

Oksipital Paroksizimli Çocukluk Çağı Epilepsisi

Childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms

A. Destina YALÇIN¹, Hulki FORTA¹

Epilepsi 1996;2(3):119-122

Oksipital paroksizimli çocukluk çağı epilepsisi (OPÇÇE) iyi huylu epilepsiler içinde yer alır. Nöbetlerin başlangıç yaşı 15 ay ile 17 yaş arasında değişir. Görsel iktal semptomlar, bu epilepsi için oldukça tipiktir. Baş ağrısı ve kusma OPÇÇE'de hem iktal hem de postiktal fenomen olarak görülebilir. Bu tanıyı alan çocuklarda nöbetlerden bağımsız olarak beliren migren tipi baş ağrıları da bulunabilir. Bu derlemede OPÇÇE'deki nöbetlerin semiyolojisi, elektroensefalografik özellikleri, tanı ve tedavi seçenekleri irdelenmiştir.

Anahtar Sözcükler: Çocukluk çağı epilepsisi, oksipital paroksizim, benign nokturnal çocukluk çağı oksipital epilepsisi, elektroensefalografi, migren.

TARİHÇE

Oksipital paroksizimli çocukluk çağı epilepsisi (OPÇÇE), klinik ve elektroensefalografik açıdan ayrı bir sendrom olarak ilk kez 1950 yılında Henri Gastaut tarafından tanımlanmıştır. Gastaut çocukluk çağına özgü olan bu epilepsideki iki önemli özelliğin birlikteliğini vurgulamıştır. Bunlar, görsel iktal fenomenler ile interiktal dönemde çekilen elektroensefalografilerdeki (EEG) gözlerin kapatılmasıyla oksipital ve postero-temporal bölgede beliren diken-dalga (DD) kompleksleridir. 1952 yılında Gibbs ve Gibbs, bu epilepside nöbetlerin zaman içinde durduğunu ve EEG'de saptanan anomalinin de erişkin çağda devam etmediğini saptamışlardır.¹

"Uluslararası Epilepsi Ligi"nin 1989 yılında önerdiği "Epilepsiler, Epilepsi Sendromları ve İlgili Nöbet Bozukluklarının Sınıflandırılması"nda² OPÇÇE, lokalizasyonla ilişkili epilepsiler ve sendromların idyopatik alt grubunda yer alır.

GENEL BİLGİLER

OPÇÇE'de nöbetlerin başlangıç yaşı 15 aydan 17 yaşa dek uzanan geniş bir zaman dilimini kapsar.

Childhood epilepsy with occipital paroxysms (CEOP) is a benign form of epilepsy. The onset of seizures varies between the ages of 15 months and 17 years. Visual ictal symptoms are typical for this type of epilepsy. Headache and vomiting can be observed both as ictal and postictal symptoms. Patients with CEOP can have migraine that appears independently from seizures. In this paper, we reviewed the semiology of seizures, electroencephalographic features, together with the diagnosis and treatment of CEOP.

Key Words: Childhood epilepsy, occipital paroxysm, benign nocturnal childhood occipital epilepsy, electroencephalography, migraine.

