

# Subakut Sklerozan Panensefalit ve Hemşirelik Bakımı

## Subacute Sclerosing Panencephalitis and Nursing Care: Review

Öznur TOSUN,<sup>a</sup>  
Meral BAYAT,<sup>a</sup>  
Emine ERDEM<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Hemşireliği AD,  
Erciyes Üniversitesi  
Sağlık Bilimleri Fakültesi, Kayseri

Geliş Tarihi/Received: 06.04.2015  
Kabul Tarihi/Accepted: 04.11.2015

*Bu çalışma, I. Ulusal Farklı Ortamlarda  
Büyüyen Çocuklar Sempozyumu  
(27-28 Ekim 2011, İstanbul)'nda  
poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Öznur TOSUN  
Erciyes Üniversitesi  
Sağlık Bilimleri Fakültesi,  
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Hemşireliği AD, Kayseri,  
TÜRKİYE/TURKEY  
obasdas@erciyes.edu.tr

**ÖZET** Subakut sklerozan panensefalit, çocukluk dönemi ve erken adolesan dönemde görülen, santal sinir sisteminin ilerleyici ölümcül bir hastalığıdır. Hastalığın nedeni, mutant kızamık virüsünün sebep olduğu yavaş ilerleyen viral enfeksiyondur. Akut kızamık hastalığının gelişmesi ile subakut sklerozan panensefalitin ilk semptomlarının görülmesi arasındaki kuluçka süresi sıklıkla 4-10 yıl arasındadır. Fakat bu süre bir aydan 27 yıla kadar değişebilmektedir. Hastalığın patogenezi tam olarak bilinmemektedir. Hastalık sürecinde beyinde inflamasyon, nöronal kayıp, gliozis ve demiyelinizasyon oluşmaktadır. Subakut sklerozan panensefalit hastalığının erken klinik karakteristik belirtileri değişiklik göstermesinin yanı sıra bu belirtiler sıklıkla davranışsal değişiklikler, bilişsel bozulma, düşme sporadik atakları ve korioretinit gibi görme bozukluklarını içermektedir. Hastalık ilerlediği zaman; miyoklonik kasılmalar veya spazmlar gibi nörolojik belirtiler daha belirgin hâle gelmekte ve hastada ciddi fiziksel ve zihinsel yetersizlik gelişmektedir. Tanı, karakteristik klinik belirtileri ve bulguların görülmesi, karakteristik periyodik elektroensefalografi deşarjlarının varlığı ve plazma ile serebrospinal sıvıda kızamık antikor titresinde artışın gösterilmesi ile konulmaktadır. Hastalığın kesin bir tedavisi olmamakla birlikte, oral izoprinosin ve intraventriküler interferon-alfa kombinasyonu en etkili tedavi şekli olarak bilinmektedir. Subakut sklerozan panensefalit hastalığı, gelişmekte olan ülkeler için hâlen ciddi bir sağlık sorunudur. Subakut sklerozan panensefalit hastalığı için tek çözüm, etkili kızamık aşısının yapılmasıdır. Subakut sklerozan panensefalit hastalığına karşı korunmada, erken tanılamada, tedavi, bakım ve rehabilitasyonda hemşirelik bakımı büyük önem taşımaktadır.

