

ATİPİK ÖZELLİKLİ SANTRO-TEMPORAL DİKENLİ BENİGN ÇOCUKLUK EPİLEPSİLİ BİR VAKA

Dr. Ayhan BÖLÜK*
Dr. Sinem KALI*
Dr.M. Ali BERKETOĞLU*

Lokalize idiopatik epilepsilerden Santro-Temporal Dikenli Benign Çocukluk Epilepsisi (Benign Epilepsy with Centro-Temporal Spikes) ile ilgili tanımlar çok açık olmasına rağmen bazen klinik pratikte hastaya yaklaşımda zorluklarla karşılaşılır. Bunlar nöbet semptomatolojisi, fokal EEG paroksizmlerinin lokalizasyonu, generalize EEG paroksizmlerinin birlikte olması ve klinik seyir başlıkları altında toplanabilmektedir. Ayrıca bu sendromun diğer epilepsilerle ortak yönleri, sentro-temporal dikenlerin epilepsi ile birlikte olan veya olmayan diğer durumlarda görülmesi ve genetik predispozisyon yönü ile idiopatik jeneralize epilepsiler ile ilişkileri gibi konular da tam olarak netleşmemiştir¹.

Makalede Santro-Temporal Dikenli Benign Çocukluk Epilepsisi ile uyumlu kliniği olan, anoksik doğum öykülü, lateralize norolojik defisitli, tedaviye dirençli nöbetleri olan, fokal EEG paroksizmleri uyku aktivasyonu ile farklı özellikler gösteren bir vaka değerlendirildi.

Anahtar kelimeler: Santrotemporal dikenli benign Epilepsi, ayırıcı tanı, uyku EEG'si

A case of benign epilepsy with centro-temporal spikes with atypical features.

Benign epilepsy with centro-temporal spikes still remains the model of the benign localization-related epilepsies of childhood. However, its EEG and clinical features are variable and many of its aspects can be debated: manifestations of seizures, localization of the focal EEG paroxysms, existence of associated generalized abnormalities, long-term outcome. Other important problems consist of the relationship with other types of epilepsy and the significance of the EEG pattern when it is present in other situations. We discussed this subject with a case of benign epilepsy with centro-temporal spikes, who had focal neurologic deficit and paroxysmal discharges that were highly activated during sleep.

Key words : Benign epilepsy with centro-temporal spikes, differential diagnosis, sleep EEG

* İnönü Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Nöroloji AD
MALATYA TÜRKİYE

Yazışma Adresi:
Dr. Ayhan Bölük
İnönü Üniversitesi
Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı
44300 MALATYA

OLGU SUNUMU

8 yaşında erkek çocuk. Altı yaşında başlayan ve hepsinin uykuda olduğu nöbetlerle baş vurdu. Yaklaşık 3-4 günde bir, "ben hasta oldum " yakınması uyanmaktaydı. Ağızda çiğneme benzeri hareket, yüzün bir tarafında seğirme, ağızdan su gelmesi, başın sağa bazen sola doğru istem dışı ardisıra sallanma hareketi ile nöbetleri seyrediyordu. Bazen sol, bazen de sağ kolda kasılmalar bu semptomlara eklenmekteydi. Nöbet sırasında konuşamadığı, ancak söyleneleri anladığı belirtildi. İki-üç dakika kadar süren nöbetlerde bilinç kaybı yoktu. Bir sene süre ile valproik asit tedavisi alınmış ve etkili kan düzeyine rağmen nöbetlerde düzelme olmamıştı. Son bir aydır carbamazepin tedavisi almakta idi. Öyküde bir buçuk yaşında başlayan, ayda birkaç kez olabilen ve iki sene kadar süren febril konvulziyon ve fenobarbital tedavisi alımı vardı.

Özgeçmişinden; doğum sonu ne kadar sürdüğü tanımlanamayan, "ölü doğum" şeklinde belirtilen morarması olduğu ve bunun için iki gün kadar hastanede gözlemlenildiği öğrenildi. Üç yaşında yürüdüğü ve sol kolunda daha az hareketlilik dışında motor-mental gelişimin normal olduğu belirtildi. Ailede epilepsi öyküsü yoktu.

