

Epileptik Olmayan Paroksizmal Bozukluklar

Sabahattin Ertuğrul*, Mustafa Aydın**

* Yüksekova Devlet Hastanesi, Uzm.Dr.

** Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Uzm.Dr.

Bu olaylar bilinç kaybı, otonomik değişiklikler, davranış değişiklikleri, tekrarlayan motor ve fizyolojik hareketlerin bulunması gibi özellikleri ile epileptik konvülsiyonların görünüşlerine bir veya birkaç yönüyle benzerlik gösterirler. Tablo 1'de epilepsilerle karışabilen paroksizmal durumlar verilmiştir.

Senkop

Epileptik konvülsiyonlarla sıklıkla karışır. Pediatrik acil servislerine yaklaşık olarak %1 oranında gelir (1). Senkop 10-12 yaşından önce sık değildir, ergen dönemde kızlarda oldukça sık görülür. Senkopta geçici serebral hipoperfüzyon, bilinç ve postural tonusun kaybı ve bunu takip eden spontan iyileşme vardır. Serebral kan akımında 8-10 saniye süren kesinti bilinç kaybına neden olur. Aynı zamanda yüksek merkezlerde iskeminin artması beyin sapında retiküler formasyonda inhibitör etkileri açığa çıkarır. Retiküler formasyonda nöronal deşarjlar olduğunda senkop-

lu hastaların yaklaşık %50'sinde yüz, gövde ve ekstremitelerde kısa tonik kasılmalar oluşur (2).

Senkobun birçok nedeni vardır. En sık periferik vasküler direncin azalması sonucu gelişen senkoplar görülür. Çoğu vakada olayın başlangıcında sıklıkla baş dönmesi, güçsüzlük, çevrenin uzaklaşıyor olması hissi vardır ve tonus kaybı ile birlikte yavaş bir şekilde yere düşerler. Epilepsilerde görülen ve kortikal inhibisyonu yansıtan idrar inkontinansı çok sık görülmez. Ciddi senkoplarda oluşabilen ani yere düşme sonucu travmaya maruz kalınabilir. Bilinç kaybı genellikle birkaç saniye veya dakika sürer. Aniden ayağa kalkma (ortoztaz), uzun süre ayakta kalma, sıcaklık, yorgunluk, açlık, kan alma, ağrı ve korku gibi fiziksel veya emosyonel stresler ortaya çıkaran başlıca durumlardır. Valsalva manevrası ve/veya parasempatik aktivasyonu oluşturan öksürük, defekasyon, miktirasyon, hapşırma, ağır yük kaldırma gibi aktivasyonlar da senkoba neden olabilir. Daha az sıklıkta kardiyak olaylar da senkoba neden olabilir (3).

Senkobun kısa süreli olması, bulantı ve terleme gibi ilişkili semptomları ve olaydan sonra oriyantasyonun tam olması ile çoğunlukla epilepsilerden ayrılabilir. Ataklar esnasında elektroensefalografi (EEG)'de epileptik deşarjlarda olmayan geçici yavaşlamalar görülebilir (2). Tilt-table testi sıklıkla hipotansiyonu uyaran ve açıklanamayan senkoplu çocuklarda semptomları açığa çıkaran etkili bir yöntemdir (4). Tekrarlayan vasovagal senkoplu tilt-table testi pozitif hastaların çoğu oral β -adrenerjik blokerlere uygun cevap verirler (1,5).

Astmatik çocuklarda öksürük senkobu olabilir. Sıklıkla uymaya başladıktan çok kısa bir süre sonra çocuk aniden uyanır öksürük paroksizmi başlar. Genel kas zayıflığı ile birlikte gözler vertikal olarak yukarı bakar ve birkaç saniye süren klonik kas kasılması ile bilinç kaybı olur. Saniyeler içinde iyileşme başlar genellikle birkaç dakika sonra bilinç düzelir. Oluşan öksürükler intraplevral basıncı belirgin şekilde artırır, bunu sağ kalbe venöz dönüşün azalması takip eder, sağ ventrikülün doluşu azalır ve hızlı bir şekilde kardiyak outputun azalmasıyla serebral kan akımında değişiklikler olur, serebral hipoksi ve bilinç kaybı olur. Astmatik çocuklarda öksürük senkobunun kontrolü bronko-konstrüksiyonun etkin tedavisi ile olur (2).

Benign Neonatal Miyoklonus

Benign neonatal miyoklonus başlıca kolları tutan daha çok non-REM uykusu esnasında görülen tekrarlayan izole ya da dizi-

Tablo 1: Epileptik olmayan paroksizmal durumlar.