**Anahtar Kelimeler:** Subakut sklerozan panensefalit; kızamık; hemşirelik bakımı

**ABSTRACT** Subacute sclerosing panencephalitis is a progressive fatal disease of the central nervous system seen in children and young adults. The cause of the disease is slowly progressive viral infection caused by mutant measles virus. The latency period between acute measles and first symptoms of subacute sclerosing panencephalitis is usually 4 to 10 years but ranges from 1 month to 27 years. Although its pathogenesis is unclear, the brain tissue shows inflammatory infiltration, neuronal loss, gliosis, and demyelination. Early clinical characteristics of subacute sclerosing panencephalitis may be variable, but they often include behavioral changes, cognitive deterioration, sporadic episodes of falling and such optic disturbances as chorioretinitis. As the disease advances, neurologic symptoms, such as myoclonic jerks or spasms, become more pronounced, and the patient develops severe physical and mental impairment. The diagnosis is based upon characteristic clinical manifestations, the presence of characteristic periodic electroencephalogram discharges, and demonstration of raised antibody titre against measles in the plasma and cerebrospinal fluid. Although there is no definitive treatment of subacute sclerosing panencephalitis, oral isoprinosin and intraventricular interferon-alpha combination therapy is considered as the most effective treatment. Subacute sclerosing panencephalitis is still an important health problem in developing countries. The only solution for subacute sclerosing panencephalitis was performed an effective measles vaccination. It is important nursing care in prevention, early diagnosis, treatment, care and rehabilitation for subacute sclerosing panencephalitis.

**Key Words:** Subacute sclerosing panencephalitis; measles; nursing care

doi: 10.5336/nurses.2015-45528

Copyright © 2016 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Nurs Sci 2016;8(3):241-5

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), sıklıkla çocukluk ve erken adolesan dönemde görülen santral sinir sisteminin ilerleyici ve ölümcül hastalıklarından biridir.<sup>1-3</sup> İlk kez 1933 yılında Dawson tarafından tanımlanan hastalığın etkeninin kızamık virüsü olduğu 1960'lı yılların ortalarında belirlenmiştir.<sup>4,5</sup> Tüm dünyada hastalığın insidansı milyonda 1 iken, Türkiye'de bu oran milyonda 0,461'dir.<sup>5-8</sup>

İki yaşından önce kızamık virüs enfeksiyonunun gelişmesi SSPE için bir risk faktördür.<sup>9,10</sup> Primer kızamık enfeksiyonu cinsiyete göre farklılık göstermemesine karşın, SSPE erkeklerde daha fazla (erkek/kadın oranı: 3/1) görülmektedir.<sup>1,3,7-8</sup> Etkili kızamık aşısı ile hastalık insidansının azaldığı, kızamık aşısının SSPE'ye neden olmadığı kanıtlanmıştır.<sup>11</sup> SSPE hastalığının görülme oranının genişletilmiş bağışıklama programı uygulanan ülkelerde daha düşük olduğu bilinmektedir.<sup>12-15</sup>

SSPE; doğal kızamık enfeksiyonundan yaklaşık 7-10 yıl sonra ortaya çıkmakta ve nörolojik semptomlar yavaş gelişim göstermektedir.<sup>2,3,14</sup> Hastalığın tanınması için majör ve minör tanı kriterleri geliştirilmiştir.<sup>6,16,17</sup> Bunlar;

#### *Majör tanı kriterleri;*

1) Serebrospinal sıvıda kızamık antikor titrelerinin yükselmesi,

2) İlerleyici bilişsel azalma ve stereotipik miyoklonusların (düzensiz kas kasılmaları) klinik muayenede görülmesidir.

#### *Minör tanı kriterleri;*

1) Karakteristik elektroensefalografi (EEG) değişiklikleri [EEG'de stereotipik periyodik yüksek voltaj (200-500 mv) yavaş dalgalarının görülmesi],

2) Serebrospinal sıvıda globülin seviyesinin yükselmesi,

3) Otopsi ya da beyin biyopsisinde tipik histopatolojik bulguların görülmesi,

4) Moleküler tanılama testinde mutasyona uğramış kızamık virüs genomunun görülmesidir.

