

Çocukluk Çağının İdyopatik Parsiyel Epilepsileri

Charlotte DRAVET (*)

ÖZET.

Selim çocukluk epilepsileri 60'lı yıllardan itibaren tanımlanmakta olup günümüzde "İdyopatik Parsiyel Epilepsiler" (İPE) olarak adlandırılırlar. Bu epilepsiler 3 ila 12 yaş arası normal çocuklarda genellikle gece ortaya çıkan parsiyel nöbetlerle karakterizedir. EEG'de uyku ile çok aktive olan, özel morfolojili, lokalize dikenler ve diken-dalgalar gözlenir. Antiepileptik ilaçlara yanıt iyidir. Yardımcı araştırmalarla herhangi bir organik lezyon ortaya konmaz. Fakat hastanın soygeçmişi özellik gösterir. Vakaların çoğunda iyileşme sekselsiz olarak adolesan çağında olur. En tipik şekli "Santro-Temporal Dikenli Epilepsi"dir. Oksipital Paroksizmlili Epilepsi, Primer Okuma Epilepsisi, Affektif Semiyolojili Nöbetlerle Şekillenen Epilepsi de idyopatik parsiyel epilepsi grubuna girer. Süt çocukluğu döneminde, bazen ailesel özellikler gösteren değişik İPE tipleri de yakın zamanda tanımlanmıştır.

Anahtar kelimeler: idyopatik parsiyel epilepsi, çocukluk

SUMMARY

Idiopathic Partial Epilepsies in Childhood

The first descriptions of partial epilepsies with a favourable prognosis in children were reported in the sixties. Now they are named "Idiopathic Partial Epilepsies". Partial seizures, often nocturnal, occur in normal children, between 3 and 12 years of age. The EEG shows localized spikes and slow spikes, with a particular morphology, extremely increased by sleep. Seizures respond well to antiepileptic drugs. Ancillary investigations do not reveal any organic lesion, but there are family antecedents. Idiopathic partial epilepsies frequently disappear spontaneously around the adolescence, without sequelae. The most typical form is the "Epilepsy with Centro-Temporal Paroxysms". They also include the "Epilepsy with Occipital Paroxysms", the "Primary Reading Epilepsy", the "Epilepsy with Affective seizures". Other forms have been recently described in infants, sometimes with a familial character.

Key words: idiopathic partial epilepsy, childhood

GİRİŞ

60'lı yıllardan beri çocukta ortaya çıkan, çocukluk çağı boyunca süren ve hangi ilaçla tedavi edilirse edilsin ergenlik dönemi dolayında kaybolan lokalizasyona bağlı bir epilepsi tipinin varlığı bilinmektedir. Günümüzde, sahip olduğumuz incelikli araştırma yöntemleri ile bile, bu epilepsi tipinin altında yatan herhangi bir lezyon ortaya konamamaktadır. Bu, 1958 yılında Nayrac ve Beaussart tarafından tarif edilen "Rolandik Paroksizmlili Epilepsi"dir⁽¹⁾. O tarihten itibaren pek çok yazar bu epilepsi için farklı isimler kullanarak bildirdikleri olgu serilerinde iyi prognozu belirtmişlerdir. 1989 yılından beri bu epilepsi uluslararası sınıflandırmada "Santro-Temporal Dikenli Selim Parsiyel Çocukluk Epilepsisi" adı altında yer almıştır (STPE). Buna paralel olarak aynı

biçimde iyi prognoza sahip başka parsiyel epilepsi tipleri de gösterilmiştir. Bu epilepsiler, idyopatik parsiyel epilepsiler grubunu oluştururlar.

"Fonksiyonel Matürasyon Epilepsisi" terimi 1969'da Sorel ve Rucquoy-Ponsar tarafından kullanılmaya başlanmıştır⁽²⁾. Bu yazarlar, puberte çağında mutlaka iyileşen parsiyel epilepsili 171 çocuktan oluşan bir grup üzerinde yaptıkları incelemeye dayanarak bu epilepsinin, alışılabilen anlamda organik bir lezyondan çok, beynin ancak matürasyonu sırasında oluşabilen yaygın bir elektrik aksama sonucu ortaya çıktığını düşünmüşler ve bu epilepsiye "Fonksiyonel Matürasyon Epilepsisi" adını vermeyi önermişlerdir. Bu adlandırma, epileptoloji literatüründen çok pediatri literatüründe kullanılmıştır. Epileptoloji literatüründe ise daha çok "primer", sonra "idyopatik" nitelermelerine rastlanır. Aslında beyin matürasyonunun rolü süt çocukluğu selim miyoklonik epilepsisi, çocukluk ve adolesan çağı absans epilepsisi, juvenil

(*) Centre Saint Paul, Marseille, France

miyoklonik epilepsi, tonik-klonik nöbetlerle şekillenen çocukluk epilepsisi gibi, farklı şekilleri ortaya çıkma yaşlarına göre değişen bu idyopatik jeneralize epilepsilerde de önemlidir. Bu nedenle bu makalede Belçika'lı yazarlar tarafından ileri sürülen adlandırmanın kullanılmaması ve İdyopatik Parsiyel Epilepsiler ifadesinin kullanılması uygun görülmüştür.

TANIMLAMA

Uluslararası sınıflamaya göre ⁽³⁾, İPE'ler nöbetleri ve EEG anomalileri fokal bulgu veren çocukluk epilepsileridir. Yaşa bağlıdır, gösterilebilir anatomik lezyon olmaksızın ortaya çıkar ve spontan remisyon gösterirler. Hastalarda nörolojik veya entellektüel eksiklik görülmez. Aile öykülerinde selim epilepsi dışında belirgin bir özellik yoktur. Nöbetler sıklıkla kısa sürelidir ve seyrek görülürler, fakat başlangıçta sık olabilirler. Nöbetlerin tipi bir olgudan diğerine değişebilir; ancak genelde belli bir hastada her zaman aynı kalır. EEG bulguları normal bir zemin aktivitesi ve lokalize tekrarlayan, yüksek amplitüdü ve multifokal olabilen dikenlerle karakterizedir. Jeneralize diken dalgalarından oluşan kısa süreli deşarjlar kaydedilebilir. Fokal anomaliler uykuda artar fakat morfolojileri değişmez".