Paroksizmal hareket bozuklukları

Benign neonatal miyoklonus
Erken infantil benign miyoklonus
Benign paroksizmal tortikolis
Benign paroksizmal vertigo
Distoni ve hipermotor hareket bozuklukları
Hiperekpleksia
Paroksizmal kinesiyonjenik koreatetoz
İrkieme atakları
Kalıtsal çene titremesi
Tetani

Diğer paroksizmal aktiviteler

Apne (özellikle infantil)
Soluk tutma nöbetleri
İnfant ve yenidoğanda jitterines (fizyolojik, hipoglisemik, hipokalsemik)
Mastürbasyon
Psikojenik nöbetler (psödonöbetler)
Sandifer sendromu
Spasmus nutans
Senkop
Öfke atakları ve episodik diskontrol sendromu
Hiperventilasyon sendromu
Gece korkuları
Narkolepsi ve katapleksi

ler halinde miyoklonik jerkler olarak tanımlanır. Bu hastalarda yavaş bir dokunuşla sıklıkla miyoklonusda azalma görülür. Miyoklonus uyku periyodları ile sınırlıdır ve uyanma ile hemen durur. Miyoklonus fokal, multifokal veya jeneralize olabilir, ancak hemen tüm vakalarda miyoklonik aktivite sonuçta diğer tarafa da geçer. Tekrarlayan jerkler 3-15 dakikada bir olur, birkaç saniye sürer, bazen 60 dakikaya kadar uzayabilir. Hareketler çok dramatik ve epileptik neonatal miyoklonik konvulsiyonlarla karıştırılabilir. Aile öyküsü %10-25 pozitifdir. EEG normaldir. Anti-konvulsanlarla tedavi etkisiz olabilir (6). Benign neonatal miyoklonusun 4. ay sırasında sonlanması beklenir; iyi bir prognoza sahip olduğu ve hemen bütün hastaların normal gelişim gösterdiği düşünülmektedir. Eğer doğru tanı konuldu ise (normal nörolojik muayene ve EEG) tedavi önerilmez (2).

Erken İnfantil Benign Miyoklonus

Erken bebeklik döneminde görülen aksiyal kaslarda ve daha belirgin olarak boyun (sefalik miyoklonus) tutulumu olan kısa, arka arkaya gelen tonik ve miyoklonik kasılmalar. Kaslarda fleksiyon, ekstansiyon veya abduksiyon görülebilir. Bu olayların çoğu uyanıklık esnasında olur, EEG normaldir ve uzun dönemde prognoz iyidir, tedavi önerilmez (7).

İrkilme Atakları

İnfant ve erken çocukluk döneminde görülen ve sık olmayan benign bir bozukluktur. Başlangıcı hayatın 4-6. aylarındadır ve bu durum 6-7 yaşlarına kadar sürebilir (2). Bebeğin işitsel, görsel, dokunsal yada diğer herhangi bir uyarana karşı ani bir korku reaksiyonu şeklinde gecikmiş ve uzamış bir Moro yanıtı tarzındaki reaksiyonudur. Başın ve gövdenin ani fleksiyonu ile ilgili bir postür oluşur. Bilateral titreme, irkilme hareketleri ile karakterizedir, bazen üst ekstremitelerde eşlik edebilir. İrkilme atakları "benign esansiyel tremorun" öncü bir belirtisi olabilir (7). Bilinç kaybı ve EEG anormallikleri yoktur. Bu ataklar günde birkaç saniye sürer. İrkilme atakları çoğunlukla çocuk büyüdükçe sıklığı giderek azalarak iyileşir. Yenidoğan döneminde normal kabul edilebilen bu tablonun sonraki aylarda sürmesi ve artması patolojik olmakla birlikte epilepsi ile karıştırılmamalıdır. Rahatsız edici atakları olan vakalarda propranolol tedavisi yararlı olabilir. Çoğu vakada tedavi gereksizdir (8).

Epileptik Olmayan Konvulsiyonlar / Psödonöbet / Psikojenik Nöbetler

Epileptik nöbetlere benzeyen ancak epileptik ataklarla ilişkisi olmayan istemsiz olaylardır. Konversiyon veya somatizasyon gibi psikiyatrik bozukluklarda daha sık görülür. Psikojenik nöbetlerin başlangıcı 4-70 yaş arası olmakla birlikte 10-18 yaşları arasında daha sıktır ve kızlarda erkeklerden üç kez daha sık görülür (7). Çocuk istismar öyküsü bazı vakalarda ortaya çıkarılabilir (9,10).

