

“Dört Pozisyonu”nun Sekonder Jeneralize Tonik-Klonik Nöbetlerde Lateralizan Değeri

The Lateralizing Value of the “Figure 4 Sign” in Secondarily Generalized Tonic-Clonic Seizures

Hikmet YILMAZ, Christoph BAUMGARTNER

Epilepsi 2000;6(2-3):89-93

Amaç: Parsiyel nöbetlerin sekonder jeneralizasyonu sırasında, tonik faz süresince bir üst ekstremitenin tonik ekstansiyonu ile diğer üst ekstremitenin dirsekten fleksiyon yaparak ekstansiyondaki ekstremitayı yakalamak ister şeklinde “4” şekline benzeyen bir postür gözlenebilir. Bu çalışmada, “4 pozisyonu”nun ilaç tedavisine dirençli lokalizasyonla ilişkili sekonder jeneralize tonik-klonik nöbetlerdeki (SJTKN) tanı değerini araştırdık.

Hastalar ve Yöntemler: Hastaların klinik bilgilerinden habersiz ve “4 pozisyonu” görünümüne özel bir dikkat göstererek 62’si temporal lob epilepsili (TLE), 18’i ekstraparotemporal lob epilepsili (ETLE) 80 olgunun 149 SJTKN’sinin retrospektif olarak video-teyp analizlerini yaptık.

Bulgular: “Dört pozisyonu” tüm nöbetlerin %60.4’ünde oluştu ve olguların %96.7’sinde nöbetin başladığı hemisfer ile kontralateral ilişki gösterdi. Başka birşeye gereksinim duyulmaksızın başarılı bir klinik lateralizasyon yapılabilmesi (doğru tahmin yapabilme=DTY) değeri %58.4 bulundu. “Dört pozisyonu”nun görülme sıklığı TLE’de %53.7 (DTY=%50.9), ETLE’de %78.0 (DTY %78.0) idi.

Sonuç: “Dört pozisyonu”nun cerrahi aday olguların değerlendirilmesinde yardımcı olabileceğine ve ilaç tedavisine dirençli lokalizasyonla ilişkili SJTKN’lerde ek lateralizan bilgiler sağlayacağına inanıyoruz.

Anahtar Sözcükler: Kol/fizyopatoloji; distoni/etyoloji; elektroensefalografi; epilepsi, tonik-klonik/fizyopatoloji; lateralite; postür; nöbet/tanı; video kaydı.

Objectives: A striking tonic limb posturing may occur during secondary generalization of partial seizures, with one elbow being extended while the other is flexed. This posturing is called the “figure 4 sign” because of its resemblance to figure 4. This study sought to determine the lateralizing value of the “figure 4 sign” in the secondarily generalized tonic-clonic seizures (SGTCSs) in patients with medically refractory localization-related epilepsy.

Patients and Methods: Blinded to clinical details, we performed a retrospective videotape analysis of 149 SGTCSs in 80 patients with temporal lobe (TLE) (n=62) and extratemporal lobe epilepsies (ETLE) (n=18), special attention being paid to the “figure 4 sign.”

Results: “Figure 4 sign” occurred in 60.4% of all seizures. It exhibited a contralateral relationship in 96.7% with the hemisphere involved in seizure onset. The positive predictive value (PPV), that is, achievement of a successful clinical lateralization without any other means, was found as 58.4%. Its frequency was 53.7% in TLE (PPV=50.9%) and 78.0% in ETLE (PPV=78.0%).

Conclusions: The “figure 4 sign” can be instrumental in patients who are candidates for surgery and it may provide additional lateralizing information on SGTCSs in medically refractory localization-related epilepsy.

Key Words: Arm/physiopathology; dystonia/etiology; electroencephalography; epilepsy, tonic-clonic/ physiopathology; laterality; posture; seizures/diagnosis; videotape recording.

Dergiye geliş tarihi: 05.05.2000 Yayın için kabul tarihi: 13.06.2000

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, (Yılmaz) Yrd. Doç. Dr.;
Universitätsklinik für Neurologie, Epilepsie Monitoring Unit, Vienna, Austria (Baumgartner) Prof. Dr.