Hastalıkta görülen semptomlar, ilerleyici nörolojik bozuklukları içeren dört evreden oluşmaktadır. SSPE'nin birkaç haftadan birkaç yıla kadar

sürebilen birinci evresinde, mental fonksiyonlar ve davranışlarda gerileme görülmektedir. İkinci evrede; SSPE'nin karakteristik özelliği olan istemsiz hareketlerle tekrarlayan miyoklonuslar gelişmekte ve mental kayıplar artmaktadır. Üçüncü evrede; mental, nörolojik, ekstrapiramidal ve piramidal semptomlar ağırlaşmaktadır. Rijidite, deserebre ya da dekortike postür gelişebilmekte ve karakteristik istemsiz hareketler kaybolmaktadır. Terminal evre olarak da adlandırılan dördüncü evrede; ekstansör hipertoniye artma, deserebre rijidite, hipertermi, aşırı terleme, düzensiz solunum ve stridorlar görülebilmektedir. Hastalığın bütün evreleri daima stabil ilerleyiş göstermemektedir. Ani ilerleme (şiddetli form), yavaş ilerleme (kronik form) ya da nadiren geçici remisyonlar (tekrarlayıcı form) görülebilmektedir.<sup>2,4,5,7,15,16</sup>

SSPE'de doğal remisyon ve relapsların patofizyolojisi tam olarak tanımlanamamıştır. Bununla birlikte, durumun viral kopyalanma ile vücudun immün yanıtı arasındaki dengeye bağlı olabileceği ve immün sistemin remisyonu etkileyebileceği düşünülmektedir.<sup>3</sup> SSPE için kesin bir tedavi olmakla birlikte, izoprinozin ve interferon-alfa kombine tedavisi bilinen en etkili tedavidir.<sup>6,11,18,19</sup> Hastalıkta semptomların tekrarlayıcı olması nedeni ile tam remisyon sağlansa bile tedaviye devam edilmesi gerekmektedir.<sup>3</sup>

Oldukça ağır semptomları olan ve ölümlle sonuçlanan SSPE hastalığından korunmada, erken tanılamada, tedavi, bakım ve rehabilitasyonda hemşirelik faaliyetleri anahtar rol oynamaktadır. Bir hastalıkla savaşta yapılacak en önemli ilk müdahale o hastalıktan korunmaktır. Hemşire, kızamığa karşı etkin aşılama ile SSPE hastalığından korunmada rol almaktadır. Ayrıca bulaşıcı hastalıklar, bağışıklama gibi konularda yaptığı toplum sağlık eğitimleri ile toplumun bilinçlenerek sağlığına sahip çıkmasını sağlamaktadır. Hastalıkla savaşta yapılacak ikinci müdahale ise erken tanılamadır. Bir hastalık ne kadar erken tanılanırsa hastalığa o kadar erken müdahale edilecek, komplikasyonların gelişimi ve hastalığın ilerleyişi kontrol altına alınacaktır. Hemşireler rutin olarak yaptıkları büyüme ve gelişme takipleri ile hastalığın erken tanılanmasına katkı sağlamaktadırlar.

Hastalık tanıldıktan sonra hemşire; tedavinin uygulanmasından, tedavinin yan etkilerinin gözlemlenmesinden, gerektiğinde sağlık ekibi ile birlikte müdahale etmekten, aile merkezli bakım felsefesi ve primer hemşirelik anlayışı ile bakımın planlanması ve yürütülmesinden sorumludur (Şekil 1).

Günlük yaşam aktivitelerini yerine getirmede giderek yetersizlik gösteren, yatağa bağlılığa ve ölüme kadar ilerleyen SSPE'li hastanın bakımında;