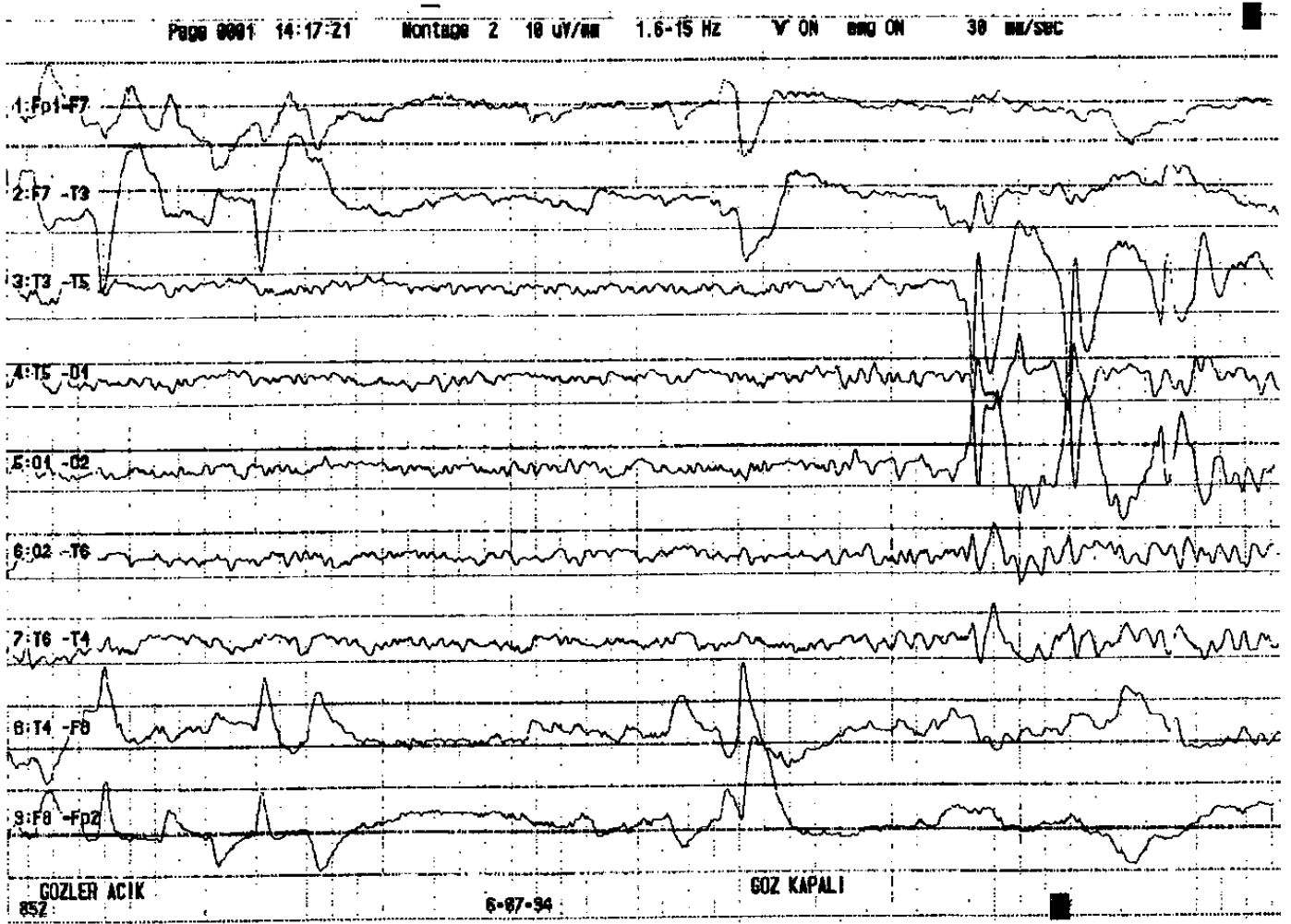
Cinsiyet dağılımı açısından genellikle kız ve erkek çocuklar eşit olarak tutulur. Hastaların soygeçmişleri epilepsi ve migren açısından yüküldür; değişik çalışmalarda %36 oranında epilepsi ve %13 oranında migren bildirilmiştir. Bu tanıyı alan çocukların nöropsikiyatrik muayeneleri %90 oranında normaldir, ancak hastaların %10'unda mental retardasyon veya fokal nörolojik defisit bulunabilir.^{1,3,4}

Nöbetlerin Semiyolojisi

Görsel iktal semptomlar, bu epilepsi için oldukça tipiktir. Bunlar hem negatif, hem de pozitif fenomenleri içerir. Negatif görsel iktal fenomenler, görme alanının tümünü kapsayan veya kısmi olan bulanık görme veya görememe durumudur. Pozitif görsel iktal fenomenler içinde en sık gözlenen basit nitelikteki görsel hallusasyonlardır. Bunlar, hastalar tarafından çoğu kez renkli, parlak ve hareketli noktalar veya halkalar şeklinde tanımlanır. Migren aurası için tipik sayılan fortifikasyon spekturumuna rastlanmaz. Kompleks görsel hallusasyonlar ve görsel illuzyonlar ise daha seyrek olarak bildirilmiştir.^{1,3,5-7}