*XXXV. Ulusal Nöroloji Kongre’sinde sunulmuştur (24-28 Ekim 1999, Kuşadası).
İletişim adresi: Dr. Hikmet Yılmaz. İnönü Cad. 52/52 Sok. 16/3, Saygın Apt. 35350 Konak - İzmir.
Tel: 0232 - 224 95 34 Faks: 0232 - 0236 - 237 02 13 e-posta: yilmazhikmet@hotmail.com

Klinik semiyolojinin dikkatli analizi, lokalizasyonla ilişkili sekonder jeneralize tonik-klonik (SJTK) nöbetlerin değerlendirilmesinde çok yararlı bilgiler sağlar. Yapısal ve fonksiyonel görüntüleme tetkikleri ile kombine edilmiş video-EEG çalışmaları, bu olguların epilepsi cerrahisi için değerlendirilmesinde rutin kullanılan, çok yararlı ve non-invaziv bir uygulamadır. Uzun süreli video EEG monitörizasyonu epileptik nöbetlerin klinik karakteristikleri, epileptik odağın lateralizasyonu, lokalizasyonu ve yayılımı konusunda çok yararlı bilgiler sağlar.^[1-3] Bugüne kadar yapılan çalışmalarda versiyon,^[4,5] tek taraflı tonik veya distonik postür,^[6-8] tek taraflı ağız deviyasyonu,^[4,5,9] erken baş hareketleri,^[10] tek taraflı göz kırpmaya hareketleri^[11] ve tek taraflı üst ekstremite otomatizmleri^[12] gibi bulguların parsiyel nöbetlerdeki lateralizan değeri araştırılmış olmasına rağmen, heterojen kliniği nedeniyle sekonder jeneralizasyon gösteren nöbetlerde lateralizasyon ve lokalizasyonla ilgili çalışmaların azlığı dikkat çekmektedir.^[13-14] Parsiyel nöbetlerin sekonder jeneralizasyonu sırasında, tonik faz süresince bir üst ekstremitenin tonik ekstansiyonu ile diğer üst ekstremitenin dirsekten fleksiyon yaparak bu tonik ekstansiyondaki üst ekstremiteyi yakalamak ister pozisyonu "4" şekline benzediği için "dört pozisyonu" olarak tanımlanmıştır (Şekil 1). Bu bulguyu tanımlayan Bleasel ve ark.,^[8] tonik ekstansiyondaki üst ekstremitenin nöbetin başladığı hemisfer ile kontralateral ilişki gösterdiğini bildirmişlerdir.

Uzun süreli video-EEG monitörizasyonu yardımıyla gözlenen iktal bulguların kantitatif analizleri, SJTK nöbetlerin oluşum mekanizmalarının açıklanmasında ve alternatif cerrahi yaklaşımların gelişmesinde yardımcı olabilir düşüncesiyle, bu çalışmada, epileptik

odak ile kontralateral ilişki gösterdiği ileri sürülen "dört pozisyonu"nun lokalizasyonla ilişkili SJTK nöbetlerde lateralizan değeri araştırıldı.

GEREÇ VE YÖNTEM

Viyana Üniversitesi Tıp Fakültesi Epilepsi Monitörizasyon Ünitesi'nde ilaç tedavisine dirençli lokalizasyonla ilişkili SJTK nöbetli epilepsi tanısı konan; video-EEG, yüksek çözünürlüklü manyetik rezonans görüntüleme, interiktal SPECT gibi laboratuvar bulguları ile saptanan epileptik odağa epilepsi cerrahisi uygulanan ve cerrahi sonrası iki yıllık izlemleri süresince nöbetleri olmayan olgular çalışmaya alındı. Olguların videotayp görüntüleri, bu olgular hakkında herhangi bir klinik veya laboratuvar bilgisi olmayan bir araştırmacı (HY) tarafından retrospektif olarak incelenerek SJTK nöbetlerin jeneralizasyonları sırasında oluşan ve klonik/myoklonik jerklerin başlaması ile sonlanan "dört pozisyonu"nun sıklığı ve lateralizasyon değeri araştırıldı. Elde edilen sonuçlar, iktal semiyoloji konusunda daha deneyimli olan bir başka araştırmacı tarafından (CB) yeniden değerlendirilerek "dört pozisyonu"nun diğer distonik veya tonik postür gibi lateralizan bulgulardan ayırımı yapıldı. "Dört pozisyonu"nun epileptik odak ile kontralateral ilişki gösterme oranları ve bu bulgunun, başka bir tetkik veya bulguya gereksinim duyulmaksızın tek başına "doğru lateralizasyon yapabilme" (DLY) değerleri hesaplandı.