Bu epilepsilerin kriterleri iyi belirlenmiştir. Resmi olarak STPE'yi, Oksipital Paroksizmlı Epilepsiyi (OPE) ve Primer Okuma Epilepsisini kapsarlar. Bunlara sıklıkla affektif semptomlu nöbetlerle şekillenen epilepsi ve daha nadir olan diğer İPE tipleri de eklenmektedir ^(4,5).

Tüm kitaplarda tanımlanan bu İPE'lerin en tipik olanı, şüphesiz en sık rastlanan ve en kolay tanıman STPE'dir.

I. Santro-temporal Dikenli Selim Parsiyel Çocukluk Epilepsisi

Ia. Betimleme

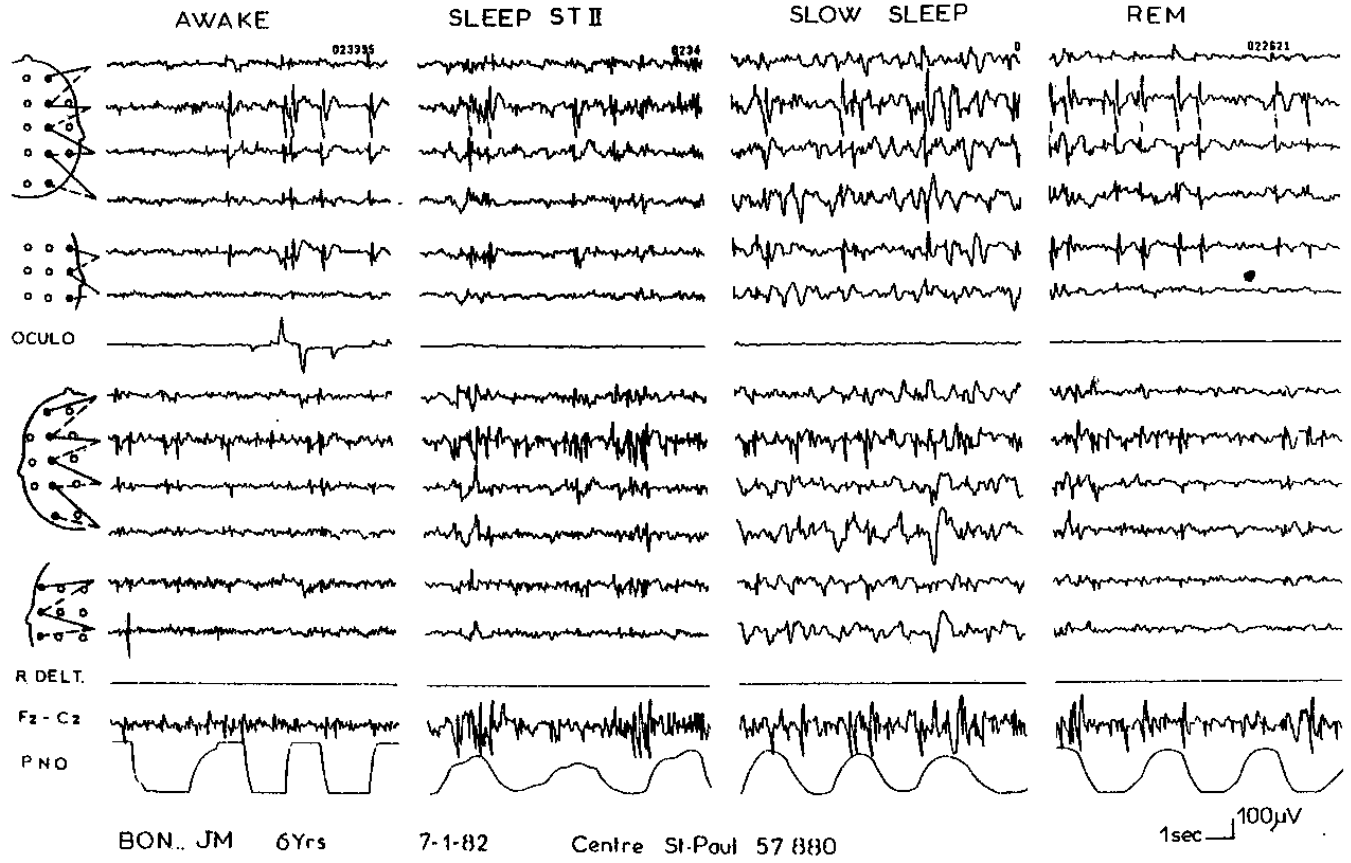
STPE epilepsili çocukların % 15-20'sini kapsar. Erkek çocuklarda daha fazladır (% 60). Olguların % 30'unun aile öykülerinde epilepsi veya febril konvülsiyonlar görülür. Genetik çalışmaların verileri EEG özelliği açısından yaşa bağımlı bir penetrans gösteren otozomal dominant bir geçişten yanadır. Bu geni taşıyan pek çok kişide hiçbir zaman herhangi

bir klinik belirti olmayabilir. Genellikle normal olan psikomotor gelişmeye yansımayan perinatal zorlanma veya prematürite (% 6-10) ve febril konvülsiyonlar (% 7-9) gibi özgeçmişle ilgili özellikler bulunabilir.

Nöbetler 2-13 yaşlar arasında başlamaktadır. En fazla 9 yaş civarında ortaya çıkarlar. Nöbetler yanakların içini, diş etlerini, dudakları ve dili ilgilendiren unilateral paretezilerle şekillenen somato-sensitif bir başlangıç ile karakterizedir; sonra bilinç bozukluğu olmaksızın aynı bölgeye lokalize motor belirtiler ortaya çıkarlar. Bunlar farenks ve larenks kaslarına yayılabilmekte, dizatri, konuşmanın kesilmesi ve salya salınımı gelişmektedir. En tipik nöbette çocuk ağzını ya da boğazını göstererek konuşamaz bir halde ailesinin yanına gider, ağzı bir tarafa doğru çekilmiştir ve salyasını tutamaz; sonra o yüz yarısında bazen de aynı tarafın üst ekstremitesinde birkaç kez atma tarzında kasılmalar (Brakiofasiyal Nöbet) görülür. Tüm nöbet bir iki dakika sürer. Nöbet sona erer ermez çocuğun konuşma yeteneği geriye döner ve hissettiklerini anlatır (Boğazında veya ağzında uyuşma, iğnelenme, elektriklenme).

