

## Subakut Sklerozan Panensefalit Hastalarının Klinik ve Görüntüleme Özellikleri

Ahmet İrdem\*, Sultan Ecer\*, M. Nuri Özbek\*\*, Hatice Öztürkmen Akay\*\*\*, Celal Devocioğlu\*

### ÖZET

Eylül 1998-Aralık 2002 tarihleri arasında kliniğimize subakut sklerozan panensefalit (SSPE) tanısıyla başvuran 65 hastanın klinik ve radyolojik bulguları retrospektif olarak değerlendirildi.

En sık başvuru şikayetleri 31 hastada (%47) myokloni/ baş düşmesi, 18 hastada (%27.7) davranış değişiklikleri ve 8 hastada (%12) konvülsiyonu. Hastaların 14 (% 21.5)'ünde semptomları başlatan travma öyküsü vardı. İki yaşın altında kızamık geçirenlerde nörolojik semptomların anlamlı olarak daha erken ortaya çıktığı görüldü ( $p < 0.05$ ). Latent periyodun ise kızamık yaşı ile ilişkisi saptanmadı ( $p > 0.05$ ). Hastaların başvuru anındaki klinik evreleri Risk ve Haddad klasifikasyonuna göre yapıldı. En sık IIA (21 olgu, % 32.3), IIC (17 olgu, % 26.2) ve IIB (16 olgu, % 24.6) bulundu. Takiplerde 46 hastanın (%71) yatağa bağımlı hale geldiği saptandı. SSPE başlangıç yaşı ile yatağa bağlanma arasında geçen ortalama süre  $4.68 \pm 4.05$  ay (1-17 ay) idi.

Kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntüleme yapılan 31 hastanın 15'inde (%48.38) patolojik bulgu saptandı. En sık kortikal ve subkortikal bölge lezyonları görüldü. Kranial bilgisayarlı tomografi 24 hastaya çekildi. 22'sinde (%91.6) normal bulundu. Diğer iki hastanın birinde atrofi, diğerinde ise kontrastlanma artışı vardı. Hastaların hepsine çekilen rutin EEG'lerin 54'ünde (%83.1) periyodik kompleks yüksek yavaş dalga aktivitesi vardı.

Subakut sklerozan panensefalit tanısında, klinik bulgular ve EEG önemlidir. Kranial bilgisayarlı tomografi görüntüleme yöntemi, SSPE olgularının tanısında faydasızdır. Kranial MR görüntüleme yöntemi ise ancak bu olguların yarısında patolojik bulgu verir.

**Anahtar Kelimeler:** Kızamık, Subakut Sklerozan Panensefalit, EEG, Kranial MR

### Clinical and Radiological Evaluation of Children with Subacute Sclerosan Panencephalitis

#### SUMMARY

A total of 65 children with Subacute Sclerosing Panencephalitis (SSPE) who admitted to our clinic between September 1998 and December 2002 were retrospectively evaluated in terms of clinical and radiological findings.

The most common symptoms and findings at admission were myoklonia (31 patients, 47 %), behavioral changes (18 patients, 27.7 %) and convulsion (8 patients, 12 %). There was a trauma history initiating symptoms in 14 patients (21.5 %). Neurological symptoms presented significantly earlier in patients who had measles before 2 years of age compared to others ( $p < 0.05$ ). There was no correlation between latent period and age at the time of measles ( $p > 0.05$ ). The clinical stage of the patients at admission was determined based on Risk ve Haddad classification. The most frequent stage was IIA (21 patients, 32.2%), IIC (17 patients, 26.2%) and IIB (16 patients, 24.6%). At the follow-up period, 46 (71%) patients was depended to bed. The mean time interval between SSPE initiation age and bed dependency was  $4.68 \pm 4.05$  months (1-17 months).

Of the 31 patients who underwent cranial magnetic rezonans imaging (MRI), 15 patients (48.38%) had pathological findings, the most frequent findings were cortical ve subcortical lesions. Of the 24 patients who underwent cranial tomographi, 22 (91.6%) were normal. Of the remaining two, one had atrophy and the other had increase in contrast. All of the patients underwent routine EEG test. Fifty-four (83.1%) of these had periodic complex high slow wave activity.

The clinical findings and Electro Encephalographi results are important parameters in the diagnosis of SSPE. Cranial tomographi is not useful in the diagnosis of SSPE. However, cranial MRI findings is pathologic only in the half of the patients.