BULGULAR

Çalışma süresince 98 olgunun 514 fokal başlangıçlı nöbeti retrospektif olarak incelendi. On olgunun 75 fokal başlangıçlı nöbeti yorum yapılabilecek kadar yeterli görüntü olmadığından,

TABLO 1

Lokalizasyonlara göre "Dört Pozisyonu"nun Görülme Sıklığı ve Bu Bulgunun Tek Başına Kullanılması Durumunda Doğru Lateralizasyon Yapabilme Değerleri

Dört pozisyonu	TLE	ETLE	Toplam
Dört pozisyonunun görüldüğü olgu sayısı/Toplam olgu sayısı	58/108	32/41	90/149
Dört pozisyonunun görülmesi (%)	53.7	78.0	60.4
Nöbet odağı ile kontralateral ilişki gösterme (%)	94.8	100.0	96.7
Tek başına bu bulgu ile doğru lateralizasyon yapabilme (%)	50.9	78.0	58.4

TLE: Temporal lob epilepsisi; ETELE: Ekstratemporal lob epilepsisi.

sekiz olgunun 30 fokal başlangıçlı nöbeti karışık iktal semiyolojileri ve bilateral temporal patolojileri nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Geri kalan 409 fokal başlangıçlı nöbetten 225'i (%55) fokal kalırken, 184'ünde sekonder jeneralizasyon gelişti. Bu 184 SJTK nöbetten 35'i videoteyp görüntü kaliteleri ile ilgili sorunlar (örneğin, nöbetin bir kısmının görüntü alanı dışında gerçekleşmesi, lateralizan bulguların yorumlanabilmesi için yeterli ve net videoteyp görüntülerinin olmaması) nedeniyle çalışma dışı bırakıldı. Sonuç olarak, 62'si temporal lob epilepsili (TLE), 18'i ekstraportal lob epilepsili (ETLE) toplam 80 olgunun (34 kadın, 46 erkek) 149 SJTK nöbeti "dört pozisyonu" için analiz edildi.

"Dört pozisyonu," 80 olgunun %60.4'ünde (TLE grubunda %53.7, ETLLE grubunda %78) gözlemlendi ve %96.7'sinde (TLE grubunda %94.8, ETLLE grubunda %100) epileptik odağa kontralateral bulundu (Tablo 1).

TARTIŞMA

Epilepsi cerrahisi ilaç tedavisine dirençli epilepsi olgularının tedavisinde değerli ve önemli bir seçenektir. Bununla birlikte, cerrahi yaklaşımda prognoz, epileptik odağın tam lokalize ve lateralize edilebilmesine bağlıdır. Son zamanlarda yapılan video-EEG monitörizasyon çalışmalarında, iktal davranışların olası karakteristikleri ve epileptik deşarjların oluştuğu