Nöbet bilinç kaybının ve tonik-klonik fazının eklenmesi ile sekonder jeneralize olabilmektedir. Bu jeneralizasyon bedeninin bir tarafı ile sınırlı kalabilir (Unilateral nöbet). Nöbetlerin % 80'i uyku sırasında ve jeneralize olanlar da bu nöbetlerdir. O nedenle aileler çocuğun hırıltılı sesiyle uyanırlar ve çocuğu konvülsiyon halinde bulurlar. Dolayısıyla parsiyel başlangıç dönemi gözden kaçabilir. Unilateral nöbetler geçici bir motor defisit (Todd paralizi) bırakılabilirler ve nöbet sonrası kusmalar olabilir. Sensitif ve motor nöbet fenomenlerin taraf seçici özelliği her nöbette aynı kalmaz. Nöbetlerin ortaya çıkması yaşa bağımlı farklılık gösterir gibidir ve küçük çocuklarda konvülsif nöbetler büyük çocuklarda ise pür parsiyel nöbetler daha siktir.

İnteriktal EEG traselerinde, gerek tek hemisferin gerekse iki hemisferin santro temporal bölgelerinde dikenler görülür (Şekil 1). Bunlar kısa aralıklarla tekrarlayan, izole veya diziler halinde bazen bir yavaş dalganın izlediği, difazik, yüksek amplitüdü keskin dalgalarlardır. Bilateral oldukları zaman (vakaların % 40'ında) genellikle asenkronlardır, frekansları ve amplitüdüleri bir hemisferden diğerine fark-



Şekil 1. 2 yaş 6 aylık ve 2 yaş 8 aylık iken 2 kez noktürnal sağ hemifasiyal nöbet geçiren ve o zamandan beri Valproat ile tedavi edilen 6 yaşındaki çocuk.

Solda uyanıklık trasesi: Sağ ön temporal ve rolandik bölgede yüksek amplitüdü keskin dalgalar ve sol rolandik bölgede bunlardan bağımsız daha düşük amplitüdü keskin dalgalar. Diğer 3 örnek bu anomalilerin morfolojilerinde değişiklik olmaksızın uyku ile belirginleştiğini gösteren traselerdir (Stad II, III-IV, PMO).

lilik gösterir. Bunlar uykuya dalma sırasında ve uykunun her fazında aynı morfolojik özelliklerini koruyarak artış gösterirler. Blom ve Heijbel'e göre, çocukların % 30'unun sadece uyku traselerinde bulunabilirler (6). Bu nedenle, klinik tanı kuşkulu ve uyanıklık EEG'si karar verdirci değilse mutlaka uyku EEG tetkiki yapılmalıdır. Santro temporal fokal dikenler, yine uykuyla aktive olan, farklı lokalizasyonlu ve özellikle de oksipital dikenler ve jeneralize diken-dalgalarla birlikte olabilirler. Dikendeşarjların fazlalığıyla ne nöbetlerin sıklığı ve uzunluğu, ne de epilepsinin gelişme süresi arasında bir bağlantı vardır.

Böyle bir elektro-klinik tablo karşısında STPE tanısı doğrulanabilir ve serebral lezyon olmadığından etyolojiye yönelik tetkik yaptırmak teorik olarak gereksizdir. Ancak günümüzde ailelerin başka bir hekimden istekte bulunacaklarını düşünürsek BT tetkiki yaptırmamak zordur. Önemli olan, ailelere nöbetlerin tedaviye direnç göstermesi, bazen sıklaşması ve EEG anomalilerinin tekrarlanan tetkiklerde

belirginleşmesi durumunda bile, bu epilepsinin en geç puberte çağında olmak üzere mutlaka iyileşeceğinin ve sekel bırakmayacağına anlatılmasıdır.

Nöbetlerin gelişmesi farklıdır. Bazı çocuklarda tek bir nöbet veya birkaç gün aralıklarla yalnızca 2 veya 3 nöbet olur. Olguların çoğunda nöbetler tekrarlar, fakat seyrek ve bir tedaviye başladıktan sonra tekrar ortaya çıkmazlar. Vakaların % 20'sinde nöbetler tedaviye rağmen sık ve rahatsız edici olabilirler. Fakat bunun prognoz üzerine bir etkisi yoktur. Epileptik status olguları istisnai olmakla birlikte, bildirilmiştir (7,8). Yalnızca bazı yazarlar, başka tip bir nöbetin ortaya çıkma olasılığında söz etmişlerdir (9,10). İlerde buna tekrar değineceğiz. EEG traselerindeki değişim nöbetler ile paralellik göstermez. Santro temporal dikenler sadece birkaç trasede gözlenebilir. Bazen de, tam tersine, nöbetler uzun süredir kaybolmuş olsalar bile yıllarca traselerde bu dikenlere rastlanabilmektedir. Bu dikenler tedavinin devam etmesi veya kesilmesi için bir kriter oluşturmazlar. Tablonun gelişmesi sırasında jeneralize

diken-dalgalarla deęişik lokalizasyonlu dikenlerin birliktelięi de farklılık göstermektedir. Psikolojik gelişim hiçbir zaman önemli bir davranış bozukluğu veya entelektüel gerileme yaratmayan epilepsinin kendisinden çok aile çevresinde yarattığı etkiye bağlıdır. Nöbetlerin, zaten dengesiz, uyku bozuklukları ve okul problemleri olan çocuklarda ortaya çıkması da az rastlanır bir durum değildir ve bunlar için uygun bir medikal ve psikolojik destek uygulanmazsa nöbetleri artırma riskleri vardır. Uzun vadede tüm çalışmalar olguların %100'ünde iyileşme gözleendiğini işaret etmektedir. % 1-2 hastada uzun süren bir remisyonundan sonra yeni nöbetlerin ortaya çıkabileceği de bilinmektedir. Bunlar izole jeneralize tonik-klonik ⁽¹¹⁾, daha nadir olarak da parsiyel nöbetlerdir ^(12,13).

