

Subakut Sklerozan Panensefalit'li Çocukta Sıradışı Magnetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

Uğur Işık, Şebnem Kuter

Acıbadem Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE) çocukluk çağında görülen, kızamık enfeksiyonuna bağlı gelişen progresif, nörodejeneratif bir hastalıktır. Prognozu oldukça kötüdür. Burada kranial MRG'si sıra dışı olan bir SSPE hastası sunulmaktadır. 13 yaşındaki kız hasta nöbetler ve ilerleyici nörolojik kötüleşme ile başvurmuştur. Kranial MRG'sinde unilateral bazal ganglia (putamen) tutulumu dışında özellik yoktur. Bu bulgularla MRG'si daha çok metabolik hastalık düşündürülen hastanın EEG'si ise SSPE için tipik bulunduğundan BOS'ta kızamık antikoru bakılmış ve pozitif bulunmuştur. Hastaya böylece kesin tanı konularak tedavisine başlanmıştır. MRG'de izole bazal ganglia lezyonu olan hastalarda SSPE, ayrıca tanıda düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

Anahtar sözcükler: bazal ganglia, çocuk, MRG, SSPE

UNUSUAL MRI FINDINGS IN A CHILD WITH SSPE

ABSTRACT

Subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) is a progressive neurodegenerative disease developing after measles infection. It has a bad prognosis. We present here a child with SSPE with unusual brain MRI findings. A 13 year-old girl presented to our child neurology clinic with seizures and worsening neurological symptoms. She only had right basal ganglia (putamen) hyperintensity in her brain MRI. A metabolic disorder was more likely with these MRI findings. However her EEG was suggestive of SSPE. A lumbar puncture was performed and it showed high anti-measles antibodies, which provided the definitive diagnosis. In patients with isolated basal ganglia lesions in their MRI, SSPE should be considered in the differential diagnosis.

Key words: basal ganglia, children, MRI, SSPE

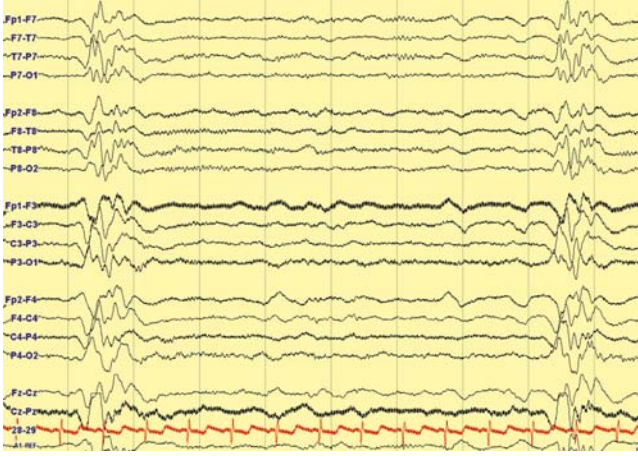
Giriş

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), santral sinir sisteminde kızamık virüsünün yol açtığı, aşı ile önlenemeyen fatal bir hastalıktır. SSPE başlangıçta entelektüel kötüleşme ve davranış değişiklikleri, takibinde myoklonus ve sonunda tam nörolojik kötüleşme ile seyreden nörodejeneratif-inflamatuvar bir hastalıktır. Bir yaşın altında geçirilen kızamık virüs enfeksiyonu SSPE'nin epidemiyolojik olarak gösterilmiş en önemli risk faktörüdür (1). SSPE'li hastaların magnetik rezonans görüntülemelerinde (MRG) değişen derecelerde kortikal atrofi ve ventrikül genişlemesi görülebilirken, beyaz cevherde fokal ya da multifokal düşük dansiteli lezyonlara da rastlanabilir (2). İzole bazal ganglia

