

# Rolandik Epilepsi Her Zaman Selim Bir Hastalık mıdır?

IS ROLANDIC EPILEPSY ALWAYS A BENIGN DISEASE?

Erhan BAYRAM, Yasemin TOPCU, Pakize KARAKAYA, Uluç YİŞ, Semra HIZ

*Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı*

### ÖZET

Rolandik epilepsi, çocukluk çağının sık görülen parsiyel epilepsisidir. Genellikle uykuda gelişen fokal ya da sekonder jeneralize nöbetler görülür. Elektroensefalografide, tek taraflı ya da bilateral sentro-temporal diken dalga deşarjlarının varlığı karakteristikdir. Olguların çoğunda, adolesan dönemde elektroensefalografik ve klinik bulguların normale dönmesi nedeniyle iyi seyirli olarak kabul edilmektedir. Nöbetlerin seyrek olarak görülmesi ve iyi prognozu nedeniyle anti-epileptik tedavi başlanması tartışmalıdır. Bu makalede Rolandik epilepsi bulguları ile izlenen, takipte uykunun elektriksel status epileptikus, dil, ince motor ve kişisel sosyal alanlarda baskılanma bulguları gelişen bir olgu Rolandik epilepsi seyrinin her zaman iyi huylu olmayabileceğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

**Anahtar sözcükler:** Rolandik epilepsi, elektriksel status epileptikus, prognoz

### SUMMARY

Rolandic epilepsy is a common childhood partial epilepsy. Focal or secondary generalized seizures during sleep are usually developed. On electroencephalography, unilateral or bilateral presence of the centro-temporal spike-wave discharges are characteristic. In most cases, electroencephalographic and clinical findings are return to normal in adolescent period and is considered as a good prognosis. Due to the rare seizures and good prognosis treat with anti-epileptic therapy is controversial. In this study, we presented a patient with Rolandic epilepsy, who developed electrical status epilepticus during sleep, suppression of language, fine motor, and personal social areas to keep attention to the course of Rolandic epilepsy may not be always good-natured.

**Key words:** Rolandic epilepsy, electrical status epilepticus, prognosis

Erhan BAYRAM  
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp  
Fakültesi  
Çocuk Hastalıkları AD  
Çocuk Nöroloji BD  
35340 İnciraltı, İZMİR

Rolandik epilepsi, Elektroensefalografide (EEG) özellikle uyku ile tetiklenen sentro-temporal dikenlerin varlığı ile karakterize, çocukluk çağının en sık görülen ve iyi seyirli idiyopatik, fokal epilepsilerinden birisi olarak kabul edilmektedir. 'Silviyan epilepsi' ya da 'BECTS' (Benign

epilepsy with centrotemporal spikes) olarak da isimlendirilmektedir (1). Sıklıkla orofaringeal kasların etkilendiği basit parsiyel nöbetler görülmektedir. İnsidansı yaklaşık olarak 21/100000'dir (2). 3-13 yaşları (yazı ile) arasında görülmekle birlikte 9-10 yaşlarda görülme sıklığı pik

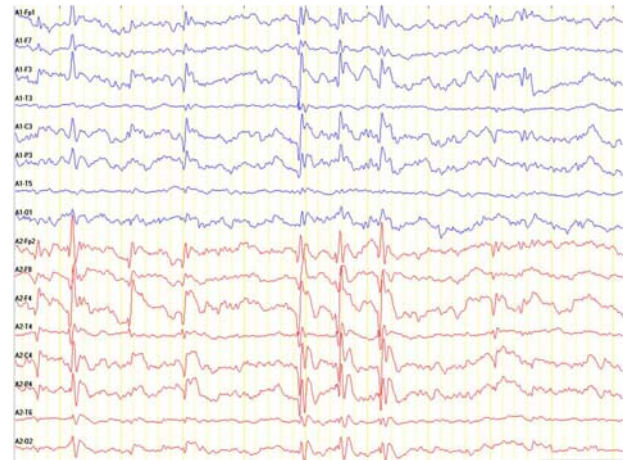
yapmakta ve genellikle 15-16 yaşlarda klinik bulgular gerilemektedir (3). Çocuklardaki epileptik nöbetlerin % 15-25'i rolandik epilepsiye bağlı olarak gelişmektedir (2). Genellikle diğer aile üyelerinde de benzer epileptik nöbet öyküsünün olması genetik geçiş olasılığını kuvvetlendirmektedir. Rolandik epilepsi, genelde iyi seyirli olmakla birlikte takipte Landau Kleffner Sendromu (LKS) ya da uykunun Elektriksel Status Epileptikus (ESES) gibi atipik tabloların geliştiği vakalarda bulunmaktadır (4).