**Key words:** Meales, Subacute Sclerosing Panencephalitis, Cranial MRI

\* Dicle Üniversitesi Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

\*\*\* S.S.K. Bölge Hastanesi Radyoloji Kliniği

\*\* S.S.K. Bölge Hastanesi Çocuk Sağ. ve Hast. Kliniği



## GİRİŞ

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE); persistan kızamık virüs enfeksiyonunun sebep olduğu, progresif ve fatal seyirli santral sinir sistemi bozukluğudur. Başlangıç klinik bulgusu kişilik değişiklikleri takiben myoklonik nöbetler ve progresif mental, motor yetersizlikle seyreden, 2-3 yılda ölümlerle sonuçlanan nörodejeneratif bozukluktur (1,2). SSPE kızamık virüsü ve özellikle nükleokapsid varlığı ile ilişkili bir hastalık olup bu hastaların beyin dokusunda defektif kızamık virüsü izole edilmiştir.

Hastalığın değişken hikayesi % 5'ten az spontan remisyon ve başlangıçtan sonraki 6 yıldan fazla yaşayan hasta oranının % 7'den az olduğunu göstermiştir (1).

## GEREÇ VE YÖNTEM

Bu çalışma Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nın Enfeksiyon Ünitesinde yapılmıştır. Eylül 1998 ile Aralık 2002 tarihleri arasında Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim dalında SSPE tanısıyla izlenen 65 hasta retrospektif olarak incelenmiştir.

Tanı ölçütleri:

- 1) Tipik klinik: Önceden sağlıklı olan çocuklarda, mental ve davranışsal semptomlar ile myoklonik jerklerin görülmesi
- 2) EEG patterni: Uyku veya diazem EEG'sinde suprese olmayan periyodik yüksek yavaş dalga aktivitesinin mevcudiyeti
- 3) Yükselmiş BOS kızamık antikor titresi, titresizlerde ise antikor pozitifliğinin gösterilmesi Immuno florescent assay (IFA) ile 1/5'den yüksek titreler veya Enzyme linked immunosorbent assay (ELİSA) ile titresiz pozitifler).

Üç tanı kriteri bulunan vakalar çalışmaya alındı. Kızamık enfeksiyonu geçirme öyküsü ve yükselmiş serum kızamık antikor titresi veya pozitifliği destekleyici tanı kriteri olarak kullanıldı.

Klinik evrelendirme Risk ve Haddad'ın sınıflandırması kullanılarak yapıldı (3):

Evre I: Psiko-entelektüel değişikliklerde progresyon ve/veya nonspesifik nörolojik semptomların oluşması

Evre II: Tekrarlayan myoklonusların stereotipik atakları

IIA; düşme atakları olmaksızın

IIB; düşme atakları ile birlikte

IIC; yatağa bağımlı durumda

Evre III: Vegetatif durum

IIIA; amaçsız ama spontan hareketler

IIIB; ağırlı uyarana karşı motor cevap vermesi

IIIC; derin koma ve ölüm

Diazem ve uyku EEG'inde suprese olmayan periyodik yüksek amplitüdü yavaş dalga aktivitesi tipik pattern olarak kabul edildi.

Hastaların BOS kızamık IgG ve IgM antikorları IFA yöntemi ile çalışılmış, 1/5'ten yüksek değerler pozitif kabul edildi. Serum IgM kızamık antikor ELİSA ve IgG antikor ELFA (Enzyme linked florescent assay) yöntemiyle çalışıldı, IgG için 0.50'den yüksek t.v, IgM için ise 1.0'den yüksek değerler pozitif kabul edildi. Titrasyonu olmayan BOS ve serum kızamık antikorları ise Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Araştırma Hastanesi, Merkez Laboratuvarı ELİSA ünitesinde ELİSA yöntemi ile çalışıldı.

Prognozun değerlendirilmesinde kullanılan kriterler;

1. Semptomların başlangıcı ile hastanın yatağa bağlanması arasında geçen süre.

2. Hastalık başlangıcı ile ölüm arasında geçen süre.

İstatistiksel analiz için Ki-Kare, Student-t testi ve Mann-Whitney U testi kullanılmıştır.