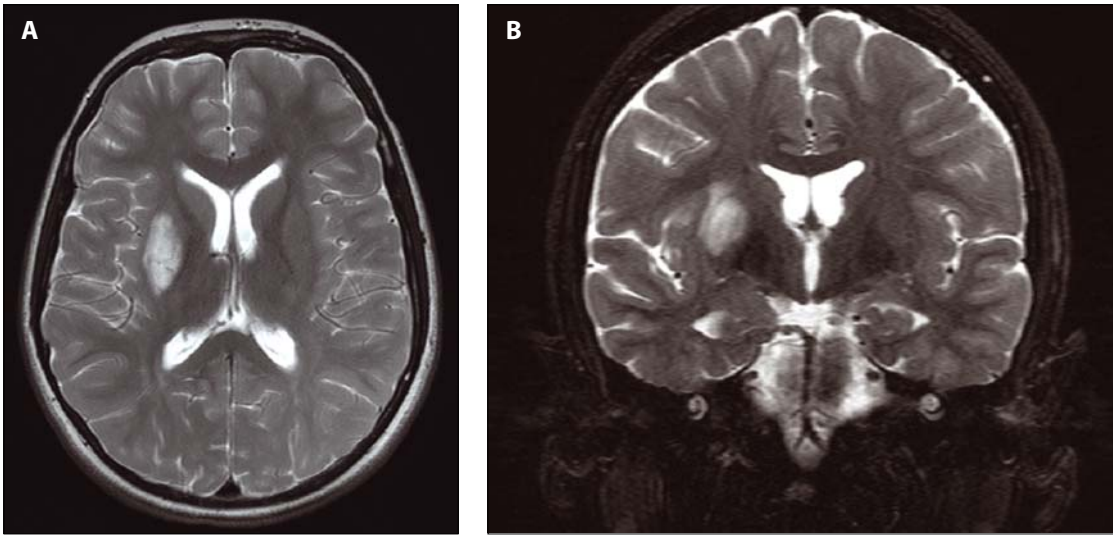
tutulumu literatürde nadir olarak rapor edilmiştir (3,4,5). Burada izole sağ putamen lezyonu olan 13 yaşındaki kız hasta sunulmaktadır.

Olgu

13 yaşında yabancı uyruklu kız hasta; nöbet geçirme, mental fonksiyonlarda bozukluk ve yürüyememe şikayetleriyle başvurdu. Nöbet şikayetleri 9 ay önce başlayan hastanın özgeçmişinde konuşma bozukluğu dışında sorunu olmadığı ve başka bir sistemik hastalık öyküsüne rastlanmadığı görüldü. Hastanın anne ve babasının kanser nedeniyle kaybedildiği, kızamık hastalığı geçirmediği ve aşılarının tam olduğu öğrenildi. Hastanın nörolojik muayenesinde konuşmadığı, komutların bir kısmını algıladığı ve yerine getirdiği,



Şekil 1. Peryodik jeneralize yüksek amplitüdü yavaş dalga ve onu izleyen düşük amplitüdü zemin aktivitesi



Şekil 2. (A) Aksial ve (B) koronal T2 ağırlıklı incelemelerde, sağ putamende T2 hiperintens lezyon, etrafında ödem etkisi görülmektedir. Beyaz cevher ya da kontralateral bazal ganglia bulgusu yoktur

kranial sinirlerin intakt, tonusun her dört ekstremitede artmış olduğu, derin tendon reflekslerinin simetrik olduğu, bilateral Babinski belirtisinin pozitif olduğu, destekle oturduğu; ancak yatağa bağımlı olduğu gözlemlendi. Hastanın yatışı boyunca herhangi bir klinik nöbet gözlenmedi.

Hastanın rutin laboratuvar tetkiklerinde, hemogram, biyokimya, karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde herhangi bir patolojik bulgu tespit edilmedi. Çekilen video EEG'sinde zemin aktivitesinin iyi gelişmiş ve düzenlenmiş olduğu ve uyanıklıkta 7-8 cps teta/alfa ritminden oluştuğu, ancak patolojik bulgu olarak generalize 5-6 saniyede bir beliren yüksek amplitüdü keskin kontürlü delta deşarjlarına rastlandığı görüldü (Şekil 1). Hastada bu EEG bulgularıyla SSPE hastalığı düşünüldü. 3.0 T kontrastlı kranial MR görüntülemesinde sağ putamende T2 hiperintensitesi, T1 hipointensitesi, vazojenik ödem ve sitotoksik

ödemle karakterize lezyon görüldü (Şekil 2). Tanımlanan lezyonun ayırıcı tanısında ön planda Leigh hastalığı olmak üzere mitokondrial ensefalopatiler, organik asidemiler ve vaskülitler düşünüldü. EEG'sinin SSPE ile uyumlu olduğundan lomber ponksiyon yapılarak kızamık indeksi bakıldı. BOS IgG'si 16.9 mg/dl olan hastanın (N: 0-3.4) rubella IgG antikor spesifik indeksi 2.296 (N: 0.30-0.60) bulundu. BOS'un mikroskopik incelemesinde lökosit ve eritrosit görülmedi, kültüründe ise üreme olmadı, BOS proteini 37 mg/dl, glukozu 52 mg/dl idi. BOS'ta oligoklonal bantlar pozitif bulundu. Bu bulgularla hastaya SSPE tanısı konarak oral isoprinosine ve interferon beta tedavisi önerildi.