Görsel olmayan iktal fenomenler ise genellikle görsel semptomları izleyerek gelişir. Bunlar içinde en sık saptanan baş ve gözlerde tonik deviasyon, yüzün bir yarısına sınırlı çekilmelerle şekillenen hemifasiyal nöbetler ve vücudun bir tarafını tutan kasılmalarla giden hemikonvülsiyon şeklindeki

¹Şişli Etfal Hastanesi, Nöroloji Kliniği



ŞEKİL 1

Sol parieto-okspital bölgede gözlerin kapatılmasından bir saniye sonra beliren diken-dalga kompleksleri görülmektedir. Gözler açık iken anomali bloke olmuştur.

motor fenomenlerdir.^{1,3,7-9} Bu iktal fenomenler, oksipital lob yapılarından kaynaklanan epileptiform deşarjın superior longitudinal fasikül aracılığı ile motor alanlara yayılmasıyla açıklanır.¹⁰ Kompleks parsiyel nöbetler ise oksipital ve temporal lob arasındaki inferior longitudinal fasikül ile sağlanan bağlantı sonucunda gelişir.¹⁰ Bilinç bulanıklığı ile giden bu nöbetlerde sıklıkla otomatik hareketler gözlenir. Ayrıca, senkopu andırır nitelikteki bilinç kaybı ve uyuklama şeklinde nöbetler de bildirilmiştir. Sekonder jeneralize tonik-klonik konvülsiyonlar ise genellikle uykuda gelen nöbetlerin bir parçası olma özelliği gösterir.^{3,7} Başağrısı ve kusma OPÇÇE'de hem iktal hem de postiktal fenomen olarak görülebilir. Başağrısı genellikle diurnal nöbetlerin bir semptomu iken bulantı ve kusma hem diurnal, hem de nokturnal nöbetlerde görülür. Postiktal dönemdeki başağrısı yaygın veya yarım olabilir ve beraberinde çoğu kez migren atağında kine benzer bulantı ve kusmalar vardır.^{1,7,9,11}

Elektroensefalografik Özellikler

OPÇÇE tanısını alan çocukların EEG'lerinde zemin faaliyeti, çocuğun yaşı için normal sayılabilecek özelliktedir. Oksipital ve postero-temporal bölgede senkron olarak beliren anomali, olguların %80'inde DD şeklindedir; ancak seyrek olarak sivri dalga veya diken şeklinde de belirebilir. Genellikle unilateraldir, bilateral olması halinde bir taraftaki anomali, hemen hemen her zaman hem frekans, hem de amplitüd bakımından daha belirgindir. Anomali çoğu kez yüksek amplitüdüdür, 200-300 mikrovolta ulaşır. Genellikle ritmik, yineleyici, 1-3 c/s frekanslı diziler oluşturur.^{1,3,5,7,8} Anomalinin en önemli özelliklerinden biri, gözlerin açılmasıyla bloke olması veya ileri ölçüde azalması ve gözlerin kapatılmasını izleyerek, 1-20" süren latent bir dönemden sonra yeniden belirmesidir (Şekil 1). Bu özellik fiksasyon ile açıklanmaktadır.^{8,12} Anomali, karanlık bir ortamda gözler açık iken yapılan çekimlerde aynı özelliklerle belirmesine rağmen,

hasta bir ışık kaynağına baktığında kaybolur. Anomalinin lokalizasyonu zaman içinde değişebilir, oksipital odak kaybolurken sentro-temporal dikenler belirir.⁵ Oksipital dikenler, nöbetlerin durmasından sonra uzun bir süre daha saptanabilir.⁸ Anomali olguların %15'inde, uykunun non-REM döneminde morfolojik değişiklik göstermeksizin artar.³