Bu olaylar genellikle etrafta insanlar varken (evde veya okulda) olur ve sıklıkla emosyonel faktörler başlatır. Buna bazı olaylar eşlik edebilir: hareketlerin koordine olmama eğilimi, kol ve bacaklarda senkronize olmayan hareketler, titreme, yanlara doğru olan baş hareketleri, opistotonik postür, bağıрма veya konuşma, stereotipik olmayan hareketler ve gözlerin kapalı olma

eğilimi vardır. Psödonöbetlerde epilepsilerden farklı olarak nöbet esnasında sfinkter kontrolünün kaybı veya ataklar esnasında dil ısırma gibi kendine zarar verici olaylar olmaz. Psödonöbetler generalize tonik-klonik konvulsiyonlara benzediğinde genellikle tonik faz nadiren görülür, klonik fazda ekstremitelerde hareketler olur. Çoğunlukla bilinç kaybı yoktur ve eğer bilinç kaybı varsa buna bağıрма, küfürlü veya anlaşılabilir konuşmalar eşlik edebilir. Bazı olaylar hem epilepsi ve hem de epileptik olmayan durumların her ikisinde de görülebileceğinden dolayı değerlendirilmede sıklıkla yararları yoktur. Bu olaylar; pupiller dilatasyon, deprese korneal refleksler, babinski cevabı ve kardiyorespiratuvar değişikliklerdir (2).

Ekstratemporal (özellikle frontal lob) başlangıçlı konvulsiyonlar psödonöbetlerle karıştırılabileceğinden dikkatli olunmalıdır. Epilepsi şüphesi olan vakaları psödonöbetlerden ayırmak için atakların kaydedilmesi gerekir. Konvulsiyonlardan farklı olarak psödonöbet esnasında EEG'de kas artefaktlarının çok arttığı görülür. Gerçek epileptik konvulsiyonlarda serum prolaktininde anlamlı bir artış varken psödonöbetlerde böyle bir değişiklik olmaz (11).

Hiperventilasyon Sendromu

İstemli hiperventilasyon ile oluşturulan semptomlarla tanımlanabilir. Daha çok adölesan yaşta ve kızlarda görülür. Ataklar esnasında bu semptomlara anksiyete, soluksuzluk ya da parestezi eşlik edebilir. Bu tabloda hastalar gereğinden fazla ventilasyon ile göğüs ağrısı, baş dönmesi ve dispne oluştururlar. Tabloya psödo-absans nöbetler ve senkoplar da eşlik edebilir. Böylece epilepsiyle karışması daha da kolaylaşır. Bu çocuklarda genellikle baş ağrısı, irritabl barsak hastalığı, anksiyete veya depresyon gibi bazı kronik semptomlar da vardır. Nefes tutma, yavaş nefes alma ve plastik ya da kağıt bir torbaya soluma ile ataklar sonlandırabileceği gibi tanıya da yardımcı olur. Güven verici tedavi, psikoterapi ve psikiyatrik konsültasyon çoğu vakada gerekmektedir. Prognozu çok iyi değildir, ataklar hastaların %40'ından fazlasında erişkin çağa da devam eder (2).

Hiperekpleksia

Hiperekpleksia aniden taktik, işitsel (gürültülü sesler) veya görsel uyarılardan sonra korkma, ürkme refleksinin abartılı olmasıdır. Benzer şiddetteki uyarılar ile çoğu normal bireylerde genellikle benzer cevaplar oluşturulamaz. Ataklar artmış kas tonusu ve spontan klonus ile ilişkilidir (12).

Glisin reseptörünün alfa 1 subünitinin mutasyonu sonucu oluşan otozomal dominant geçişli bir hastalıktır (13). İnhibitör glisin reseptörleri beyin sapı ve spinal kordda yüksek oranda bulunur. Bu hastalığın psikopatolojisinde spinal kord düzeylerinde resiprok al inhibisyonun başarısız olduğu düşünülmektedir (14).

Neonatal dönemde bu tablo "major form" veya "stiff-baby sendromu" olarak adlandırılır. Hayatın ilk günlerinde hipertoniye ile karakterizedir (özellikle omuz kuşağı çevresinde). İnfant dönemde "minor form" başlar. Bu vakalarda emosyonel stresler asıl rolü oynar. Glabellanın üzerini hafifçe itme veya vurma ile aşırı korku veya ürkme oluşturulabilir ve bu tanısal iyi bir manevradır. Fasial kasların tutulmasına bağlı olarak hastalar korkmuş gibi görünürler. Bu korku atakları kas tonusunda artma yanında ayrıca infantta apneyi de başlatabilir (15).

