

Hemşirelik Bakış Açısı İle: Creutzfeldt Jacob Hastalığı With Nursing Perspective: Creutzfeldt Jacob Disease

¹Yağmur Artan, ²Ayfer Karadakovan

Öz

Creutzfeldt-Jakob hastalığı (CJH); bilişsel ve ruhsal durumda bozulma, serebellar ataksi, miyoklonik hareketler ve görme kaybı bulguları ile ortaya çıkan bir prion hastalığıdır. Hızla ilerleyerek ölüme sebep olması nedeni ile diğer hastalıklardan ayırt edilmesi önemlidir. Laboratuvar incelemelerinden EEG’de başlangıçta özgül olmayan bulgular, hastalığın orta ve ileri dönemlerinde ise tipik olarak 0.5-2 saniyede bir oluşan periyodik keskin dalga deşarjları görülür. Yıllık görülme sıklığı milyonda bir olarak bildirilmiştir. Hastaların farklı klinik özelliklerle başvurması hastalığın tanınmasını güçleştirmektedir. Hastalığın prognozunun hızlı ve karmaşık olması hasta ve ailesini fiziki, sosyoekonomik ve psikolojik yönden olumsuz etkilemektedir. Çok yönlü bakım gereksinimlerinin oluşabildiği bu hastalık grubunda hemşireler, hasta merkezli ve kanıta dayalı bir bakım sunarak hasta ve ailesinin yaşam kalitesinde artış sağlayabilirler. Hastayla sürekli temas halinde bulunan ve bakım veren hemşireleri ilgilendiren bir diğer konu da enfeksiyon kontrolüdür. Bu makalede, CJH hastalarında oluşabilecek bakım gereksinimleri ve hemşirelik yaklaşımları incelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Creutzfeldt-Jakob Hastalığı, hasta-odaklı hemşirelik, bakım süreci

Abstract

Creutzfeldt-Jakob disease (CJH); is a prion disease that occurs with symptoms of cognitive and mental state deterioration, cerebellar ataxia, myoclonic movements and vision loss. It is important to distinguish it from other diseases as it progresses rapidly and causes death. From laboratory studies, EEG is initially non-specific, and in the middle and advanced stages of the disease, periodic sharp wave discharges typically occur every 0.5-2 seconds. Its annual incidence has been reported as one in a million. The application of patients with different clinical features makes it difficult to recognize the disease. The prognosis of the disease is fast and complex, affecting the patient and family negatively in term of physically, socioeconomically and psychologically. In this disease group, where multi-faceted care needs can occur, nurses can provide a patient-centered and evidence-based care to increase the quality of life patient and their family. Another issue that concerns nurses who are in constant contact with the patient and provide care is infection control. In this article, care needs that can occur in CJH patients and nursing approaches are examined.

Key Words: Creutzfeldt-Jakob Disease, Patient-Centered Nursing, Continuum of Care

¹Araştırma Görevlisi, Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, İzmir/Türkiye, E-posta: ygmr artan@hotmail.com

²Profesör Doktor, Ege Üniversitesi Hemşirelik Fakültesi, İzmir/Türkiye

Giriş

Creutzfeldt–Jakob hastalığı (CJH) insan prion hastalıklarının en sık görülen türüdür. Bu hastalık prion adı verilen enfeksiyöz maddenin aktarımı, kusurlu prion proteinin genetik geçişi ya da bilinmeyen mekanizmalar sonucunda sporadik olarak ortaya çıkabilmektedir.¹

CJH'nin sporadik, varyant, familyal ve iyatrojenik olmak üzere dört farklı alt tipi bulunmaktadır. Sporadik form, prion proteinlerinin transformasyonu ve somatik genetik mutasyonlar ile meydana gelir. Varyant form, “deli dana hastalığı” olarak bilinen enfekte hayvanın etinin tüketilmesi ile meydana gelir. Ailesel form otozomal baskın mutasyon sonucu görülür. Neticede fatal familyal insomnia ve Gerstmann-Straussler-Scheinker oluşur. İatrojenik form ise pitüiter hormon tedavisi, kontamine nörocerrahi aletlerinin kullanımı, dural greft ve kornea naklinden sonra görülür.²