ŞEKİL 1

"Dört pozisyonu" örnekleri. Tüm olgularda epileptik odak ile "4 pozisyonu" nun tonik ekstansiyondaki üst ekstremitenin kontralateral ilişki göstermesi önemli ve dikkat çekici bir özelliktir. (a) Bu olguda epileptik odak sol ekstra-temporal lobda lokalize. Uykuda geçirilen nöbetin sekonder jeneralizasyonu sırasında, tonik faz süresince sağ üst ekstremitenin tonik ekstansiyonu ile sol üst ekstremitenin dirsekten fleksiyon yaparak ekstansiyondaki sağ üst ekstremitayı yakalamak ister şeklindeki postür. (b) Başka bir olguda, epileptik odak sağ temporal lob lokalizasyonunda. Yemek yerken geçirilen nöbet sırasında oluşan "4 pozisyonu" görülüyor. (c) Diğer bir olguda, epileptik odak sol ekstra-temporal lokalizasyonda. (d) Son olguda ise epileptik odak sağ temporal lob lokalizasyonunda.

serebral bölgelerle ilişkileri konusunda oldukça yararlı bilgiler sağlanmış, ictal dönemde lateralizan veya lokalizan değeri olan birçok bulgu tanımlanmıştır.^{12,4-12,14} Bunlar içinde, amygdal ve hippokampustan kaynaklanan ictal aktivitenin forniks ve stria terminalisler yolu ile ventral striatum ve palliduma yayılmasının klinik yansıması olarak tanımlanan "dört pozisyonu" ilk kez 1994 yılında Bleasel ve ark.¹⁸ tarafından tanımlanmıştır. Sekonder jeneralize tonik-klonik nöbet öyküsü olan 54 olgunun (34 TLE, 20 ETLE) 238 nöbetinde "dört pozisyonu" ve "Version" bulgularının sıklığı ile bu bulguların lateralizan değerleri araştırılmış; TLE ve ETLE gruplarında "dört pozisyonu" sırasıyla %78.6 ve %53.3 oranlarında gözlenmiş; bu bulgunun nöbet odağı ile kontralateral ilişki gösterme oranları iki grupta %90.9 ve %87.5 bulunmuştur. Çalışmacılar, bu bulgunun "Version"dan daha az sıklıkta görülmekle birlikte, doğru lateralizasyon yapabilme değerinin yüksek olduğunu ileri sürmüşlerdir. Wöginger,¹⁴ lokalizasyonla ilişkili SJTK nöbetleri olan 30 olgunun 40 SJTK nöbetini değerlendirdiği tez çalışmasında "dört pozisyonu" sıklığını %70; bu bulgunun epileptik odak ile kontralateral ilişki gösterme oranını da %72 olarak bildirmiştir.

Çalışmamızda, lokalizasyonla ilişkili SJTK nöbetlerde "dört pozisyonu" sıklığını Wöginger'den daha düşük bulduk. Bu farklılığın nedeni, Wöginger'in daha sınırlı bir hasta grubunda çalışması olabilir. "Dört pozisyonu" sıklığı ve bu bulgunun epileptik odak ile kontralateral ilişki gösterme oranları benzer olmakla birlikte, Bleasel ve ark.nun¹⁸ tersine, çalışmamızda "dört pozisyonu" sıklığı ETLE grubunda TLE'den daha yüksek bulundu. Bu farklılık, her iki çalışmadaki ETLE alt gruplarının farklı olması ile açıklanabilir: çalışmamızda ETLE grubundaki nöbetlerin %53.6'sı frontal lob nöbetleri idi. Yukarıdaki iki çalışmadan farklı olarak, çalışmamızda başka bir yardımcı tetkik veya lateralizan bulguya gerek duymaksızın, tek başına "dört pozisyonu"nun kullanılması ile doğru lateralizasyon yapabilme (DLY) değerini hesapladık. Gerek "dört pozisyonu" sıklığını, gerekse bu bulgunun DLY değerini ETLE grubunda TLE'den daha yüksek bulduk. Ekstratemporal lob epilepsi nöbetlerinde (özellikle frontal lob nöbetlerinde) premotor alan, suplementar motor alan ya da anterior cingulum

gibi postür ile ilgili yapıların etkilenmesi, ETLE grubu nöbetlerde bu bulgunun daha sık görülmesinin nedeni olabilir.

