

Semptomatik West Sendromu'nda Görüntüleme Bulguları

Nevin HATIPOĞLU (*), Gülseren ARSLAN (**), Ender AKSÜYEK (**), Hüsem HATIPOĞLU (*), Haydar ÖZTÜRK (***)

ÖZET

West sendromu (WS), yaşamın ilk yılında ortaya çıkan, kötü huylu bir epilepsi hastalığıdır. Bu çalışmada, hastanemizde semptomatik WS tanısı ile izlenen hastalarda yapılan görüntüleme tetkiklerinde saptanan nöroradyolojik bulgular incelendi.

Çalışmaya semptomatik WS tanılı 53 hasta alındı. Nöroradyolojik inceleme yöntemi olarak uygulanan bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'nin bir veya her ikisi ile elde edilen bulgular değerlendirildi. Çalışmadaki 53 hastanın 29'una BBT, 35 olguya da MRG incelemesi yapıldı, 11 olguda ise her iki tetkik çalışıldı. Serebral kortikal atrofi her iki incelemeyle en sık tespit edilen bulgu idi. Görüntüleme yöntemleri, klinik ve serolojik olarak tanılanan tuberoz skleroz ve intrauterin infeksiyonlara ait bulguları detaylı şekilde ortaya koydu. Üç hastada görüntüleme ile patoloji tespit edilemedi. BBT sonucu normal bulunan iki hastada MRG ile ek lezyonlar gösterilebildi.

BBT ve MRG, semptomatik WS'lu olgularımızın % 94.3-'ünde etyolojiyi açıklayan bir lezyonu gösterdi. Her iki yöntemin uygulandığı hastalarda MRG, BBT'ye göre daha fazla detayı ortaya koyabildi. Çalışmada bazı olgularda farklı sonuçlar elde edildiğinden, inceleme için BBT ve MRG'den herhangi birinin seçiminde, beklenen patolojiye göre tercih yapılmasının uygun olacağı düşünüldü.

Anahtar kelimeler: West sendromu, semptomatik, nöroradyolojik görüntüleme

SUMMARY

Imaging Findings at Symptomatic West Syndrome

West syndrome (WS) is a malignant type of epilepsy presented in the first year of life. The neuroradiological results detected with imaging measures were reviewed.

53 patients with symptomatic WS have been included in this study. Either computed tomography (CT) or magnetic resonance imaging (MRI) of the brain, or both were performed and the results were compared. 29 patients were underwent CT, whereas 35 had MRI and both modalities were studied in 11 patients. Cerebral cortical atrophy was the most striking pathologic pattern observed in both imaging methods. Neuroimaging modalities revealed in detail the findings of the tuberous sclerosis and intrauterine infections diagnosed with clinical and serological evaluation. MRI demonstrated further information than CT scan in two patients.

CT and MRI were successful in proving the lesion responsible from the etiology in 94.3 % of the patients. MRI was much informative than CT in revealing the pathology when both examinations were studied. As varying results were obtained in some scans, it was concluded that the decision to have CT or MRI should be made according to the expected pathology.

Key words: West syndrome, symptomatic, neuroradiologic imaging

West sendromu (WS), süt çocukluğu döneminin yaşa bağlı epileptik sendromları arasında en sık görüleni olup, spazm şeklindeki nöbetlere elektroensefalografide hipsaritmi paterninin eşlik etmesi ve ağır mental geriliğe yol açmasıyla tanımlanır (1). 1991'de yapılan ILAE (International League Against Epilepsy) Sınıflaması'na göre hastalık idiyopatik, kriptojenik ve semptomatik olmak üzere 3 gruba ayrılır (2). Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) ve son zamanlarda kullanımı yaygın hale gelen kranial manyetik rezonans görüntüleme

(MRG), WS'na neden olan yapısal beyin lezyonlarının tanımlanmasında son derece önemli yararlar sağlamıştır.

Bu çalışmada, hastanemizde semptomatik WS tanısı ile izlenmekte olan 53 hastanın görüntüleme yöntemleriyle elde edilen değişik bulguları ve bu incelemelerin hastalığın etyolojisinin belirlenmesindeki katkısı retrospektif olarak araştırıldı.