Yıllık görülme sıklığı milyonda bir olarak bildirilmiştir. Klinik olarak hastalık orta ve ileri yaşta, nadir olarak da erken erişkinlik döneminde hızlı ilerleyen demans tablosuyla ortaya çıkar. Demans dışında en sık piramidal, ekstrapiramidal, serebellar bulgular ve myoklonus görülür. Hastalık 2-7 ay içinde hızla ilerler ve belirtilerin başlamasından sonra bir yıl içinde ölümle sonuçlanır.³ Ortalama sağ kalım oranı 6 aydır. Hastaların %90'ından fazlası, semptom başlangıcını takip eden bir yıl içerisinde hayatını kaybeder. En sık görülen yaş aralığı 70'li yaşlardır, 20-40'lı ve >80'li yaşlarda daha az görülür.⁴

CJH tanısında MRI (Magnetic resonance imaging); en kullanışlı, duyarlılığı ve özgüllüğü yüksek, ulaşılabilir ve invaziv olmayan bir testtir. Klasik MRI bulguları kuyruk, putamen ya da kortexte yüksek sinyalizasyon izlenmesidir. Kanda ve idrarda saptanan anormal PrP^{Sc} (prion proteini) düzeyinin de tanıyı desteklediği belirtilmektedir.⁵ Tanı kriterleri;

Kesin

- Progresif nörolojik sendrom ve
- Nöropatolojik, immünohistokimyasal ya da biyokimyasal testlerle onaylanması

Muhtemel

- I. madde + II. maddelerden ikisi ve tipik EEG
- Ya da I. madde + II. maddelerden ikisi ve tipik MRI
- Ya da I. madde + II. maddelerden ikisi ve pozitif serebrospinal sıvı (CSF) örneği
- Ya da progresif nörolojik sendrom ve CSF'te ya da diğer dokularda gerçek zamanlı sarsıntının indüklediği dönüşümün görülmesi

Olası

- I. madde + II. maddelerden ikisi + süre <2 yıl

- I. madde = Hızlı progresif kognitif bozukluk
- II. maddeler = Myoklonüs
 - Vizüel ya da serebellar sorunlar
 - Piramidal ya da extrapiramidal belirtiler
 - Akinetik mutizm¹

Laboratuvar incelemelerinden EEG’de başlangıçta özgül olmayan bulgular, hastalığın orta ve ileri dönemlerinde ise tipik olarak 0.5-2 saniyede bir oluşan periyodik keskin dalga deşarjları görülür. Hastalığın klasik üç bulgusu olan ilerleyici demans, myoklonik sızramalar ve EEG deęişikliklerinin hastaların % 25’inde görülmemesi tanı koyulmasını güçleştirmektedir.⁶

Hastalığın görülme sıklığının az olması, tanı konulmasındaki güçlükler ve prognozunun hızlı ilerlemesi önemini arttırmaktadır. Hasta ve yakınları ile sürekli etkileşim içerisinde olan hemşirelerin, hastanede yatış ve taburculuk dönemi için sorumlulukları büyüktür. Özellikle hastalığın ilerleyen evrelerinde hemşirelik bakım ve girişimlerine ihtiyaç duyulması, fakat hastalığa spesifik hemşirelik bakımını ele alan kaynakların sınırlı olması nedeniyle bu derlemenin ele alınması amaçlanmıştır.

Enfeksiyon Kontrolü

Enfeksiyon kontrolü, sağlık çalışanlarını ilgilendiren temel konulardandır. Mesleki maruziyetin olabileceği bildirilmesine rağmen, bu risk azdır. Kanın bulaştırıcılığı bilinmesine rağmen dışkı, ter, salya ve diğer dış salgıların bulaştırıcılığı bulunmamakta, idrarın bulaştırıcılığı ise belirsizdir.^{7,8} Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ)’nün korunma önlemleri;

- Sığır eti kaynaklı Bovine Spongiform Encefalopati (BSE) etkenine maruziyetten kaçınma
- İatrojenik maruziyetten kaçınma
 - Etkeni taşıyan ya da şüpheli kişiler ve dokuları konusunda spesifik önlemler alınması
 - Kadavradan insan duramater, pituiter hormon ve kornea nakli olanlar riskli gruba alınmalıdır.
 - İatrojenik risk deęerlendirmesi yaparken nakledilen dokunun türü önemlidir. Etkenin santral sinir sisteminde daha yoğun olduğu bildirilmektedir.
 - Sekonder bulaşın ise kan transfüzyonu ile olduğu bildirilmiştir.⁷
- Hastanede hastalar için özel bir odaya gerek duyulmamaktadır. Beslenme tüpü, aspirasyon sondası ve çamaşırlar için standart önlemler yeterli olmaktadır.