Tüm bu özellikler yalnızca OPÇCE'ye özgü değildir. Bu durum, böyle EEG özelliklerine sahip hastaları içeren bir dizi çalışmada da kanıtlanmıştır.^{6,11,13,14} Aynı EEG bulgusuna sahip hastalıklara örnek olarak febril konvülsiyonlar, nöbetlerle birlikte olan veya olmayan migren olguları, Rolandik epilepsi, myoklonik, absans ve fotosensitif epilepsiler, bilateral oksipital kortiko-subkortikal kalsifikasyonlarla giden Çöliak hastalığı, MELAS sendromu, fokal kortikal displaziler ve heterotopiler verilebilir. Hatta normal olan çocuklarda da aynı EEG özelliklerine rastlanabilir.^{13,15-18}

OPÇCE, nöbetlerin başlangıç yaşı, uyku ve uyanıklıkla ilişkisi, semiyolojisi ve prognoz göz önüne alınarak başlıca iki ana gruba ayrılır.

Benign Nokturnal Çocukluk Çağı Oksipital Epilepsisi

Erken Başlangıçlı Varyant

Bu grup ilk kez 1989 yılında Panayiotopoulos¹⁹ tarafından, benign nokturnal çocukluk çağı oksipital epilepsisi (BNÇÇOE) başlığı altında tanımlanmıştır. Nöbetlerin başlangıç yaşı genellikle beş yaşından öncedir. Nöbetler hemen daima sadece uykuda gözlenir. Tipik bir nöbet sırasında çocuk yorgunluk ve bulantı hissi ile uykudan uyanır ve kusmaya başlar. Gözleri bir tarafa deviyebilir, olguların çoğunda bu deviasyona baş da katılır. Birkaç dakika ile sınırlı olan kısa süreli nöbetlerde bilinç kaybolmaz ve nöbet bu aşamada sonlanır. Ancak bu tanıyı alan çocuklarda çoğu kez daha uzun süren nöbetlerin gözlenmesi tipiktir. Bu nöbetlerde kusma, baş ve gözlerdeki tonik deviasyon sürerken bilinç kaybı klinik tabloya eklenir. Süresinin 15-120' arasında değişebildiği bu dönemde baş ve gözlerde deviasyonlar, vücut yarısında klonik kasılmalar veya sekonder jeneralize tonik-klonik nöbetler gelişir. Uzun süren nöbetleri postiktal hemipareziler izleyebilir. Nöbetler intravenöz veya rektal diazepam uygulamasıyla kısa sürede durdurulabilir. Bu hastalarda nöbetler genellikle seyrek olarak yineler, yüksek ateşle provoke olabilir.^{13,19,20} İnteriktal dönemde çekilen EEG'lerde oksipital ve postero-temporal lokalizasyonlu diken veya DD'ler görülebilir. Anomali, aralıklı ışık uyarını ile provoke olmaz. Az sayıda olguda EEG normal bulunabilir. Bazı hastalarda oksipital odaktan bağımsız olarak rolandik dikenler saptanır. Prog-

noz iyi olup, nöbetler 12 yaşında durur. Birçok araştırmacı 1989 yılında önerilen sınıflamada bulunmayan bu epilepsinin benign epilepsiler grubunda yer alması gerektiği görüşündedir.^{13,19,20}

Geç Başlangıçlı Varyant

Bu grupta nöbetlerin başlangıcı genellikle 10 yaşından sonradır. Çoğu kez gündüz uyanırken gözlenen nöbetler daima görsel belirtilerle başlar. Görememe, bulanık görme ve çok sayıda renkli, parlak, hareketli ışıklardan oluşan basit nitelikteki görsel hallüsinasyonlar en sık bildirilen iktal fenomenlerdir. Bunları fokal motor nöbet (baş ve gözlerde tonik deviasyon, hemifasiyal nöbet), kompleks parsiyel nöbet ve ender olarak da, sekonder jeneralize konvülsiyon izler. Olguların çoğunda postiktal dönemde unilateral veya yaygın başağrısı ile bulantı ve kusmalar görülür. Başağrısı bu hastalarda iktal bir fenomen olarak da bildirilmiştir.^{1,3,7} Bunun dışında hastalarda nöbetlerden bağımsız olarak migren tipi başağrısı bulunabilir. Ayrıca, görsel belirtilerle giden epileptik nöbetler, tipik migren aurası ve başağrısının arasına girebilir.²¹ Bu grupta nöbetlerin sıklığı değişken olmakla birlikte, erken başlangıçlı olgularla karşılaştırıldığında, belirgin olarak sık olduğundan bahsedilebilir. Hastalar bazen her gün üstüste nöbet geçirebilirler. Bu nöbetleri antiepileptik ilaçlarla istenilen ölçüde kontrol altına almak her zaman kolay olmaz. Prognoz birinci gruptaki kadar iyi değildir, nöbetler devam edebilir.^{3,5,7}

