

E-POSTER SUNUMLARI

E-01

Kortikal Gelişimsel Malformasyonlarda Epilepsi: Tedavi ve Prognoz

İşıl Baytekin, Muazzez Gökçen Karahan, Nevinur Kökavcı, Ayten Ceyhan Dirican

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Kortikal gelişimsel malformasyonların (KGM) gelişim geriliği ve epilepsiye yol açtığı bilinmektedir. Malformasyon tipi ve klinik arasında kesin bir ilişki saptanamamıştır. Semptomatoloji çeşitlidir. Çalışmamızda bu olgulardaki epilepsinin klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Nöroloji polikliniğinde takipli beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde malformasyon saptanmış olan epilepsi hastaları retrospektif olarak tarandı. Demografik özellikleri, epilepsi başlangıç yaşı, nöbet tipi, nöbet sıklığı, tedaviye yanıt ve elektroensefalogram (EEG) anormallikleri not edildi.

Bulgular: Saptanan toplam 16 olgunun 5'i kadın, 11'i erkekti. Yaş aralığı 17-47 idi, ortalaması 30,1±8,1 olarak saptandı. Olguların 8'i mental retardeydi. Saptanan anomaliler; pakigri, fokal kortikal displazi, lizensefali, periventriküler nodüler heterotopi, tüberoskleroz ve hemimegaensefaliydi. Toplam 6 olgu en az 1 yıldır nöbetsizdi. Beş olgu monoterapi, 11 olgu politerapi altındaydı. On dört olgunun EEG incelemelerinde çoğunlukla fokal anormallikler mevcuttu.

Sonuç: Çalışmamızda KGM olgularının nöbet tipleri, anti-nöbet tedavilere verdikleri yanıt ve diğer klinik özelliklerin oldukça değişken olduğu gösterildi. Değişken klinik özellikler nedeniyle bu olguların daha geç dönemde tanı aldıkları düşünülmektedir. İleri genetik tanı testlerinin gelişmesi ve yüksek çözünürlüklü görüntüleme yöntemlerinin kullanılmaya başlanması ardından sanılanın aksine daha sık görüldükleri anlaşılmıştır. Tanı için temel tetkik beyin MR incelemesidir. Erken yaşta yeni başlangıçlı epilepsi olgularında ayırıcı tanıya mutlaka akla gelmelidir.

E-02

Epilepsi Hastalarında Yorgunluk: Komorbiditeler ve Yaşam Kalitesiyle İlişkisi

Mehmet İlker Yön¹, Ceren Fincan²

¹Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ankara Şehir Hastanesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara

²Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Sinirbilim Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Yorgunluk, efor seviyelerine uymayan ve normal dinlenme ile düzelmeyen yetersiz enerji düzeyi olarak tanımlanmakla birlikte epilepsili hastalarda sık görülen bir semptomdur. Bu çalışmada, epilepsili hastalarda yorgunluğun fiziksel, sosyal ve kognitif açıdan ele alınarak bunların bilişsel fonksiyonlar üzerinde etkisinin anksiyete, depresyon, uyku ve yaşam kalitesi ile ilişkisi araştırılmaktadır.

Yöntem: Çalışmaya epilepsi polikliniğine Şubat-Ağustos 2022 tarihleri arasında başvuran en az 1 yıldır epilepsi tanısı olan 27 hasta ile 22 sağlıklı katılımcı dahil edilmiştir. Yorgunluk Etki ölçeği, Hastane Anksiyete Depresyon ölçeği, Epworth Uyku Ölçeği ile Wiscosin Kart Eşleme testi (WKET), Stroop

Testi, Sayı Dizisi Öğrenme testi (SDÖT) ve Raven Standart Progresif Matrisler testi (RSPM) nöropsikolojik değerlendirme için kullanılırken epilepsi hastalarına Epilepside Yaşam Kalitesi ölçeği (QOLIE-10) uygulanmıştır. Veriler SPSS ile analiz edilmiştir.

Bulgular: Mann-Whitney U testiyle gruplar arasında yorgunluk ve depresyonda anlamlı farklılık saptanmıştır ($p<0,001$). Hasta grupta yorgunluk ile anksiyete arasında anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($\rho=0,578$, $p=0,002$). Gruplar arasında 9 WKET alt parametresi ($p<0,001$) ile SDÖT ve RSPM puanlarında farklılık saptanmıştır ($p<0,001$). Korelasyon analizleri sonucunda hasta grubun 1 WKET parametresi ve bilişsel yorgunlukla anlamlı ilişki görülmüştür ($\rho=-0,477$). Stroop testinde yanlış okuma sayısının göstergesi olan karmaşık dikkat hata puanı ile korelasyon bulunmuştur ($\rho=0,398$). Bütün yorgunluk alt grupları ile RSPM puanı arasında anlamlı korelasyonlar elde edilmiştir.

Sonuç: Epilepsili grubunda literatürle paralel olarak yorgunluk oranlarında anlamlı bir yükseklik gözlemlenmiştir. Düşük yorgunluk ve depresyon skorları daha yüksek hayat kalitesiyle ilişkili bulunurken araştırmamızda yaşam kalitesi ile alakalı herhangi bir korelasyona ulaşılamamıştır. Çalışmamızda, literatüre uyumlu olarak hasta grupta yürütücü işlevler, bellek, görsel mekansal algı ve dikkat daha düşük bulunmuştur. Özellikle çalışmalar yürütücü işlev ve bellek testleri farklılaşma gösterirken araştırmamızda görsel mekansal algı testinde fark saptanmıştır. Yorgunluk ile görsel mekansal algı ve karmaşık dikkat arasında ilişki bulunurken yürütücü işlevler ve bellek testleri arasında düşük sayıda ilişki bulunması katılımcı sayısının az olması ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür.

