

Olgu Sunumu

Subakut Sklerozan Panensefalit ve Edinsel İmmün Defekt: Olgu Sunumu

A. KURT*, A.N. (ÇITAK) KURT*, A. GÖDEKMERDAN**, N. KABAKUŞ***

* Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
 ** Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji Anabilim Dalı,
 *** Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Ünitesi, ELAZIĞ

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), erken çocukluk döneminde geçirilen kızamık infeksiyonu ile ilişkili, ilerleyici ve ölümcül bir nörodejeneratif hastalıktır. Bu hastalıkta morbidite ve mortaliteyi belirleyen temel faktörlerden biri de infeksiyonlardır. İki yıldır kliniğimizde SSPE tanısı ile izlenmekte olan dokuz yaşındaki kız hasta, son iki günde gelişen ve hızla ilerleyen; sol yüz yarısı-dil-saçlı deri-kulak kepeğinde ortaya çıkan ağır veziküler döküntülerle başvurdu. Varisella IgM ve IgG pozitif olan hastanın, ağır viral bir infeksiyon geçirmesine yönelik olarak humoral ve hücrel immünite çalışmaları yapıldı. Sitotoksik CD8+ T-lenfosit ve CD16+56+ [natural killer (NK)] hücre medi-

an oranlarının sağlıklı çocuklara göre azaldığı (hastada CD8+: %17.7, CD16+56+: %7.2; sağlıklı çocuklarda CD8+: %24, CD16+56+: %14) saptandı. Hastada SSPE yanında edinsel hücrel defekt de belirlendi. Tüm bu ağır klinik duruma rağmen, lokal antiseptik ve asiklovir tedavisine yanıt alındı. Hastanın, T-lenfositleri ve NK hücre oranlarındaki düşüklük sonucu ağır bir zona zoster infeksiyonu geçirdiğini, immün sistemdeki bu defektin ise SSPE ile ilişkili olduğunu düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), Varisella zoster, İmmünite, Çocuk.

Subacute Sclerosing Panencephalitis and Secondary Immun Defects: Case Report

To discuss severe zona zoster infection in a patient with subacute sclerosing panencephalitis (SSPE). Nine-year-old girl patient who had been followed in our clinic with the diagnosis of SSPE for two years admitted with severe vesicular eruptions on left half of the face and tongue, scalp and pinna, which developed in two days with rapid progression. Varicella IgM and IgG were positive in serum. Lymphocyte subpopulations were examined by flow-cytometric

method and total IgG, IgM C3 and C4 were examined by nephelometric method. We found that cytotoxic T-lymphocyte and naturel killer (NK) cell rates decreased in our patient (CD8+: 17.7%, CD 16+56+: 7.2% in patient; CD8+: 24%, CD16+56+: 14% in healthy children). The patient was diagnosis as secondary immun defect associated with SSPE and she was administered acyclovir and local antiseptic therapy. Although severe clinical condition, an improvement was ob-

Yazışma Adresi: Dr. A.N. (ÇITAK) KURT

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yeni Araştırma Hastanesi, 23119, ELAZIĞ
 e-posta: drneseekurt@hotmail.com

served in skin lesions after therapy. We think that the decrease in T-lymphocyte and NK cell rates could contribute to such severe a zona zoster infection in the patient, therefore the patients with SSPE should be fol-

lowed possible secondary immun defects and the pro-
tean complications of them.

Key Words: Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE), Varicella zoster, Immunity, Child.

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), erken çocukluk döneminde geçirilen kızamık enfeksiyonu ile ilişkili, ilerleyici ve ölümcül bir nörodejeneratif hastalıktır^[1]. Bu hastalarda morbidite ve mortaliteyi belirleyen temel faktörlerden biri de enfeksiyonlardır^[2,3]. SSPE'li hastalarda hücrel immün defekt gelişebilmekte ve bu durum viral enfeksiyonların ağır seyretmesine neden olabilmektedir^[4].

Bu olgu sunumunda, ileri dönem SSPE'li bir hastada ağır seyreden kütanöz varisella zoster virüs (VZV) enfeksiyonunu;

1. Eşlik eden hücrel immünyetmezliği,
2. Buna karşı asiklovir ve lokal tedavi ile alınan iyileşme yanıtını vurgulamak istedik.

OLGU SUNUMU

İki yıl önce kliniğimize tekrarlayan düşme atakları ile başvuran dokuz yaşında kız hasta, altı aylıkken kızamık enfeksiyonu geçirmişti. Hasta anamnezi, fizik muayenesi ve beyin omurilik sıvısı-kan kızamık antikorlarının pozitif olması ve elektroensefalografi (EEG)'de burst süpresyon paterni SSPE ile uyumlu bulguların olması üzerine SSPE tanısı almıştı. İki yıldır SSPE tanısı ile izlenmekte olan hasta, son iki günde gelişen ve hızla ilerleyen; sol yüz yarısı-dil-saçlı deri-kulak kepçesinde ortaya çıkan veziküler döküntülerle başvurdu. Fizik muayenede; vücut ağırlığı 16 kg (3 persentil altı), boy 121 cm (3-10 persentil), vücut ısısı 37.3°C, kalp tepe atımı 88/dakika, solunum sayısı 30/dakika, genel durumu orta, kaşektik görünümde ve çok huzursuz idi. Sol parietotemporal bölge saçlı deride, sol kulak kepçesinde, sol maksillofasiyal bölgede, sol dudak köşesinde, dilin sol yarısında hiperemik zeminde yer yer kurutlu, yer yer veziküler cilt lezyonları vardı (Resim 1). Nörolojik muayenede; ekstremitelerde yoğun miyoklonik jerkler ile spastisitesi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Rutin tam kan, idrar ve biyokimyasal çalışmaları normal bulunan hastanın, serumda



