



## Düzeltilme ve özür

Türk Pediatri Arşivi dergisinin Eylül 2013 sayısında yayınlanan 'West sendromu ve psikomotor gerilik' isimli makaleyle ilgili, 2013;48(3) sayı ve 267-9 sayfaları arasında , editöre mektup bölümünde yayınlanan yorum ve yazarların cevabında maalesef yazar isimleri eksik ve yanlış olmuştur.

Özür dileyerek düzeltilmiş haliyle yeniden yayınlıyoruz.

## West sendromu ve psikomotor gerilik *West syndrome and pschycomotor retardation*

### Sayın Editör,

Hançerli ve ark. (1) 'West sendromunda otistik bozukluk' başlıklı araştırmasını ilgiyle okuduk. Makalenin giriş kısmında yazıldığı gibi West sendromunun üç ana özelliği; 1) bebeklik (infantil) spazmları, 2) psikomotor gelişimde gerileme ve duraksama, 3) elektroansefalogramda hipsaritmi görünümünün olmasıdır. Bu durumda West sendromu tanısı konulan 267 olgunun ve bu gruptan araştırma kapsamına alınan 90 olgunun %100'ünde psikomotor gelişimde duraklama ve gerileme olduğu anlaşılmaktadır. Olguların yaklaşık %95'inde nöbetler hayatın ilk 12 ayı içinde başlamış ve olgular üç yaşını geçtikten sonra bunlardan 90 tanesi incelenmiştir. Denver gelişim testi ile yapılan inceleme sonunda ise 78 olguda (%87) psikomotor gerilik saptanmıştır. Böylece başlangıçta %100 olan psikomotor duraksama ve gerilik oranının yaklaşık iki yıl sonra %87'ye indiği anlaşılmaktadır. West sendromu gibi ağır bir hastalıkta tedavi ile psikomotor durumun iyileştirilmesi önemli bir başarıdır.

Bilindiği gibi West sendromunun üç özelliğinden birisi olan, bebeklik spazmı olarak değerlendirilen havalelerin görüldüğü olgular, önceden üç gruba (bulgu veren, kriptojenik, idiyopatik) ayrılmaktaydı. Fakat günümüzde olgular başlıca iki grup şeklinde sınıflandırılmaktadır (bulgu veren ve kriptojenik) (2). Nöbetlere yol açan sebebin gösterildiği ve/veya nöbetler başlamadan önce önemli derecede gelişme geriliğinin olduğu olgular bulgu veren

olarak nitelendirilmektedir. Sebebin bilinmediği ve nöbetler başlamadan önceki gelişimin de normal olduğu olgular ise kriptojenik olarak isimlendirilmektedir (2,3). Hastaların yaklaşık %20'si kriptojenik, %80'i bulgu veren grupta yer almaktadır. Kriptojenik gruptaki hastaların durumu daha iyidir (4). Atmış yedi yayınlanmış çalışmadaki, ortalama izlem süresi 31 ay olan bebeklik spazmı olgularının ancak %16'sı normal gelişmiştir (3). Diğer bir yazıda tedaviye çabucak cevap veren kriptojenik olgularda bile, %50 gelişme geriliği görüldüğü bildirilmiştir (5).

Epilepside ilaç ve ameliyat şeklindeki tedavilerin algılamaya olumlu etki yapabileceği bilinmektedir (6-8). Hatta havalesi olmayan, fakat algılama ve elektroansefalogramda gramda bozukluğu olan olgularda uygulanan epilepsi tedavisinin bile algılamaya faydalı etki yaptığı belirtilmiştir (9). Bebeklik spazmın sebebi tubero-skleroz olduğunda, vigabatrin tedavisi ile algılama ve davranışta iyileşme görüldüğünü bildiren bildiriler dışında, bebeklik spazmında tedavi ile algılamada düzelmeden pek bahsedilmemektedir (10). Bundan dolayı Hançerli ve ark. (1) araştırmasında sebebi açıklanmamış olsa da bu sonuçlar hastalığın seyri konusunda sevindiricidir.

Ayrıca araştırmanın özet ve bulgular kısmındaki bazı bilgilerle ilgili çelişkilerin düzeltilmesi yararlı olacaktır. Şöyle ki; özette toplam 267 West sendromlu olgunun %86'sında psikomotor gerilik olduğu belirtilmiştir. Bulgular kısmında ise, 267 olgunun değil, 'toplam 90 olgunun Denver gelişim testi ile değerlendirilmesinde 78'inde (%87) psikomotor gerilik saptandı' ifadesi görülmektedir.