Bu nöbetlerin erişkindeki insidansı genel popülasyondaki nöbet insidansından daha yüksek değildir. Böylece, çocuklukta STPE hastası olmanın erişkin yaşta nöbet ortaya çıkmasına karşı koruyucu olmadığını söylenebilir.

Ib. Tanı

Uygun bir tedavi için doğru bir tanı esastır. Gördüğümüz gibi, bu tanı sadece klinik ve EEG verilerine dayanmaktadır. Kolay görünmesine karşın, başlangıcın her zaman tanımlandığı şekilde gerçekleşmediği ve yanıltıcı durumların olduğu bilinmelidir ⁽¹⁴⁾. Gece gelen nöbetler ilk anda jeneralize nöbetler gibi algılanabilirler. Gündüz nöbetleri ise bazen otomatizmler ve şuur bozukluğu ile giden kompleks semiyolojili nöbetlerle benzerlik gösterirler (% 4.3, Dalla Bernardina'ya göre % 15). Görsel ya da abdominal semptomatolojili nöbetler tipik rolandik nöbetlerle birlikte görülebilmektedir; ayrıca absanslar da rolandik nöbetlere eşlik edebilmektedir. Nöbetler antiepileptik ilaçlara dirençli olabilirler.

Uyanıklık EEG kayıtları karakteristik grafo-elementlerini her zaman ortaya çıkaramaz. Kayıtlar normal olabilir ya da sadece santro-temporal lokalizasyonlu sharp wave'ler (keskin-dalgalar), hatta yavaş dalgalar görülebilir.

Uyku trasesinde anomaliler, morfolojileri tipik de olsa nispeten daha az aktive olabilmektedir. Bazen de aksine, anomaliler aşırı aktive olabilmekte ve Uy-

kuda Devamlı Diken Dalgalarla olan epilepsi gibi, gelişimi tamamen farklı başka bir epilepsi tipinin varlığını düşündürebilir ⁽¹⁶⁾

Klinik olarak nöbet olmadığı takdirde traselerde santro-temporal dikenlerin görülmesi STPE tanısını koymak için yeterli değildir. Bu dikenler tamamen normal veya nöbetlerin eşlik etmediği, davranış bozuklukları olan çocuklarda da kaydedilebilmektedir ve bu durum pek çok yazar tarafından da ortaya konmuştur ^(17,18).

STPE nöbetleri "corpus callosum lipomu" ⁽²⁰⁾ ya da hemiparezi ^(12,19) gibi, önceden bilinen serebral bir lezyonu olan çocuklarda da gözlenebilir. Bu olgularda, tanı nöbetlerin ve EEG traselerinin tipik görünümü ile konur ve uzun vadedeki iyileşme de bunu doğrular. Bu durumda epilepsinin serebral lezyonla rastlantısal olarak birlikte olduğu kabul edilmelidir.

Bunun tersine rolandik semiyolojili nöbetler, sorumlu lezyonu operküler bölgede yerleşmiş bir semptomatik epilepsinin kanıtı olabilir. Bu durumda EEG traseleri farklı anomaliler göstermektedir. Lokal bir yavaşlama hali ya da temel aktivitede sürekli bir asimetri, uykuda multipl dikenler görünümü alan, bazen ritm yavaşlamasının izlediği dikenler ve hızlı diken-dalgalar ve infraklinik nöbetlerin kaydı STPE tanısından uzaklaştırmalıdır. Bu durumlarda mutlaka radyolojik görüntüleme incelemelerine başvurulmalı, hatta ilk tetkikler yeterli bilgi vermiyorsa bunlar tekrarlanmalıdır.

Aicardi ve Chevrie ⁽²¹⁾ "atipik selim parsiyel epilepsi" adı altında atipik absanslara sekonder olarak düşme nöbetlerinin ve EEG traselerinde uyanıklıkta ve uykuda yaygın diken-dalgalar şeklinde bir dönüşümün bulunduğu ve nöropsikolojik planda belirgin bir bozukluğun olmadığı bir hasta grubu bildirmişlerdir. Bu ağırlaşma geçicidir ve uzun dönemde prognozu etkilemez. Bu durum bazen iyatrojen faktörlere bağlı olabilmektedir.

Ic. Tedavi

Selim karakterli olduğunu bildiğimiz bu epilepside her olguda ilaç tedavisi uygulamak gerekli değildir. Kimi tedavi etmeliyiz? Nasıl tedavi etmeliyiz? Ne

kadar süre ile tedavi etmeliyiz? EEG anomalileri son derece tipik ve çok yoğun da olsa, ilk nöbetten sonra tedaviye başlanmamalıdır. Bu nöbetin izole kalması olasıdır. Tüm yazarların bu konudaki deneyimleri aynıdır (Ambrosetto ve arkadaşlarının çalışmasında vakaların % 15.1) (22).

STPE'nin tedavili ve tedavisiz gelişimini en iyi izleyenler bu İtalyan yazarlardır. Bunların serisinde hastaların iki nöbette sınırlı kalabildiği bildirilmekte, böylece tedaviye başlamak için ikinci nöbetten sonra da bekleme olanağı ortaya çıkmaktadır. Bu yazarlar, ilk nöbetler birbirine ne kadar yakınsa nöbetlerin sık görülme riskinin o oranda yüksek olduğunu ve ilk nöbetin jeneralize olmasının sonrasındaki nöbetlerin nadir olacağını işaret ettiğini göstermişlerdir. Böylece, İtalyan yazarlar 3'üncü nöbetten sonra ve bunun diğerlerine yakın olarak ortaya çıkması halinde tedaviye başlamayı önermişlerdir. Tedaviden kaçınma nöbetlerin ve epilepsinin selim karakterinin çocuk ve özellikle de ailesi tarafından çok iyi anlaşılması gerektiğini gösterir. Bazı çok telaşlı ailelerde bu gerçekleştirilemez.