- BSE etkeni ile enfekte ya da şüphesi bulunan hastalara kullanılan invaziv araç gereçlerin sterilizasyonuna dikkat edilmelidir.
- Prion hastalığı bulunan ya da şüpheli olan hastalar donör olamaz (organ, doku, hormon, kan vb.)
- Standart enfeksiyon kontrol önlemleri uygulanmalıdır.^{9,10}

Hemşirelik Yönetimi

Fiziksel bakım

Bakım gereksinimlerinin karmaşıklığı nedeniyle hemşirelerin CJH hastalarında gün boyu gözlem ve tanılama yapması gerekmektedir. Hastalığın ilerlemesiyle hastalar yatağa bağımlı duruma gelebilir. Hemşire; hijyen, beslenme, basınç yaralanmasından korumak için pozisyon değişikliği ve koruyucu önlemlerin alınması konusunda destek bakım sağlamalıdır.^{10,11}

-Disfaji: Hastaların büyük bir kısmında görülmektedir. Disfaji yönetiminde en önemli nokta aspirasyonu önlemek için yutma refleksinin değerlendirilmesidir. Yutma işlevi bozulmuş hastalarda uygun pozisyonda (fowler, semifowler) kıvamı arttırılmış sıvı gıdaların verilmesi gerekir. Hastanın ağız bakımının düzenli şekilde yapılması gerekliliğine rağmen gelişebilecek myoklonüs atağı nedeniyle çoğu zaman sıkıntılı bir durum olmaktadır. Hastalar gerektiğinde nazogastrik, orogastrik, gastrostomi gibi farklı yollardan beslenebilir. Bu invaziv araçların bakımı, enfeksiyon gelişmesini önlemek açısından önemlidir.

-İnkontinans: Özellikle bağımlı durumda bulunan hastalarda ajitasyon, stres ve huzursuzluğun en önemli nedenidir. İnkontinans yönetiminde ilk yaklaşım foley ya da kondom kateter kullanılmasıdır. Bu şekilde hem hastanın kuru ve temiz tutulması sağlanır, hem de hastaya daha az uyaran verilmiş olur.

-Konstipasyon: Hastalarda sıklıkla besin alımının azalması ve mobilitenin bozulması sonucu oluşur. Fiziksel olarak rektal muayene myoklonik nöbetleri ve ajitasyonu tetikleyeceği için rektal muayeneden kaçınılması bağırsak alışkanlığının günlük kaydedilmesi konstipasyonun değerlendirilmesinde uygun yöntemdir. Yeterli ve dengeli sıvı ve besin alımının sürdürülmesi gerekir.¹¹

Güvenli çevre

Myoklonüs atakları sırasında; hasta için güvenli bir çevre oluşturulmalı, yüksek ses ve hastanın yüzüne denk gelen direk ışık kaynağı kullanılmamalıdır. Atakları tetikleyebilecek her girişim sırasında dikkatli olunmalı, gereksiz temas ve hareketlerden kaçınılmalıdır. Ataklar sırasında oluşabilecek düşme ve fraktürleri önlemek için yatak içi gerekli önlemler alınmalı (yatak kenarlıklarının kaldırılmış olması, vurma ve çarpma olasılığına karşı yastık, battaniye gibi

materyallerle desteklenmesi), hasta tespitinin fraktürlere neden olabileceği unutulmamalıdır. Gerekliğinde relaksasyonu sağlayabilmek için önerilen ilaç tedavisi uygulanır.^{11,12,13}

-Enfeksiyonlardan koruma

Yoğun bakımlarda akciğer enfeksiyonları; ventilatöre bağlı olma, aspirasyon ve sağlık bakım uygulamaları ile ilgili enfeksiyon görülme olasılığı artar. CJH hastalarının hızlı progresyonu nedeniyle yoğun bakıma yatışları gerekebilmektedir. Bu durumda akciğer enfeksiyonlarından korumak için;

- Hastanın oral mukozası günlük değerlendirilmeli, uygun ağız bakımı sağlanmalı,
- Postür al drenaj ve öksürme egzersizleri ile hastanın etkin şekilde sekresyonlarını atabilmesi için desteklenmeli,
- Hasta entübe ise aspirasyon işlemi steril yapılmalı ve kısa sürmeli,
- Hastanın aspire etmesini önlemek için yemek yerken ve yemek yedikten 1 saat sonraya kadar oturur ya da yatak başı 30-45⁰ kalkmış pozisyonda olmalıdır.