E-04

Epilepsinin Otonom Sinir Sistemi ve Kardiyak Ritm Üzerine Etkisi

Tülin Gesoğlu Demir¹, Özlem Ethemoglu¹, Dilek Açırcan¹, Fatih Güngören²

¹Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa

²Medikal Park Florya Hastanesi, Kardiyoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: SUDEP, epilepsi ile ilişkili erken ölümlerin en önemli doğrudan nedenidir. SUDEP'nin nedeni kardiyak, respiratuar veya otonomik mekanizmalara bağlanmıştır. Yapılan çalışmalar, otonomik modülasyon kalp yetmezliği ve aritmiler gibi kardiyovasküler hastalıkların tedavisinde rol oynayabileceğini göstermiştir. Sempatik sinir sisteminin aşırı aktivitesi ventriküler taşiaritmiler ve ani ölümle ilişkilendirilmiştir. Son zamanlarda, elektrokardiyogramda (EKG) aritmilerle ilişkili birkaç parametre tanımlanmıştır. Literatürde ölümlü aritmilerle doğrudan ilişkili olan düzeltilmiş QT dispersiyonu (QTd), Tp-e aralığı ve Tp-e/QTc oranı gibi EKG parametrelerinin interiktal dönemde incelendiği çalışmalar oldukça sınırlıdır. Bu çalışmayı epilepsili hastalarda interiktal EKG değişiklikleri ile sempatik deri yanıtı aktivitelerini değerlendirmek; bu değişkenlerin epilepsi tipi ve süresi, nöbet sıklığı gibi nöbet semiyolojisi ile ilişkisini araştırmayı amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya 97 epilepsi hastası ile benzer yaş ve cinsiyette 94 sağlıklı kontrol birey dahil edildi. Hastaların klinik-demografik özellikleri kaydedildi. Kardiyak hastalık öyküsü, ritm bozukluğu veya otonom sinir sistemini etkileyebilecek ilaç kullanan hastalar, ek nörodejeneratif hastalığı olan kişiler çalışmadan dışlandı. Hasta grubu kontrollü ve dirençli epilepsi hastası olarak iki gruba ayrıldı. Interiktal dönemdeki epilepsi hastaları ve kontrol grubunda sempatik deri yanıtı latansı ve amplitüdü, EKG kayıtları ile kardiyak ritmin değerlendirilmesi amacıyla atriyal fonksiyonlar açısından P dalga süresi PR segmenti ile ventriküler depolarizasyon parametreleri

olan QRS süresi, QT aralığı (QTc), QTc dağılımı (QTd) Tp-e, Tp-e/QTc, Tp-e/QTc oranları hesaplanarak kaydedildi.

Bulgular: Hasta ve kontrol grubunun EKG parametreleri değerlendirildiğinde, hastaların kalp hızı kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha düşüktü ($p=0,019$). Hastaların T dalga süresi, QT süresi ve Tpe kontrol grubuna göre anlamlı olarak daha uzundu (sırasıyla $p=0,000$, $p=0,000$, $p=0,004$). Hastaların P dalga süresi kontrol grubuna göre ($p=0,007$), dirençli epilepsi grubunda ise kontrollü epilepsi grubuna göre ($p=0,001$) anlamlı olarak uzundu. Ortalama QTc hastalarda kontrol grubuna göre anlamlı olarak uzunken ($p=0,000$), dirençli epilepsili hastalarda kontrollü epilepsili hastalara göre anlamlı olarak daha kısa saptandı ($p=0,011$). Dirençli ve kontrollü epilepsili gruplar arasında diğer parametrelerde istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p>0,05$). Hasta grubunun SSR latansı kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksekti ($p=0,000$); iki grup arasında SSR amplitüd açısından fark bulunmadı. Çalışmada hastalık süresi ve PR mesafesi arasında anlamlı pozitif korelasyon saptandı ($p=0,002$, $r=0,312$). SSR latansı ile kalp hızı arasında negatif korelasyon saptanırken ($p=0,008$, $r=-0,192$), T dalga süresi, QT süresi, QTc süresi ve Tpe arasında pozitif korelasyon (sırasıyla $p=0,000$, $r=0,300$; $p=0,000$, $r=0,351$; $p=0,001$, $r=0,243$; $p=0,020$, $r=0,169$) saptandı.

Sonuç: SUDEP'nin altında yatan mekanizmalar netleşmemiş olsa da yapılmış çeşitli çalışmalarda interiktal sempatik aktivasyon ve değişken vagal tonusun potansiyel bir mekanizma olabileceği gösterilmiştir. Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak interiktal dönemde epilepsi hastalarında uzamış SSR latansı ile atriyal ve ventriküler aritmilerin belirteci olan EKG parametrelerinin varlığı ve korelasyonu gösterildi. Epileptik hastalar hayatı tehdit eden malign aritmiler açısından daha yüksek bir riske sahip olabilir. SUDEP riskini öngörebilmek için hastaların takiplerinde otonomik semptomları olmasa dahi bu açıdan dikkatle değerlendirilmesi gerektiği kanısındayız.

E-05

Etiyolojisi Bilinmeyen Geç Başlangıçlı Nöbetler: Nörogörüntüleme Bulguları

Ulviyyat Jafarova, Demet İlhan Algın, Oğuz Osman Erdinç

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Etiyolojisi bilinmeyen geç başlangıçlı epilepsi, genellikle serebrovasküler hastalıklar, primer nöron dejeneratif bozukluklar, intraserebral tümörler, travmatik kafa travması ve otoimmün hastalıklar gibi altta yatan bir etiyolojiye sahiptir ve yaklaşık %20'sinden fazlası bilinmeyen bir etiyoloji ile ortaya çıkabilir. Bu çalışmada nöbet rekürrensi ile nörogörüntüleme verilerinin korelasyonunu değerlendirmek amaçlanmıştır.

Yöntem: Epilepsi polikliniğinde 40 yaş üzeri ilk nöbet geçiren, en az iki yıldır izlemde olan 64 hasta retrospektif olarak değerlendirildi. Yaş, epilepsi tipi, elektroensefalografi (EEG) bulguları, beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları, eşlik eden hastalıklar, anti epileptik tedaviler ve nöbet rekürrensi kaydedildi. Akut semptomatik nöbet geçirenler çalışmaya dahil edilmedi. Beyin MRG verileri Modifiye Görsel Manyetik Rezonans Derecelendirme skalasının (MGMRDS) 7 alt bölümü; mediyal temporal atrofi (MTA), periventriküler ak madde lezyonları (PAML), subkortikal ak madde lezyonları (SAML), sulkal atrofi (SA), ventriküler atrofi (VA), bazal gangliya infarktları (BGİ) ve infratentoryal infarktlar (İTİ) görsel derecelendirme ile skorlandı.

Bulgular: Hastalarımızın yaş ortalaması 60,2 idi ve 26'sı kadın (%40,6) ve 38'i (%59,4) erkekti. Altmış dört hastanın 47'sinde (%73,4) fokal tipte nöbet, 17'sinde (%26,6) jeneralize tonik klonik nöbet vardı. Interiktal EEG'de epileptiform aktivite sıklığı %20,3, organizasyon bozukluğu sıklığı %34,3 olarak değerlendirildi. Nöbet rekürrensi 36 (%56,2) hastada gözlenirken, 28 (%43,8) hastada nöbet tekrarı gözlenmemiştir. Hastaların beyin MR görüntüleri 7 parametre üzerinden MGMRDS skorları ile değerlendirildi. Nöbet rekürrensi ile MTA, PAML, VA, BGİ ve İTİ skorları arasında ilişki saptanmadı ($p>0,05$). SAML, SA skorları ile nöbet rekürrensi olanlarda yüksek olarak bulunmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0,058$).