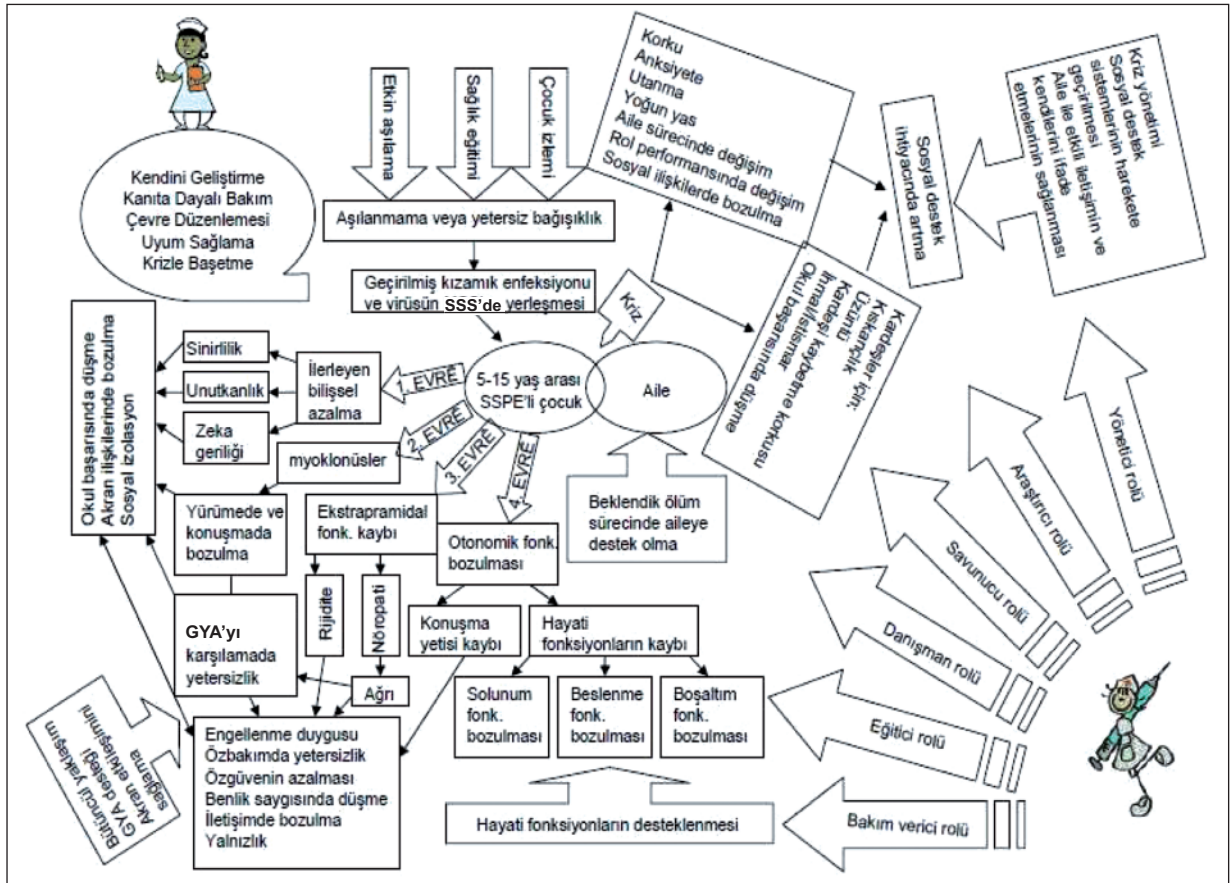
- Aile üyelerine hastalık konusunda doğru, güvenilir ve yeterli bilgi verilmelidir. Böylece aile üyelerinin anksiyeteleri giderilecek ve daha bilinçli yaklaşımda bulunacaklardır.

- Hastaya günlük yaşam aktivitelerini yerine getirebildiği ölçüde yardımcı olunmalıdır. Hastalığın seyri boyunca günlük yaşam aktivitelerini yerine getirmedeki bağımlılığın giderek artacağı unutulmamalıdır.

- Yeme-içme işlevini hasta yerine getirebildiği müddetçe desteklenmelidir. Yutma fonksiyonunu kaybetmemesi için emzik ve biberon kullanılabilir. Hastalık daha da ilerleyip birey yutma fonksiyonunu kaybettiğinde nazogastrik sonda ile beslenmelidir. Nazogastrik sonda ile besleme kurallarına uyulmalı, enfeksiyon gibi komplikasyonların gelişimini engelleyici önlemler alınmalıdır.

- Boşaltım fonksiyonunu hasta yerine getirebildiği ölçüde uygun pozisyona gelmesi, sürgü kullanması gibi faaliyetlerine yardımcı olunmalı, hasta boşaltım kontrolünü kaybettikten sonra da boşaltım fonksiyonunu sürdürmesi sağlanmalı, hijyene önem verilmelidir.

