

Rasmussen ensefalitinde MRG bulguları

Muzaffer Başak, Sinan Çakırer, Hakan Yıldırım

M. Başak, S. Çakırer (E), H. Yıldırım
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği,
İstanbul

1 2 yaşındaki erkek hastada yaklaşık 10 ay önce sol kolundan başlayan kasılma, dil şaklatma ve gözlerin sola doğru deviasyonunu takip eden jeneralize tonik klonik nöbet gelişmesi üzerine başvurduğu klinikte sekonder jeneralize olan parsiyel epilepsi tanısı konularak düzenli antiepileptik tedavi başlanılmış. Ancak hastanın nöbetlerinde anlamlı bir gerileme olmadığı gibi bunlara ek olarak hastada bu süre içerisinde giderek şiddetlenen sol taraflı hemiparezi gelişmiş ve psikomotor statü ve kognitif fonksiyonlarda da progresif gerileme olmuş. Bunun üzerine hastada etiyolojik çalışma amacıyla MRG istenilmiş ve hasta kliniğimize başvurmuştur.

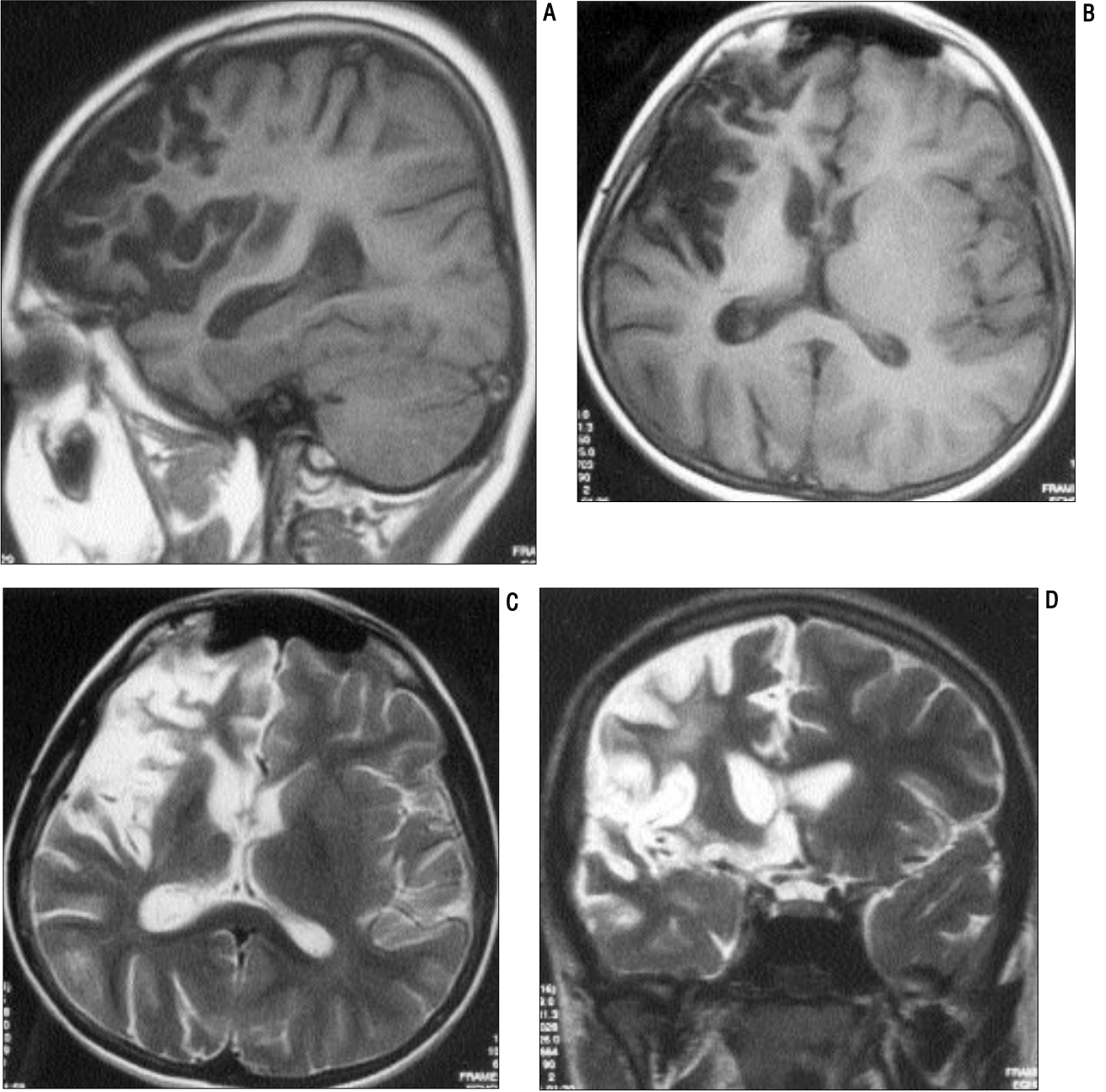
Hastaya kliniğimizde 1.5 T Picker Eclipse ile multiplanar T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda görüntüler alınmış ve IV kontrast madde (gadolinium) verilmesini takiben de T1 ağırlıklı sekanslar tekrarlanmıştır. İnceleme sonucunda sağ serebral hemisferde frontotemporal bölgede kortikosubkortikal tutulumla giden, T1 ağırlıklı sekanslarda heterojen hipointens ve T2 ağırlıklı sekanslarda ise heterojen hiperintens karakterde sinyal değişiklikleri ile gidip IV kontrast madde kullanımını takiben belirgin bir kontrast tutulumu göstermeyen, giral yapılarda atrofi ve buna bağlı serebral sulkuslar ve sağ silvian fissür ile komşu subaraknoid mesafede genişlemenin eşlik ettiği sekel alanlar saptanmıştır. İpsilateral bazal gangliyonlar, talamus, kapsüla interna, sağ serebral pedünkül ile korpus kallozum genu ve korpus ön bölümü atrofik karakterde izlenmiştir. Sağ taraflı mesiotemporal lobda atrofi ve T2 ağırlıklı sekanslarda artmış kortikosubkortikal sinyal intensitesi bir diğer eşlik eden bulgu olarak saptanmıştır. Ayrıca ipsilateral lateral ventrikül kompartmanları da genişlemiş olarak izlenmiştir (Resim 1).