Sonuç: Etiyolojisi bilinmeyen geç başlangıçlı nöbetleri olan hastalarda MGMRDS- SAML, SA skorlarının nöbet rekürrensi olanlarda yüksek olması, subkortikal küçük damar hastalıklarının ve nörodejeneratif süreçlerin etiolojide önemli olabileceğini gösterebilir. MGMRDS skorlarının nörogögnitif testlerle birlikte daha geniş hasta gruplarında değerlendirildiği çalışmaların artması klinik açıdan faydalı olacaktır.

E-06

Epilepsi Cerrahisi Sonrası Nokturnal Nöbetlerin İncelemesi

Didem Tezen, Merve Aktan Süzğün, Özge Uygun, Bengi Gül Türk, Şakir Delil, Çiğdem Özkara

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Temporal lob epilepsiler epilepsi cerrahisinin önemli bir kısmını oluşturmaktadır. Bu hastaların postoperatif takiplerinde küçük bir grupta nöbetler nokturnal seyretmektedir. Bu dönüşümü gösteren hastaları derleyip, ortak özelliklerini saptamayı, patogeneze ilişkin ve cerrahi kararlarında öngörücü olabilecek sebepleri araştırmayı amaçladık.

Yöntem: İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Epilepsi Polikliniği'nde temporal lob epilepsi ile cerrahi yapılmış hastalar incelendi. Operasyon öncesi nöbetlerinin çoğu/tamamı non-nokturnal olan hastalardan, operasyon sonrası sadece nokturnal nöbetleri olan 8 hasta değerlendirildi. Demografik özellikleri, lezyon patolojisi, nöbet sıklığı, görüntüleme bulguları açısından sınıflandırıldı. Çalışmamız retrospektif taramalara ve takip edilen hastaların bilgilerine dayanmakta olup, prospektif olarak devam etmektedir.

Bulgular: Hastaların 5'i kadın, 3'ü erkek, yaş ortalamaları 41 (15-62). Biri hariç hepsinin operasyon öncesi MR'de patolojik bulgusu vardı. Beş hastada operasyon öncesi hiç nokturnal nöbet yoktu. Beş hasta sağ temporal ilişkiliydi. Hastaların operasyon sonrası nöbet sıklığı belirgin şekilde azalmıştı.

Sonuç: Postoperatif nokturnal nöbet dönüşümü oldukça nadir olup, literatürde de veri sınırlıdır. Nöbetlerin nokturnal karaktere değişiminden sorumlu mekanizmaya ilişkin yeterli bilgi de bulunmamaktadır. Uyku incelemeleriyle, bu hastaların uyku özelliklerinin incelenmesi planlandı. Ancak nokturnal nöbet dönüşümünü ön görebilecek demografik, nöbet semiyolojisi, lezyon natürü gibi özellikleri saptamak için geniş sayıda hasta serilerine ihtiyaç vardır.

E-07

EEG'de Lateralizan Periyodik Deşarjların Klinik Yansımaları

Özge Öcek, Bengisu Yarcı, Mahmut Tari, Pınar Ortan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Bozyaka Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir

Amaç: Yaklaşık altmış yıl önce periyodik lateralizan epileptiform deşarj ismi ile tanımlanan ancak günümüzde epileptik nöbetlerin eşlik etmediği olguların da olması nedeniyle lateralizan periyodik deşarj (LPD) olarak ismi güncellenen bu kavram, 1-2 saniyede bir tekrarlayan, orta veya yüksek amplitüdü diken veya keskin dalga aktivitesi ve bunları izleyen yavaş dalga komplekslerinden oluşur. LPD'ler genellikle interiktal bir aktivite olarak kabul edilir, ancak seyrek de olsa iktal elektroensefalografi (EEG) paterni olarak da karşımıza çıkabilir. Sıklıkla günler haftalar içinde kaybolabilirken, 3 ay ya da daha uzun sürelerle de kaydedilebilir. Literatürde %80-90 oranında klinik olarak nöbetlerin eşlik ettiği bildirilmiştir. Çoğunlukla destruktif bir beyin lezyonu ile birliktedir. Çalışmamızın amacı, LPD tespit edilen olguların etiyolojileri, epileptik nöbet geçirme durumları ve prognozları arasındaki ilişkiyi incelemektir.

Yöntem: Çalışmamızda Ocak 2013-Mart 2023 yılları arasında yapılan EEG incelemelerinde LPD saptanan hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Hastaların klinik özellikleri, tanıları, görüntüleme bulguları ve prognozları kaydedildi.

Bulgular: EEG'lerinde, LPD saptanan 12'si (%40) erkek, 18'i (%60) kadın toplam 30 hastanın ortalama yaşı 66,6 idi. Daha önceden dördünün epilepsi tanısı olduğu bilinen 25 (%83,3) olgu epileptik nöbet kliniği ile başvururken, 5 hastanın nöbet dışı şikayetleri vardı. Etiyolojik olarak hastaların, 7'sinde akut İSVH, 6'sında kronik iskemik serebrovasküler hastalık (İSVH), 4'ünde beyin metastazı, 3'ünde glioblastoma multiforme (GBM), 2'sinde viral ensefalit, 1'inde Rasmussen ensefaliti, 1'inde dalış öyküsüne bağlı dekompresyon sendromu, 1'inde eosinofilik granülom, 1'inde venöz hemanjiom, 1'inde ateşli silah yaralanması, 1'inde Creutzfeld-Jakob hastalığı (CJH), 1'inde de kortikal displazi saptanırken, 1 hastanın etiyolojisi belirlenemedi. Etiyolojisinde akut İSVH bulunan bir hastada status epileptikus gelişirken, kortikal displazi saptanan olguda non-konvülfif status epileptikus tablosu mevcuttu. Sekiz hastanın EEG'sinde fokal bulguların yanı sıra karşı hemisfere de yayılım olduğu izlendi. Hastaların 17'si (%56,7) eksitus oldu. Etiyolojisinde beyin metastazı saptanan 4 hastanın 4'ü, akut İSVH saptanan 7 hastanın 5'i, GBM saptanan 3 hastanın 1'i, ensefalit saptanan 3 hastanın 3'ü, kronik İSVH saptanan 6 hastanın 1'i ve ayrıca eosinofilik granülom, venöz hemajiom, CJH tanısı olan hastalar eksitus oldu. Kronik İSVH tanısı olan bir hastanın LPD tablosu 3 ay içinde ikinci kez tekrarladı. Hastalarımızda en sık etiyolojik nedenin İSVH (%43,3) olduğu bulundu. Nörogörüntülemeleri incelendiğinde hastaların çoğunda lezyonların temporo-parieto-okspital bölgeye yerleşimli olduğu izlendi.