Bir ilaç tedavisi gerekirse bu monoterapi şeklinde olmalıdır. Antiepileptiklerin çoğu etkili olabilir. Karbamazepin (KBZ) ve valproat (VPA) en iyi tolere edilenleridir ve uzun salınan formları günde bir veya iki kez kullanım olanağını verir. Yan etkileri nadiren görülür. Dozaj, EEG trasesi önemsenmeden nöbetler üzerinde elde edilen etkiye göre yavaş yavaş artırılmalıdır. Bazı çocuklarda nöbetler yüksek tedavi dozlarına ve yeterli plazma seviyelerine rağmen devam ederler. Tanıdan emin olunduğu takdirde, aileye nöbetlerin kötü bir sonucu olmadığı anlatılıp gelecek üstüne güvence verilerek politerapiden kaçınılması daha uygundur. Tedavi epilepsinin kendiliğinden ortadan kalkacağı yaşa kadar uzatılmalı ya da nöbetsiz geçen iki yıldan sonra kesilmelidir. Daha önce Chevré ve Aicardi (23) tarafından belirtildiği gibi, İtalyan yazarlar (12) başlangıçtaki nöbetler nadir de olsa tedavinin erken kesildiği olgularda nöbetlerin tekrar ortaya çıktığını gözlemişlerdir.

Lerman ve Kivity (19) psikolojik koşulların önemine işaret etmiştir. Bu yazarlar ailelerin ve öğretmenlerin epilepsinin selimliğine inandırıldığında sosyal prognozun daha iyi olduğunu, çocuğun normal bir

yaşam sürdürdüğünü ve diğer çocuklar gibi eğitim alabildiğini göstermişlerdir.

Bu koşullarda STPE'si olan çocukların okul başarıları kardeşlerininle aynı olmakta ve erişkin yaşta aynı sosyal ve mesleki konumu elde etmektedirler. Nöbetlerin başlangıcından önce davranış bozuklukları olanlar psikolojik incelemelerden ve özel yardımdan yararlanmalıdırlar.

II. Oksipital Paroksizmlili Selim Parsiyel Epilepsi (OPE)

Rolandik dikenler gibi, oksipital dikenlerin de selim ve fonksiyonel bir anlamı olduğu, elektroklinik bir sendrom olarak varlığı ortaya konmadan çok önce bilinmekteydi. Bu sendrom H. Gastaut (24) ve A. Beaumanoir (25) tarafından gayet iyi tarif edilmiştir. OPE, STPE'ye göre daha az sıklıkta görünür gibi ise de, istatistiklerin heterojen olması nedeni ile prevalansı değerlendirmek zordur. Panayiotopoulos'a (26) göre İPE'lerin % 18'ini oluşturmaktadır. Erkek çocuklardan çok kızlarda görülür. Ailesel epilepsi anamnezi vakaların % 25-35'inde, migren ise olguların % 15.9'unda bulunmuştur (27).

IIa. Betimleme

Nöbetlerin başlangıç yaşı STPE'ye göre çok daha değişkendir. Gastaut'nun çalışmasında başlangıç yaşı 15 ay ile 17 yaş arasında bildirilmiştir. Diğer yazarlara göre 8 yaş geçmez. Uluslararası sınıflandırma, Gastaut tarafından yapılmış "genelde otomatizmlerin veya hemiklonik bir nöbetin izlediği görsel semptomlarla (amoroz, parıldamalar, illüzyon veya halüsinasyonlar) başlayan nöbetler betimlemesini benimsemiştir. Olguların % 25'inde nöbetlerin hemen ardından migren tipinde baş ağrısı başlar. EEG'de bir ya da her iki hemisfer arka temporal ve oksipital bölgelerinde ritmik şekilde ortaya çıkan, diken-dalgalar ya da yüksek amplitüdümlü keskin elemanlar veya diken dalgalar görülür; bu anomaliler sadece hastanın gözleri kapalı iken kaydedilir. Nöbetler sırasında oksipital deşarj santral veya temporal bölgeye doğru yayılır. Fakat sınıflandırma, "bugün bu sendromun prognozu üstünde karara varmak mümkün değildir" demıştır. Bu ihtiyatlı görüş Gastaut ve Beaumanoir'in yayınlarından sonra pek çok yazarın temel kriterleri ile uyuşur görülen,

fakat buna rağmen gelişimi kötü olgulara ait gözlemlerinden ileri gelmektedir (28,29). Gözleri açma yanıtı gösteren posterior diken dalgaların prognoz değeri de tartışılmıştır (30). Hatta özel bir sendrom da tanımlanmıştır; bu sendromda başlangıç semiyolojisi Gastaut tarafından tarif edilenle aynıdır, fakat gelişimi bunun aslında bilateral oksipital kalsifikasyonların, düşme nöbetlerinin, yaygın EEG anomalilerinin ve mental geriliğin ortaya çıkması ile seyreden bir ansefalopati olduğunu göstermektedir (31).

Panayiotopoulos (26) ile Kivity ve Lerman (32) çalışmalarında farklı yaşlara bağlı iki ayrı klinik tablonun varlığını ileri sürmüşlerdir. Küçük çocukta nöbetler, saatlerce sürebilen gözlerin tonik deviasyonu ile birlikte olan şuur kaybı ile karakterizedir; sıklıkla gece gelen bu nöbetler kusmalarla ve hemiklonik veya jeneralize nöbetlerle son bulur. Daha büyük çocukta nöbetler, muhtemelen migren tipinde baş ağrısı, otomatizmler ve hemiklonilerin izlediği, başlangıçta şuur kaybı olmayan, görsel semiyolojili gündüz gelen nöbetlerdir. EEG'de arka bölgelerdeki paroksizmler ve bunların gözleri açmaya olduğu gibi, bir noktaya fikse olmamaya da tepki göstermeleri daha ileri yaşta ortaya konabilmektedir. Prognoz birinci grupta iyidir; ikinci grupta ise belirsizdir. Bununla birlikte daha yeni bir çalışma (33), bu kadar kesin bir sınır konabileceğini desteklememektedir. Görsel semptomlar küçük çocuklarda da gözlenebilir ve iyi prognozla seyredebilirler. Erken başlangıçlı gece gelen nöbetler uzun süre devam edebilir ve araya nöbetsiz geçen yılların girdiği hecmeler halinde ortaya çıkabilirler. EEG traselerinin gelişimi çok değişiktir. Oksipital paroksizmler varsa uyanıklıkta her zaman kaydedilirler ve uykuda artarlar. Fakat bazı hastalarda diğer bütün kayıtların normal olmasına karşın, paroksizmler ancak postiktal dönemde, hemen çekilen traselerde ortaya çıkar.