MATERYAL ve METOD

1997-1999 yıllarında SSK Bakırköy Doğumevi Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Çocuk Gelişim Nörolojisi Kliniğine başvuran ve semptomatik WS tanısı almış 53 hasta çalışmaya alındı. Semptomatik WS tanımlaması, 1991 ILAE sınıflamasında tanımlandığı şekliyle, spazmlar başlamadan önce psikomotor gelişimin normal olmaması; baş çevresi persentillerinin normal sınırlar içinde bulunmaması; nörolojik muayene, laboratuvar incelemeleri ve nöroradyolojik tetkiklerle herhangi bir etyolojik nedenin saptanması gibi özelliklerden bir veya birkaçını taşıyan hasta grubu olarak yapıldı.

Tüm hastaların pre-, peri- ve postnatal ayrıntılı anamnezleri alınarak fizik ve nörolojik muayeneleri yapıldı. Elektroensefalografik incelemeyle WS tanısı doğrulandı. Nöroradyolojik inceleme yöntemi olarak BBT ve MRG'nin bir veya ikisi çalışıldı. BBT ve MRG incelemeleri nöbetlerin başladığı dönemde, ACTH ile tedaviden önce yapıldı. BBT veya MRG seçimi, tahmin edilen olası anomalilere ve hastanın ekonomik durumu göz önüne alınarak yapıldı. MRG incelemelerinde tüm hastalar için T1 ve T2 ağırlıklı sagittal, koronal ve aksial planda kesitler edildi. BBT ile tahmin edilen patolojisi ortaya konamayan veya tedaviye yeterli yanıt alınmadığından, muhtemel ek anatomik lezyonların varlığından şüphe edilen olgularda MRG çektilirdi. Tüm görüntüleme sonuçları en az iki uzman radyolog tarafından değerlendirildi. Miyelinizasyonun normal zamanından iki ay geride olması gecikme olarak tanımlandı. Aynı hastaya hem MRG hem de BBT yapılması durumunda, her iki tetkik sonucu da değerlendirmeye alınarak karşılaştırıldı. İstatistiksel hesaplamalar ki kare eşdüzenlilik analizi kullanılarak yapıldı. Anlamlılık sınırı olarak $p < 0.05$ değeri alındı.

SONUÇLAR

Çalışmaya alınan 53 hastanın 34'ü erkek (% 64.2), 19'u kız idi. Semptomatik WS'nda görüntüleme yöntemleriyle elde edilen bulguların değerlendirilmesini amaçlayan bu çalışmada 53 hastanın 29'una BBT çekilirken 35 olguya da MRG incelemesi yapıldı, 11 olguda ise her iki görüntüleme yönteminden de yararlandı.

BBT'de en sık saptanan patoloji olarak 17 olguda serebral kortikal atrofi kaydedildi. 10 hastada ventriküllerde dilatasyon, 5 hastada ensefalomalazi, 3 hastada hidrosefali, 3 hastada ise korpus kallozum agenezisi/hipoplazisi BBT ile tespit edilen diğer patolojik bulgular idi.

35 olguda çalışılan MRG sonuçlarına göre bu grupta da serebral atrofi en sık kaydedilen patolojik değişiklik idi (21 hasta, % 60). Onbir hastada gelişimsel korpus kallozum anomalisi saptandı. MRG ile ayrıca, 8 hastada ensefalomalazi, 6 hastada gliozis/sklerozis, 4 hastada

hamartom ve tuberler, iki hastada da subdural hematoma tespit edildi.

Klinik inceleme ve aile anamnezleri ile değerlendirilen hastalardan beşinde tuberoz skleroz, birinde Sturge-Weber sendromu tanıları kondu. Tuberoz skleroz olgularının 4'üne ve Sturge-Weber sendromu'na MRG çalışılmıştı. Bir olguda koroid pleksus papillomu hem BBT hem de MRG ile saptandı. Bir hastada çekilen BBT, başka bir hastada ise her iki görüntüleme yöntemine dayanarak WS'na neden olarak lizensefali tanımlandı. BBT ile periventriküler lokalizasyonlu intrakranial kalsifikasyon görüntüleneni iki hastada geçirilmiş intrauterin infeksiyon araştırıldı. Hastalardan birinde toksoplazma IgG ve diğerinde de sitomegalovirus için IgM ve IgG pozitifliği saptandı.