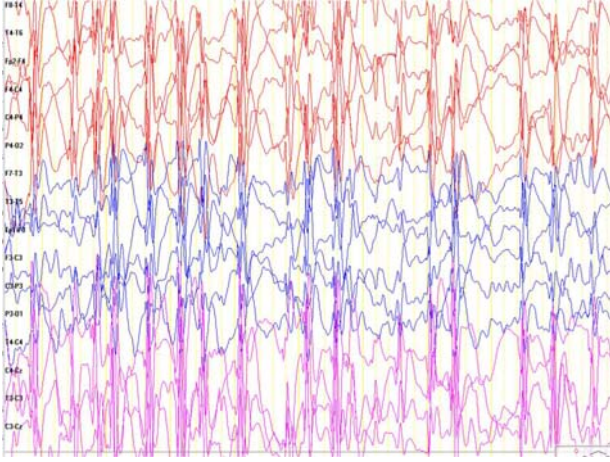
Landau Kleffner Sendromu, öncesinde psikomotor gelişimi normal olan bir çocukta, konuşmanın ani ya da kademeli olarak bozulması ve eşlik eden EEG anormalliklerinin görüldüğü bütün klinik tabloları içeren bir hastalıktır. Sıklıkla 3-7 yaşları arasında görülmekte ve hiperaktivite, sinirlilik gibi davranım sorunları da eşlik edebilmektedir (5). Landau Kleffner Sendromunda parsiyel, miyoklonik, absans, atonik ya da jeneralize tonik klonik gibi çok farklı nöbet tipleri görülebilmekle birlikte uyanık ve uyku dönemlerini içeren EEG kayıtları hastalığın tanısına oldukça önemli katkılar sağlamaktadır (6). Uyanık EEG'de normal zemin ritmine eşlik eden ve sıklıkla da temporal bölgelerden köken alan fokal epileptiform deşarjlar görülmektedir. Uyku periyodunda ise, bu epileptiform aktivitelerin oldukça sıklaştığı ve genellikle de ESES tablosunun görüldüğü bilinmektedir (7). Beyin görüntüleme bulguları sıklıkla normaldir ancak literatürde kortikal displazi, hidrosefali ve korpus kallozum anormalliklerinin eşlik ettiği vaka sunumları da bulunmaktadır (8,9). İzole olarak ESES tablosu ile LKS klinik bulguları birbirine çok benzemektedir. LKS'nda ilerleyici konuşma bozukluğu ön planda iken, ESES olgularında global baskılanma daha belirgindir. Bu makalede rolandik epilepsi bulguları ile prezente olan, takipte epileptik afazi bulgularının gelişmesi ve tipik EEG bulguları nedeniyle ESES tanısı alan bir olgu nadir görülmesi ve genellikle iyi seyirli bir nöbet tipi olarak kabul edilen rolandik epilepsinin her zaman benign olmayabileceğini vurgulamak açısından sunulmuştur.

## OLGU SUNUMU

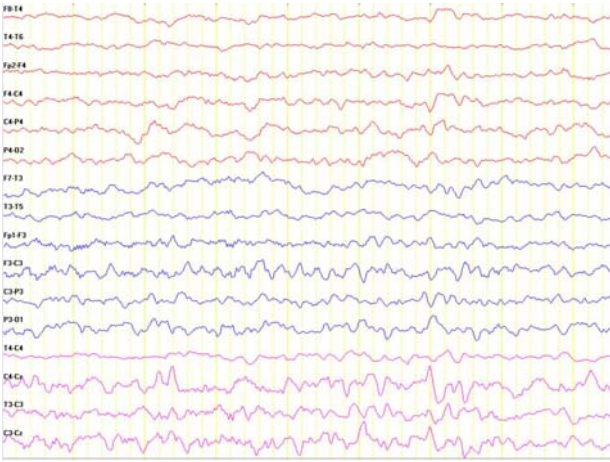
Yedi yaşında erkek olgu, iki hafta önce başlayan ve giderek ilerleyen, konuşmama ve konuşmak istediğinde anlamsız sesler çıkarma şikayeti ile başvurdu. Hastanın aralarında akrabalık bulunmayan anne ve babadan, mia-