## BULGULAR

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümünde Eylül 1998 ile Aralık 2002 tarihleri arasında SSPE tanısı alan hastaların klinik ve laboratuvar açılardan elde edilen sonuçları;

Hastaların yakınmalarının başlamasıyla hastaneye başvuru arasında geçen süre 5-365 gün ortalama  $54.69 \pm 59.67$  gün arasında değişmekteydi. Hastaların 14(%21.5)'ünde semptomları başlatan travma öyküsü (bunların birinde ise köpek ısırması ve kuduz aşısı öyküsü) vardı.

Hastaların 22'si (%33.8) 2002, 21'i (% 32.3) 2001, 11'i (%16.9) 2000, 8'i (%12.3) 1999 ve 3'ü (% 4.6) 1998 yılında kliniğimize başvurmuştu.

Başvuru sırasında hastalarda görülen mevcut bulgular; myoklonik jerkler 63(%97), davranış değişiklikleri 35(%53.4), piramidal bulgular 28(%43), extrapiramidal bulgular yedi (%10.7) ve görme kaybı iki (%3) hastada vardı. İki hastada korioretinit, birinde ise papilödem tespit edildi.

Takiplerimiz süresince 46 hasta (%71) yatağa bağımlı hale geldi. Hastalığın başlangıç yaşı ile yatağa bağlanma arasında geçen süre 1-17 ay, ortalama;  $4.68 \pm 4.05$  ay olarak saptandı. Erkeklerde ortalama;  $4.80 \pm 4.30$  ay, kız hastalarda ise ortalama;  $4.25 \pm 3.10$  ay olduğu saptandı. Yatağa bağlanan hastaların kızamık geçirme yaşları, ortalama;  $24.48 \pm 18.03$  ay, latent periyotları ise, ortalama;  $4.55 \pm 2.07$  yıl olarak bulundu. Altı ay ve daha erken yatağa bağlanan 32 (%49) hastanın latent periyot süresinin ortalama;  $4.37 \pm 2.24$  yıl ve kızamık geçirme yaşı ortalamasının ise  $25.78 \pm 20.18$  ay olduğu görüldü (Tablo 1).

**Tablo 1:** Hastalık başlangıcı ile yatağa bağlanma süresinin latent periyot ve kızamık geçirme yaşı ile ilişkisi

Yatağa bağımlılık süresi (ay)	n	Kız y (ay)	LP (yıl)
1-17 ay*	43	$24.48 \pm 18.03$	$4.55 \pm 2.07$
6 ay ve altında*	32	$25.78 \pm 20.18$	$4.37 \pm 2.24$

\*  $p > 0.05$  anlamlı değil

Son değerlendirme yapıldığında hastaların 34'ünün yaşadığı ve 18'inin ise öldüğü öğrenildi. 13 hastaya ise ulaşılamadı. Ölenlerin 16'sı erkek, ikisi kız hastaydı. Hastalığın başlangıcı ile ölüm arasında geçen süre 3-30 ay, ortalama  $12.27 \pm 8.47$  ay idi. Hastalığın başlangıcı ile ölüm arasında geçen süre erkeklerde 3-30, ortalama  $11.31 \pm 7.69$  ay; kızlarda ise 10-30, ortalama 20.0 ay olarak bulundu (Tablo 2).

**Tablo 2:** Hastalarda ortalama ölüm süresi ve son değerlendirmesi yapılan hastalar

Cinsiyet	Ort (ay)	Süre (ay)	Yaşayan	Ölen	Ulaşılamadı
Erkek	$11.31 \pm 7.69$	3-30	24	16	10
Kız	20.00	10-30	10	2	3
Total	$12.27 \pm 8.47$	3-30	34 (%52.3)	18 (%28)	13 (%20)

Kranial MR'ı çekilen 31 hastanın 15'de (%48.38) anormallik saptandı. En sık kortikal ve subkortikal bölge lezyonları görüldü, serebellum tutulumu sadece bir hastada vardı. Kranial BT 24 hastaya çekildi. 22'sinde (%91.6) normal bulundu. Diğer iki hastanın birinde atrofi, diğerinde ise kontrastlanma artışı vardı (Tablo 3).

**Tablo 3 :** Risk ve Haddad klasifikasyonuna göre SSPE' de BT bulguları

Evre	Normal	Atrofi	Diğer
Evre I	1	-	1
Evre II	19	1	-
Evre III	2	-	-

Beş hastaya ise hem MRI hem de BT çekildi. Dördünde her iki görüntüleme normal, birinde BT normal, MR'da ise serebellumda T2 imajda hiperintens lezyon görüldü.