Hastada bulunan diğer invaziv araç gereçler de (üriner kateter, santral venöz kateter, nazogastrik sonda, arter kateterizasyonu gibi) enfeksiyon kaynağı olabilmektedir. Bu araçların bakımı kanıta dayalı uygulamalar çerçevesinde aseptik koşullarda sağlanmalıdır.¹²

-Mental durumda bozulma ve iletişimde azalma

Hemşireler; hastada görülebilecek halüsinasyon, dalgalı duyu durum ve ajite davranışlar gibi psikiyatrik semptomlara karşı bilinçli olmalı ve hasta yakınlarını uyarmalıdır. Hastayla konuşurken göz teması kurulmalı, kendisine saygı duyulduğu gösterilmelidir. Basit bir dil kullanılmalı, yavaş ve anlaşılır bir şekilde konuşulmalıdır. Eğer hasta entübe ya da sözel iletişim kuramayacak durumdaysa, hastanın yüz ifadesi ve beden diline dikkat edilerek ihtiyaçları saptanabilir. Böylece hasta kendini ifade edebildiğini hissedecektir. Hastanın yanına gidildiğinde hemşire kendini tanıtmalı, tarih ve zaman hatırlatılarak bilinç ve oryantasyonu desteklenmelidir. Hastaya sevdiği müzik ve kişilerin sesleri dinletilebilir.^{12,13}

-Ailenin desteklenmesi ve eğitim

CJH, kompleks ve hızlı progresyon gösterdiği için hasta ve ailesi zorlu bir süreçten geçmektedir. Psikososyal, emosyonel, spiritüel açıdan hasta ve ailesine bütüncül bir bakım planlanmalıdır.¹⁰ Hastalığın yükünün araştırıldığı bir çalışmada, ailelerin büyük bir zaman kaybı ve mali yüküyle karşılaştıkları ifade edilmiştir.¹⁴ CJH tanısı alan kişilerin aileleri ile yapılan bir çalışmada hasta yakınları, bakım ve hastalık prognozu ile ilgili konularda bilgi eksikliklerinin olduğunu belirtmişlerdir.¹⁵ Hasta ve ailesi, standart enfeksiyon kontrol önlemleri konusunda eğitilmelidir. Taburculuk sonrası hastada kas atrofisini önlemek için yapılması

gereken egzersizler konusunda hasta yakınlarına bilgi verilmelidir. Bağımsız olarak bakımını yerine getiremeyen hastalar için bakımın nasıl yapılması gerektiği, bakım verilmeden önce ve verildikten sonra el yıkamanın önemli olduğu anlatılmalıdır.¹²

Hastalıktan Korunmada Genel Öneriler

Hastalığın majör bulaş yolunun, enfekte sığır eti ve et ürünlerinin (pastırma, sosis vb.) tüketilmesi olduğu bilinmektedir. Ancak sadece bu ürünleri tüketenlerin değil, aynı zamanda üretiminde çalışan kişilerinde risk altında olduğu, özellikle enfekte hayvanın santral sinir sisteminin tüketilmesinin bulaş için daha büyük risk oluşturduğu bildirilmiştir. İnsandan insana direk bulaş bildirilmemiştir. Sekonder bulaş yolu kan transfüzyonu ve enfekte cerrahi aletlerdir.¹⁶ Normal klinik ve sosyal temas, invaziv olmayan girişim ve testler risk oluşturmamaktadır. Hastanın izole edilmesine gerek yoktur. Ancak hastane ortamında kan bulaşına, enfekte keskin aletlerin batması ve kesisine dikkat edilmelidir. Hastanın kanının bulaştığı cerrahi aletler, ortam ve eşyalar özel olarak önerilen dezenfeksiyon/sterilizasyon yöntemi kullanılarak temizlenmelidir.¹⁷

Sonuç ve Öneriler

CJH, nadir görülen bir hastalık olmasına rağmen hasta ve ailesi için yıkıcı sonuçlara neden olabilmektedir. Hastanın hızla değişen prognozu ve bunun sonucunda ortaya çıkan bakım gereksinimlerinin karşılanması, hasta ve yakınlarının yaşam kalitesini olumlu yönde etkileyecektir. Bakım verilirken hasta merkezli ve kanıta dayalı uygulamalar kullanılmalıdır. Konforun sağlanması, korunma, komplikasyonların önlenmesi ve ağrının etkin tedavisi bakımın birincil amaçlarındandır.