Sonuç: LPD'lerin etiyolojisi değişkendir. Daha çok akut beyin hasarının yansıması olarak düşünölmekle birlikte kronik nedenlerle de görölebilir. Tekrarlayan LPD ise, kronik beyin lezyonları ve daha önceden epilepsi öyküsü olan, özellikle son nöbetleri alkol yoksunluğu veya kronik toksik metabolik bozukluklar ile ilişkili bulunan hastalarda daha sıktır. Literatürde de çalışmamız ile benzer olarak LPD'lerin en sık serebrovasküler hastalıklara bağlı geliştiği bulunmuştur ve rekürren LPD saptanan hastamız da kronik SVH etiyolojisine sahiptir. Mortalitesi yüksek bir klinik tablo olması nedeniyle altta yatan etiyolojik faktörün tanınması ve tedavisi kritik önem taşımaktadır.

E-08

Daratumumab İlişkili PRESS Sendromu: Olgu Sunumu

Muhammet Şamil Özkan, Nejat Alperen Köroğlu, Hazal Çetin, Ezgi Erturul Tokgöz, Aslı Akyol Gürses, İrem Yıldırım

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Ankara

Amaç: Posterior reversibl ensefalopati sendromu (PRESS), patofizyolojisi net olmamakla birlikte muhtemel serebral otoregüasyonda bozulma ve endotel disfonksiyonuyla ilişkili ortaya çıkan ve tipik nörogörüntüleme bulgularına sahip olan heterojen etiyolojili bir klinik sendromdur. Sık prezentasyon bulguları baş ağrısı, bilinç değişikliği, görme kaybı ve nöbetlerdir. Bilinç bozukluğunun düzeyi konfüzyondan komaya kadar değişebilir. Nöbetler genellikle bilateral tonik klonik vasıftadır. Risk faktörleri arasında hipertansiyon, immünoşüpresif ve immünomodülatör ajanlar, kematerapötikler, elektrolit imbalansı ve böbrek hastalığı sayılabilir.

Olgu: Bilinen multipl myelom (MM), diabetes mellitus ve beyin apsesi nedeniyle cerrahi öyküsü olan yetmiş yaşında kadın hasta; acil servise baş ağrısı, bulantı-kusma ve takiben bilinç değişikliği ile başvurdu. Çekilen BT'de akut patoloji izlenmedi. Acil servisteki ilk nörolojik muayenesinde letarjik ve dezoryanteydi, lateralize motor defisiti yoktu. İzleminde gözlerde sağa deviasyon ve tonik-klonik kasılma şeklinde nöbeti oldu. Bilinci açılmayan hastaya önce LEV ve PHT yüklendi; dirençli seyretmesi üzerine entübe edilerek tiopental infüzyonu açıldı. Hematoloji YBÜ'de takibe alınan hastanın EEG'sinde ağır serebral disfonksiyon ile birlikte lateralize periyodik deşarjlar (LPD) gözlemlendi. Kontrol BBT'de PRESS ile uyumlu bilateral oksipital hipodens görünüm saptandı. Yatış süresince böbrek fonksiyon değerlerinde dalgalanma görülse de; diyaliz gerektirecek akut böbrek yetmezliği gelişmedi, belirgin hipertansif değerleri olmadı. Geçmiş öyküsü detaylı sorgulandığında, başvurudan 1 hafta önce MM sebebiyle Daratumumab tedavisi aldığı öğrenildi. Hastanın mevcut tablosu Daratumumab ilişkili PRESS lehine değerlendirildi ve toksik ajanın eliminasyonu ile birlikte metabolik değerlerinin stabilizasyonu önerildi. Kontrol BT'de progresyon izlendi ancak öneriler ve antinöbet tedaviyle birlikte EEG'deki LPD frekansında azalma kaydedildi.

Sonuç: PRESS; baş ağrısı, bilinç değişikliği, nöbet ve görme kaybı ile karakterize klinik bir sendromdur. Seyri her zaman geri dönüşlü ve hemisfer posterioruna sınırlı olmayabilir. Beyin ödemi, intrakraniyal kanama gibi komplikasyonlar gelişip, kalıcı nörodefisitlere yol açabilir. Tedavide kan basıncı regülasyonu, presipite edici faktörlerin eliminasyonu; semptomatik olarak da nöbetlerin yönetimi ve destek tedavisi önerilir. Malignite ve romatolojik hastalıklar gibi endikasyonlarla kullanılan immünoşüpresif ve immünomodülatör ajanlar PRESS açısından iyi bilinen risk faktörleridir. Siklosporin PRESS'le ilişkisi en sık bildirilen immünoşüpresan olsa da; VEGF inhibitörleri, rituximab, gemsitabin, sisplatin, son dönemde kullanımı yaygınlaşan tirozin kinaz inhibitörleri ve olgumuzdaki muhtemel sorumlu ajan anti-CD38 Daratumumab'ın da PRESS tablosunu ortaya çıkarabildiği gösterilmiştir. Ön planda Daratumumab ilişkili PRESS tanısı düşünölen hastamız, uygun antinöbet ve destek tedavisiyle izleme alınmıştır.

E-09

Epilepsi Hastalarında Yaşam Kalitesi ve Yaşam Kalitesinin Antiepileptik Yan Etkileri ile İlişkisi

Aslı Ercan Doğan¹, Candan Gürses^{1,2}

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul İstanbul

²Amerikan Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Bu çalışma, epilepsi hastalarının yaşam kalitesini araştırmak ve yaşam kalitesininantiepileptik ilaç yan etkileriyle olan ilişkisini incelemek amacıyla yapılmıştır.

Yöntem: Epilepsi polikliniğine başvuran, 18-65 yaş arası, en az birantiepileptik ilaç kullanan ve çalışmaya katılmayı kabul eden 107 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların sosyodemografik ve klinik özellikleri kesitsel anketler ile değerlendirilmiştir. Antiepileptik yan etkilerini değerlendirmek için Liverpool Yan Etki Profili ve yaşam kalitesini değerlendirmek için 31 soruluk epilepside yaşam kalitesi envanteri (QOLIE-31) uygulanmıştır. Yaşam kalitesini yordayan faktörler çoklu lineer regresyon modeli ile test edilmiştir.