Hastaların hepsine rutin uyku EEG'si çekildi. EEG'lerin 54'ünde (%83.1) periyodik kompleks yüksek yavaş dalga aktivitesi vardı, sekizi nonspesifikti, üçü ise normal olarak değerlendirildi, EEG'si normal olan iki hastanın çekilen diazemli EEG'sinde burst-supresyon ortaya çıktı. Diğer hastanın ise diazemli EEG'si de normal olmasına rağmen sekiz ay sonra çekilen rutin EEG'de periyodik kompleks yüksek yavaş dalga aktivitesi ortaya çıktı. Diazemli EEG çekilen 59 hastanın 56'sında (%95) burst-supresyon vardı. Geriye kalan üç hastanın ikisinde nonspesifik, diğerinde ise normal EEG bulgusu gözlemlendi. EEG'si normal gözlenen hastanın sekiz ay sonra çekilen EEG'sinde diazemle süprese olmayan periyodik kompleks yüksek yavaş dalga aktivitesi gözlemlendi. Rutin uyku EEG'leri tipik olan altı hastaya diazemli EEG çekilmedi.

39 hastanın BOS ve serum kızamık IgG antikor pozitifliğine ELİSA yöntemi ile bakıldı. 26 hastada ise dört değişik laboratuvarda çalışıldığından antikor titrasyonuna IFA, ELİSA, ELFA ve Kompleman fiksasyon yöntemleri ile bakıldı. Tüm hastalarda kızamık IgG antikor pozitifliği veya titrasyon yüksekliği bulundu. BOS protein düzeyine bakılan 36 hastanın 31'inde (%91.2) normal, üçünde (%8.8) ise artmış protein olduğu saptandı. Akut fulminan SSPE' li bir hastanın ELİSA yöntemi ile çalışılan kızamık antikorlarını (IgM ve IgG) BOS ve serumda pozitif bulduk.

### TARTIŞMA

Tipik SSPE pediatrik yaş grubu hastalığı olarak bilinir. Başlangıç belirtileri genelde nörolojik bulguların eşlik etmediği, hafif psiko-entelektüel değişikliklerdir. Ancak davranış değişiklikleri dikkat çekmeyebilir. Ebeveynler ve öğretmenler mental kötüleşmeyi okul performansının düşmesinden anlayabilir. Hastalık ilerledikçe nonspesifik bulgular, motor fonksiyonlarda bozukluk ve periyodik stereotipik myoklonik jerkelere dönüşür. Bütün evrelerde en sık görülen klinik bulgu myoklonilerdir. Hastalık progresyonu Risk ve Haddad'ın klasifikasyonuna göre yapılır (3). İleri evrelerde generalize myoklonik kontraksiyonlar stimuluslarla ve ani gürültüyle ortaya çıkabilir (4). Terminal dönemde hastalarda, quadriparezi gelişir, spastisite artar, myokloniler azalabilir veya kaybolabilir. Termoregülasyon kaybıyla olan otonomik bozukluk belirgin ısı fluktüasyonlarına yol açar. Progresif duyuşal bozukluk komatöz duruma geçer ve hasta vegetatif olur. Deserebre ve dekortike rijidite oluşur, nefes alıp verme düzensizleşir ve sesli biçimde nefes alıp verir. Bu aşamada hastalar hiperpreksia, kardiyovasküler kollaps veya hipotalamik bozukluk yüzünden kaybedilir (3).

SSPE erişkin yaşta da ortaya çıkabilir (5-10). Frings ve ark. ilerleyici demans kliniği ile başvuran 38 yaşında Türk kadın hastayı rapor ettiler (8). Yine literatürde 34 yaşında bir SSPE' li hasta bildirilmiştir (9). SSPE' nin görülme yaşı çok fazla değişkenlik gösterebilir. Çünkü bir yaşın altında kızamık geçiren

çocuklarda SSPE çok erken yaşlarda ortaya çıkabilir. Bunun sebebi daha genç yaşlarda kızamığa karşı yetersiz immün yanıt oluşabilmesidir (11). Bizim çalışmada ortalama başlangıç yaşının düşük olması kliniğimizde 15 yaşından büyük hastalara bakılmamasından kaynaklanabilir. Ya da diğer çalışmalarda başlangıç yaşının büyük olması; yetişkin hastaları da kapsıyor olmasına bağlı olabilir (12,13).