Resim 1. Tedavi öncesi, hastanın sol yüz yarısını ve dilini tutmuş ağır kütanöz VZV enfeksiyonu.

varisella IgM ve IgG pozitif, herpes virüs IgM ve IgG negatif olarak saptandı. Hastada VZV enfeksiyonunun ağır seyretmesinden dolayı, olası immünyetmezlik araştırılması için humoral ve hücrel immünite çalışmaları yapıldı. Akım sitometrisinde periferik kan lenfosit alt grupları ile nefelometrik yöntemle serum immünglobulinleri ve C3/C4 değerleri çalışıldı. Bu çalışmalar sonucunda, sitotoksik CD8+ T-lenfosit ve CD16+56+ [natural killer (NK)] hücre median oranlarının sağlıklı çocuklara göre azaldığı (hastada CD8+: %17.7, CD16+56+: %7.2; sağlıklı çocuklarda CD8+: %24, CD16+56+: %14) saptandı^[5]. Hastada SSPE yanında edinsel hücrel defekt de belirlendi. Lokal antiseptik ve asiklovir tedavisine (300 mg/m²/gün, 10 gün süreyle) yanıt alındı. Teda-

vinin başlamasından sonra cilt lezyonlarında düzelme belirlenen hasta, tedavisinin 10. gününde cilt lezyonlarında tama yakın iyileşme ile taburcu edildi.

TARTIŞMA

SSPE yavaş ilerleyen, yüksek mortalite ile seyreden santral sinir sisteminin bir hastalığıdır^[6]. Bu hastaların önemli sorunlarından biri de sık gelişen ve ağır seyredabilen infeksiyonlardır. Buna yönelik yapılan çalışmalarda, SSPE'li hastalarda hücrel immünitenin baskılanmış olabileceğini gösteren bulgular belirlenmiştir^[4].

VZV infeksiyonu, değişik nedenlerden dolayı vücut direncinin düşük olduğu ya da immünyetmezliğin eşlik ettiği durumlarda ağır seyredebilir. Önemli komplikasyonları arasında pulmoner, nörolojik ve deriyi ilgilendiren ağır infeksiyonları sayılabilir^[7-11]. Bizim hastamızda da aynı taraf yüzü, kulak ve saçlı deriyi içine alan ağır bir kütanöz tutulum vardı ve bu VZV infeksiyonunun alışılmış cilt tutulumundan ağırdı. Hastada hücrel düzeyde (T-lenfosit ve NK) belirleyebildiğimiz bir defektin bulunması, ağır VZV infeksiyonunun gelişmesine neden olabilir. Tüm bu ağır duruma rağmen, hastamızın lokal antiseptik bakım yanında asiklovir tedavisine iyi yanıt vermesi; bu ilacın immün bozukluklarda, varisella infeksiyonlarının ağır formlarına bile iyi yanıt verebileceğini göstermektedir.

Nörodejeneratif hastalıkların kronik döneminde, hastalarda gelişebilecek olası immün defektlerin, bu hastalarda infeksiyonların ağır seyretmesine neden olabileceği anımsanmalı; hastaların immün durumları ortaya konulmalı ve takip/televi buna göre belirlenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Kubota T, Okumura A, Takenaka J ve ark. A case of subacute sclerosing panencephalitis preceded by epileptic seizures: Evolutional EEG changes. *Brain and Development* 2003;4:279-82.
2. PeBenito R, Naqvi SH, Arca MM, Schubert R. Fulminating subacute sclerosing panencephalitis: Case report and literature review. *Clin Pediatr (Phila)* 1997;36:149-54.
3. Gascon CG. Subacute sclerosing panencephalitis. *Semin Pediatr Neurol* 1996;3:260-9.
4. Tekgöl H, Tütüncüoğlu S, Kütükçüler N ve ark. Lymphocyte subsets and inflammatory mediators in patients with subacute sclerosing panencephalitis. *J Child Neurol* 1999;14:418-21.
5. İkinciöğulları A, Kendirli T, Doğu F ve ark. Peripheral blood lymphocyte subsets in healthy Turkish children. *The Turkish Journal of Pediatrics* 2004; 46:125-30.
6. Forcic D, Baricevic M, Zgorelec R ve ark. Detection and characterization of measles virus strains in cases of subacute sclerosing panencephalitis in Croatia. *Virus Res* 2004;99:51-6.
7. LaGuardia JJ, Gilden D. Varicella-zoster virus: A reemerging infection. *J Invest Dermatol Symp Proc* 2001;6:183-7.
8. Gilden DH, Vafai A, Shtram Y ve ark. Varicella-zoster virus DNA in human sensory ganglia. *Nature* 1983;306:478-80.
9. Gilden DH, Kleinschmidt-DeMasters BK, LaGuardia JJ ve ark. Neurologic complications of the reactivation of varicella-zoster virus. *N Engl J Med* 2000;342:635-45.
10. Miller AE. Selective decline in cellular immune response to varicella-zoster in the elderly. *Neurology* 1980;30:582-7.
11. McPherson RE. Herpes zoster ophtalmicus and immunocompromised host: A case report and review. *J Am Optom Assoc* 1997;68:527-38.