Sistem muayenesinde özellik yoktu. Nörolojik muayenede sol üst ve alt ekstremitede 1/5 kuvvet kaybı, dört ekstremitede derin tendon reflekslerinde hafif artma ve hafif tonus artışı alınıyordu. Nöropisikiyatrik değerlendirmesi normal sınırlarda idi. Rutin kan ve biyokimya tetkikleri normaldi . MRI normal sınırlarda olup, geçirilmiş vasküler lezyonu ve gelişimsel defekti gösterir bulgu yoktu. İnteriktal rutin skalp EEG'de; iki taraflı, sentrotemporal bölgede lokalize, multifokal özellikli, sağda daha belirgin amplitüd yüksekliği ve sıklık gösteren, diken ve keskin dalga paroksizmlerine sık aralıklara rastlandı (Resim 1). Bu deşarjlar uyku süresince çok belirgin aktivasyon gösterdi. Bu uyku aktivasyonu epileptik aktivitede morfolojik değişikliğe yol açmadı. Ayrıca bu deşarjdaki bu aktivasyon çekim boyunca süreklilik ve lateralize özelliğini korudu (Resim 2).



Resim 1: Normal uyanıklık EEG' si.



Resim 2: Uyku EEG' si.

TARTIŞMA

İdiopatik lokalize epilepsiler parsiyel nöbetler ve fokal EEG anormallikleri seyreden çocukluk çağı epilepsileridir. Başlangıçları yaşa bağımlılık gösterir. Gösterilebilir anatomik lezyon yoktur. Spontan remisyon gösterirler². Klinik olarak hastalarda, nörolojik ve entellektüel defisit, ayrıca geçirilmiş hastalık hikayesi olmaması gerekir. Ailede benign epilepsi öyküsü sıklıkla vardır .Nörofizyolojik olarak, idiyopatik lokalize epilepsilerde uyanıklık zemin aktivitesi ve uyku trasesi normal organizasyonla karakterizedir. İnteriktal değişiklikler oldukça stabil morfolojide

Atipik özellikli santro-temporal dikenli benign çocukluk epilepsili bir vaka

yavaş dalganın takip ettiği diken ve keskin dalga ile karakterizedir³.

Santro-temporal dikenli benign çocukluk epilepsisi, İdiopatik Lokalize Epilepsiler içinde değerlendirilen üç sendromdan biridir. Benign Rolandik Epilepsi olarak da adlandırılır. Sıklıkla somatosensoryel semptomların eşlik ettiği, kısa süreli, basit-parsiyel motor hemifasiyal nöbetler ve nokturnal jeneralize nöbetlere eğilimin olduğu klinik vardır. Karakteristik EEG örneği, normal zemin aktivitesi üzerine süperimpoze sentro-temporal keskin dalgalarıdır. Bu deşarjlar drowsines ve yavaş uyku ile morfolojik değişiklik oluşturmadan belirgin artış gösterir. Bu keskin dalgalar % 20 -35 vakada sadece uykuda görüldüğünden uyku çekimi önemlidir³.

İdiopatik lokalize epilepsilerde klinik ve EEG' ik kriterler özellikle Santro-temporal dikenli benign çocukluk epilepsisi esas alınarak geliştirilmiştir. Bu yaklaşımda; santral sinir sisteminde lezyon olmaması, nörolojik defisit ve mental retardasyonun yokluğu major kriter olarak kabul edilmektedir². Ancak bu sendromun klinik ve EEG' ik özellikleri ile bir çok yönü ile tartışma konusudur ve tanımlanan tipik sunuma günlük pratikte çok seyrek olarak rastlanır. Nöbet kliniği, klinik seyir, fokal EEG bulgularının lokalizasyonu, birlikte bulunabilen jeneralize EEG anormallikleri bu tartışılan konuların ana başlıklarını oluşturur. Sendromun diğer epilepsi tipleri ile ilişkisi, sendroma özgü klinik özellikler veya EEG patternlerinin başka hastalarda da görülmesi, ayırıcı tanıda sıkıntı oluşturan ve tartışılan diğer başlıklardır¹. Sık rastlanan atipik özelliklerden biri santro-temporal dikenli benign epilepsili hastada beyinde lezyon olmasıdır⁴. Bu birliktelikte üç ihtimal vardır. İlkinde ikili durum sadece koinsidental olabilir. İkinci durumda genetik zemin hem epilepsiye hemde serebral lezyona predispozisyon oluşturabilir. Son olarak da Rolandik Epilepsi beyin lezyonun direkt sonucudur. Bu güne kadar bu üç durumun santro-temporal dikenli benign epilepsi ile arasındaki ilişkisi netleşmemiştir¹. Rolandik dikenler diğer durumlarda da ortaya çıkabilir. Bunlar arasında Rett Sendromu⁵, Fragile X Sendromu⁶, serebral tümör⁷, ve fokal kortikal miyokonusta birlikte kortikal displaziler⁸ gibi farklı hastalıklar vardır.

Yine minimal beyin hasarı, mental retardasyon, enurezis nokturna, febril konvulziyon gibi bir çok farklı problemi olan çocuklarda fokal sentro-temporal dikenler bildirilmiştir. Beyinleri normal ve epilepsi kliniği olmayan çocuklarda dahi rolandik dikenler tanımlanmıştır⁹.

İdiopatik lokalize epilepsilerde epileptik aktivitenin uyku ile artışı iyi bilinir. Tanıda kolaylık getiren bu durum bazen ayırıcı tanıda sorun oluşturabilir. Uyku aktivasyonu ve klinik bulgularının benzerlikleri ile üç non-rolandik tip idiyopatik lokalize epilepsi ayırıcı tanıda önem kazanır¹.

Bunlardan biri "Epilepsy with continous spikes and waves during slow-wave sleep"(CSWS) olarak tanınan yavaş dalga uykusunda sürekli diken dalga kompleksli epilepsi'dir. Uykuda sürekli epileptik aktivitenin gözlendiği bir sendromdur. CSWS mevcut uluslararası sınıflamada² fokal ve jeneralize özelliklerin bir arada olduğu sendromlar arasında yer alır. Vakaların %50'sinden fazlasında fokal nörolojik defisit vardır¹⁰.

İdiopatik lokalize epilepsilerin bazı özelliklerini taşır. Tipik EEG özellikleri yaşla ilişkilidir, ve bu yaş benign rolandik epilepsi ile aynı grubu kapsar. CSWS li hastalarda, bazıları benign rolandik epilepsiye çok benzeyen epileptik nöbetler vardır. Bu nöbetler 15 yaşından önce genellikle remisyona uğrarlar. Fokal veya diffuz paroksizmal deşarjlarla karakterize tipik EEG değişiklikleri, jeneralize olmaya ve süreklilik göstermeye meyilli olarak, yavaş dalga uykusu sırasında belirgin aktive olurlar¹².

CSWS ve Benign Rolandik Epilepsi arasındaki ilişkiye araştırmacıların ilgisi devam etmektedir. CSWS'ye benzer şekilde, onbeş yaşından önce kararlı remisyon gösteren ve uyku sırasında EEG de dramatik değişiklik gösteren tek epilepsi Benign Rolandik Epilepsidir. CSWSde genetik zemine ait veri yoktur. Rolandik Epilepside olduğu gibi erkeklerde fazla görülür. İki epileptik sendrom arasındaki ilişki bugünkü bilgilerle hipotetik düzeyde açıklanmaktadır⁹. Bu hipoteze göre; fokal beyin lezyonu ve genetik zemin arasındaki etkileşim kendini, uyku sırasında epileptiform değişikliklerde belirgin artış ve bilateral senkronize olmaya kuvvetli meyilin birlikte olduğu, yaşa bağımlı bir geçişle

Bölük ve ark

eksprese eder^{11, 12}.

CSWS ye yakın özellikler sahip ve uykuda belirgin aktivasyon gösteren diğer iki antite CLEDS (Continous focal discharges during sleep) ve çocukluk atipik benign epilepsisidir.

CLEDS olarak, uyku sırasında sürekli lateralize epileptiform deşarj gösteren, idiopatik lokalize epilepsi özelliklerini taşıyan altı vaka tanımlanmıştır. Uyku sırasında epileptik aktivitede çok fazla artış olması ve tipik orafasiyal nöbetlerin olmaması şeklinde ayırıcı özelliklerine rağmen, klasik form benign rolandik epilepsinin bir varyantı gibi değerlendirilir⁹.

Çocukluk atipik benign epilepsisi (Atypical benign epilepsy of childhood): Klinik olarak benign rolandik epilepsi ile uyumlu ve EEG de uyku ile çok fazla aktivasyon gösteren bazı hastalar farklı birkaç özelliği ile çocukluk atipik benign epilepsisi olarak ayrı başlık altında tanımlanmıştır. Tipik fokal motor ve jeneralize tonik-klonik nöbetlere ek olarak absans nöbeti, jerkler veya atonik nöbetler de olabilir. Nöbetleri ilaca dirençli, ancak psikomotor detoriasyon göstermeyen hastalardır. 9-12 yaşlarında remisyona girerler. Bu hastaların nörolojik durumu halen netleşmemiştir⁹.

Sunulan vakada, sendromun varlığını etkilemeyecek, ancak cevaplanması gereken bir çok soruyu oluşturan durumlardan ikisi aynı anda bulunmaktadır. İlki; epileptik aktivitede yukarıda tanımlanan yavaş dalga uykusunda

Sürekli diken dalga kompleksli epilepsisine benzerlik gösteren, yavaş uyku ile belirginleşen ve jeneralizasyon eğilimi gösteren artışın gözlenmesidir. Diğer ise hastalığın anoksik doğum öyküsü ve lateralize piramidal bulguların bulunduğu klinik atipik zeminde ortaya çıkmasıdır.

KAYNAKLAR

1. Dravet C: Benign epilepsy with centrotemporal spikes: do we know all about it ? In:Wolf P(ed), Epileptic Seizures and Syndromes. London: John Libbey&Company 1994, pp: 231-40
2. Commission on Classification and Terminology of the ILAE (1989):Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Epilepsia 1989;30:389-99.
3. Loiseau P: Benign focal epilepsies of childhood. In:Wylie E. (ed) The Treatment of Epilepsy, Principles and Practice, Philadelphia: Lea & Febiger 1993;503-512.
4. Blom S, Hejbel J, Bergfors PG: Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci: prevalence and follow-study of 40 patients, Epilepsia 1972;13: 609-19.
5. Niedermeyer E, Naidu S. Further: EEG observations in children with the Rett syndrome, Brain Dev 1990;12: 53-4.
6. Msumeci SA, Colognola RM, Ferri R, Gigli GL, et al: Fragile -X syndrome: a particular epileptogenic EEG pattern.Epilepsia 1988;29: 41-7.
7. Kraschnitz W, Scheer P, Korner K, Krakty-Dunitz M, et al: H. Rolandic spikes as an electroencephalographic manifestation of an oligodendroglioma, Pediatr Padol 1988;23:313-9
8. Kuzniecky P, Berkovic S, Andermann F, Melonson D, et al: Focal cortical myoclonus and rolandic cortical dysplasia: clarification by magnetic resonance imaging. Ann Neurol 1988;23: 317-25.
9. Pierre G, Guerrini R: Idiopathic localization-related epilepsies: the non-rolandic types. In:Wolf P (ed) Epileptic Seizures and Syndromes,London: John Libbey&Company 1994;241-56.
10. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, et al: Epilepsy with continous spikes and waves during slow sleep-otherwise described as ESES (epilepsy with electrical status epilepticus during slow sleep).In: Roger J, Bureau M, Dravet C, Drefius FE, Wolf P and Perret A (eds), Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London:John Libbey. 1992; 245-256.
11. Dalla Bernardina B, Fontana E, Michelliza B, Colamaria V, et al: Partial epilepsies of childhood, bilateral synchronization, continous spike-waves during slow sleep. In:Manelis J, Bental E, Loeber JN, Dreifus FE (eds), Advances in epileptology, New-York: Raven Press,1989, pp: 295-302.
12. Genton P, Guerrini R: What differentiates Landau-Kieffner syndrome from the syndrome of continous spikes and waves during slow sleep?, Arch Neurol 1993;50:1008-9.