## Kaynaklar

1. Hançerli S, Çalişkan M, Mukaddes NM, Tatlı B, Aydınli N, Özmen M. West sendromunda otistik bozukluk. Türk Ped Arş 2011; 46: 68-74.
2. Wong M, Trevathan E. Infantile spasms. Pediatr Neurol 2001; 24: 89-98.
3. Pellock JM, Hrachovy R, Shinnar S, et al. Infantile spasms: A U.S. consensus report. Epilepsia 2010; 51: 2175-89.
4. Hrachovy RA, Frost JD Jr. Infantile epileptic encephalopathy with hypsarrhythmia (infantile spasms/West syndrome). J Clin Neurophysiol 2003; 20: 408-25.
5. Lagae L, Verhelst H, Ceulemans B, et al. Treatment and long term outcome in West syndrome: the clinical reality. A multicentre follow up study. Seizure 2010; 19: 159-64.
6. Oh YS, Kim HJ, Lee KJ, Kim YI, Lim SC, Shon YM. Cognitive improvement after long-term electrical stimulation of bilateral anterior thalamic nucleus in refractory epilepsy patients. Seizure 2012; 21: 183-7.
7. Cho JR, Koo DL, Joo EY, et al. Effect of levetiracetam monotherapy on background EEG activity and cognition in drug-naïve epilepsy patients. Clin Neurophysiol 2012; 123: 883-91
8. Sherman EM, Wiebe S, Fay-McClymont TB, et al. Neuropsychological outcomes after epilepsy surgery: systematic review and pooled estimates. Epilepsia 2011; 52: 857-69.
9. Frye RE, Butler I, Strickland D, Castillo E, Papanicolaou A. Electroencephalogram discharges in atypical cognitive development. J Child Neurol 2010; 25: 556-66.
10. Jambaqué I, Chiron C, Dumas C, Mumford J, Dulac O. Mental and behavioural outcome of infantile epilepsy treated by vigabatrin in tuberous sclerosis patients. Epilepsy Res 2000; 38: 151-60.

## Halûk Yavuz, Vesile Betül Ayyıldız

Konya Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Konya, Türkiye

## Sayın Editör;

Sayın Dr. Betül Ayyıldız'ın yazımıza yapmış olduğu katkılarından dolayı teşekkür ederiz. İki bin yedi yılında yaptığımız araştırmada 1995-2007 yılları arası İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı'na başvuran 267 West sendromu tanısı almış hastaların dosyaları geriye dönük olarak incelendi. Tanı; olguların yaşları, ailelerin nöbeti tanımlaması ve/veya muayene sırasında nöbetin gözlenmesi, EEG'de hipsaritmi bulgusunun görülmesi ile kondu. Elektroensefalogram'lar Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı'nda bulunan Micromed 18 kanallı dijital video EEG aleti, uluslararası 18-20 elektrot sistemi ile çekildi. Elektroensefalogramlar Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı'ndaki öğretim üyeleri tarafından değerlendirildi.

İlk başvurularda olguların yaş, cinsiyet, başvuru yaşı, izlem süresi, doğum öncesi, doğum sonrası öyküleri, psikomotor gelişim basamakları, fizik ve nörolojik muayeneleri, spazm şekilleri, kraniyal görüntülemeleri, laboratuvar bulguları incelendi. Laboratuvar incelemelerinden metabolik hastalıklar tarama testleri (tandem ms, ince tabaka kromatografi ile idrar organik asitleri, biyotinidaz tarama testi), biyokimyasal incelemeler (tiroid hormonları, serum amonyak ve laktat düzeyleri, ve..) yapıldı. Kraniyal görüntüleme yöntemlerinden bilgisayarlı tomografi/ manyetik rezonans görüntüleme (BT/MRG) biri veya ikisi uygulandı. Olguların psikomotor gelişimi klinik ve Denver tarama testi ile değerlendirildi.

West sendromu (WS) alt grupları 1991 İLAE (International League Against Epilepsy) sınıflamasına göre belirlendi. Spazmlar başlamadan önce psikomotor gelişim normal olan, baş çevresi persantilleri normal sınırlar içinde kalan, nörolojik muayeneleri, laboratuvar incelemeleri ve radyolojik değerlendirmeleri normal olan hastalar kriptojenik WS

grubuna alındı. Geriye dönük olarak incelenen 267 WS'li olgudan 43'ünün öldüğü anlaşıldı. Çalışmada 267 olgu izlem (1 ay-180 ay, ort:12 ay) sonrası değerlendirildiğinde %27,3'ünün spazmlarının durduğu, %56,5'inin spazm ve/veya diğer tip nöbetlerinin devam ettiği, %16,1'inin ise öldüğü belirlendi. Kriptojenik olgularda ölüm oranı %8, bulgu veren olgularda ise %16,8 saptandı.