Iİb. Tanı

Bu bakımdan, yaşla kaybolan, gündüz veya gece gelen, görsel ya da unilateral nöbetlerle birlikte, arka bölgelerde diken-dalgalarla seyreden selim bir çocukluk epilepsisinin olduğunu kesinlikle söyleyebiliriz. Fakat tanı kriterleri ve prognozu etkileyen faktörler henüz iyi belirlenmemiştir. Bu durum, prevalansla ilgili istatistik farklılıkları da açıklamaktadır. Bu epilepsi nispeten sık görülebilmektedir. Dolay-

sıyla, ateşsiz olarak, gözlerde deviasyon ve kusmanın gözlendiği noktural nöbet geçiren her çocukta OPE akla gelmeli ve karakteristik anomalileri ortaya koyma şansını arttırmak için mümkün olan en çabuk şekilde EEG tetkiki istenmelidir. Baş ağrısı ve kusmaların izlediği görsel semptomlar "migren" tanısı koyma riskini ortaya çıkarır. Nöbetin süresi ve tekrarlar tarzı iyi belirlenmelidir; epileptik nöbette bu süre çok daha kısadır ve tekrarlar şekli daha rastlantısaldır; görsel stimülasyonlar dışında ortaya çıkarıcı belirgin bir faktör yoktur, ayrıca şuur bozukluğu ile birlikte otomatizmler vardır. Bazı olgularda postiktal olmakla birlikte, genelde interiktal EEG kaydı tanı konmasını sağlar. STPE'de söylene-nin aksine, oksipital epilepsi tanısı koymadan bir lezyonun özellikle de bir kalsifikasyonun yokluğundan emin olmak için nöroradyolojik incelemeye başvurmak gerekir.

IIc- Tedavi

STPE'de olduğu gibi tedavi endikasyonu tartışmalıdır. Ne ilk ne de ikinci nöbetten sonra tedaviye başlanmamalıdır. 15 yaşından sonra residivler nadir olmadığından tedaviye bir kez başlandı mı uzun süre devam edilmelidir. Henüz hiçbir çalışma, çocuklukta iyileşmediği takdirde ergenlikten sonra epilepsinin ne kadar süre devam edeceğini bilme olanağını vermemektedir. Valproat veya karbamazepin ile monoterapi önerilecektir. Nöbetlerin devam etmesi halinde politerapi gerekli hale gelebilir. Nöbetlerde artış olur ve tipi değişirse özellikle düşmeler eklenirse oksipital kalsifikasyonlar olup olmadığını araştırmak için BT incelemesi tekrarlanmalıdır. Kalsifikasyonlar varsa bir intestinal malabsorpsiyon sendromunun varlığını ortaya koymaya çalışmak gerekir (31).

III. Primer Okuma Epilepsisi

Kolaylıkla tanınan nadir bir formdur. Erkeklerde kızlara oranla iki kat daha sık görülür. Genetik faktör çok belirgindir ve literatürde geçen hastaların % 41'inin ailesinde epilepsi öyküsü vardır. Yalnızca okuma mekanizmalarını uzun süreden beri edinmiş erişkinlerde ve hatta genç erişkinde de görülür. Nöbetler özellikle okuma sırasında bazen de konuşurken veya yazarken ortaya çıkarlar. Yüzde, larenks ve farenks kaslarında sensitif ve motor semptomlarla başlarlar, kısa sayılabilecek bir sürede sekonder je-

neralize olurlar. Okumayla tetiklenen bu nöbetlerin yanısıra nadiren spontan nöbetler de görülebilir. Olguların % 80'inde interiktal EEG traseleri normaldir. Diğer olgularda, bilateral diken-dalgalar ya da temporal bölgelerde dikenler görülür. İktal dönemde EEG deşarjları bilateral, simetrik veya asimetrik, ünilateral veya fokal olabilirler. Uygulanan nöroradyolojik incelemeler her zaman normal bulunmuştur. Bu epilepsinin fizyopatogenezinin mekanizmaları Wolf⁽³⁴⁾ tarafından eksiksiz olarak bildirildiği gibi, pek çok çalışmada da yer almıştır. Bu tip epilepsisi bulunan kişiler okumayı bırakarak jeneralize nöbetlerin ortaya çıkmasını önlemeyi bilirler. Bu bakımdan, kuramsal olarak tedavi verilmeyebilir. Valproat ve klonazepam etkilidir. Tedavi edilmeyen olgularda bile, tablo başka tip nöbetlerin ortaya çıkmadığı ve zekânın normal kaldığı bir gelişme gösterir.

IV. Affektif Semiyolojili Nöbetlerle Şekillenen Epilepsi

Bu epilepsinin uluslararası komisyon tarafından İPE'ler içinde kabul edilmemesinin nedeni daha önceliklere göre tanımının daha zor ve literatürde bildirilen olgu sayısının az olmasıdır. Aslında korkuyla, hatta dehşetle birlikte olan, gündüz ve gece gelen tüm parsiyel kompleks nöbetler fronto-temporal lezyona bağlı, ilaçlara dirençli olabilen ve nöropsikolojik açıdan olumsuz bir gelişmenin eşlik ettiği bir epilepsi kapsamına girebilirler. Bununla birlikte Dalla Bernardina ve arkadaşları⁽³⁵⁾ çalışmalarında İPE'nin diğer kriterlerine gayet iyi uyan ve ergenlikten önce kaybolan bir epilepsiyeye sahip bir grup çocuğun olduğunu göstermişlerdir. Nöbetler 2 ve 9 yaş arasında başlamaktadır. Başlıca semptom korku hali veya ani bir dehşet halidir; çocuk bağırma başlar, annesini çağırır ve ona sarılır veya bir köşeye gidip sığınır. Korku haline çığırma ve yutkunma hareketleri, sıkıntılı bir gülüş, konuşmanın durması, gırtlaktan gelen sesler, inlemeler, salya artışı, karın ağrıları ve soluk terleme eşlik etmektedir. Çevre ile ilişki kesilmekle birlikte, bilinç tümüyle kaybolmaktadır. Bir iki dakika süren nöbet çocuğu yorgun ve uyuklar duruma sokar, olanları hatırlamaz. Asla sekonder jeneralizasyon olmaz. Bu nöbetler başlangıç döneminde genelde oldukça siktir (gündüz ve gece pekçok kez). Birkaç orofasiyal motor nöbet de bunlara eklenebilir. İnteriktal EEG traselerinde, her