Hastaların yakınmalarının başlaması ile başvuru arasında geçen süre ortalama  $7.04 \pm 7.99$  hafta idi. Aydın ve ark. ise ortalama  $11.40 \pm 14.87$  hafta rapor etmişlerdir. Bu sonuç bizim hastaların hastaneye daha erken başvurduklarını göstermiştir (14).

Kliniğimize 1999-2000 yıllarında 20, 2001-2002 yılları arasında 43 SSPE hastası başvurmuştur. Hasta sayısında ki artmanın sebebi; erken yaşta geçirilen kızamık enfeksiyonunun SSPE sıklığını arttırmasına bağlı olabileceğinin yanı sıra kızamık virüsünün genetik değişikliği veya virüsün genetik farklılığı veya tanı koyma bakımından da Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Nöroloji Ünitesi ile birlikte yapılan çalışma sonucu olabileceği düşünülmüştür (11,15).

Literatürde geçirilmiş travma ve stresin SSPE'yi tetiklediği ve semptomları başlatabildiği bildirilmiştir. Aydın ve ark. çalışmalarında 63 hastanın 14'ünde (%25.9) geçirilmiş travma öyküsü tespit etmişlerdir (14). Bizim çalışmamızda ise 65 hastanın 14'ünde (%21.5) travma öyküsü vardı. Bizim hastalardan birinin köpek tarafından ısırılması, kuduz aşısının yapılması ve sonrasında ise şikayetlerin ortaya çıkması dikkat çekiciydi.

Subakut sklerozan panensefalit de generalize tonik-klonik nöbetler (GTK) ve parsiyel nöbetler oluşabilir (16,17). Anlar ve ark. (18) % 30, Öztürk ve ark. (13) %25 oranında GTK rapor etmişlerdir. Bizim çalışmamızda sekiz hastada (%12.3) GTK vardı. Bu da epilepsi ile gelen hastalarda SSPE'yi de düşünmemiz gerektiğini ortaya koymaktadır.

Bizim seride en sık başvuru şikayetleri davranış değişiklikleri, yürüme güçlüğü/dengesizlik, başını düşürme ve sıçrama idi. Çok az hasta ise görme problemleri,

konvülziyon ve konuşma bozukluğu ile başvurdu. SSPE'nin farklı klinik tablolarla ortaya çıkabileceği akılda tutulmalıdır. Yayınlarda her ne kadar en sık başvuru şikayeti davranış değişiklikleri olduğu söylene de aileler tarafından hafif psiko-entelektüel değişiklikler ve davranış değişiklikleri dikkat çekemeyebilir. Bu nedenle hastalar genelde myokloni ile başvurur. Bizim hastalarında en sık başvuru şikayeti myokloniydi (%92.3). Aydın ve ark. hastalarının %53'ünde, Öztürk ve ark. ise %86'sında myokloni bulmuşlardır (13,14).

Görme ile ilgili bulgular genelde nörolojik bulgularla aynı zamanda bazen de nörolojik bulgulardan yıllar önce görülebilir (5). Begeer ve ark. erken bulgu olarak göz bozukluğunu tanımlamışlar ve EEG'de ilişkili parieto-okspital anomaliler saptamışlardır (19). Optik atrofi, korioretinit, kortikal körlüğü içeren oküler ve visüel belirtiler hastaların %10-50'de görülür. Park ve ark. korioretinitle seyreden bir hastada bir çok filamentöz, mikrotübüler ve intranükleer viral inklüzyonu retinanın nükleer tabakalarında kızamık virüsü ile birlikte göstermiştir (20). Nguyen ve ark. 9 yaşında SSPE' li erkek hastada multifokal subretinal lezyonlar rapor etmiştir (21). Anlar ve ark. %16 oranında papil ödem, %3.5 oranında ise unilateral korioretinit rapor etmişlerdir (18). Biz ise %3.1 oranında unilateral korioretinit ve %1.5 oranında ise papil ödem saptadık. Bu sonuç SSPE' de göz bulgularının olağandışı olmadığını göstermektedir.