Tartışma

Bazal ganglia lezyonları SSPE'de görülebilir ancak izole, beyaz cevher tutulumu olmadan görülmesi oldukça nadirdir (3). Anlar ve ark. 26 hastada periventriküler beyaz

cevher lezyonlarının en sık olduğunu göstermişlerdir (4). Aynı çalışmada 2 hastada talamik tutulum, bir hastada bazal ganglia tutulumu olduğunu göstermişlerdir. Başka bir kohortta ise MRG yapılan toplam 23 hastanın, ikisinde bazal ganglia tutulumu görülmüştür, en sık görülen MRG bulgusu yine beyaz cevher sinyal değişiklikleridir (5). Woodward ve ark. Parkinson benzeri bulguları olan bir hastada bilateral bazal ganglia tutulumu saptamışlardır (6). Sawaishi ve ark. SSPE'li bir hastada migratuar bazal ganglia lezyonları göstermişlerdir. Ancak bu hastada lezyonlar periventriküler beyaz cevherden başlayarak derin beyaz cevhere yayılmışlardır (7).

SSPE'de görülen bazal ganglia lezyonları çoğunlukla putamen ve nadiren kaudat nukleusu tutmaktadır. Lentiküler nukleusu tutan geçici, ödemli lezyonlar daha sonra

putamende atrofik değişikliklere sebep olabilmektedir (8,9). Bu lezyonlar bir yıldan az bir sürede kaudat nukleusa yayılabilmektedir (8). Yaptığımız literatür taramasında tüm hastalarda bazal ganglia tutulumu bilateraldir. Hastamızda bazal ganglia tutulumunun ünilateral olması ve yine tek etkilenen bölgenin bazal ganglia olması sıra dışı bir bulgu olarak kabul edilmiştir.

Bazal ganglia lezyonlarının genellikle hastalığın ileri evrelerinde ortaya çıkması beklenmektedir (4). Hastamızın bu ilk kranial MRG'si olmasına rağmen, hastalığının evresi klinik olarak ileridir (Evre III). Bu nedenle bazal ganglia lezyonu olması beklenebilir. Ancak yine de atrofi ya da beyaz cevher tutulumunun olmaması sıra dışı bir bulgudur. Sonuç olarak, MRG'de izole bazal ganglia lezyonu olan hastalarda SSPE ayırıcı tanıda düşünülmesi gereken bir hastalıktır.

Kaynaklar

1. Miller C, Farrington CP, Harbert K. The epidemiology of subacute sclerosing panencephalitis in England and Wales 1970-1989. *Int J Epidemiol* 1992;21:998-1006.
2. Trivedi R, Gupta RK, Agarawal A, Hasan KM, Gupta A, Prasad KN et al. Assesment of white matter damage in subacute sclerosing panencephalitis using quantitative diffusion tensor MR imaging. *Am J Neuroradiol* 2006;27(8):1712-1716.
3. Akdal G, Baklan B, Çakmakçı H, Kovanlıkaya A. MRI follow-up of basal ganglia involvement in subacute sclerosing panencephalitis. *Pediatr Neurol* 2001;24:393-395.
4. Anlar B, Saatçi I, Köse G, Yalaz K. MRI findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Neurology* 1996;47:1278-1283.
5. Praveen-kumar S, Sinha S, Taly AB, Jayasree S, Ravi V, Vijayan J, Ravishankar S. Electroencephalographic and imaging profile in a subacute sclerosing panencephalitis (SSPE) cohort:A correlative study. *Clin Neurophysiol* 2007;118:1947-1954.
6. Woodward KJ, Weinberg PE, Lipton HL. Basal ganglia involvement in subacute sclerosing panencephalitis:CT and MRI demonstration. *J Comput Assist Tomogr* 1988;12:489-491.
7. Sawaishi Y, Yano T, Watanabe Y, Takada G. Migratory basal ganglia lesions in subacute sclerosing panencephalitis (SSPE):Clinical implications of axonal spread. *J Neurol Sci* 1999;168:137-140.
8. Murata R, Matsuoka O, Nakajima S, Kawawaki H, Hattori H, Isshiki G et al. Serial magnetic resonance imaging in subacute sclerosing panencephalitis. *Jpn J Psychiatry Neurol* 1987;41:277-281.
9. Gascon G, Yamani S, Crowell J, Stigsby B, Nester M, Kanaan I et al. Combined oral isoprinosine-intraventricular α interferon therapy for subacute sclerosing panencephalitis. *Brain Dev* 1993;15:346-355.