

Çocukluk Dönemi Fokal Konvülsiyonları ile İlgili Sendromlar

Sabiha Aysun

Hacettepe Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilimi Dalı, Prof.Dr.

Epilepsiler nöbet tipleri ve EEG bulguları dikkate alınarak sınıflanırlar. Ancak her zaman ikisi arasında tam bir uyum olmaması, aynı hastada birden fazla nöbet tipinin ve/veya EEG bulgusunun gözlenebilmesi yanında yaşla birlikte her ikisinde de değişiklikler olması öğrenmeyi güçleştirmektedir. Nöbetlerin görülme yaşı, tipi, EEG bulguları, aile öyküsü ve prognoza dayalı sendromik sınıflama hem öğrenmeyi kolaylaştırmış hem de moleküler çalışmalara temel oluşturmuştur. Bu yaklaşımla lokalizasyon bağıntılı (fokal/parsiyel) epilepsilerde bazı sendromlar tanımlanmıştır.

İdyopatik

- Benign rölandik epilepsi (sentrotemporal dikenli benign çocukluk çağı epilepsisi)
- Oksipital epilepsi
- Primer okuma epilepsisi

Semptomatik

- Temporal lob epilepsisi
- Frontal lob epilepsisi
- Oksipital lob epilepsisi
- Kronik ilerleyici epilepsia parsialis kontünya
- Özel uyaranlarla ortaya çıkan epilepsiler

Kriptojenik:

Nöbet tipi, klinik tablo, etyoloji ve anatomik lokalizasyonla tanımlanan epilepsiler.

Benign Rolandik Epilepsi

- Onbeş yaşın altında yıllık insidansı 10-11/100 000'dir
- Genellikle 3-15 yaş arasında görülür.
- Yüzü, orofarengeal yapıları içine almak üzere parsiyel nöbetler görülür. Konuşmanın durması, yüzde seğirmeler, ağız-dil-yanak-ta pareteziler, boğulur gibi olma ve kusma gibi belirtilerin birleşimi şeklinde olabilir.
- Nadiren sekonder jeneralize nöbetler görülebilir.
- Nöbetler genellikle gece olur.
- Zeka normaldir.
- Aile hikayesi vardır.
- EEG'de tek veya iki taraflı sentrotemporal dikenler görülür. Uyku sırasında iki taraflı daha sıktır.
- Tedaviye yanıt çok iyidir. Çoğunlukla tedavi gerektirmez.
- Genellikle 15 yaş civarında kaybolur.

Benign Oksipital Epilepsi

- Başlangıç yaşı 1-14 yaşlar arasındadır (en sık 4-8 yaş).
- Benign rölandik epilepsi ile birlikte olabilir veya sonradan dönüşebilir.
- Hastalar nörolojik olarak normaldirler
- Özellikle küçük çocuklarda migren benzeri baş ağrıları ve kusma sıktır.
- Görme kaybı, sintillasyonlar, fosfenler (ışıklı hayaller), görsel halüsinasyonlar ve illüzyonlar eşlik eder.
- Nöbetler adversif, oküloklonik, hemiklonik, jeneralize tonik klonik veya kompleks parsiyel olabilir.
- EEG'de tek veya çift taraflı uykuya artış gösteren posterior diken-dalgalar görülür. Bu aktiviteler göz kapamayla baskılanabilir veya ışığa duyarlı olabilir.
- Genellikle ergenlikle birlikte kaybolurlar. Erken başlangıçlı olanlarda tedaviye yanıt daha iyidir.