Yapılan çalışmalarda SSPE'de 6 yaşından küçük hastalarda yatağa bağlanma ve ölüm süresi daha kısa bulunmuş ve bu kötü prognoz kriteri olarak değerlendirilmiştir (12). Bizim çalışma da ise hastalığın başlangıç yaşı ile yatağa bağlanma arasında geçen süre 1-17 ay, ortalama  $4.68 \pm 4.05$  ay; hastalığın başlangıcı ile ölüm arasında geçen süre ise 3-30 ay, ortalama  $12.27 \pm 8.47$  ay bulundu. Yatağa bağlanma öncesi zaman periyodu ve ölüm öncesi zaman periyodu cinsiyet, 6 yaşından küçük ve 6 yaşından büyük hastalar arasında anlamlı farklılık bulunmadı.

Başvuru sırasında 65 hastanın 54'ü evre II, 7'si evre III, ve 4'ü ise evre I' de bulunuyordu. Evre I'de az hasta başvurmuş olması

hastalarımızın ailelerinin sosyoekonomik, eğitim ve kültür düzeylerinin düşük olmasından dolayı hastaneye geç başvurmaları ile açıklanabilir.

Tipik EEG patterni sıklıkla kendini myoklonik fazda gösterir ve hemen hemen diagnostiktir. EEG tablosu bilateral, simetrik, periyodik, senkron, yüksek voltajlı (200-500 mV) polifazik burstler ve stereotipik delta dalgaları ile karakterizedir. Sisk ve Griffith (22) yaptıkları çalışmada Anlar ve ark. çalışmalarına benzer olarak erken evrelerde normal EEG bulguları tespit etmişlerdir (18). Serimizde ise üç hastada normal EEG bulguları gözlemledik, üç hasta da evre II SSPE idi. Lombroso diazemin EEG anormalliği üzerindeki etkisini vurgulamıştır (23). Anlar ve ark. EEG'si normal 11 hastaya diazem verilmesi sonrası, dokuz hastada EEG'de tipik pattern ortaya çıktığını göstermişlerdir (18). Normal EEG'li hastalarımıza diazem verdiğimizde üç hastamızda da karakteristik pattern olan burst-supresyon ortaya çıktığını gördük. İbrahim ve Jeavons (24) ve Anlar ve ark. (18) çalışmalarında SSPE hastalarında atipik EEG'de rapor etmişlerdir. Anlar ve ark. rutin EEG'de %88 tipik, %3.3 normal ve %8.7'de ise atipik EEG rapor ettiler. Bizim seride ise %83 tipik, %12.4 atipik ve %4.6 normal EEG saptandı. Diazemli EEG'de ise Anlar ve ark. %94.5 tipik, % 4 atipik ve %1.5 ise normal EEG rapor ettiler (18); bizim serimizde ise %91 tipik, %9 atipik EEG gözlemledik, sadece bir hastada normal diazemli EEG saptadık. EEG'si normal gözlenen hastanın sekiz ay sonra çekilen EEG'sinde diazemle süprese olmayan periyodik kompleks yüksek yavaş dalga aktivitesi gözlemlendi. Sonuç olarak SSPE'de atipik EEG'nin de görülebileceğine dikkat edilmesi gerektiği ve bu tür hastalarda diazemli EEG sonrası tipik patternlerin görülebileceği gözlemlenmiştir. Bu durum diazemli EEG'nin SSPE tanısında daha duyarlı olduğunu göstermiştir.

Hastalığın erken dönemlerinde BBT normal sınırlardadır (25). Hastalığın ileri evrelerinde ventriküller ve sulkuslar genişler, kortikal, subkortikal ve bazal ganglion lokalizasyonda multipl hipodens lezyonlar görülür (5,13). İlerlemiş hastalıktan sonra



generalize veya fokal serebral atrofi ve kortikal atrofi gözlenebilir. Bazen hastalığın başlangıcından beş yıl sonra bile kranial BT normal olabilir. Öztürk ve ark. serilerinde 12 hastanın altısının BBT' sini normal bulmuşlardır (13). Anlar ve ark. BBT' lerin % 71'ini normal değerlendirmişlerdir (18). Bizim seride ise % 91.7 oranında normal BT rapor edildi. Normal BBT'si olan hastalar çoğunlukla evre II'de idi. Evre I'deki bir hastada kontrastlanma artışı, evre II'deki bir hasta da ise kortikal atrofi saptandı. Bu sonuçlara dayanarak SSPE düşünülen hastalarda kranial BT çekmenin gereksiz olduğunu, bunun yerine MR'ın daha uygun olacağını düşünüyoruz.