Bulgular: Katılımcıların %51,1'i kadın, %48,9'u erkektir. Katılımcıların %53,9'u son 3 ayda hiç nöbet geçirmediğini, %31,4'ü 1-5 nöbet geçirdiğini ve %14,7'si ise 5'in üzerinde nöbet geçirdiğini belirtmiştir. Katılımcıların %21,8'i psikiyatrik bir tedavi (psikoterapi veya psikiyatrik ilaç) aldıklarını belirtmiştir. Son 1 ayda, en az birantiepileptik yan etkisini sıklıkla yaşadığını belirtenlerin yüzdesi 67,4 olarak bulunmuştur. En sık görülen yan etkiler sırasıyla: gündüz uykululuğu (%22,1), sinirlilik veya gerginlik (%21,8), yorgunluk (%21,6) olarak saptanmış olup tüm yan etkilere ait sıklık verisi Şekil 1'de sunulmuştur. Katılımcıların QOLIE-31 kullanılarak ölçülen ortalama yaşam kalitesi puanı 62,0 ($\pm 14,48$) olarak hesaplanmıştır. Yaşam kalitesinin alt puanlamalarına ilişkin veriler Tablo 1'de verilmiştir. Toplam yaşam kalitesi skoru ile toplamantiepileptik yan etki skorları arasında güçlü bir negatif korelasyon saptanmıştır ($r=-0,820$, $p<0,001$). Antiepileptik yan etkileri için oluşturulan aşamalı lineer regresyon modeline göre QOLIE-31 skorunda en fazla azalma ile ilişkili yan etki sersemlik/baş dönmesi olarak saptanmıştır.

Sonuç: Bu çalışmadaantiepileptiklere bağlı yan etkiler hastaların üçte ikisinde saptanmış ve yan etki şiddeti ile yaşam kalitesi arasında güçlü bir negatif ilişki gösterilmiştir. Dolayısıyla, epilepsi hastalarındaantiepileptiklerin yan etkilerinin detaylı sorgulanması ve yan etkilerin yönetilmesi yaşam kalitesini olumlu yönde etkileyebilir.



Şekil 1. Antiepileptik yan etkilerinin görülme sıklığı (%)

	n	Minimum	Maksimum	Ortalama	Standart sapma
Nöbet korkusu	75	0,00	96,00	57,82	23,32
Enerji	81	15,00	100,00	56,11	19,33
ilaç etkisi	71	0,00	100,00	38,84	25,57
Sosyal işlevsellik	63	13,00	100,00	57,31	20,72
Bilişsel işlevsellik	73	6,67	96,67	64,62	19,33
Emosyonel iyilik	79	12,00	100,00	61,82	20,45
Toplam QOLIE	48	19,48	86,58	61,99	14,48

E-12

Genetik Jeneralize Epilepsili Hastalarda Fotosensitivite Frekans Aralığı Yaş ile Azalır mı?

Bekir Burak Kilboz, Begüm Yaraloğlu, Demet Kınay

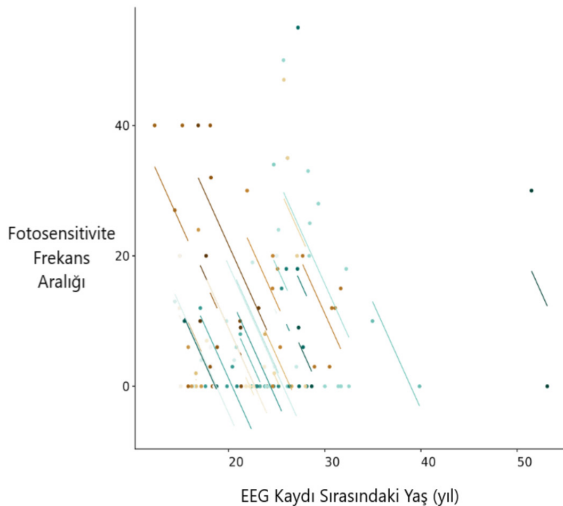
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Prof. Dr. Cemil Taşçıoğlu Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Fotosensitivite, genetik jeneralize epilepsili (GJE) hastalarda görülebilen klinik ve EEG bulgusudur. Fotosensitivitenin yaş ile birlikte kaybolduğu bilinmektedir. Frekans aralığında azalma konusunda gözlemler bulunmaktadır. Bu çalışmamızda GJE'li hastalarda longitudinal metodla, seri EEG'lerde yaşla birlikte fotoparoksizmal yanıtın frekans aralığının değişimi incelenmeye çalışılmıştır.

Yöntem: Epilepsi polikliniğimizde takipli hastalardan Mart 2015-Aralık 2022 tarihleri arasında birden fazla EEG kaydı bulunan ve en az birinde fotoparoksizmal yanıt gözlenen 31 hasta çalışmaya dahil edildi. Her bir hastanın EEG kaydı sırasındaki yaşı ile fotosensitivite frekans aralığının korelasyonu Tekrarlayan Ölçümler Korelasyonu (Repeated Measures Correlation - r_{mc}) ile, tanımlayıcı istatistiksel veriler R 4.1.2 ile hesaplandı. Fotosensitivitesi kaybolan hastaların sonraki EEG'leri istatistiki hesaba dahil edilmedi.

Bulgular: GJE'li 31 hastaya ait 117 EEG'nin, ortalama 3,77 adet (2-11 adet), incelendiği bu çalışmada; hastaların EEG kaydı zamanındaki ortalama yaşı 23,69 yıl (12,31-53,14 yıl) olarak hesaplanmıştır. Fotosensitif frekans aralığı ortalama 17,32 Hz (2-55 Hz); fotosensitivitenin alt sınırı ortalama 14,97 Hz (4-30 Hz) ve üst sınırı ortalama 32,29 Hz (11-60 Hz) bulunmuştur. Tekrarlayan Ölçümler Korelasyonu -0,46 [%95 CI (-0,615, -0,282), p<0,001] hesaplanmış olup yaş ile fotosensitif frekans aralığı arasında istatistiki anlamlı bir negatif korelasyon göstermektedir (Şekil 1). EEG takiplerinde 22 hastanın fotosensitivitesinin ortalama 25,18 yaşında (15,03-53,14 yıl) kaybolduğu gözlenmiş olup 9 hastanın son EEG kayıtlarında fotoparoksizmal yanıt devam etmektedir.

Sonuç: GJE'li hastalarda yaş arttıkça fotoparoksizmal yanıtın frekans aralığı azalmaktadır.