TANI

OPÇCE tanısı için tipik EEG bulgularının saptanması yeterli değildir, çünkü bir dizi hastalıkta da aynı EEG bulgularını bulmak olasıdır. Ancak uygun yaş dilimindeki her çocukta, gece uykuda gelen, kusma, gözlerde ve başta tonik deviasyonla şekillenen nöbetlerin varlığı halinde, BNÇÇOE mutlaka düşünülmeli ve bu olasılık EEG ile en kısa zamanda doğrulanmaya çalışılmalıdır.^{19,20} Görsel iktal belirtilerle giden postiktal dönemde başağrısı, bulantı ve kusmanın görüldüğü diurnal nöbetler ise en sık migren ile karışabilir. OPÇCE'de görülen iktal görsel belirtiler genellikle çok sayıda, parlak, renkli, hareketli, yuvarlak şekilli ışıklar veya halkalardan oluşurken, migren aurasının tipik görsel belirtileri genellikle siyah-beyaz ve çizgili paterndedir. Ayrıca bu hastalarda sıklıkla migren tipi başağrılarının bulunduğu bilinmektedir. Böyle bir kombinasyon, tanıyı destekleyici nitelikte yorumlanmalıdır.^{7,21} Bu epilepside sıkça görülen motor fenomenler ve bilinç bulanıklığı tabloları, fokal motor nöbetler ve kompleks parsiyel nöbetlerle karışır. Hastaların çocuk olması ve nöbetlerin başlangıcındaki görsel belirtileri unutmaları veya iyi tarif edememeleri de doğru tanıyı güçleştirir veya

geçiktirir.² OPÇCE tanısı konmadan önce bu epilepsinin ayırıcı tanısına giren ve aynı özellikteki EEG bulgularına sahip olan bir dizi hastalığı dışlamak amacıyla mutlaka, kalsifikasyonları da gösterecek şekilde görüntüleme yapılmalıdır.^{11,13,14,16}

TEDAVİ

Erken başlangıçlı varyantı oluşturan BNÇCOE'de nöbetlerin 12 yaş civarında sonlandığı bilinmektedir. Nöbet sıklığının da seyrek olduğu bu epilepside, tıpkı Rolandik epilepside olduğu gibi, hekim tedaviye başlayıp başlamama kararını hastanın yaşını, nöbet sıklığını, hasta ve ailesinin sosyal konumunu göz önüne alarak vermek durumundadır. Ancak antiepileptik tedaviye başlanması halinde bu tedavinin uzun bir süre devam etmesi gerektiği, okul çağında olan bu hastalarda antiepileptik ilaçların doğurabilecekleri kognitif fonksiyon bozuklukları mutlaka düşünülmesi gereken noktalar. Geç başlangıçlı varyantta ise nöbetler birinci gruba göre daha sık olduğundan ve daha uzun bir süre devam ettiğinden tanının kesinleştirilmesi halinde tedaviye başlamak uygundur.²³