zaman uykuyla aktive olan tek veya her iki hemisferin fronto-temporal veya parieto-temporal bölgelerinde ortaya çıkan STPE'dekilerle aynı morfolojiye sahip paroksizmler izlenir. Fakat hastalığın başlangıcında bu paroksizmler görülmeyebilirler ve bunların yerine ritmik keskin dalgalar saptanabilmektedir. İktal trase asla tonik-klonik fenomenleri düşündürmeyen kas artefaktları ile karışmış, aynı lokalizasyonlu ritmik aktivitelerin deşarjından oluşmaktadır. Bu nöbetler epileptik özelliği olmayan gece korkuları (pavor nocturnus) olarak düşünülebilirler. Aşağıdaki ölçütlere göre epileptik nöbet ve gece korkusu birbirinden ayırd edilebilir: nöbetler hem uyanırken hem uykuda ortaya çıkarlar; çok siktirler; uykunun derin fazında değil daha ilk fazından itibaren ortaya çıkarlar; her nöbetin süresi kısadır; aynı gecede nöbetler birkaç kez tekrarlayabilir. Böyle epizodların gözlemlendiği bir çocukta bu tip bir epilepsi düşünülmesi ve uyanıklık ile uyku EEG tetkiki istenmelidir. Bu nöbetler genellikle karbamazepin veya fenobarbital ile yapılan monoterapiye iyi yanıt verirler. İnteriktal dönemlerde davranış bozuklukları ve geçici olarak entellektüel etkinlikte azalma görülür, fakat gelişim uzun vadede olumludur ve ergenlik çağı dolayında tedavi durdurulabilir.

V. Diğer Şekiller

Olguların bir kısmı bu üç şekilden hiçbirine uymaz. Beaumanoir ve Nahory⁽³⁶⁾ EEG'de frontal paroksizmlere adversif veya jiratuar nöbetlerin, bilinç bulanıklığının ve vejetatif bozukluklarının eşlik ettiği olgular ayırt etmişlerdir. De Marco ve Tassinari⁽³⁷⁾ ayak tabanına vurulduğunda dev somato sensitif potansiyellerin ortaya çıktığı, STPE'ye benzer bir epilepsisi olan çocuklar bildirmişlerdir. Yakın zamanda yapılan çalışmalar, daha küçük yaşta çocuklarda da, İPE kriterlerine uymayan selim parsiyel epilepsilerin varlığını göstermiştir. Bu çocuklar 3-20 aylık süt çocuklarıdır ve seriler halinde, sekonder jeneralize olan veya olmayan kompleks parsiyel nöbetleri vardır, interiktal EEG'leri normaldir ve tedaviye iyi cevap verirler⁽³⁸⁾. Başka yazarların analog bir grupta yaptıkları çalışmada bu epilepsinin ailesel özelliği olduğu bildirilmiştir⁽³⁹⁾.

SONUÇ

İPE'ler sık görülür. 2 ve 13 yaş arasında başlayan

epilepsilerin yaklaşık % 20'sini⁽³⁶⁾ ve ayırım yapılmamış bir popülasyonda tüm parsiyel epilepsilerin % 50'sini⁽⁴⁰⁾ oluştururlar. Tanı ölçütleri günümüzde oldukça iyi belirlenmiştir. Bu kriterlerin tamamının tüm hastalarda görülmesi gerekmez fakat bir hastada bu kriterlerden ne kadar fazlası varsa tanıdan o kadar emin olunur. Bu tanı, sonuçta adolesan çağında sekelsiz bir iyileşme perspektivine sahip olduğundan ve hala tabularla dolu dramatik bir epilepsi görüntüsünden uzaklaşma ve çocuğun tüm gelişme kapasitesini koruma olanağını verdiği için, pediatri ve nöropediatri bakımından elde edilebilecek en yüz güldürücü tanılarından biridir.