Frontal Lob Nöbetleri

- Sekonder jeneralizasyon gösteren/göstermeyen basit veya kompleks parsiyel nöbetlerdir.
- Frontal lob kökenli kompleks parsiyel nöbetler daha kısa sürer, başlangıcı daha anidir.
- Auralar genellikle non-spesifiktir.
- Konuşmada ani duraklama veya ses çıkarma gibi bulgular olabilir.
- Nöbetin başlangıcından itibaren sıklıkla her iki elde ve kolda tuhaf aktiviteler (bimanuel-bipedal) olur. Otomatizmaların tuhaf olmaları nedeniyle non-epileptik olaylarla karıştırılırlar.
- Seksüel otomatizmalar görülebilir.
- Düşmelere neden olabilir.
- Adversif baş ya da göz deviasyonu izlenebilir.
- Frontal kompleks parsiyel nöbetlerin noktürnal olma eğilimleri fazladır.
- Kümeler halinde olabilirler.

- Kompleks parsiyel status sık görülür.
- Temporal nöbetlere göre sekonder jeneralizasyon siktir.
- Postiktal Todd paralizi'si nöbetlerin motor korteksin yakınında olmaları nedeniyle sıklıkla gelişirler.
- İktal EEG bile çoğunlukla normaldir. Görüntüleme çalışmalarında patoloji saptanmaz. Lokalizasyon yapmak çoğunlukla zordur.
- Cerrahi tedaviye temporal nöbetlerden daha az yanıt verirler.
- Suplementer motor alan nöbetleri konuşma duraklaması, gözlerin ve başın, ekstansiyona ve abdüksiyona gelmiş kola doğru dönmesiyle karakterizedirler.
- Jacksonian motor nöbetler deşarjın presentral motor strip boyunca yayılması nedeniyle klonik aktivitenin vücudun bir yarısından diğerine doğru yer deęiřtirdięi nöbetlerdir.

Temporal Lob / Temporolimbik Epilepsi

- Erken çocuklukta başlar
- Nöbetler tipik olarak yıllarca görülmezken ergenlik dönemi ya da erken erişkinlik döneminde geri dönerler.
- Öyküde febril özellikle de kompleks febril nöbetlere sıklıkla rastlanır. Dirençli temporal lob nöbetlerinin yaklaşık %40'ında febril nöbet öyküsü vardır.
- Görüntüleme çalışmalarında mesial temporal skleroz bulguları görülür.
- Nöbetler sekonder jeneralizasyon gösteren/göstermeyen basit ya da kompleks parsiyel olabilirler.
- Auralara çok sık rastlanır. Epigastrik hisler, otonomik bulgular, korku gibi psikojenik semptomlar (amigdala tutulumu), déjà vu, jamais vu, koku/gustatuar (unkus tutulumu) hisler, görsel olaylar şeklinde olabilirler.
- Oroalimenter, vokalizasyon, tekrarlayan hareketler ve kompleks aktivite türlerindeki otomatizmalar çok sık eşlik eder.
- Odağın karşı tarafındaki bir ekstremitede distonik postür görülebilir.
- Neokortikal temporal lob epilepsisinde afazi, kusma (özellikle sağ temporal), işitsel ve görsel semptomlarla birlikte daha kuvvetli motor aktiviteye medial – bazal nöbetlerden daha sık rastlanır. Ancak hızlı yayılım genellikle temporolimbik nöbetlerdekine benzer bulgulara neden olabilir.
- Sekonder yayılım ve nöbet sıklığı, kompleks parsiyel status frontal lob nöbetlerine göre daha azdır.
- Antiepileptik tedaviye dirençlidir.
- Mesial temporal skleroz saptandığında vakaların yaklaşık % 80'inden fazlası temporal lobektomiye çok iyi yanıt verir.

Parietal Lob Nöbetleri

- Motor veya duyuşsal sekonder jeneralizasyon gösteren/göstermeyen basit parsiyel nöbetlerdir.
- Genellikle pozitif olaylar vardır. Paresteziler, uyuşmalar sıklıkla yüzü, kolu veya eli kapsar.
- Jacksonian somatosensörial nöbetler postsentral girusda bulunan homunkulus boyunca yayılan deşarjlar nedeniyle bulguların yayılmasıyla oluşur.
- Rotatuar hareketler izlenebilir.
- Nadir de olsa ağrılı epileptik nöbetler görülebilir.
- Görsel olaylar şekilli halüsinasyonları içerir.
- Dominant hemisfer tutulumu nedeniyle konuşmada bozukluklar olabilir.