- Yeme-içme ve boşaltım işlevlerinin kontrolünü sağlayamayan bireyde, sıvı-elektrolit dengesizliği, yetersiz-dengesiz beslenme gibi sorunların



ŞEKİL 1: SSPE ve hemşirelik bakımı.

SSPE: Subakut sklerozan panensefalit; GYA: Günlük yaşam aktiviteleri; SSS: Santral sinir sistemi.

gelişimini önleyici tedbirler alınmalı ve sorun gelişip gelişmediği takip edilmelidir.

■ Sekresyonların atılması ve solunumun sürdürülmesi desteklenmelidir. Hastanın bulunduğu ortam havalandırılmalı ve nemlendirilmelidir. Sekresyonların atılımını kolaylaştırmak için yeterli sıvı alımı sağlanmalı, postüral drenaj yapılmalı, gerekirse buhar verilmelidir.

■ Hastanın tolere edebildiği ölçüde yatak içinde pasif egzersizler yaptırılmalıdır. Böylece hareketsizlik nedeni ile gelişebilecek kontraktür vb. istenmeyen durumların önüne geçilebileceği gibi birey ile etkin zaman geçirilebilir.

■ Nöropati nedeni ile gelişen ağrının hafifletilmesine yönelik cilt stimülasyonu, aromaterapi gibi tamamlayıcı bakım uygulamalarından yararlanılabilir. Şiddetli ağrının uygun şekilde giderilmesi için uygun analjezik doğru şekilde verilmelidir.

■ Hastalık ilerledikçe yatağa bağımlılık artmakta ve yatağa bağımlı hasta bakımı önem kazanmaktadır. Hareketsizlik nedeni ile sürekli aynı bölgelerin basınç altında kalması bası ülserlerinin açılmasına neden olabilir. Bası ülserlerinin oluşumunun önlenmesinde masaj, sık aralıklarla yatış pozisyonunun değiştirilmesi ve pasif egzersizler kullanılabilir. Bununla birlikte havalı yatak kullanımını da bası ülserlerinin açılmasını geciktirebilir.

■ Fonksiyon kayıpları nedeni ile benlik saygısında bozulma, konuşma yetisinin kaybı nedeni ile yalnızlık gibi olumsuz duygulanımların gelişimini önlemek için hastaya “değerlisin” mesajı verilmelidir. Hikâye okumak, zaman ayırmak, konuşmak, verilen sözleri tutmak, aile üyeleri ile geçmişte yaşanan olumlu deneyimlerden bahsetmek, birlikte müzik dinlemek gibi uygulamalar bireye değerli olduğunu hissettirerek yalnızlık gibi olumsuz duygulanımların gelişimini önleyebilir.

SSPE’li hastanın bakımında hastane ortamında yapılabilecek uygulamaların sınırlı olması nedeni ile evde bakım oldukça önemlidir. Terminal dönemdeki hasta ve yakınlarına verilecek hizmette en önemli rol hemşirelere düşmektedir. Terminal evredeki hastayla çalışan hemşireler; hastaların korkuları, hastanın bireyselliğinin ve aile bütünlüğünün korunması, ailenin duygusal ve fiziksel olarak güçlenmesi için planlama yapma ve aileyi yas sürecine hazırlama, semptomları kontrol ederek hastanın rahat ölümünü sağlama ile sorumludurlar.<sup>20</sup>

Sonuç olarak; ilerleyici nörolojik bir hastalık olan SSPE için geliştirilmiş kesin bir tedavi olmamasının yanı sıra günümüzde en etkin tedavi olan izoprinozin ve interferon-alfa kombine tedavisi ile birlikte planlı hemşirelik bakımı verilerek, yaşam süresinin uzatılabileceği ve yaşam kalitesinin artırılacağı düşünülmektedir. SSPE’den korunmak için mevcut en iyi yol kızamığa karşı etkin aşılama<sup>1,3,6,12</sup>