Kaynaklar

1. Mackenzie G, Will R. Creutzfeldt-Jakob disease: recent developments [version 1; referees: 2 approved] F1000Research 2017; 6(F1000 Faculty Rev):2053. <http://dx.doi.org/10.12688/f1000research.12681.1>
2. Geschwind MD. Prion diseas. Continuum (Minneap Minn). 2015;21(6):1612–1638. <http://dx.doi.org/10.1212/CON.0000000000000251>.
3. Eren F, Ekmekçi AH, Öztürk Ş. Sporadic creutzfeldt-jakob disease in the differential diagnosis of psychiatric disorders: Two case reports. Haseki Tip Bulteni 2018;56(3):252–255. <http://dx.doi.org/10.4274/haseki.99609>
4. Bishop MT, Pennington C, Heath CA. PRNP variation in UK sporadic and variant Creutzfeldt Jakob disease highlights genetic risk factors and a novel non-synonymous polymorphism. BMC Med Genet. 2009;10(1):146. DOI: 10.1186/1471-2350-10-146
5. Moda F, Gambetti P, Notari S. Prions in the urine of patients with variant Creutzfeldt-Jakob disease. N Engl J Med. 2014;371(6):530–9. DOI: 10.1056/NEJMoa1404401
6. Kurne A, Ertuğrul A, Yağcıoğlu AEA, Demirci E. Creutzfeldt-Jakob Hastalığı: psikiyatrik belirtilerle başlayan bir olgu. 2005;16(1):55–59.

Available from: <http://www.turkpsikiyatri.com/C16S1/creutzfeldtJakob.pdf>

7. Kaneko K. Creutzfeldt-Jakob disease (CJD), variant CJD, and BSE. *Nippon Rinsho. Japanese Journal of Clinical Medicine.* 2003;61(3):9–16.

Available from: <https://www.who.int/zoonoses/diseases/Creutzfeldt.pdf?ua=1>

8. Nihat A, Mead S. Detection of Creutzfeldt-Jakob disease prions in skin: implications for healthcare. *Genome Medicine.* 2018;10(1):22. <http://dx.doi.org/10.1186/s13073-018-0536-3>.
9. Orru CD, Yuan J, Appleby BS, Li B, Li Y, Winner D et al. Prion seeding activity and infectivity in skin samples from patients with sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Sci Transl Med.* 2017;9(417) 77-85. <http://dx.doi.org/10.1126/scitranslmed.aam7785>.
10. Vacca VM. CJD understanding creutzfeldt-jakob disease. *Nursing.* 2016;46(3):36–42. <http://dx.doi.org/10.1097/01.NURSE.0000480598.84274.0f>
11. Bailey B, Aranda S, Quinn K, Kean H. Creutzfeldt-Jakob disease: extending palliative care nursing knowledge. *International Journal of Palliative Nursing.* 2000; 6(3), 131–139. <http://dx.doi.org/10.12968/ijpn.2000.6.3.8940>
12. Feifei W. A case of nursing experience of taking care of Creutzfeldt-Jakob Disease patient in China. *Journal of Nursing & Care.* 2016; 05(02): 2–4. <http://dx.doi.org/10.4172/2167-1168.1000336>
13. Karasin M. Special needs populations: Perioperative care of the patient with creutzfeldt-jakob disease. *AORN Journal.* 2014;100(4): 390–410. <http://dx.doi.org/10.1016/j.aorn.2014.06.018>
14. Myles S, Douglas MJ, Ward HJT, Campbell H, Will RG. Variant Creutzfeldt-Jakob disease: Costs borne by families. *Health and Social Care in the Community.* 2002;10(2):91–98. <http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2524.2002.00346.x>
15. Barnett F, McLean G. Care management of Creutzfeldt-Jakob Disease within the United Kingdom. *Journal of Nursing Management* 2005;13(2),111–118. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2934.2005.00449.x>
16. Trevitt CR, Singh PN. Variant Creutzfeldt-Jakob disease: pathology, epidemiology, and public health implications. *The American Journal of Clinical Nutrition.* 2003;78(3):651–656.
17. WHO manual for surveillance of human transmissible spongiform encephalopathies including variant Creutzfeldt-Jakob disease [Internet]. Chapter 6: Tissue handling and safety precautions. [Erişim tarihi: 24.11.2020]. Available from: <http://whqlibdoc.who.int/publications/2003/9241545887.pdf>.