Valproat ve klonazepam tedavi seçenekleridir. Klonazepamın yüksek dozları (0.1-0.2 mg/kg/gün) ile semptomlar kısmen kontrol altına alınabilir. Klonazepam yenidoğanlarda, valproik asit ise geç başlayan vakalarda yararlıdır. Prognozu değişkendir, neonatal hiperekpleksiada asıl sorun apnedir. Neonatal şekilde motor gelişimde gecikme olmasına rağmen hayatın ilk 2 yılında spontan düzelme eğilimi vardır (7).

Sandifer Sendromu

Bu sendromda boyun ani ekstansiyon veya spazm ile torsiyone olur ve baş yana doğru bükülür. Bu hareketler distoni ile karıştırılabilir. Anormal boyun hareketlerine ve pozisyonuna rağmen boyun kas tonusunda artma olmaz. Pediatrik hastalarda paroksizmal tortikolis, paroksizmal distoni ve epilepsilerle ayırıcı tanısı yapılması gerekir. Hiatus hernisi, gastroözofagial reflü ve özofagial dismotilitesi olan çocuklarda anormal postürle ilişkili boyunda bükülme şeklinde hareketler olabilir. Gastroözofagial reflüsü olan 126 çocukta yapılan bir çalışmada olguların %7,6'sında Sandifer sendromunun bulunduğu bildirilmiştir (16). Hiatus hernisi veya reflünün tanısı konulup uygun tedavisi yapılmalıdır. Ancak medikal tedavi yeterli olmayabilir, fundoplikasyon genellikle gerekir (17).

Distoni ve Hipermotor Hareket Bozuklukları

Distonide agonist ve antagonist kas gruplarının birlikte kasılması vücudun bükülmesine yol açar. Distonide bilinçte bozulma olmaz. Frontal lob epilepsisi olan bazı vakalarda da distonik tipte motor olaylar olabilir. Distoni ve hipermotor hareket bozukluklarında klinik olarak genellikle bir veya birkaç ekstremitte olaylara katılır. Ancak gövdede sertlik, başın hiperekstansiyonu, opistotonus, göz kürelerinde rotasyonel hareketler de görülebilir. Gözde rotasyonel hareketler genellikle ilaçlarla ilişkilidir. Bu ilaçlar fenotiazinler, butirofenonlar ve metoklopropamid (18). Birçok ajan bu hareket bozukluklarına, özellikle de DOPAminerjik etkili olanlar, neden olabilir. Çoğu akut ilaç reaksiyonları kendiliğinden iyileşir. Tedavide difenhidramin (1 mg/kg/gün IV ya da oral) gibi antihistaminik ilaçlar da kullanılabilir. Ancak bazen yüksek dozlara cevap vermeyebilir (2).

Intraserebral lezyonlar (tümörler, vasküler malformasyonlar, parazitik kistler) distoninin diğer nedenleri arasındadır. İlaçla ilişkili olmayan distoni antikolinergik ilaçlara cevap verebilir. Ancak bu tedavinin toksik yan etkileri görülebileceğinden dikkatli olunmalıdır (19).

Spasmus Nutans

Spasmus nutans 1-15 aylar arasında infantlarda başlayan anormal oküler osilasyonlar, başta sallanma ve anormal baş pozisyonları (eğilme) ile karakterizedir. Bir objeyi yönlendirilme ile nistagmus artar (çocuğun oyuncağı veya renkli kitaplar). Patofizyolojisi bilinmemekle birlikte başın sallanma hareketlerinin normal kompensatuvar okulovestibüler refleksin sonucu geliştiği düşünülmektedir (7). Spasmus nutans infantil nistagmus yapan diğer nedenler ile karşılaştırıldığında farklı olarak asimmetrik ve intermitanttır. Spasmus nutanslı hastalarda görme keskinliği iyidir. Doğru tanı uzun dönem takipte önemlidir. Nistagmus 12 yaşına kadar sürebilir (20).

Tetani

Çoğunlukla hipokalsemi, hipomagnezemi veya her ikisinin birlikte bulunmasına bağlıdır. Klasik tetani 3 aydan önce görülmez. Karpopedal spazm, laringospazm görülebilir (21).=