dında ve sorunsuz olarak doğduğu, psikomotor gelişim basamaklarının da zamanında olduğu öğrenildi. İlki on ay önce olmak üzere toplamda dört kez uykuda gelişen, gözlerde kayma ve jeneralize tonik vasıflı nöbetleri nedeniyle dış merkezde valproik asit tedavisi başlandığı belirlendi. Hastanın muayenesinde; bilinci açık ancak dil, ince motor ve kişisel sosyal alanlarda baskılanması mevcuttu. Diğer nörolojik muayeneleri olağan olan hastanın konuşmadığı ve konuşmak istediğinde anlamsız sesler çıkardığı tespit edildi. Hemogram, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Uyanık EEG'sinde sağ hemisfer frontal, santral ve temporal bölgelerden köken alan ve jeneralize olan epileptiform deşarjların uyku periyodunda biyoelektrik status tablosunda devam ettiği ve bu deşarjların EEG trasesinin %85'inden fazlasında görüldüğü saptandı. EEG'si yavaş uykuda ESES olarak değerlendirildi (Resim 1a,1b). Beyin Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) bulguları olağandı. Mevcut bulgularla hastaya Landau Kleffner Sendromu tanısı konuldu. Landau Kleffner sendromu defisit skorlama puanı başlangıçta 11 olan hastanın 20 mg/kg/gün dozunda oral olarak aldığı valproik asit tedavisi 30 mg/kg/gün dozunda intravenöz olarak devam edildi ve tedaviye klonazepam eklendi. Klonazepam dozu tedrici olarak artırılan olgunun kontrol EEG'lerinde uykuda gözlenen epileptik deşarjlarının frekans ve amplitüdlerinin azaldığı görüldü (Resim 2). Mental yavaşlama bulguları gerileyen ve LKS defisit skoru altı olan olgunun konuşma paterninde bir düzelme görülmüdü.





**Resim 1a,b.** Yavaş uykuda elektriksel status epileptikus



**Resim 2.** Uykuda gözlenen epileptik deşarjlarının amplitüdünde ve frekansında belirgin azalma

## TARTIŞMA

Rolandik epilepsi genellikle psikomotor gelişimi olağan olan çocuklarda, özellikle erkeklerde daha sıktır (10). Epileptik nöbetler sıklıkla uykuda gelişmektedir. Nöbetlerin genelde seyrek oluşu ve erişkin dönemde spontan remisyonu nedeniyle tedavi verilmesinin gereksiz olduğunu kabul edenler olduğu gibi erken başlangıçlı nöbetler ve çok sayıda nöbetin olduğu vakalarda tedavinin gerekli olduğu ve valproik asitin tercih edilmesi gerektiği görüşü genel kabul görmektedir (10). Rolandik epilepsi olgularında, interiktal uyku EEG'de epileptiform deşarjların

artışı ve bu anormalliğin süresi ile kalıcı kognitif etkilene bulgularının ilişkili olabileceği düşünülmektedir (11). Beyinde konuşma ile ilgili olan alan sol hemisfer temporal lobda bulunduğu için, rolandik epilepsi olgularındaki epileptiform anormalliklerin varlığına bağlı olarak konuşmada etkilenebilmektedir (4). Genel olarak benign seyrine rağmen atipik klinik bulguların geliştiği vakalarda bulunmaktadır (4, 12). Tovia ve ark. nın 196 rolandik epilepsi olgusunu kapsayan çalışmasında, ESES sıklığı %4.6 ve LKS görülme sıklığı da %2 olarak bildirilmiştir (12). Atipik seyirli olgular; ani korku ve çılgılık atma şeklinde affektif semptomların olduğu benign parsiyel epilepsi, abartılı somato-sensöriyel evok potansiyeller ile benign parsiyel epilepsi, uykuda santral bölgelerde çan şeklinde diken ve yavaş dalgaların izlendiği benign parsiyel epilepsi, tipik sentro-temporal diken dalga aktivitesine atonik ve atipik absans nöbetlerinin eklendiği atipik benign parsiyel epilepsi, davranış ve dil bozukluklarının belirgin olduğu ESES, LKS ve tekrarlayan psödobulber palsi atakları ve operküler bölgede sık EEG paroksizmleri ile karakterize operküler status sendromu olarak alt gruplara ayrılmıştır (13, 14).

Landau Kleffner Sendromu, rolandik epilepsi hastalarında olduğu gibi nörolojik açıdan gelişimi normal olan 3-10 yaş arası çocuklarda konuşmanın özellikle de konuşulanları anlamamanın ilerleyici bozulması ile karakterizedir ve bu tabloya parsiyel motor ya da jeneralize tonik-klonik nöbetler eklenir (5). Olgumuzda da görüldüğü gibi EEG'de bilateral temporal, temporo-parietal bölgelerden köken alan ve uykuda oldukça sıklaşan keskin ve yavaş dalga kompleksleri tipiktir (6). Klinik bulguların varlığında, tipik EEG bulguları tanusaldır. Zamanla klinik bulgulara remisyona geçilebilmekle birlikte bazı davranış problemleri ve iletişim güçlükleri kalıcı olabilmektedir. LKS olgularının yaklaşık olarak %50'sinde ESES görülebilmektedir (15). LKS ve ESES klinik bulguları birbirine çok benzemektedir, LKS'da konuşma bozuklukları ön planda iken, ESES olgularında dil bozukluklarına ilave olarak, kişisel sosyal ve ince motor alanlarındaki ilerleyici gerileme daha belirgindir. Tedavide steroid, klonazepam, klobazam, valproik asit, levetirasetam ve IVIG kullanılan klinik ve EEG bulgularında gerileme saptanan vakalar tanımlanmıştır (16,17). Hastamızda valproik asit tedavi-

sine ilave olarak klonazepam başlanmış ve EEG bulgularında belirgin gerileme saptanmıştır.