Şekil 1. Tekrarlayan ölçümler korelasyonu sonuçları. Çalışmadaki hastaların EEG kaydı sırasındaki yaşı arttıkça, fotosensitivite frekans aralığında azalma gözlenmiştir. Şekildeki her bir renk ayrı bir hastayı temsil etmektedir

E-13

Volvular Nöbetlerle Prezente Olan İdiyopatik Jeneralize Epilepsi Olgusu

Nevinur Kökavcı, Muazzez Gökçen Karahan, Ayten Ceyhan Dirican

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Ekseni etrafında dönme nöbetleri, vücudun kendi ekseni etrafında en az bir kere dönmesiyle karakterize nöbetlerdir. Literatürde volvular, rotatuar ya da circling nöbetler olarak da bilinmektedir. Versif nöbetlerin bir formu olarak kabul edilmektedir. Nöbetlerin bu şekilde olması sıklıkla fokal epilepsiyi düşündürse de jeneralize epilepsilerde de olabileceğini gösteren olgular mevcuttur. Burada volvular şeklinde olan ve idiyopatik jeneralize epilepsi olarak değerlendirilen bir olgu sunmayı amaçladık.

Olgu: Otuz dört yaşında kadın hasta, 12 yıldır idiyopatik jeneralize epilepsi sebebiyle takip edilmekteydi. Hastanın özgeçmişinde makat geliş sebebiyle doğum travması öyküsü mevcuttu. Migren dışında bilinen ek hastalığı yoktu. Nörolojik değerlendirmesi normal sınırlar içindeydi. Hastanın nöbetlerinin gözlerde sola kayma, kendi ekseni çevresinde bir tam tur atma, ardından tüm kol ve bacaklarda çırpınma-kasılma şeklinde olduğu, o an söylenen şeylere cevap veremediği ve sonradan olanları hatırlamadığı öğrenildi. Myokloni ya da absans nöbet tarif etmiyordu. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde epilepsiye yol açabilecek bir patoloji saptanmadı. Hastanın Levetirasetam 2000 mg/gün tedavisi altında senede birkaç kez benzer atakları tekrarlamaktaydı. Hastanın tarif etmekte olduğu nöbet volvular nöbeti düşündürmekle birlikte hastanın interiktal elektroensefalografilerinde her iki hemisfer üzerinde diken ya da çoklu diken aktiviteler izlendi.

Sonuç: Volvular nöbetler sıklıkla frontal daha az sıklıkta temporal lobdan kaynaklanan ve fokal epilepsiye işaret eden nöbetlerdir. Bununla birlikte juvenil miyoklonik epilepsi, çocukluk çağı absans epilepsisi, juvenil absans epilepsisi ya da diğer jeneralize epilepsi sendromlarına eşlik eden volvular nöbet olguları bildirilmiştir. Olgumuzda olduğu gibi kendi etrafında dönme şeklinde nöbeti olup fokal epilepsiyi düşündürülen olgularda bu durumun jeneralize bir epilepsinin parçası olabileceği akılda tutulmalıdır.

E-14

Nöbetsizliğin Sağlanması Eski Nesil ve Yeni Nesil Nöbet Önleyici İlaçların Rolü

Ayla Çulha Oktar, Rodi Sarı Polat, Ümit Zanafaloğlu, İrem İgezdi Kaya, Ayşe Deniz Elmalı Yazıcı, Nerses Bebek

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Epilepsi en sık görülen nörolojik hastalıklardan birisidir ve hastaların yaklaşık %30'unda mevcut nöbet önleyici tedavi seçeneklerine rağmen nöbetsizlik sağlanamamaktadır. Çalışmamızın amacı epilepsi tanısıyla takip edilen, nöbet önleyici ilaçlar (NÖİ) sonrasında en az 1 yıl nöbetsiz olan olguların kullandıkları eski ve yeni nesil NÖİ'ler ile klinik özellikleri arasındaki ilişkiyi ortaya koymaktır.

Yöntem: Hastanemiz epilepsi polikliniğinde takip edilen hastaların dosyaları retrospektif olarak tarandı. Polikliniğimizde en az 1 yıl süreyle takip edilen 6500 hastadan 1 yıl veya daha fazla süre ile nöbeti olmayan 326 olgu çalışmaya dahil edildi. Nöbetsizliği sağlayan NÖİ'ler eski ve yeni nesil olarak gruplandırıldı. Olguların demografik özellikleri, nöbet başlangıç yaşları, özgeçmiş ve soygeçmiş özellikleri, nöbet tipleri, epilepsi sendromları, görüntüleme ve izlem süreleri değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya dahil edilen 326 olgunun 143'ü (%43,86) kadındı. Ortalama nöbet başlangıç yaşı 19 yaş (1-80 yaş), ortalama takip süreleri 76 ay idi (12-495 ay). Olguların 115'inin öyküsünde nöbete neden olabilecek kafa travması, zor doğum gibi özellikler, %16,6'sında (n=54) febril konvulziyon mevcuttu. Olguların %10,4'ünde mental retardasyon, %12,3'ünde ise psikiyatrik komorbidite mevcuttu. Ailede epilepsi öyküsü %20,6 ve ebeveynler arası akrabalık %19,6 sıklığındaydı. Hastaların %84,9'unun nörolojik muayenesi normaldi, %25,2'sinin nörogörüntülemelerinde epilepsi ile ilişkili patoloji saptandı. Epilepsi sendromlarına göre olgular değerlendirildiğinde idiyopatik jeneralize epilepsiler %34,7 oranında en fazla karşılaşılan sendromdu. Altta yatan bir neden saptanan fokal epilepsiler %21,8 ve nedeni belirlenemeyen fokal epilepsiler %19,9 oranındaydı. Olguların %55,2'sinde (n=180) ilk monoterapi ile nöbetlerin durduğu görüldü. Monoterapi ile nöbetsizlik %70,6 oranında eski nesil NÖİ ile sağlanmışken %29,4'ü yeni nesil NÖİ kullanılmaktaydı. Eski nesil NÖİ'lerden karbamazepin monoterapisi ile nöbetsizlik %45,7 oranında sağlanırken, bunu %40,2 oranında valproik asit takip etmekteydi. Karbamazepin kullanan olguların %65,5'inde lezyonel veya nedeni belirlenemeyen fokal nöbetler mevcuttu. Valproik asit ile nöbetsizliğin sağlandığı epilepsi sendromu ise %62,7 oranında idiyopatik jeneralize epilepsi idi. Yeni nesil NÖİ monoterapisi ile nöbetsizliğin sağlandığı olgulardan levitirasetam kullanma oranı %52,8 idi ve en sık %39,3 oranında nöbet tipi sınıflandırılmayan epilepsi sendromunda kullanılmaktaydı. Politerapi ile nöbetsizlik sağlanan olguların (n=146) %43,2'si eski nesil NÖİ, %44,5'i yeni nesil NÖİ ve %12,3'ü ise eski ve yeni nesil NÖİ kombinasyonu kullanılmaktaydı.