Benign Paroksizmal Vertigo

Çocuklarda kısa süreli (bir veya birkaç dakika), ani gelen vertigo ve nistagmus atakları ile tanımlanır. Ön belirti vermez, herhangi bir uyarıcı veya provakasyon olmadan aniden olur. Başlangıcı 1-5 yaşları arasındadır. Tipik olarak yürümeye başlayan çocuklarda gelişir. Üç yaşından sonra nadirdir. Erkekleri ve kızları eşit oranda etkiler. Atakların sıklığı ayda 1-3'ten azdır, ancak bazı vakalarda günde birkaç kez bildirilmiştir (7). Çoğu çocukta ataklar 7 yaşında önce kesilir. Atak esnasında çocuklar korkmuş ve soluk görünümündedir, sendeleyebilir ve hatta düşebilirler, bazen çevresinin döndüğü veya sanki düşecekmiş hissi olabilir. Bilinç ve konuşma bozulmaz. Genellikle hastalar ataklar başladığında bir şeye tutunurlar (özellikle birine veya etraftaki eşyalara) veya yere yatarlar, semptomların olduğu sürece hareket etmeyi reddederler. Parsiyel epilepsi nöbetleriyle kolaylıkla karıştırılabilir. Nörolojik değerlendirme buzlu su ile kalorik teste anormal vestibüler fonksiyonların gösterilmesi haricinde negatif sonuç verir (11). Migren ile de ilişkisi gösterilmiştir (22). EEG genellikle normaldir. İyi bir öykü alınırsa epilepsiden ayırmak zor değildir. Sık atakları olan hastalarda genellikle difenhidramin 5 mg/kg/24 saat (maksimum 300 mg/24 saat po (oral), IM (intramüsküler), IV (intravenöz), rektal) tedavisine cevap verir (23).

İnfantil Benign Paroksizmal Tortikolis

Etiyolojisi farklı olabilmesine rağmen muhtemelen paroksizmal vertigo ile yakın ilişkilidir. Semptomlar hayatın ilk yılında, 2-8 aylar arasındaki zamanlarda olur. Bebek sıkıntılıdır, sık kusmaları olur ve baş atakları halinde bazen sağa bazen sola eğilebilir (24). Ataklar esnasında başın pasif hareketlerine karşı bir direnç oluşur. Atakların süresi çoğunlukla birkaç saattir fakat kısa (10 dakika) veya 14 gün kadar uzun olabilir. Sonradan spontan düzelme olması kuraldır. İlişkili semptomlar tekrarlayan kusma, başın yana eğilmesi ve anormal göz hareketlerini içerir (25). Çoğu vakalar medikal müdahale olmaksızın yaşla birlikte 2-3 yaşından önce tümüyle iyileşir, bu çocukların bir kısmında sonradan migren geliştiği bildirilmiştir (26).

Paroksizmal Kinesiyonik Koreatetoz

Aniden başlayan tek taraflı veya bilateral koreatetoz, kol ya da bacakta distonik postür, dizartri ve yüzü buruşturma hareketleridir. Bu durum özellikle oturur pozisyondan ayağa kalkma şeklinde olan ani hareketler, heyecan veya stresler başlatılabilir. Ataklar nadiren bir dakikadan uzun sürer ve asla bilinç kaybı ile ilişkili değildir. Tipik olarak başlangıç yaşı 8 ile 14 yaş arasındadır, fakat 2 yaşından daha erken de başlayabilir. Çocuklarda ataklar her gün birkaç veya aralıklı olarak ayda bir iki kez olabilir. Nörolojik muayene, EEG ve nörolojik görüntüleme çalışmaları normaldir, nöropatolojik çalışmalarda birkaç vakada anormallikler gösterilmiştir (27). Bildirilen çoğu vakada aile-

sel otozomal dominant kalıtım olduğu gösterilmiştir (28). Antikolinerjiklere iyi cevap verir, ataklar özellikle sodyum kanal blokerleri, karbamezapin ve fenitoinin düşük dozlar ile engellenabilir. Erişkin dönemde atakların sıklığında azalmaya eğilim vardır (29).

Soluk Tutma Nöbetleri

Bu nöbetler genelde 1-5 yaşlarında rastlanmaktadır. Ataklar genellikle yaş ilerledikçe okul çağı ile birlikte kendini sınırlar. Ancak siyanoz veya deride soluklukla dramatik başlangıcı ailesini son derece endişelendirir. İlk atak çocuklarda genellikle 18 ayın altında olur, bu vakaların %5'i yenidoğan dönemindedir (11). Ataklar arası süre başlangıçta haftalar aylar iken hayatın ikinci yılında zirve yapar ve daha sonra sıklığı azalır. Süresi çoğunlukla 1 dakikanın altındadır. Soluk tutma nöbetlerinin siyanotik ve soluk tipler vardır (30).