## KAYNAKLAR

- Bellini WJ, Rota JS, Lowe LE, Katz RS, Dyken PR, Zaki SR, et al. Subacute sclerosing panencephalitis: more cases of this fatal disease are prevented by measles immunization than was previously recognized. *J Infect Dis* 2005;192(10):1686-93.
- Bale JF. *Viral Infections of the Nervous System*. Swaiman’s Pediatric Neurology. 5<sup>th</sup> ed. China: Elsevier Saunders; 2012. p.1262-90.
- Garg RK. Subacute sclerosing panencephalitis. *Postgrad Med J* 2002;78(916):63-70.
- Gadoth N. Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) the story of a vanishing disease. *Brain Dev* 2012;34(9):705-11.
- Levin M, Walters S. *Infections of the nervous system*. Pediatric Neurology. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Churchill Livingstone; 1997. p.633-8.
- Gutierrez J, Issacson RS, Koppel BS. Subacute sclerosing panencephalitis: an update. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(10):901-7.
- Onal AE, Gurses C, Direskeneli GS, Yilmaz G, Demirbilek V, Yentur SP, et al. Subacute sclerosing panencephalitis surveillance study in Istanbul. *Brain Dev* 2006;28(3):183-9.
- Sabella C. Measles: not just a childhood rash. *Clev Clin J Med* 2010;77(3):207-13.
- Lackmann GM, Hanen M, Madjlessi F, Lenard HG, Schroten H. Rapid progressive subacute sclerosing panencephalitis in a 2-year-old child with congenital athyreosis. *Clin Infect Dis* 2000;31(1):196-9.
- Prashanth LK, Taly AB, Ravi V, Sinha S, Arunodaya GR. Adult onset subacute sclerosing panencephalitis: clinical profile of 39 patients from a tertiary care centre. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77(5):630-3.
- Lam JM. Characterizing viral exanthems. *Pediatr Health* 2010;4(6):623-35.
- Erturk O, Karşılıgı B, Cokar O, Yapıcı Z, Demirbilek V, Gurses C, et al. Challenges in diagnosing SSPE. *Childs Nerv Syst* 2011;27(12):2041-4.
- Frank J, Loh K. SSPE: but we thought measles was gone! *J Pediatr Nurs* 1991;6(2):87-92.
- Prashanth LK, Taly AB, Ravi V, Sinha S, Rao S. Long term survival in subacute sclerosing panencephalitis: an enigma. *Brain Dev* 2006;28(7):447-52.

15. Solomon T, Hart CA, Vinjamuri S, Beeching NJ, Malucci C, Humphrey P. Treatment of subacute sclerosing panencephalitis with interferon-alpha, ribavirin, and inosiplex. *J Child Neurol* 2002;17(9):703-5.
16. Dimova PS, Bojinova VS. Case of subacute sclerosing panencephalitis with atypical absences and myoclonic-atonic seizures as a first symptom. *J Child Neurol* 2004;19(7):548-52.
17. Tha KK, Terae S, Kudo K, Yamamoto T, Hamada S, Ogata A, et al. Early detection of subacute sclerosing panencephalitis by high b-value diffusion-weighted imaging: a case report. *J Comput Assist Tomogr* 2006;30(1):126-30.
18. Gascon GG. Randomized treatment study of inosiplex versus combined inosiplex and intraventricular interferon-alpha in subacute sclerosing panencephalitis (SSPE): international multicenter study. *J Child Neurol* 2003;18(12):819-27.
19. del Toro-Riera M, Macaya-Ruiz A, Raspall-Chaure M, Tallada-Serra M, Pasqual-López I, Roig-Quilis M. [Subacute sclerosing panencephalitis: combined treatment with interferon alpha and intraventricular ribavirin]. *Rev Neurol* 2006;42(5):277-81.
20. Bahar A. [The Dying Patient: Terminally Care and Hospice]. *Fırat Sağlık Hizmetleri Dergisi* 2007;2(6):147-58.