Epilepsi cerrahisi, ilaç tedavisine dirençli lokalizasyonla ilişkili nöbetleri olan olgular için çok değerli bir alternatif tedavi seçeneğidir. Ancak, epilepsi cerrahisine aday olguların ameliyat öncesi değerlendirilmeleri ekonomik maliyeti oldukça yüksek ve bazıları da invaziv olan bir dizi tetkik gerektirmektedir. Günümüzde, uzun süreli videolu izleme sistemleri sayesinde tanımlanan lateralizan ve lokalizan bulguların, yapısal ve fonksiyonel görüntüleme çalışmalarına eklenmesi ile epilepsi cerrahisine aday olguların invaziv nörofizyolojik yaklaşımlara gereksinim duymaksızın değerlendirilmeleri mümkün olabilmektedir. Bu çalışma, lokalizasyonla ilişkili SJTK nöbetlerde "dört pozisyonu"nun epileptik odak için lateralizan değeri olduğunu ve epilepsi cerrahisi için değerlendirilen olgularda lateralizasyonun saptanmasında çok yararlı ek bilgiler sağlayabileceğini göstermiştir.

KAYNAKLAR

1. Engel J Jr, Cascino GD, Shields WD. Surgical remediable syndromes. In: Engel J Jr, Pedley TA, editors. *Epilepsy: a comprehensive textbook*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. p. 1687-96.
2. Theodore WH, Porter RJ, Albert P, Kelley K, Bromfield E, Devinsky O, et al. The secondarily generalized tonic-clonic seizure: a videotape analysis. *Neurology* 1994;44:1403-7.
3. Wieser HG, Williamson PD. Ictal semiology. In: Engel J Jr, editor. *Surgical treatment of the epilepsies*. 2nd ed. New York: Raven Press; 1993. p. 161-71.
4. Wyllie E, Luders H, Morris HH, Lesser RP, Dinner DS. The lateralizing significance of versive head and eye movements during epileptic seizures. *Neurology* 1986;36:606-11.
5. Chee MW, Kotagal P, Van Ness PC, Gragg L, Murphy D, Luders HO. Lateralizing signs in intractable partial epilepsy: blinded multiple-observer analysis. *Neurology* 1993;43:2519-25.
6. Kotagal P, Luders H, Morris HH, Dinner DS, Wyllie E, Godoy J, et al. Dystonic posturing in complex partial seizures of temporal lobe onset: a new lateralizing sign. *Neurology* 1989;39(2 Pt 1):196-201.
7. Newton MR, Berkovic SF, Austin MC, Reutens DC, McKay WJ, Bladin PF. Dystonia, clinical lateralization, and regional blood flow changes in temporal lobe seizures. *Neurology* 1992;42:371-7.
8. Bleasel A, Kankirawatana P, Kotagal P. Asymmetry of limb posturing during secondary generalization of seizures in temporal lobe and extratemporal epilepsy [Abstract]. *Epilepsia* 1994;35(Suppl 8):15.

9. Kernan JC, Devinsky O, Luciano DJ, Vazquez B, Perrine K. Lateralizing significance of head and eye deviation in secondary generalized tonic-clonic seizures. *Neurology* 1993;43:1308-10.
10. Ochs R, Gloor P, Quesney F, Ives J, Olivier A. Does head-turning during a seizure have lateralizing or localizing significance? *Neurology* 1984;34:884-90.
11. Benbadis SR, Kotagal P, Klem GH. Unilateral blinking: a lateralizing sign in partial seizures. *Neurology* 1996;46:45-8.
12. Yen DJ, Yu HY, Yiu CH, Shih YH, Kwan SY, Su MS. The lateralizing value of upper extremity movements in complex partial seizures of temporal lobe origin: a video-EEG study. *J Epilepsy* 1998;11:314-8.
13. Kramer RE, Levisohn PM. The duration of secondarily generalized tonic-clonic seizures [Abstract]. *Epilepsia* 1992;33(Suppl 3):68.
14. Wöginger S. Clinical semiology of secondarily generalized tonic-clonic seizures in patients with focal epilepsies. Thesis. Wien: University of Wien; 1999.