Olgumuzdaki klinik tablonun başlangıcındaki EEG bulguları ve nöbet semiyolojisi tipik rolandik epilepsi bulguları ile uyumludur. Tekrarlayan nöbetleri nedeniyle valproik asit tedavisi başlanan olgumuzun izleminde edinsel afazi tablosu gelişmiş ve EEG'de ESES bulguları saptanmıştır. Genellikle remisyonla sonuçlanan ve çocukluk çağı iyi huylu parsiyel epilepsisi olarak da anılan Rolandik epilepsi olgularında anti-epileptik ilaç tedavisinin verilir verilmeyeceği bir tartışma konusu iken olgumuzda da görüldüğü üzere Rolandik epilepsi seyrinin her zaman benign olmayabileceği, olguların afazi ve EEG'de ESES bulgularının gelişimi açısından da izlenmesi gerektiği düşünülmüştür.

#### KAYNAKLAR

- Herman ST, Takeoka M, Hughes JR, Drislane FW. Electroencephalography in clinical epilepsy research. *Epilepsy Behav* 2011;22:126-133.
- Watanabe K. Benign partial epilepsies. SJ Wallace, K Farrell, editors. *Epilepsy in Children*. London: Arnold, 2004;199-220.
- Stephani U. Typical semiology of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes (BCECTS). *Epileptic Disord* 2000;2:3-4.
- Yung AWY, Park YD, Cohen MJ, Garrison TN. Cognitive and behavioral problems in children with centrotemporal spikes. *Pediatr Neurol* 2000;23: 391-395.
- Duran MH, Guimarães CA, Medeiros LL, Guerreiro MM. Landau-Kleffner syndrome: long-term follow-up. *Brain Dev* 2009; 31:58-63.
- Stefanatos GA, Kinsbourne M, Wasserstein J. Acquired epileptiform aphasia: a dimensional view of Landau-Kleffner syndrome and the relation to regressive autistic spectrum disorders. *Child Neuropsychol* 2002;8:195-228.
- Hughes JR. A review of the relationships between Landau-Kleffner syndrome, electrical status epilepticus during sleep, and continuous spike-waves during sleep. *Epilepsy Behav* 2011;20:247-253.
- Kramer U, Sagi L, Goldberg-Stern H, Zelnik N, Nissenkorn A, Ben-Zeev B. Clinical spectrum and medical treatment of children with electrical status epilepticus in sleep (ESES). *Epilepsia* 2009;50:1517-1524.
- Blum A, Tremont G, Donahue J, et al. Landau-Kleffner syndrome with lateral temporal focal cortical dysplasia and mesial temporal sclerosis: a 30-year follow-up. *Epilepsy Behav* 2007;10:495-503.
- Hughes JR. Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes (BECTS): to treat or not to treat, that is the question. *Epilepsy Behav* 2010;19:197-203.
- Gobbi G, Boni A, Filippini M. The spectrum of idiopathic Rolandic epilepsy syndromes and idiopathic occipital epilepsies: from the benign to the disabling. *Epilepsia* 2006;47:62-66.
- Tovia E, Goldberg-Stern H, Ben Zeev B, et al. The prevalence of atypical presentations and comorbidities of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 2011;52:1483-1488.
- Fejerman N, Caraballo R, Tenenbaum SN. Atypical evolutions of benign localization-related epilepsies in children: are they predictable? *Epilepsia* 2000;41:380-390.
- Camfield P, Camfield C. Epileptic syndromes in childhood: clinical features, outcomes, and treatment. *Epilepsia* 2002;43:27-32.
- Hughes JR. A review of the relationships between Landau-Kleffner syndrome, electrical status epilepticus during sleep, and continuous spike-waves during sleep. *Epilepsy Behav* 2011;20:247-253.
- Buzatu M, Bulteau C, Altuzarra C, Dulac O, Van Bogaert P. Corticosteroids as treatment of epileptic syndromes with continuous spike-waves during slow-wave sleep. *Epilepsia* 2009;50:68-72.
- Arts WF, Aarsen FK, Scheltens-de Boer M, Catsman-Berreoets CE. Landau-Kleffner syndrome and CSWS syndrome: treatment with intravenous immunoglobulins. *Epilepsia* 2009;50:55-58.