Siyanotik Tip: Nadiren 6 aydan önce görülür, yaklaşık olarak 2 yaşında zirve yapar ve 5 yaşında azalır. İnfantın canı yandığında veya azarlandığında genellikle provake olduğu görülür. Ataklarda kısa tiz ağlamayı zorlu bir ekspirasyon ve sonra apne izler. Genel bir siyanoz ve bilinç kaybı ile hızlı bir şekilde başlar. Klonik jerkler, opistotonus ve bradikardi eşlik edebilir. Birkaç saat sonra veya sporadik olarak tekrarlayabilir. Görüntünün ürktücülüğüne karşılık, siyanotik soluk tutma nöbetleri zararsızdır. Artan göğüs içi basıncı ve azalan venöz dönüşü bağlı olarak hem serebral kan akımında azalma hem de oksijen desatürasyonunun etkili olduğu düşünülmektedir. İnteriktal EEG sonuçları normaldir (2).

Soluk Tip: Siyanotik ataklardan daha az görülür ve daha karakteristiktir. Tipik olarak başına çarpma gibi acı hissinde veya aniden korkma ile ataklar başlar. Başlangıç sessiz ya da cılız bir ağlama ile olur, nefesini tutar hızlı bilinç kaybı olur, soluklaşır ve hipotonik olur veya tonik kasılmalar olabilir. İki saniyeden uzun asistoli periyodu ile bradikardi kaydedilebilir. İnteriktal EEG normaldir (2, 11).

Siyanozlu katılma nöbeti venöz dolaşımın azalması ile soluk infantil tip ise disritmiler grubuna giren vagal bir senkop olaydır (11). Her iki katılma nöbeti için çocuğun ağlaması, kızması, canının acıması gibi uyarının varlığı temel ayırıcı kriterdir. Aileye ataklarla ilgili bilgi verilmeli ve rahatlatılmalıdır. Uyarıcı durumların engellenmesini sağlamak genellikle yeterli olur, ilaç tedavisi gereksizdir (31).

Gece Korkuları (Pavor Nocturnus)

Gece terörü genellikle okul öncesi dönemde başlar. Özellikle 5-7 yaşlarındaki çocuklarda sıktır, ailesel olabilir. Çocukların % 1-3'de görülür ve çoğunlukla geçicidir (2). Aniden başlar daha çok gecenin ortasında ve 02.00 sıralarında uykunun yavaş dalgasının 3. veya 4. evresinde olur. Çocuk çığlık atar ve korkmuş gibi pupillaları dilatedir, taşikardi ve hiperventilasyon gibi otonomik aktivitede artış görülür (32). Çevreyi aşırı etkileyen bir durumdur. Çocukların gözleri açıktır ancak ailelerine cevap vermezler. Birkaç dakika sonra uyur ve sabah kalktığında olanları hiçbirini hatırlayamazlar. Her gece aynı saatte olabilir. Bu çocukların üçte birinin uyurgezer (somnia) olduğu da görülmüştür. Tekrarlayan ve uzun süreli gece terörleri olan çocuklarda alta yatan emosyonel bozukluklar araştırılmalıdır. Çocuk şiddet

de maruz kalmış olabilir ve bundan ailesi veya çevresi habersiz olabilir. Önlem olarak birkaç gece terör olmadan 15 dakika önce çocuk uyandırılmalıdır. Akut ataklarda sakin, yumuşak ve teskin edici konuşularak uykuya tekrar dönmesine yardımcı olunmalıdır. Çocuğun kendine zarar vermesi engellenmelidir. Uzman gece terörlerin tedavisinde kısa süreli diazepam veya imipramin önerilebilir (33, 34).

Narkolepsi ve Katapleksi

Bazen kas tonusunun geçici kaybının (katapleksi) eşlik ettiği önüne geçilemeyen ani başlayan 15-20 dakika sürebilen gündüz uykusunun olduğu paroksizmal ataklarla karakterizedir. Narkolepsi adolesandan önce başlaması nadirdir. Vakaların yaklaşık % 50'de başlangıç 10-20 yaşları arasındadır, % 5'i 10 yaşın altındadır (11). Ancak günlük aktivitelerin bozulması, araba kullanırken yapılan kazalar veya komplikasyonlar gibi durumlar nedeniyle tanı yaşı erişkin yaşa kadar uzayabilir. İnsidansı 1 / 2000'dir (7). EEG'de REM uykusu sırasında tekrarlayan uyku atakları gösterirler (35). Narkolepsili hastalar uykudan kolaylıkla kalkar ve kendiliğinden uyarılabilirler halbuki konvulsiyonu olan hastalarda ise derin bir uykunun izleri, postiktal uyku sersemliği, letarji ve sıklıkla baş ağrısı olur. Modafinil asetamid 200mg/G po narkolepsinin tedavisinde uygun bir stimulan ilaçtır ve yan etkileri de azdır (2). Katapleksi de bazen epilepsi ile karışabilir. Katapleksili hastalar korkma, gülme, öfke, stres veya heyecan gibi duygulanımlar esnasında aniden kas tonusunu kaybeder ve yere düşerler. Hastalar normal kas tonusu gelene kadar birkaç dakika hareketsiz yerde yatarlar fakat bilinç kaybı olmaz. Tedavide amfetaminler, metilfenidat, trisiklik antidepressanlar kullanılabilir. Uyku programları, güvenlikleri ve güvenli araç kullanmaları konusunda önerilerde bulunulmalıdır. Antidepressanlar ve stimulan ilaçlar sıklıkla anksiyete, öfori, hipersomnolans ve direnç gelişimi gibi yan etkilere neden olurlar (31, 36).

