatr* 2002;161:438-41.
13. Yiğit A, Sarıkaya S. Myoclonus relieved by carbamazepine in subacute sclerosing panencephalitis. *Epileptic Disorders* 2006;8(1):77-80.
14. Garg R., Subacute sclerosing panencephalitis. *Postgrad Med J* 2002;78:63-70.
15. Becker D, Patel A, Abou-Khalil BW, Pina-Garza JE. Successful treatment of encephalopathy and myoclonus with levetiracetam in a case of subacute sclerosing panencephalitis. *J Child Neurol* 2009;16 (Epub ahead of print)

İletişim Adresi: Dr. Özlem KAMIŞLI
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı
44280 MALATYA
E-mail: drozdenkamisli@yahoo.com