BBT ve MRG çalışılan olgulardan üçer hastada bulgular normal sınırlarda idi. Bunlardan birinde, çalışılan radyolojik yöntemlerden her ikisi de normal bulundu. Ancak, olguların başvuru klinik özellikleri ve perinatal dönemde geçirilmiş asfiksi öyküsü değerlendirildiğinde, semptomatik WS grubuna dahil edildi. Öte yandan, BBT sonucu normal bulunan iki hastadan MRG ile birinde inferior vermis hipoplazisi ve diğerinde de kortikal atrofi ve hipokampal sklerozis tespit edildi. Yine, her iki görüntülemenin yapıldığı 13 olgunun 4'ünde kallozal disjenezisi ve beraberindeki lezyonlar, MRG ile BBT'ye göre daha detaylı tanımlandı.

TARTIŞMA

Zekâ geriliğine yol açan epilepsi türlerinin başında gelen WS etyolojileri incelendiğinde, çeşitli yayınlarda % 84-88 oranında semptomatik nedenlere bağlı olduğu bildirilmiştir (3-5). Erkeklerde daha fazla görülür. Çalışmamızda olguların % 64.2'sini erkek hastalardı.

Çeşitli yayınlarda, % 18-21 olarak bildirilen (1,6) gelişimsel serebral malformasyonlara bağlı olgularımızın sayısı 4 (% 7.5) idi. Gelişimsel anomalilerden lizensefalinin (2 olgu) tipi ve diğer serebral yapılar hakkındaki patolojiler MRG ile detaylı olarak ortaya konabildi. Benzer şekilde, KKA ve birlikte olduğu anomalileri göstermede MRG, BBT'ye üstün bulundu; her iki görüntülemenin yapıldığı 13 olgunun 4'ünde KKA ve beraberindeki patolojiler MRG ile, BBT'ye göre daha detaylı tanımlanmıştır. KKA'lı bu dört olgudan biri yukarıda bahsedilen lizensefalilerden biri idi. MRG,

WS'na yol açan çeşitli etyolojilere eşlik eden korpus kallozum displazisini görüntülemeye yararlı bulundu.

Serebral disgenenezlerin WS'na neden olduğu bilinmektedir (7,8). Bunlardan tüberoz skleroz oranı, çeşitli çalışmalarda % 7-21 arasında değişmektedir (9). Bizim çalışmamızda 5 olguda (% 9.4) tüberoz skleroz saptandı. Bu olgularda klinik tanı, MRG'de tüberlerin görülmesi ve BBT'de kalsifikasyonların varlığı ile desteklendi.

İntrauterin infeksiyon (konjenital CMV, toksoplazma) 2 olguda saptandı. İntrauterin infeksiyonların her ikisinde de BBT'de kalsifikasyonlar gösterilmiş, serolojik incelemeyle de tanı desteklenmiştir. Toksoplazma infeksiyonunda ayrıca çekilen MRG'de, BBT ile görüntülenemeyen KKA izlenmiştir.

Koroid pleksus papillomlu olgumuz, WS'nin ender görülen bir nedeni olup her iki görüntüleme ile detaylı olarak incelenebilmiştir.

Bogaert ve ark., daha önce BBT'leri normal bulunan 25 kriptojenik, 21 semptomatik WS'lu olguya yapılan kraniyal MRG ile 1 kriptojenik ve 4 semptomatik olguda BBT ile görülemeyen kortikal-subkortikal lezyonları saptamışlardır (10). Aydın ve ark. ise, BBT bulguları normal olan iki hastanın MRG'lerinde miyelinizasyonda gecikme ve hipokampusta intensite artışı ile fokal ensefalomalazi ve bazal ganglionlarda intensite artışı saptamışlardır (4). Çalışmamızda, BBT'lerinde patolojik sonuç elde edilmeyen iki hastanın birisinde MRG ile inferior vermis hipoplazisi, diğerinde de kortikal atrofi ve hipokampal sklerozis tespit edildi. Bu sonuçlara göre MRG'nin, ak maddenin derin serebral patolojilerini göstermede daha başarılı olduğu düşünüldü. Anormal BBT bulgusu olan hastaların tümünde MRG'nin de patolojik sonuçlar verdiği kaydedildi.