Mağnetik rezonans görüntüleme yöntemi beyaz cevherdeki anormallikleri saptamada daha duyarlıdır. Tuncay ve ark. hastalığın ilk yıllarında normal kranial MR rapor ettiler (26). Yapılan çalışmalarda klinik evre ile MR arasında korelasyon olmadığı gösterilmiştir. Bu nedenle kranial görüntüleme hastalığın ciddiyetini ve prognozunu değerlendirmede kullanılamaz (13,27). Öztürk ve ark. MR'da en sık periventriküler beyaz cevher ve kortikal lezyonları rapor etmişlerdir. Evre III ve IV'teki tüm hastalarda MR anormal bulunmuştur. Bu çalışmada daha sık parietookspital gri cevherde görülen değişikliklerin yanı sıra dokuz hastada multifokal ve asimetrik değişiklikler gözlenmiştir. İki vakada bazal ganglion tutulumu gösterilmiş olup beyin sapı tutulumu hiç bir hastada görülmemiştir (13). Brismar ve ark. MR' larını değerlendirdikleri 52 hastada en erken patolojinin beyaz cevherde T2 imajlarında fokal hiperintensite olduğunu ve bunu atrofik değişikliklerin takip ettiğini rapor etmişlerdir. Vakaların 1/3'ünde bazal ganglion, 1/4'ünde gri cevherde değişiklikler olduğunu göstermişlerdir (25). Anlar ve ark.da aynı gözlemlerde bulunmuşlardır (27). Serimizde kranial MRI'ı çekilen 32 hastanın 15'inde (%47) anormallik saptandı. Kranial MR'ı normal olan 10 hastanın kızamık geçirme yaşı ortalama  $18.60 \pm 7.60$  ay iken, anormal MR'ı olan 15 hastanın ise ortalama  $21.78 \pm 13.05$  ay idi. İki arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık yoktu ( $p > 0.05$ ). Serimizde de lezyonlar diğer serilerle uygunluk göstererek en sık kortikal ve subkortikal beyaz cevherde

görüldü. % 40'ında kortikal, % 20'sinde SKBC+PVBC+kortikal, %20'sinde SKBC+kortikal+atrofi ve % 13 oranında ise yalnız SKBC'de lezyonlar görüldü. Serebellum tutulumu sadece bir hastada vardı. Öztürk ve ark. (13) serilerinde normal MR'ı olan 9 hastada hastalık süresi ortalama 5 ay, MR'ı anormal 17 hastada 20 ay, serimizde ise normal MR'ı olan 11 hastada 5 ay, MR'ı anormal 14 hastada hastalık süresi 11.7 ay bulundu. Bu sonuç hastalığın ileri evrelerinde MRI'ın anormal bulunabileceğini göstermiştir. Şenol ve ark. iki vakada beyin kökü tutulumunu rapor ettiler (28). Bazal ganglion tutulumu ileri evrelerde özellikle evre IIIA ve sonrasında görülür (25). Fakat Akdal ve ark. 12 yaşında evre IIIB'deki erkek hastada çektikleri görüntüleme de beyaz cevher tutulumu olmadan sadece bazal ganglion tutulumunu rapor ettiler (29). Serimizde hiçbir hastada bazal ganglion ve beyin sapı tutulumu görülmedi.

#### KAYNAKLAR

1. Swaiman KF, Ashwal S, eds. Pediatric neurology: Principles and practice, 2nd ed. Vol 1. St Louis, Missouri: Mosby, 1999;671-679.
2. Tomoda A, Miike T, Miyagawa S, Negi A, Takeshima. Subacute sclerosing panencephalitis and chorioretinitis. Brain Devel 1997;19:55-57.
3. Risk, W., & F. Haddad, The variable natural history of subacute sclerosing panencephalitis, Archives of Neurology. 1979;36:610.
4. Callebaut DP, Cras P, Martin JJ. Prolonged and atypical course in some cases of subacute sclerosing panencephalitis. Acta Neurol Belg. 1997; 97:39-44.
5. Garg RK. Subacute sclerosing panencephalitis. Postgrad Med J 2002; 78:63-70.
6. Singer C, Lang AE, Suchowersky O. Adult-onset subacute sclerosing panencephalitis: case reports and review of the literature. Mov Disord. 1997;12:342-353.
7. Gokcil Z, Odabasi Z, Demirkaya S, Eroglu E, Vural O. Alpha-interferon and isoprinosine in adult-onset subacute sclerosing panencephalitis. J Neurol Sci. 1999;162:62-64.