Oksipital Lob Nöbetleri

- Görme ile ilgili bulgular şeklinde sekonder jeneralizasyon gösteren/ göstermeyen basit parsiyel nöbetlerdir. Parietal lob ya da posterior temporal lob nöbetlerinde olan kompleks halüsinasyonların tersine daha basittir (Işık çakmaları, renkler ya da şekiller gibi).
- İktal körlük olabilir.
- Kontralateral konjüge göz hareketlerine nistagmus eşlik eder.

RASMUSSEN ENSEFALİTİ

- Rasmussen ensefaliti nadir görülmesine karşın kendine özgü bulguları ve tedavi olasılığı nedeniyle tanınması gereken bir sendromdur.
- Genellikle 14 ay-14 yaşlar arasında başlar; erişkin dönemde çok nadirdir.
- İlerleyici tek taraflı motor kayıpla birlikte nöbete dirençli parsiyel nöbetlerle başlar; epilepsia parsialis kontünua gelişebilir. Entellektüel yıkım vardır.
- MRG de ilerleyici serebral hemiatrofi görülür.
- Klinik seyir deęişkendir.
- EEG'de polimorfik delta aktiviteleri, normal zemin ritmi kaybı ve tek tarafta daha baskın zaman zaman periyodik olabilen sık diken deşarjlar görülür.
- Patolojide perivasküler lenfositik manşonlanmayla birlikte glial nodüller izlenir.
- Cerrahi rezeksiyon (fonksiyonel hemisferektomi) hastalık stabilize olursa yararlı olabilir.
- Bazı hastalarda saptanan GluR3 antikoları otoimmün patogenezi düşündürmektedir.
- IVIG ve immüniteyi baskılayıcı tedavilerle farklı sonuçlar bulunmuştur.

Refleks Epilepsiler

- Nöbetler özel bir zihinsel ya da dış kaynaklı uyarılarla tetiklenir.
- Parsiyel, jeneralize tonik klonik veya miyoklonik olabilir.
- Sendromlar, özel oluşum modlu lokalizasyon bağıntılı semptomatik nöbetler (ör. Heschl'in girusu yakınlarında odağı olabilecek müzikojenik epilepsi) veya özel aktivasyon modlarıyla oluşan jeneralize nöbetler (ör. Primer okuma epilepsisi) şeklinde sınıflanırlar.
- Hastaların ayrıca spontan nöbetleri de olabilir.
- En sık ışığa duyarlı (fotosensitif) nöbetler görülür.
- Televizyonla tetiklenen ya da ışığa duyarlı epilepsili hastalar için öneriler: TV ekranından en az 2m, bilgisayar ekranından en az 30cm. uzağa oturulmalı; televizyon iyi aydınlatılmış odada izlenmeli, TV seyrederken ya da bilgisayar kullanırken bir gözün kapatılması denenmeli, floresan ya da elektronik flaşlı ışıklardan uzak durulmalı, ağaçlardan ya da sulardan yansıyan parlak ışıklardan sakınılmalı, parlak güneşli günlerde güneş gözlüğü kullanılmalı
- Okuma epilepsisi primer jeneralize (çene miyoklonusunu izleyen jeneralize tonik klonik nöbetler) veya temporal odak nedeniyle sekonder jeneralize olabilir. Bazı vakalar diğer dil işlevleriyle örneğin yüksek sesli okumayla da tetiklenen nöbetler olabilirler.
- Bazı refleks epilepsilerde desensitizasyon teknikleri başarıyla kullanılmaktadır.

*** Bu konu tümü ile "Guberman A. Bruni J. Essentials of Clinical Epilepsy. 2nd ed. Butterworth & Heinemann. Boston, 1999 pp11-50" den alınmıştır.**