West sendromunda psikomotor gelişim kötüdür (1-3). Çalışmamızda Denver gelişim testi ile hastalar değerlendirildi ve 232 olguda (%86) psikomotor gerilik, 32 olguda (%2) normal psikomotor gelişim saptandı. Olgularımızın %91'inin bulgu verdiği göz önüne alınırsa bu veriler literatürle uyumlu bulundu.

Geriye dönük olarak incelenen 267 WS'li olgudan 43'ünün öldüğü anlaşıldı. İki yüz yirmi dört olgudan ulaşılabilen ve polikliniğe gelen, üç yaştan büyük olan toplam 90 olguya ailelerden onay alındıktan sonra otizm davranış kontrol listesi uygulandı. Bu olguların anne ve/veya babasına aynı kişi (yardımcı araştırmacı) tarafından 57 madde soruldu. Toplam 90 olgunun Denver gelişim testi ile değerlendirilmesinde 78'inde (%87) psikomotor gerilik saptandı. Yüksek olasılık otistik olan hastalarımızda 67'den yüksek puan alanların oranı %100'dü. Ancak bu sonuç istatistiksel olarak anlamlı değildi (p:0,08, p>0,05).

Çalışmamızda test yapılan 90 olgudan 68 puan ve üstünü alan 17'sinde (%18,9) yüksek olasılıkla otizm düşünüldü. Bu olgulara 54-67 arası puan alan 14 olguyu da eklersek %34,5 gibi yüksek bir rakama ulaşıldığı görülür. Ancak 54-67 puan aralığındaki bireylerin bir bölümünde otizme özgü yaygın özelliklerin bulunabileceği ya da bu kişilerin yüksek işlevli olabilecekleri bilinmektedir. Klinik değerlendirme tanı için test sonuçlarının, çocuğun gelişim öyküsü ve gözlem verileriyle birlikte değerlendirilmesi gerekir. Özellikle sınır puanı olan çocuklar için değerlendirme işlemi belirli aralıklarla yinelenmelidir. Daha ayrıntılı inceleme gerektiren bu olgular çocuk psikiyatri polikliniklerine yönlendirildi.

West sendromunda otistik bozukluk göz ardı edilmeyecek kadar yüksek bir orandadır. Otizm yaşam boyu süren bir bozukluk olması nedeniyle tedavinin tipi, kişinin yaşı ve gelişimine göre değişir. Otizmin tedavisi konusunda yapılan birçok çalışma sonucuna göre en iyi tedavinin eğitim olduğu anlaşılmıştır. Bu nedenle eğitime olabildiğince erken yaşta başlamak çok önemlidir. Bu nedenle WS'li olgular otistik bozukluk açısından izlemleri sırasında taranmalıdır. Yüksek olasılıklı ve sınırdaki bulunan olgular çocuk psikiyatristine yönlendirilmelidir. Bunların yanısıra otizme eşlik eden nörolojik hastalıklara ilişkin daha fazla çalışmalara gereksinim duyulmaktadır.

West sendromlu çocuğun gereksinimi olan her alanda yönlendirme yapabilecek ve özellikle fakültelerin Çocuk Nöroloji Bilim Dallarına bağlı "çok merkezli" oluşumlara gereksinim bulunmaktadır. Böyle merkezlerde bulunan ekip ve yardımcıları ile çocuğun tıbbi bakımı, eğitimi ve rehabilitasyonu sağlanacaktır.

## Kaynaklar

1. Hrachovy RA, Frost JD. Infantile spasms. *Pediatr Clin North Am* 1989; 36: 311-30.
2. Favatà I, Leuzzi V, Curatolo P. Mental outcome in West syndrome: prognostic value of some clinical factors. *J Ment Defic Res* 1987; 31: 9-15.
3. Guzzetta F. Cognitive and behavioral outcome in West syndrome. *Epilepsia* 2006; 47(Suppl 2): 49-52.

**Selda Hançerli, Mine Çalışkan\*, Nahit Motavalli  
Mukaddes\*\*, Burak Tatlı\*\*\*, Nur Aydınli\*\*\*,  
Meral Özmen\*\*\***

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Enstitüsü Çocuk  
Nörolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

*İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye*

*\*\*\* İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları  
Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye*