

Çocukluk çağıının nadir bir hastalığı; alternan hemipleji

Burak Tatlı, Ömer Kılıç, Hakan Gedik, Nur Aydın, Mine Çalışkan, Meral Özmen

Özet

Alternan hemipleji, nadir görülen, üst ekstremiterde daha belirgin olan hemipleji-distoni atakları ile seyreden bir çocukluk çağı hastalığıdır. 15 aylık erkek hasta, ilk kez 11 aylık iken sol kolunu kullanmama yakınması nedeni ile başvurmuştu. Üç gün içinde şikayetleri gerileyen hastanın ataklarının her iki üst ekstremitede tekrarlaması üzerine alternan hemipleji tanısı konuldu.

Anahtar kelimeler: alternan hemipleji, non epileptik paroksizmal, sütçocukluğu

Summary

A rare disease during childhood; alternating hemiplegia

Alternating Hemiplegia is a rare childhood disease, characterized by the hemiplegia and dystonic attacks especially on the upper extremities. A 15 month- old male patient had been admitted for the first time for left arm plegia at the age of eleven months. 3 days later his complaints had disappeared. But, as the same attacks on both upper extremities had recurred, the patient was diagnosed as alternating hemiplegia.

Key words: alternating hemiplegia, childhood, nonepileptic paroxysmal

Giriş

Alternan hemipleji, sütçocukluğu döneminde tekrarlayan uykudan uyandıktan sonra değişken taraflı, saatler veya günler içinde düzelen hemipleji, distoni atakları ile seyreden bir çocukluk çağı hastalığıdır. Atak sıklığı, hastadan hastaya değişmekle birlikte genellikle ayda 2-3 atak ile seyrederek (1). Bu hastaların daha sonraki izlemlerinde zaman içinde psikososyal ve motor geriliklerin de geliştiği ifade edilmektedir. Tanı genellikle anamnez ve klinik bulgular ile konulur. Laboratuvar tetkikleri kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi (MRG), perfüzyon sintigrafisi, elektroensefalografi (EEG) genellikle normal bulunur. Patojenizde tam olarak bilinmemekle birlikte kalsiyum voltaj kanallarındaki bir bozukluktan şüphelenilmektedir (2). Bu nedenden dolayı, alternan hemiplejili olgularda yaygın olarak kullanılan ve bir kalsiyum kanal blokleri olan flunarizin etkin olduğu düşünülmektedir (3).

Olgu Sunumu

Miadında, normal spontan 3100 gr ile olarak doğan olgumuzun, pre-, peri-, postnatal öyküsünde özellik yoktu. Aralarında akrabalık olmayan 26 yaşındaki sağlıklı anne ile 29 yaşındaki sağlıklı babanın ilk çocuğu idi. Bir aylık iken gülümsemeye, İki aylık iken başını tutmaya, 13 aylık iken yürümeye, 15 aylık iken kelime söylemeye başlamıştı. İlk kez 11 aylık iken sabah uykudan uyandıktan sonra sol kolunu kullanmadığı ve huzursuzluğu nedeni ile çocuk hekimine başvurmuşlardı. İnme ön tanısı ile bir başka sağlık merkezine sevk edilen hastaya; aynı tanı ile bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) çekilerek hastahaneye yatırılmıştı. İki gün içinde tedavisiz şikayetleri gerileyen hastaya EEG randevusu verilerek taburcu edilmişti. On gün içinde yine sol kolunda uykudan uyandıktan sonra hareketsizlik fark edilmesi üzerine aynı hastaneye başvuran hastanın acil çekilen EEG'sinde epileptik bulgular olmamasına rağmen fenobarbital 10 mg/kg yüklenilerek

Istanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nörolojisi, İstanbul,

Yazışma adresi: Burak Tatlı, İstanbul Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Nörolojisi, İstanbul

Tel:(0212) 414 22 24

e-posta:buraktat@yahoo.com

Alındığı tarih: 12. 06. 2004, kabul tarihi: 11. 08. 2004

5 mg/kg/gün idameye geçilmişti. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesi ve biyokimyasal tetkikleri de normal bulunan hastanın 3 gün içinde şikayetlerinin kaybolması üzerine taburcu edilmişti. Ondört gün sonra gündüz uykusundan uyandıktan sonra sağ kolunu kullanmadığı fark edilmesi üzerine başvurdukları çocuk nöroloğu tarafından mevcut tedaviye karbamazepin eklenmişti. Ancak atak süre, sıklık ve şiddetinde bir değişme olamayan olgu dirençli fokal epilepsi tanısı ile tarafımıza sevk edilmişti. Hastanın annesinden alınan öyküsünde, atakların hepsinin uykudan uyandıktan sonra başladığı, öncesinde çocuğun sağlıklı olduğu, atak sırasında belirgin huzursuzluğu ve iştahsızlığının olmasına rağmen, uykuda etkilenen ekstremitelerini hareket ettirebildiği ancak uyanır uyanmaz ekstremitenin hareketsiz kaldığını, daha çok sol kolunda görülmesine karşın sağ elinin de zaman zaman etkilendiği, verilen ilaçların herhangi bir olumlu etkisinin olmadığı belirtildi. Hastanın atak dönemindeki nörolojik muayenesinde; baş çevresi 25-50 persentilde, fontaneli kapalı, çevre ile ilgili ancak huzursuz olarak değerlendirildi. Kraniyal sinir muayenesi, tonusu normaldi, yardımsız yürüyebiliyordu. Kelime söyleme aşamasında idi. Sol kol ve elde spontan hareket gözlenmez iken sağ kol ve her iki alt ekstremitede motor gücü normal bulundu. Hastanın her dört ekstremitesinde derin tendon refleksleri canlı olarak alındı. Patolojik refleks yoktu. Duyu muayenesi hasta ile yeterince iletişim kurulamadığı için yapılmadı. Olgunun daha önceki laboratuvar tetkikleri, muayene bulguları ve en önemlisi öyküsü göz önüne alınarak hastaya alternan hemipleji tanısı konularak, kalsiyum kanal blokleri (flunarizin) başlandı. Tedaviye başladıktan sonraki 9 aylık izlemede yeni hemipleji atakları gözlenmedi ve hastanın mental ve motor gelişimi yaşı ile uyumlu bulundu.

Tartışma

Alternan hemipleji, genellikle ilk atağı sütçocukluğu döneminde ortaya çıkan hemipleji-distoni atakları ile seyreden nadir görülen bir çocukluk çağı hastalığıdır (1,2). Hastalığın ilk hecmeleri inme, tekrar eden ataklarda ise fokal konvülsiyon - Todd paralizisini düşündürmektedir. İlk kez fokal motor bulgu ile başlayan sütçocuklarında ön planda serebrovasküler hastalıkların düşünülmesi olağandır. Kraniyal görüntüleme inmede çoğu kez patolojiyi göstermede yeterli olmaktadır. Fokal nöbet sonrası görülen Todd paralizisine bağlı motor kaybın ise saatler içinde düzelmesi beklenir, hastaların

birçoğunda konvülsiyon öyküsü vardır ve genellikle tekrarlar aynı tarafta gözlenir. Kraniyal görüntüleme ve EEG çoğu kez yol gösterici olur. Tipik atak genellikle 18 aylıktan önce uykudan uyandıktan sonra bir tarafta ya da nadiren her iki tarafta distonik veya hemipleji gelişmesi ile başlar. Atak genellikle 1-3 gün kadar sürer, atak boyunca belirgin huzursuzluk, gözlerde nistagmus ve nadiren tonik konvülsiyon gözlenebilir. Uyku dönemlerinde hemiparezinin düzelmesi ve uyanma ile tekrarlaması tipiktir (1). Olgumuzda da bizi tanıya götüren en önemli bilgi, atakların her iki tarafta görünüyorması ve uyku esnasında etkilenen tarafta spontan hareketlerin gözlenmesi idi. Hastaların bir çoğunda atak öncesi hafif psikososyal ve motor gerilikler bildirilmiştir. Atakların devam etmesi ile bu geriliğin daha belirginleştiği ifade edilmektedir. Literatürde kullanılmakta olan flunarizinin atak sıklığını ve şiddetini %70 oranında azalttığı bildirilmesine karşın, tedavinin bilişsel ve motor işlevlerdeki etkilenmeyi önlediğine dair çelişkili bilgiler mevcuttur (3,4). Ancak olgumuzda olduğu gibi, flunarizin kullanımı atak sıklığını azaltmış, çocuğun normal yaşantısına devam etmesi sağlanmış hem de gereksiz antiepileptik kullanımı engellenmiştir.

Sonuçta epilepsi ile karıştırılabilen bu nadir hastalığın kolay tanınmasına yardım edecek bazı noktaların bilinmesinin, gereksiz antiepileptik kullanımı ve tedavinin geç başlamasına bağlı bilişsel - motor kaybın artmasının önlenmesinde faydalı olacağı düşünülmektedir.

Kaynaklar

1. Aicardi J, Bourgeois M, Goutières F. Alternating hemiplegia of childhood: Clinical findings and diagnostic criteria. In: Andermann F, Aicardi J, Vigeveno F(eds). Alternating hemiplegia of childhood. New York: Raven press, 1995: 3- 18.
2. Bourgeois M, Aicardi J, Goutières F. Alternating hemiplegia of childhood. J Pediatr 1993; 122: 673- 9.
3. Silver K, Andermann F. Alternating hemiplegia of childhood: a study of 10 patients and results of flunarizine treatment. Neurology 1993; 43: 36- 41.
4. Mikati MA, Kramer U, Zupanc ML, Shanahan RJ. Alternating hemiplegia of childhood: Clinical manifestations and long-term outcome. Pediatr Neurol 2000; 23:134- 41.