Kriptojenik WS, gerek klinik ve laboratuvar incelemeleri, gerekse nöroradyolojik araştırmayla nedeni belirlenemeyen, ancak halen tespit edilememiş bir etyoloji varlığından kuvvetle şüphe edilen hastaları tanımlar. Bu grubun daha önceleri % 40 oranında görüldüğü bildirilmiştir. BBT ve MRG gibi inceleme yöntemlerinin rutin

kullanıma girmesiyle bu oran % 9-13'lere inmiştir (1,3,5,11,12). Gerek BBT, gerekse MRG kriptojenik WS olgularının etyolojilerinin belirlenmesinde vazgeçilmez tetkik yöntemleridir. Semptomatik WS olarak adlandırılan olgulardan sadece üçünde (% 5.7) BBT veya MRG ile bir lezyon görüntülenemedi. WS etyolojisinin belirlenmesinde BBT ve MRG yöntemlerinin yararlı olduğu, istatistiksel olarak da anlamlı bulundu (p<0.05).

Çalışmada bazı olgularda farklı sonuçlar elde edildiğinden, inceleme için BBT ve MRG'den herhangi birinin seçiminde, beklenen patolojiye göre tercih yapılmasının uygun olacağı düşünüldü.

Sonuç olarak; nöroradyolojik çalışmalar ve özellikle de MRG, WS'na neden olan etyolojinin belirlenmesinde ve prognozla ilgili doğru yorum yapılabilmesinde yararlıdır. Uygun görüntüleme tekniğinin seçilmesi, gerek tedavideki gerekse rehabilitasyondaki gecikmeleri engelleyecektir.

KAYNAKLAR

1. **Aicardi J:** Infantile spasms and related syndromes. In: Aicardi J (ed). Epilepsy in children. USA, Raven Press 18-43, 1994.
2. **Dulac O, Plouin P, Jambaque I:** Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. *Epilepsia* 34:747-756, 1993.
3. **Apak S:** West Sendromu. In: Apak S (ed). *Pediyatrik Epileptoloji ve Antikonvülsif ilaç tedavisi*. İstanbul, Sanal Matbaacılık 246-278, 1986.
4. **Aydın N, Çalışkan M, Özmen M, Tonguç T:** Neuroradiologic aspects of West syndrome. *Pediyatrik Neuro* 19:211-216, 1998.
5. **Jambaque I, Dulac O, Chugani HT, Berrardía BD:** Neuropsychological aspects of infantile spasms and West syndrome. London: WB Saunders 82-87, 1994.
6. **Meencke HJ:** Morphological aspects of aetiology and the course of infantile spasms (West syndrome). *Neuropediyatri* 16:59-66, 1985.
7. **Arizumi M, Baba K, Hibio S, Shiihara H, Michihino N:** Immunoglobulin therapy in the West syndrome. *Brain Dev* 9:422-425, 1987.
8. **Lombroso CT:** A prospective study of infantile spasms: Clinical and therapeutic correlations. *Epilepsia* 24:135-158, 1983.
9. **Chiron C, Dulac O, et al:** Vigabatrin in infantile spasms. *Lancet* 335:363-364, 1990.
10. **Bogaert P, Chiron C, Adamsbaun C, Robain O, Diebler C:** Value of magnetic resonance imaging in West syndrome of unknown aetiology. *Epilepsia* 34:701-706, 1993.
11. **Bobele GB, Bodensteiner JB:** Infantile spasms. *Neurol Clin* 8:633-645, 1990.
12. **Chugani HT, Shields WD, Shewmon DA, Olson DM, Phelps ME:** Infantile spasms: PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for surgical treatment. *Ann Neurol* 27:406-413, 1990.