8. Frings M, Blaeser I, Kastrup O. Adult-onset subacute sclerosing panencephalitis presenting as a degenerative dementia syndrome. *J Neurol*. 2002;249:942-943.
9. Zilber N, Rannon LD, Alter M, Kahana E: Measles, measles vaccination, and risk of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE). *Neurology*. 1983;33:1558-1564.
10. Öz B. Subacute sclerosing panencephalitis: Case report and literature review. *Cerrahpaşa J Med* 2000; 31: 107-112.
11. Anlar B, Kose G, Gurer Y, Altunbasak S, Haspolat S, Okan M. Changing epidemiological features of subacute sclerosing panencephalitis. *Infection*. 2001;29:192-195.
12. Yalaz K, Anlar B, Renda Y, et al. Subacute sclerosing panencephalitis in Turkey: Epidemiological features. *J Trop. Pediatr* 1988; 34: 301-305.
13. Ozturk A, Gurses C, Baykan B, Gokyigit A, Eraksoy M. Subacute sclerosing panencephalitis: clinical and magnetic resonance imaging evaluation of 36 patients. *J Child Neurol*. 2002;17:25-29.
14. Aydın ÖF, Şenbil N, Kara M, Gürer Y. Subakut sklerosan panensefalit: Dört yıl içinde tanı alan 63 vakanın epidemiyolojik ve klinik özellikleri. IV. Ulusal Çocuk Nörolojisi Kongresi. Poster Özetleri; P16.
15. Brouns R, Verlinde P, Lagae L, De Koster J, Lemmens F, Van de Casseye W. Subacute sclerosing panencephalitis in a vaccinated, internationally adopted child. *Acta Neurol Belg*. 2001; 101:128-130.
16. Dyken, P, Subacute sclerosing panencephalitis. *Neurology Clinics* 1985;3:179-196.
17. Saha V, John TJ, Mukundan P, et al. High incidence of subacute sclerosing panencephalitis in South India. *Epidemiol Infect* 1990;104:151-156.
18. Anlar B, Yalaz K, Ustacelebi S. Clinical and laboratory findings in a series of subacute sclerosing panencephalitis. *Turk J Pediatr*. 1988;30:85-92.
19. Begeer JH, Haaxma R, Snoek JW, et al. Signs of focal posterior cerebral abnormality in early subacute sclerosing panencephalitis. *Ann Neurol* 1986;19: 200.
20. Park DW, Boldt HC, Massicotte SJ, Akang EE, Roos KL, Bodnar A, Pless J, Ghetti B, Pascuzzi RM. Subacute sclerosing panencephalitis manifesting as viral retinitis: clinical and histopathologic findings. *Am J Ophthalmol*. 1997;123:533-542.
21. Nguyen NQ, Lee AG, McClure CD, Miller G. Subretinal lesions in subacute sclerosing panencephalitis. *J AAPOS* 1999;3:252-254.
22. Sisk MA, Griffith JF. Letter: Normal electroencephalograms in subacute sclerosing panencephalitis. *Arch Neurol*. 1975;32:575-576.
23. Lombroso CT. Remarks on the EEG and movement disorder in SSPE. *Neurology (Minneapolis)* 1968;18: 69.
24. Ibrahim MM, Jeavons PM. The value of electroencephalography in the diagnosis of subacute sclerosing panencephalitis. *Dev Med Child Neurol*. 1974;16:295-307.
25. Brismar, J., G. Ascon, K. Vult von Steyern, S. Bohlega. Subacute sclerosing panencephalitis: evaluation with CT and MR. *American Journal of Neuroradiology* 1996;17:761.
26. Tuncay R, Akman-Demir G, Gokyigit A, Eraksoy M, Barlas M, Tolun R, Gursoy G. MRI in subacute sclerosing panencephalitis. *Neuroradiology*. 1996;38:636-640.
27. Anlar B, Saatci I, Kose G, Yalaz K. MRI findings in subacute sclerosing panencephalitis. *Neurology*. 1996;47:1278-1283.
28. Senol U, Haspolat S, Cevikol C, Saatci I. Subacute sclerosing panencephalitis: brain stem involvement in a peculiar pattern. *Neuroradiology*. 2000;42:913-916.
29. Akdal G, Baklan B, Cakmakci H, Kovanlikaya A. MRI follow-up of basal ganglia involvement in subacute sclerosing anencephalitis. *pediatr Neurol*. 2001;24:393-395.

