

Erken Çocukluk Çağının Epileptik Ensefalopatileri

Mehmet Okan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Prof.Dr.

Erken çocukluk çağda başlayan epileptik ensefalopatileri başlıca aşağıda sıralanan üç sendromdan oluşur.

- 1.Lennox-Gastaut sendromu
- 2.Landau Klefner sendromu
3. Yavaş uykuda gelişen devamlı diken dalga statusu

Lennox-Gastaut Sendromu (LGS)

Çocukluk çağı epileptik ensefalopatilerinden olup başlıca triadı

- 1.Başlıca tonik, atonik ve atipik absans nöbetlerinden oluşan değişik tipte inatçı konvülsiyonlar
2. Kognitif ve davranış anormallikleri
- 3.Elektroensefalografide hızlı aktivitere paroksisimleri ve yaygın yavaş dalgaların görülmesi

Lennox-gastaut sendromu 1-7 yaşları arasında görülürse de en sık 3-5 yaşları arasında görülür. Erkeklerde görülme oranı biraz daha fazla olup erkek/kız oranı 3/2 şeklindedir.

Inatçı konvülsiyonu olan çocuklar arasında görülme oranı %5-10 olarak verilmektedir. Başlangıcı genellikle sinsidir ancak vakaların bazılarında psikomotor gerilik, kognitif ve davranış anormallikleri konvülsiyon öncesi ortaya çıkabilir. LGS lu vakaların %30 kadarı daha önceden West sendromu veya infantil epileptik ensefalopati tanıları almış vakalar tarafından oluşturulur.

Konvülsiyonlar tonik, atonik, ve atipik absansın kombinasyonu şeklindedir. Atonik düşmeler genellikle travmatik olup başlıca saçlı deri ve yüzde yaralanmalara neden olurlar. Myoklonik sıçramalar hastaların %11-28 inde yalnız başına veya diğer nöbetlerle kombinasyon halinde görülürler. Tonik nöbetler en sık görülen ve LGS için en karakteristik olan nöbet tipidir.

Etyoloji çok değişken olup prenatal, perinatal ve postnatal döneme ait nedenler LGS' ye neden olabilirler.

Tanıda vazgeçilmez tetkik EEG'dir. İnteriktal EEG bulguları tonik nöbet sırasında görülen hızlı ritmler ve atipik absansı karakterize eden yavaş aktiviteden oluşan zemin aktivite düzensizlikleri şeklindedir. Ayrıca interiktal dikenler, multifokal diken ve keskin dalgalar frontal ve temporal bölgelerde belirgindir. Uyku sırasında bu patolojik dalgalar daha da belirginleşir.

İktal EEG'de atipik absans generalize diken dalga ile karakterize iken, tonik nöbetler vertekste ve ön bölgelerde bilateral gelen hızlı aktivite ile karakterizedir. Atonik ataklar ise generalize dikenler ve multidikenler, ve generalize diken dalga kompleksi ile karakterizedirler.

İzlemde vakaların yaklaşık %5 kadarı kaybedilir, %80-90'ında konvülsiyonlar yetişkin yaşa kadar devam eder. Vakaların %85-92'sinde ağır davranış bozuklukları ve mental motor retardasyon görülür.

Ayrırcı tanıda epileptik ve non epileptik sendromlar göz önüne alınmalıdır.

Tedavide hangi ilaç kullanılırsa kullanılsın nöbetlerin tamamen kontrolü neredeyse imkansız gibidir. Buradaki amaç nöbetlerin sıklık, şiddet ve süresini kısaltmaktır.

Sodyum valproat, clonozepam, fenitoin çok sık kullanılmaktadır. Yeni antikonvülsanlardan Lamotrogine, topiramate ve levatriasetem ında ilk ilaçlar kadar etkili olduğu bildirilmektedir.

Landau-Klefner Sendromu (LKS)

Başlıca klinik semptomları kazanılmış epileptik afazi ve nöropsikolojik anormallikler olan yaşa bağımlı çocukluk çağı epileptik ensefalopatilerindedir

Genellikle altı yaşından önce başlar, erkeklerde sıklığı kızların iki katı kadardır. Linguistik ilerleyici anormallikler tüm vakalarda görülürken bunların ancak 3/4'ünde konvülsiyonlar görülür. Linguistik bozulma subakut seyirli olup ilerleyicidir. Zaman içinde afazinin her türü oluşabilir.