Mastürbasyon

Mastürbasyon sıklıkla 2 ay ile 3 yaş arasındaki kız çocuklarında görülür. Bu olayda genital yapının manuel stimülasyonu olmadan bacakların addüksiyon ve ekstansiyonu ile şekillenen tekrarlayıcı stereotipik hareketlerin olduğu ataklar vardır. Çocuğun yüzünde aniden flushing ve terleme olur, hırıltılı ve düzensiz nefes alabilirler, fakat bilinç kaybı olmaz. Bu aktivite ani bir şekilde başlar, genellikle birkaç dakika sonra (nadiren saatler sonra) tekrar eder. Can sıkıntısı veya stresli dönemlerde olma eğilimi daha fazladır. Muayenede cinsel istismar ve perineumda anormallikler araştırılır. Fakat genellikle herhangi bir neden bulunamaz. Beraberinde boş bir bakış bulunduğu zaman bu durumun epilepsi ile karıştırılması oldukça kolaydır. Medikal tedaviye gerek görülmemektedir ve 3 yaşına kadar azalarak geçmektedir (2, 11).

Kalıtısal Çene Titremesi

Çenede 3/saniye hızında titreme şeklinde hareketler olur ve epilepsi ile karıştırılabilir. Bu kısa ataklar stres, kızgınlık ve düşüklüğü ile başlayabilir. Otozomal dominant kalıtım gösterir. Nörolojik bulgular ve EEG normaldir (2).

Öfke Atakları veya Episodik Diskontrol Sendromu

Epileptik olmayan bir durum olup kompleks parsiyel epilepsilerle karıştırılabilir. Tekrarlayan minimal provakasyon ile ani gelişen fiziksel şiddet ataklarıdır. Ataklarda tekmeleme, tırmalama, ısırma ve bağırma olur (küfürlü ve saygısız bir dille). Etkilenmiş çocuk veya adölesan davranışlarını kontrol edemez ve bu psikotik bir atak gibi görünebilir. Atakları yorgunluk, amnezi ve duygulu sakin bir hal izler. EEG'nin normal olması ile bu hastalar kompleks parsiyel epilepsiden ayırt edilirler (2).