Sonuç: Epilepsi tedavisinde son yıllarda yeni nesil NÖİ'ler etki spektrumu ve yan etki profilleri açısından avantajlar sunmakta ve tedavi etkinliği sağlamaktadır. Ancak eski nesil NÖİ'lerin kanıtlanmış etkinliklerinin yanı sıra yeni nesil ilaçların etkisiz olduğu durumlarda da etkinlik sağlayabildiği akıldaki tutulmalıdır. Epilepsi tedavisinde rasyonel değerlendirme ile doğru NÖİ seçimi önemini korumaktadır.

E-15

Hiperglisemik Non-ketotik Durumun Primer Nöbet Nedenini Maskalediği ve Antiepileptik Tedaviler Neticesinde Karaciğer Yetmezliğine Giren Epilepsi Olgusu

Ebru Nur Karaköprülü, Eda Çoban, Kübra Nur Ustabas, Nilüfer Kale

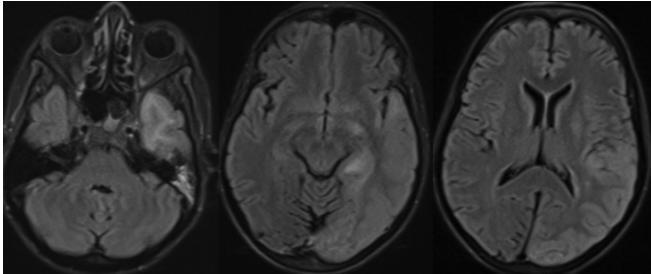
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İstanbul Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Nöbet etiolojisinde metabolik bozukluklar önemli bir yer almaktadır. Hiperglisemik non-ketotik durum nöbete yol açan ve metabolik tablonun düzelmesiyle nöbetlerin kontrol altına alınması beklenen bir tablodur. Nöbetler sıklaşarak devam ettiğinde altta yatan başka nedenler araştırılmalıdır. Sık nöbetlerde birden fazla antiepileptik ilaç kullanımı gerekebilmektedir. Bu durumda hastaya uygun ilaç kombinasyonunu seçmek yan etkilerin gelişimini engellemek açısından önemlidir. Biz bu olgu ile hiperglisemik non-ketotik durum kliniği ile gelen, klinik takibinde kontrol altına alınmayan nöbetler, aranan yeni etiyojiler ve başlanan antiepileptik tedaviler neticesinde karaciğer yetmezliğine giren hastaya dikkat çekmek istedik.

Olgu: Kliniğimize başvurusundan 3 ay önce ilk kez jeneralize nöbet öyküsü veren 57 yaş kadın hasta ilerleyen kognitif bozukluğu nedeniyle tarafımıza başvurdu. Hastanın nörolojik muayenesinde bilinci açıktı, kooperasyon kısıtlı, oryantasyon bozuktu, kas gücü tamdı. Hastanın kan glukozu 427 mg/dL saptandı. Kan pH'si doğaldı. Çekilen beyin manyetik rezonansda (MR) T1 sekansında sol bazal ganglionda hiperintens görülen alan mevcuttu. Hasta non-ketotik hiperglisemik durum olarak düşünülerek ileri tetkik amaçlı interne edildi. Hastaya insülin tedavisi başlandı. Bu süreçte çenede kilitleme, boyunda sağa doğru atımlar ve bilinç kaybıyla prezente olan ve yaklaşık 2 dakika süren nöbetleri oluştu. Elektroensefalografi (EEG) tetkikinde sol hemisfer arka yarısında organizasyon bozukluğu saptandı. Hastaya levitirasetam 500 2x1 iv başlandı, nöbetlerinin devam etmesi üzerine tedrici artırılarak 3000 mg/gün dozuna çıkıldı. Nöbetleri dalma ve aynı anda gözlerde nistagmus benzeri hareketler şeklinde devam eden hastanın tedavisine sodyum valproat 400 mg 2x1 iv eklendi. Hastanın karaciğer fonksiyon testlerinin 6-7 katına çıkması ve nöbetlerinin devamı nedeniyle valproik asit tedavisi sonlandırıldı ve lakozamid 100 mg 2x1 başlandı. Bu tedavi ile hastanın nöbetleri kontrol altına alındı. Yapılan lomber ponksiyonda açılış basıncı 11 cmH₂O saptandı. Beyin omurilik sıvısında (BOS) hücre yoktu. Glukoz: 121 (eş zamanlı kanda 342), protein: 952, K: 3,01, Na: 145, Cl: 121, BOS IgG değeri yüksek olarak saptandı. BOS'den gönderilen menenjit paneli (herpes PCR, sitomegalovirus, enterovirus, varicella zoster virüs, human parechovirus, *Escherichia coli*, *Haemophilus influenzae*, *Cryptococcus neoformans/gatti*, *Listeria monocytogenes*, *Neisseria meningitidis*, *Streptococcus agalactiae/pneumonia* tetkikleri) negatif saptandı. Hastaya otoimmün ensefalit? Ön tanısı ile günlük 0,4 mg/kg iv IVIG tedavisi başlandı ve 5 gün devam ettirildi. Tekrarlanan kontratlı beyin MR'de T1 sekansta; bazal ganglionda mevcut olan lezyonun sol medial temporal ve sol occipital alanlara yayıldığı görüldü. MR-SPECT incelemede sol temporal ve oksipital loblarda perfüzyon artışı izlenmedi. Yer yer NAA (n-asetilaspartat) azalmış olmakla birlikte, tümör lehine objektif metabolit artışı izlenmedi. Hastaya 1 gr/gün iv pulse steroid tedavisi başlandı ve 10 gün alması planlandı. Bu süreçte hastanın kognitif fonksiyonlarında düzelme saptandı, ancak tekrarlanan kontrastlı beyin MR'de lezyonun sol frontal loba da yayılım gösterdiği görüldü. Çekilen beyin PET'de solda temporal ve oksipital kortekste olmak üzere parietal kortekse, medial frontal kortekse uzanım gösteren ve kaudat nükleusu da kapsayan geniş yerde yaygın

hipometabolizma alanı izlendi. Bu süreçte hastanın tekrarlanan EEG'lerinde sol hemisferde belirgin olmak üzere hafif derecede yaygın organizasyon bozukluğunun devam ettiği saptandı. Serumdan gönderilen paraneoplastik (anti-Hu, anti-Yo, anti-Ri, anti-amphiphysin, anti-tr, anti-PCA-2, anti-Ma, anti-CV2-1, anti-ANNA-3) ve otoimmün panel (anti-NMDA-R Ab, AMPA-R1 Ab, AMPA-R2 Ab, CASPR2 Ab, LGI1 Ab, GABA-R Ab, DPPX) normal sınırlarda geldi. Hastaya çekilen tüm vücut PET'de patoloji saptanmadı. Bu süreçte hastanın alanin transaminaz, aspartat aminotransferaz, gama glutamik transferaz testlerinin normalin 10 katına çıkması nedeniyle lakozamid tedavisi kesilerek okskarbazepin 300 mg 2x1 tedavisine geçildi. Takiplerde hastanın karaciğer enzimlerinde düzelmeye saptandı. Hasta beyin biyopsisi yapılmak üzere yönlendirildi.