Tartışma

1958 yılında Rasmussen'in kronik ve progresif natürdeki ensefalite bağlı tedaviye dirençli fokal nöbetleri olan üç hastayı tanımlamasını takiben sinsi bir başlangıcı olan ve bu yüzden sıklıkla güçlükle tanı konulabilen bu hastalık üzerine çeşitli yayınlar yapılmıştır (1).

Esasen bir çocukluk çağı ensefaliti olan Rasmussen ensefalitinin ilk ortaya çıkış yaşı 14 ay ile 14 yaş arasında değişim göstermekle beraber ortalama olarak 6-8 yaş olarak bildirilmiştir (4,5). Hastaların hastalığın ortaya çıkışına dek nörolojik gelişimleri doğaldır (6). Hastalar çoğunlukla fokal motor nöbetlerle ortaya çıkmakla beraber nadiren jeneralize nöbetlerle de karşımıza çıkabilmektedir. Nöbetleri takiben değişken za-

17. Türk Radyoloji Kongresi'nde (27-31 Ekim 2000, İstanbul) poster olarak sunulmuştur.



Resim 1. A. T1 ağırlıklı sagittal planda, B. T1 ağırlıklı aksiyal planda, C. T2 ağırlıklı aksiyal planda ve D. T2 ağırlıklı koronal planda alınan kesitlerde sağ frontotemporal bölgede kortikosubkortikal tutulum, komşu subaraknoid mesafelerde ve ipsilateral lateral ventrikül kompartmanlarında parankimal atrofiye sekonder genişleme, ipsilateral bazal gangliyonlar, talamus ve kapsula internada atrofi dikkati çekmektedir.