Her iki grup da majör antiepileptik ilaçlara iyi yanıt verir.^{1,3,5,21} Zaman içinde direnç gelişmesi halinde tanı mutlaka yeniden gözden geçirilmeli ve gereğinde görüntüleme yinelenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Gaustaut H, Zifkin BG. Benign epilepsy of childhood with occipital spike and wave complexes. In: Andermann F, Lugaresi E, eds. Migraine and Epilepsy. Boston: Butterworth, 1987:47-82.
2. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985;26:268-78.
3. Gaustaut H. Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Davet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, eds. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. London: John Libbey Eurotext, 1992:201-217.
4. Lüders H, Lesser RP, Dinner DS, Morris HH. Benign focal epilepsy of childhood. In: Lüders H, Lesser RP, eds. Epilepsy: electroclinical syndromes. New York: Springer Verlag, 1987:301-46.
5. Holmes GL. Benign focal epilepsies of childhood. *Epilepsia* 1993;34:49-61.
6. Newton R, Aicardi JO. Clinical findings in children with occipital complexes suppressed by eye opening. *Neurology* 1983;33:1526-29.
7. Panayiotopoulos CP. Benign childhood epilepsy with occipital paroxysms. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, Roger J, Tassinari CA, eds. Occipital seizures and epilepsies in children. London: John Libbey, 1993:151-64.
8. Panayiotopoulos CP. Benign childhood epilepsy with occipital paroxysms: a 15-year prospective study. *Ann Neurol* 1989;26:51-56.
9. Lerman P, Kivity S. The benign partial nonrolandic epilepsies. *J Clin Neurophysiol* 1991;8:275-87.
10. Sveinbjornsdottir S, Duncan JS. Parietal and occipital lobe epilepsy: a review. *Epilepsia* 1993;34: 493-521.
11. Talwar D, Rask CA, Torres F. Clinical manifestations in children with occipital spike-wave paroxysms. *Epilepsia* 1992;33:667-74.
12. Lugaresi E, Cirignotta F, Montagna P. Occipital lobe epilepsy with scotasetive seizures: the role of central vision. *Epilepsia* 1994;25:115-20.
13. Maher J, Ronen GM, Ogunyemi AO, Goulden KJ. Occipital paroxysmal discharges suppressed by eye opening: variability in clinical and seizure manifestations in childhood. *Epilepsia* 1995;36:52-57.
14. Cooper GW, Soo IL. Reactive occipital epileptiform activity: is it benign? *Epilepsia* 1991;32:63-68.
15. Göbbi G, Sorrenti G, Santucci M, et al. Epilepsy with bilateral occipital calcification: a benign onset with progressive severity. *Neurology* 1988;38:913-20.
16. Ambrosetta G, Antonini L, Tassinari CA. Occipital lobe seizures related to clinically asymptomatic celiac disease in adulthood. *Epilepsia* 1992;33:476-81.
17. Camfield PR, Metrakos K, Andermann F. Basilar migraine, seizures and severe epileptiform EEG abnormalities. *Neurology* 1978;28:584-88.
18. Panayiotopoulos CP. Basilar migraine? Seizures, and severe epileptic EEG abnormalities. *Neurology* 1980;30:1122-25.
19. Panayiotopoulos CP. Benign nocturnal childhood occipital epilepsy: a new syndrome with nocturnal seizures, tonic deviation of the eyes, and vomiting. *Child Neurol* 1989;4:43-49.
20. Vigeveno F, Ricci S. Benign occipital epilepsy of childhood with prolonged seizures and autonomic symptoms. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, Roger J, Tassinari CA, eds. Occipital seizures and epilepsies in children. London: John Libbey, 1993:133-40.
21. Terzano MG, Parrino L, Pietrini V, Galli L. Migraine-epilepsy syndrome: intercalated seizures in benign occipital epilepsy. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, Roger J, Tassinari CA, eds. Occipital seizures and epilepsies in children. London: John Libbey, 1993: 93-99.
22. Andermann F, Salanova V, Olivier A, Rasmussen T. Occipital lobe epilepsy in children-electroclinical manifestations, surgical indications and treatment. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, Roger J, Tassinari CA, eds. Occipital seizures and epilepsies in children. London: John Libbey, 1993:213-20.
23. Guerrini R, Battaglia A, Dravet C, et al. Outcome of idiopathic childhood epilepsy with occipital paroxysms. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, Roger J, Tassinari CA, eds. Occipital seizures and epilepsies in children. London: John Libbey, 1993:165-71.