LKS da vakaların 3/4'ünden fazlasında kognitif ve hiperaktivite, dikkat eksikliği gibi davranış problemleride görülür. Vakaların 3/4'ünde görülen konvülsiyonlar genelde iyi prognozlu dururlar. Nöbetler genellikle 5-10 yaş civarında ortaya çıkar ve 13-15 yaşları civarında genellikle kaybolurlar. Noktürnal olup tedaviye yanıtları iyidir

Nöbetlerin sıklığı ve şiddeti EEG anormallikleri ile veya linguistik ve davranış problemleri ile pararellik göstermez. Nöbet semptomları ve tipleri heterojen olup generalize tonik-klonik veya fokal motor nöbetler görülebilir.

Sütrüktürel beyin görüntülemeleri genellikle normaldir. Fonksiyonel beyin görüntülemelerinde ise temporal lopta anormallik gösterilebilir.

EEG'de karakteristik olarak posterior temporal bölgelerde sıklıkla multifokal ve bisenkron olan, yavaş uykuda belirginleşen keskin-yavaş dalga odağı görülür.

Konvülsiyonlar ve EEG anormallikleri yaşa bağımlı olup genellikle 15 yaş civarında kaybolurlar. Dile ait ve nöropsişik bozukluklar da aynı yaşta kademeli olarak düzelirler.

LKS muhtemelen konuşma korteksindeki epileptojenik fonksiyonel lezyon sonucu gelişir.

Tedavide ilk seçenek Sodyum valproat, ethosüksimide, clonozepam/clobozam gibi ilaçlar olup bunlar tek veya kombinasyonlar halinde kullanılabilir.

Yavaş Uyku Sırasında Görülen Devamlı Diken Dalgalı Epilepsi

Çocukluk çağıının kısmen revelsibl olan bu sendromu

1.Yavaş uyku sırasında EEG'de devamlı diken ve dalgalar

2.Konvülsiyonlar

3.Nöropsikososyal gerileme ile karakterizedir

Yavaş uykudaki devamlı diken dalgalar bu sendromun tanısı için şarttır. Hastalık çocukluk dönemine özgüdür. Konvülsiyonlar 1-10 yaşları arasında başlarsa da en sık 4-5 yaş civarında görülürler. Erkeklerde görülme sıklığı kızlara göre daha fazladır.

Vakaların 1/3'ünden daha fazlasında anormal nörolojik belirtiler vardır. Hastalığın gelişimi üç dönemde olur.

İlk dönemde klinik olarak noktünel fokal motor nöbetler, sıklıkla hemiklonik status epileptikus, EEG de ise fokal, bisenkron veya generalize boşalımalar görülür.

İkinci dönem sıklıkla ilk nöbetten 1-2 yıl sonra gelişir. Konvülsiyonlar zaman içerisinde çok daha sık ve değişik nöbetlerin birarada görülmesi şeklinde daha komplike olarak gelirler. Genel görüş tonik nöbetlerin görülmediği şeklindedir. Ayrıca nöropsikolojik durumun bozulması ve davranış anormallikleri önemli klinik bulgulardandır.

Üçüncü dönemde agresif davranışlar genellikle düzelmeye başlar ve sonuçta konvülsiyonlar durur ve EEG normalleşmeye başlar Tanıda EEG şarttır.

Prognoz olarak tüm vakalarda konvülsiyonlar zamanla durur ve kognitif bozukluklar ve davranış anormallikleri konvülsiyonlar durduktan sonra genel olarak düzelirler.

Tedavide Sodyum valproat ve benzodiazepin kombinasyonları iyi bir seçimdir. Karbamezepin burada görülen yavaş diken dalgaları artırabilir. Sadece benzodiazepinler ve ACTH un elektriksel statusu baskıladığı linguistik fonksiyonu da düzelttiği bildirilmektedir.