man aralıklarıyla aynı taraflı ekstremitelerde en sonunda belirgin hemiplejiye dek gidebilen progresif motor fonksiyon kaybı izlenmektedir. Kognitif fonksiyonlarda bozulma da motor fonksiyon kaybına eşlik etmekte olup progresif natürdedir (1,2,4). Beyin omurilik sıvısı (BOS) analizi olguların büyük bir bölümünde normal olmakla beraber artmış protein içeriği, IgG endeks ve oligoklonal bantların varlığı bazı yayınlarda bildirilmiştir (7).

Histopatolojik olarak alınan biyopsi örneklerinin incelenmesi sonucu perivasküler lenfositik infiltrasyon, gliozis ve kortikal gri madde ve subkortikal ak madde tabakalarında mikrogliyal nodüller karakteristik triad olarak bulunmuştur. İleri aşamadaki olguların histopatolojik incelemesinde ise nöronal kayba bağlı diffüz kortikal atrofi ve inflamatuvar hücrelerin yokluğu dikkati çekmektedir (8).

Rasmussen ensefalitinin nedeni tam

olarak aydınlatılmamış olsa da etiopatogenezi virüslerin veya viral enfeksiyonların tetiklediği otoimmün mekanizmaların rol oynadığı düşünülmektedir (3). Roger, Rasmussen ensefalitinin glutamat reseptörü Glu R3 proteinine karşı oluşan antikorlara bağlı otoimmün bir hastalık olduğunu iddia ederken bazı olgularda da Epstein-Barr virüsü, sitomegalovirüs gibi virüslere bağlı yavaş viral enfeksiyon benzeri bir mekanizmanın muhtemel

neden olduğu bildirilmiştir (3, 9).

Bilgisayarlı tomografi (BT) ve MRG gibi kesitsel görüntüleme yöntemlerinde elde edilen bulguların ise genellikle hastalığın klinikopatolojik bulguları ile paralellik gösterdiği izlenmektedir. Rasmussen ensefalitinin erken evrelerinde kranyal BT ve MRG bulguları tamamen normal olabilmektedir (7,10). Hastalığın ilerlemesiyle birlikte sıklıkla progresif, nadiren de progresyon göstermeyen kortikal atrofi paterni izlenmektedir. Rasmussen ve Andermann tarafından yapılan 19 olguluk geniş bir çalışmada seri olarak yapılan görüntüleme çalışmaları neticesinde 17 hastada progresif kortikal atrofi olduğu saptanmıştır. Frontal veya bizim olgumuzda olduğu gibi frontotemporal loblar en sık olarak tutulan bölgeler olmakla beraber bazı olgularda paryetal lob tutulumu olduğu da bildirilmiştir. Unilateral tutulum tanının konulması için son derece önemli bir karakteristiktir. MRG ve BT bulguları birbirine paralel olmakla beraber MRG' de bulgular BT' ye göre daha erken ortaya çıkmaktadır (8,11,12).

Tien ve arkadaşları bazal gangliyonlarda ve periventriküler derin ak maddede kronik zedelenmeye sekonder gelişmiş gliozise bağlı T2 ağırlıklı sekanslarda artmış fokal sinyal intensite alanları bildirmiştir (13). Bizim olgumuzda da bu bulgularla beraber kronik zedelenmeye bağlı gelişen gliozis ve Wallerian dejenerasyona sekonder olarak ipsilateral bazal gangliyonlar, talamus, kapsüla interna, sağ serebral pedikül ile korpus kallozum genu ve korpus ön bölümünde atrofi saptanmıştır.