Fransızcadan çeviren: Dr. Binnaz Özdemir

KAYNAKLAR

1. **Nayrac P, Beussart M:** Les pointes ondes prérolandiques: expression EEG très particulière. *Rev Neurol* 1958; 99:201
2. **Sorel L, Rucquoy-Ponsar M:** L'épilepsie fonctionnelle de maturation. Apport des montages verticaux en EEG dans le diagnostic de cette forme d'épilepsie. *Rev Neurol* 1969; 121(3): 288
3. **Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy:** Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30:389
4. **Genton P, Guerrini R:** Idiopathic localization-related epilepsies: the non-rolandic types. In: *Epileptic Seizures and Syndromes*, Peter Wolf, Ed, 1994, John Libbey & Company Ltd, pp.241-256
5. **Roger J, Bureau M:** Les épilepsies partielles idiopathiques de l'enfant. *Rev Neurol* 1987; 143:381
6. **Blom S, Heijbel J:** Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci. Discharge rate during sleep. *Epilepsia* 1975; 16:133
7. **Fejerman N, Di Blasi M:** Status epilepticus of benign partial epilepsies in children: report of two cases. *Epilepsia* 1987; 24(4):651
8. **Boulloche J, Husson A, Le Luyer B, Le Roux P:** Dysphagie, troubles du langage et pointes ondes centro-temporales. *Arch Fr Pediatr* 1990; 47:115
9. **Beumanoir A, Ballis T, Verfis G, Ansari K:** Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes. *Epilepsia* 1974; 15:301
10. **Loiseau P, Beussart M:** The seizures of benign childhood epilepsy with rolandic paroxysmal discharges. *Epilepsia* 1973; 14:381
11. **Loiseau P, Duché B, Cordova S, Dartigues JF, Cohadon S:** Prognosis of benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes: a follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988; 29:229
12. **Ambrosetto G, Tinuper P, Baruzzi A:** Relapse of benign partial epilepsy of children in adulthood: report of a case. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1985; 48:90
13. **Lerman P, Kivity S:** Benign focal epilepsy of childhood. A follow up of 100 recovered patients. *Arch Neurol* 1975; 32:261
14. **Dravet CH:** Benign epilepsy with centro-temporal spikes: do we know all about it? in *Epileptic Seizures and Syndromes*, Peter Wolf, ed. 1994, John Libbey & Company Ltd, pp.203-211
15. **Dalla Bernardina B, Sgro V, Fontana E, Colamaria V, La Selva L:** Idiopathic partial epilepsies in children. In *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (2nd ed) eds J Roger, M Bureau, Ch Dravet, FE Dreifuss, A Perret and P Wolf, London: John Libbey 1992; 73
16. **Tassinari CA, Bureau M, Dravet CH, Dalla Bernardina B, Roger J:** Epilepsie avec PO continues pendant le sommeil lent. In: *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent* (2ème éd), J Roger, M Bureau, Ch Dravet, FE Dreifuss, A Perret et P, Wolf Edrs, John Libbey Company Ltd, 1992; 245
17. **Cavazzuti GB, Cappella L, Nalin A:** Longitudinal study of epileptiform EEG patterns in normal children. *Epilepsia* 1980; 21:43
18. **Eeg-Olofsson O, Peterson L, Selleden U:** The development of the electroencephalogram in normal children from the age of 1 through 15 years. Paroxysmal activity. *Neuro-Paediatric* 1971; 4:375
19. **Blom S, Heijbel J, Bergfors PG:** Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci prevalence and follow-up study of 40 patients. *Epilepsia* 1972; 13:609
20. **Santanelli R, Bureau M, Magaouda A, Gobbi G, Roger J:** Benign partial epilepsy with centro-temporal (or rolandic) spikes and brain lesion. *Epilepsia* 1989; 30:182
21. **Aicardi J, Chevrie JJ:** Atypical benign partial epilepsy of childhood. *Dev Med Child Neurol* 1982; 24:281
22. **Ambrosetto G, Giovanardi Rossi P & Tassinari CA:** Predictive factors of seizure frequency and duration of antiepileptic treatment in rolandic epilepsy: a retrospective study. *Brain Dev* 1987; 9:300
23. **Chevrie JJ et Aicardi J:** Epilepsie partielle avec foyer rolandique de la seconde enfance. *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, 1969;4, 125
24. **Gastaut H:** L'épilepsie bénigne de l'enfant à pointes ondes occipitales. *Rev EEG Neurophysiol Clin* 1982; 179
25. **Beumanoir A:** Infantile epilepsy with occipital focus and good prognosis. *Eur Neurol* 1983; 22:43
26. **Panayiotopoulos CP:** Benign childhood epilepsy with occipital paroxysms: a 15 year prospective study. *Ann Neurol* 1989; 26:51
27. **Gastaut H:** Epilepsie bénigne de l'enfant avec paroxysmes occipitaux. In: *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent* (2ème éd). J Roger, M Bureau, Ch Dravet, FE Dreifuss, A Perret et P Wolf Edrs, John Libbey Company Ltd 1992; 201
28. **Aicardi J, Newton R:** Clinical findings in children with occipital spike wave complexes suppressed by eye opening. In *Migraine and Epilepsy*. Eds Andermann and E Lugaresi, Boston-London Butterworths, 1987; 111
29. **Terasaki T, Yamatogi Y, Ohtahara S:** Electroclinical delineation of occipital lobe epilepsy in childhood. In *Migraine and Epilepsy*. Eds Andermann and E Lugaresi, Boston-London Butterworths, 1987; 125
30. **Cooper GW, Lee SI:** Reactive occipital epileptiform activity: is it benign? *Epilepsia*, 1991; 32:63
31. **Gobbi G, Sorrenti G, Santucci M, Giovanardi-Rossi P, Ambrosetto P, Michelucci R, Tassinari CA:** Epilepsy with bilateral occipital calcifications: a benign onset with progressive severity. *Neurology* 1988; 38:913
32. **Kivity S, Lerman P:** Stormy onset with prolonged loss of consciousness in benign occipital epilepsy of childhood. *Brain Dev* 1990; 12:632
33. **Guerrini R, Battaglia A, Dravet Ch, Bureau M, Genton P:** Outcome of idiopathic childhood epilepsy with occipital paroxysms in occipital syndromes and epilepsies in children. *F Andermann, A Beumanoir, L Mira, J Roger and CA Tassinari Eds, John Libbey & Company Ltd, 1993; 165*
34. **Wolf P:** L'épilepsie de la lecture. In: *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent* (2ème éd) J Roger, M Bureau, Ch Dravet, FE Dreifuss, A Perret et P Wolf Edrs, John Libbey & Company Ltd 1992; 281
35. **Dalla Bernardina B, Colamaria V, Chiamenti C, Capovilla G, Trevisan E, Tassinari CA:** Epilepsie partielle bénigne à symptomatologie affective ("épilepsie psychomotrice bénigne"). In: *Les syndromes épileptiques de l'enfant et de l'adolescent* (2ème éd). J Roger, M Bureau, Ch Dravet, FE Dreifuss, A Perret et P Wolf Edrs, John Libbey & Company Ltd 1992; 219
36. **Beumanoir A, Nahory A:** Les épilepsies bénignes partielles: 11 cas d'épilepsie partielle frontale à évolution favorable. *Rev EEG Neurophysiol* 1983; 130207
37. **De Marco P, Tassinari CA:** Extreme somato-sensory evoked potentials (ESEP): an EEG sign forecasting the possible occurrence of seizures in children. *Epilepsia*, 1981; 22:569
38. **Watanabe K, Yamamoto N, Negoro T, Takahashi T, Aso K, Machara M:** Benign infantile epilepsy with complex partial seizures. *J Clin Neurophysiol* 1990; 7:409
39. **Vigevano F, Fusco L, Di Cagno M, Ricci S, Sebastianelli R, Lucchini P:** Benign infantile familial convulsions. *Eur J Pediatr* 1992; 151:698
40. **Loiseau J, Loiseau P, Amyot M, Duche B, Dartigues JF, Aublet B:** Surgery of seizures disorders in the French south west I: incidence of epileptic syndromes. *Epilepsia* 1990; 31:391