Kaynaklar

- Brignole M, Alboni P, Benditt D, Bergfeldt L, Blanc JJ, Bloch Thomsen PE, et al. Guidelines on management (diagnosis and treatment) of syncope, *Eur Heart J* 2001; 22:1256-306.
- Johnston MV. Conditions that mimic seizures. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB eds. *Nelson Textbook of Pediatrics*. Philadelphia: WB Saunders, 2004:2009-12.
- Bergfeldt L. Differential diagnosis of cardiogenic syncope and seizure disorders. *Heart* 2003; 89:353-8.
- McLeod K A. Syncope in childhood, *Arch Dis Child* 2003; 88:350-3.
- Benditt DG, van Dijk JG, Sutton R, Wieling W, Lin JC, Sakaguchi S, et al. Syncope, *Curr Probl Cardiol* 2004; 29:152-229.
- Resnick TJ, Moshe SL, Perrotta L, Chambers HJ. Benign neonatal sleep myoclonus, *Arch Neurol* 1986; 43:266-8.
- Menezes MA. Paroxysmal non-epileptic events. *J Pediatr (Rio J)* 2002; 78 Suppl:73-88.
- Kanazawa O. Shuddering attacks-report of four children, *Pediatr Neurol* 2000; 23:421-4.
- Duncan R, Oto M, Russell AJ, Conway P. Pseudosleep events in patients with psychogenic non-epileptic seizures: prevalence and associations, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75:1009-12.
- Bhatia MS. Pseudoseizures, *Indian Pediatr* 2004; 41:673-9.
- Brett EM. Epilepsy and convulsions. In: Brett EM (ed), *Paediatric Neurology*, London: Churchill Livingstone, 1997:333-405.
- Rajadhyaksha SB, Bahl VB. Hyperekplexia: a non-epileptic startle disorder. *Indian Pediatr* 2002; 39:773-6.
- Kwok JB, Raskin S, Morgan G, Antoniuk SA, Bruk I, Schofield PR. Mutations in the glycine receptor alpha1 subunit (GLRA1) gene in hereditary hyperekplexia pedigrees: evidence for non-penetrance of mutation Y279C, *J Med Genet* 2001; 38:E17.
- Floeter MK, Andermann F, Andermann E, Nigro M, Hallett M. Physiological studies of spinal inhibitory pathways in patients with hereditary hyperekplexia, *Neurol* 1996; 46:766-2.
- Praveen V, Patole SK, Whitehall JS. Hyperekplexia in neonates, *Postgrad Med J* 2001; 77:570-2.
- Shepherd RW, Wren J, Evans S, Lander M, Ong TH. Gastroesophageal reflux in children. Clinical profile, course and outcome with active therapy in 126 cases, *Clin Pediatr* 1987; 26:55-60.
- Kotagal P, Costa M, Wyllie E, Wolgamuth B. Paroxysmal nonepileptic events in children and adolescents, *Pediatrics* 2002; 110:1-5.
- van Harten PN, Hoek HW, Kahn RS. Acute dystonia induced by drug treatment, *BMJ* 1999; 4:319:623-6.
- Sanger TD, Delgado MR, Gaebler-Spira D, Hallett M, Mink JW. Task force on childhood motor disorders. classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood, *Pediatrics* 2003; 111:89-97.
- Gottlob I, Wizov SS, Reinecke RD. Spasmus nutans. A long-term follow-up, *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995; 119:374-6.
- Foulkes D. Fluids and electrolytes. In: Gunn VL, Nechyba C eds. *The Harriet Lane Handbook*, Philadelphia: Mosby, 2002:233-51.
- Lindskog U, Ödkvist L, Noaksson L, Wallquist J. Benign Paroxysmal Vertigo in Childhood: A Long-term Follow-up, *Headache* 1999; 39:33-7.
- Rödöö P, Hellberg D. Creatine kinase MB (CK-MB) in benign paroxysmal vertigo of childhood: a new diagnostic marker, *J Pediatr* 2005; 146: 548-51.
- Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy, *Brain Dev* 2000; 22:169-72.
- Hanukoglu A, Somekh E, Fried D. Benign paroxysmal torticollis in infancy, *Clin Pediatr* 1984; 23:272-4.
- Kimura S, Nezu A. Electromyographic study in an infant with benign paroxysmal torticollis, *Pediatr Neurol* 1998; 19:236-8.
- Houser MK, Soland VL, Bhatia KP, Quinn NP, Marsden CD. Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis: a report of 26 patients, *J Neurol* 1999; 246:120-6.
- Hattori H, Fujii T, Nigami H, Higuchi Y, Tsuji M, Hamada Y. Co-segregation of benign infantile convulsions and paroxysmal kinesigenic choreoathetosis, *Brain Dev* 2000; 22: 432-5.
- Huang YG, Chen YC, Du F, Li R, Xu GL, Jiang W, et al. Topiramate therapy for paroxysmal kinesigenic choreoathetosis, *Mov Disord* 2005; 20:75-7.
- DiMario FJ. Prospective study of children with cyanotic and pallid breath-holding spells, *Pediatrics* 2001; 107:265-9.
- Menkes JH, Sankar R. Paroxysmal disorders. In: Menkes JH ed. *Textbook of Child Neurology*, Philadelphia: Williams & Wilkins, 1990:725-814.
- Heussler HS. Common causes of sleep disruption and daytime sleepiness: childhood sleep disorders, *MJA* 2005; 182:484-9.
- Guilleminault C, Palombini L, Pelayo R, Chervin RD. Sleepwalking and Sleep Terrors in Prepubertal Children: What Triggers Them? *Pediatrics* 2003; 111:17-25.
- Jordan LC. Development and behavior. In: Gunn VL, Nechyba C eds. *The Harriet Lane Handbook*, Philadelphia: Mosby, 2002:189-211.
- Stores G. Recognition and management of narcolepsy, *Arch Dis Child* 1999; 81:519-24.
- Dauvilliers Y, Blouin JL, Neidhard E, Carlander B, Eliaou JF, Antonarakis SE, et al. A narcolepsy susceptibility locus maps to a 5 Mb region of chromosome 21q, *Ann Neurol* 2004; 56:382-8.