Rasmussen ensefalitinde tedavi bugün için oldukça hayal kırıklığına uğratici olup antiepileptik ilaçlarla palyatif tedavi gerek epileptik nöbetlerin

engellenmesi ve gerekse motor fonksiyonlardaki progresif kaybın giderilmesi açısından yeterli sonuç vermemektedir. Rasmussen ensefaliti nihayetinde dirençli epileptik nöbetlere ve hemipareziye yol açmakta olup genellikle etkilenen bölgenin rezeksiyonu veya hemisferektomi tarzındaki cerrahi yaklaşım tek bilinen başarılı tedavi yöntemi olmaktadır (6,14,15).

Sonuç olarak Rasmussen ensefalitinde başta MRG olmak üzere kesitsel görüntüleme yöntemleri, hastalığın erken dönemde saptanması ve hastalığın progresyonunun takibi ile uygun tedavi protokolünün ve zamanlamasının saptanmasına yol göstermesi açısından önem kazanmaktadır.

CASE REPORT: MR IMAGING FINDINGS IN RASMUSSEN ENCEPHALITIS

Rasmussen encephalitis is a chronic, progressive inflammation of the brain, probably of viral origin or a viral-induced autoimmune mechanism. The role of neuroimaging studies in children with Rasmussen encephalitis lies with early detection and monitoring of disease progression in addition to the planning of therapeutic management.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2001; 7:105-107

Kaynaklar

1. Rasmussen T, Olzewski J, Lloyd-Smith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology* 1958; 8:435-445.
2. Oguni H, Andermann F, Rasmussen T. The natural history of the syndrome of chronic encephalitis and epilepsy: a study of the MNI series of 48 cases. *Neurology* 1989; 39:155.
3. Power C, Poland SD, Blume WT, et al. Cytomegalovirus and Rasmussen's encephalitis. *Lancet* 1990; 336:1282-1284.
4. Andermann F, Rasmussen T. Chronic encephalitis and epilepsy: an overview. In: Andermann F (ed). *Chronic encephalitis and epilepsy: Rasmussen's syndrome*. Boston: Butterworth-Heinemann 1991; 282-288.
5. Hart YM, Andermann F, Fish DR, et al. Chronic encephalitis and epilepsy in adults and adolescents. *Neurology* 1997; 48:418-424.
6. Honavar M, Janoto I, Polkey CE. Rasmussen's encephalitis in surgery for epilepsy. *Dev Med Child Neurol* 1992; 34:3-14.
7. Geller E, Faerber EN, Legido A, et al. Rasmussen encephalitis: complementary role of multitechnique neuroimaging. *AJNR* 1998; 19:445-449.
8. Rasmussen T, Andermann F. Update on the syndrome of chronic encephalitis and epilepsy. *Cleve Clin J Med* 1989; 56:181-184.
9. Rogers SW, Andrews PI, Gahring LC, et al. Autoantibodies to glutamate receptor GluR3 in Rasmussen's encephalitis. *Science* 1994; 265:648-651.
10. English R, Soper N, Shepstone BJ, et al. Five patients with Rasmussen syndrome investigated by single-photon-emission tomography. *Nuc Med Com* 1989; 10:5-14.
11. Cendes F, Andermann F, Silver K, et al. Imaging of axonal damage in vivo in Rasmussen's syndrome. *Brain* 1995; 118:753-758.
12. Piatt JH, Hwang PA, Armstrong DC, et al. Chronic focal encephalitis (Rasmussen's syndrome): six cases. *Epilepsia* 1988; 29:268-279.
13. Tien RD, Ashdown BC, Lewis DV, et al. Rasmussen's encephalitis: neuroimaging findings in four patients. *AJR* 1992; 158:1329-1332.
14. Zupanc ML, Handler EG, Levine RL, et al. Rasmussen encephalitis: epilepsy partialis continua secondary to chronic encephalitis. *Pediatr Neurol* 1990; 6:397-401.
15. Andrews I, Mc Namara JO, Lewis DVU. Clinical and electroencephalographic correlates in Rasmussen's encephalitis. *Epilepsia* 1997; 38:189-194.