Sonuç: Nöbet öyküsü ile kliniğimize başvuran hastanın kan glukoz yüksekliği ve MR'de T1 sekansta bazal ganglionlarda hiperintens görünüm ön planda hiperglisemik non-ketotik durum düşündürse de, metabolik tablonun düzelmesiyle birlikte nöbet sıklığının artması, MR lezyonlarının yayılması altta nöbete yol açabilecek farklı bir etiyoloji düşünmemize neden olmuştur. Hasta yakınlarından alınan bilgiye göre hastanın son 3 ay içinde bilişsel fonksiyonlarında kötüleşme olması bu düşüncemizi desteklemiştir. Hastaya yapılan lomber ponksiyonda saptanan BOS protein yüksekliği nedeniyle otoimmün ve paraneoplastik süreçler düşünülmüş, bu amaçla hastaya IVIG ve ardından pulse steroid tedavisi uygulanmıştır. Nöbetleri kontrol altına almak amacıyla başlanan levetirasetam ve valproik asit kombinasyonu ile yeterince nöbet kontrolü sağlanamadığından, levetirasetam ve lakozamid kombinasyonuna geçilmiştir. Hastanın takiplerinde karaciğer fonksiyon testlerinde 10 kat artış gözlenmiştir. Literatürde ikili tedavi ile karaciğer yetmezliğine giren olgu bildirimleri mevcuttur. Bu nedenle lakozamid tedrici azaltılarak okskarbazepin tedavisi başlanmış, karaciğer enzimleri normale dönmüş, nöbet tekrarı da olmamıştır. Sonuç olarak olgumuzun halen alta yatan patolojisi aydınlatılamamıştır, biyopsi planlanan olgumuz nöbetsiz olarak izlenmektedir. Bazen basit bir metabolik tablo olarak düşünülen ilk nöbetin altında farklı nedenler bulunabilir ve tedavi süreci içinde gelişen ilaç etkileşimleri de tabloyu karıştırabilir.



Şekil 1. Hastanın takiplerinde tekrarlanan kontrastlı beyin MR Flair sekans görüntüleri

E-16

HIV ile Enfekte Hastada Epilepsi Parsiyalis Kontinua: Olgu Sunumu

Elif Nur Tüncer, Alinur Eren Okutan, Uğuralp Kılıç, Burcu Altunrende, Hülya Olgun, Fulya Eren

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: HIV ile enfekte hastalarda enfeksiyon, neoplazm, demyelinizan ve serebrovasküler hastalıklar gibi merkezi sinir sistemi hastalıkları görülebilmektedir, bunlar yüksek morbidite ve mortaliteyle ilişkilidir. Yeni başlayan nöbetler bu hastalıklarda sık görülür. Epilepsi parsiyalis kontinua nadir görülen bir status epileptikus şeklidir. Uzun süren ve çoğunlukla anti-nöbet ilaçlara dirençli, genelde tek bir kas grubunu, ekstremiteleri veya vücut yarımını tutan, miyoklonik nöbetlerle seyreden nadir bir tablodur. Bu bildiride epilepsi parsiyalis kontinua ile prezente olan HIV pozitif hastanın sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: Bilateral tonik-klonik nöbet nedeni ile acil servismize getirilen 42 yaşında yabancı kadın hasta ilk müdahalesinin ardından nöroloji servisine yatırıldı. Dil bariyeri nedeniyle suboptimal değerlendirilebilen hastanın nörolojik muayenesinde uykuya meyilli olduğu, meningeal irritasyon bulgusu ve parezi olmadığı gözlemlendi. Tetkiklerinde pansitopeni, CRP yüksekliği ve serumda HIV pozitifliği bulundu. Hastanın kraniyal görüntülemelerinde anlamlı patoloji saptanmadı. Yakınına ulaşılmaması üzerine hastanın 10 gün önce dış merkezde ensefalit ayırıcı tanısı amacıyla lomber ponksiyonunun yapıldığı öğrenildi. Beyin omurilik sıvısında hücre bulunmadığı, proteinin hafif yüksek, biyokimyasının ise normal olduğu öğrenildi. Takiplerinde bilincin kısmen korunduğu sol kol ve bacakta klonik-miyoklonik atımlarla giden ve diazepam infüzyonuna rağmen kontrol altına alınamayan nöbetlerinin devam etmesi üzerine hastaya 3000 mg/gün levetirasetam başlandı. Nöbetleri kontrol altına alınamayan ve epilepsi parsiyalis kontinua olarak değerlendirilen hastanın tedavisine 800 mg/gün valproik asit eklendi. Candida özofajiti tespit edilmesi üzerine hastaya enfeksiyon hastalıklarının önerisi ile antibiyoterapi başlandı. Elektroensefalografisinde her iki hemisferde biyoelektrik aksama ve sağ santroparietal bölgede epileptik aktivite izlendi. Takiplerinde pansitopenisinin derinleşmesiyle valproik asit kesildi, tedaviye düşük doz lamotrijin eklendi. Hastanın anti-nöbet ilaçlar başlandıktan sonra 3. gün nöbetleri kontrol altına alındı.

Sonuç: HIV ile enfekte hastalarda çoğunlukla jeneralize nöbetler olduğu bilinmektedir. Fokal epileptik nöbetler daha nadir olarak izlenmektedir. Nöbetleri olan olguların çok büyük bir kısmında etiyolojik olarak fırsatçı enfeksiyonlar, neoplazmlar ve serebrovasküler hastalıklar yer almakta dolayısıyla görüntüleme yöntemlerinde meningeal kontrastlanma ya da parankimal tutulum izlenmektedir. En sık görülen sebepler arasında Toksoplazma, HIV ensefalopatisi ve Cryptococcal menenjit yer almaktadır. Nadir olgularda santral sinir sistemi tutulumu gösterilemeden de nöbetler olduğu literatürde bildirilmiştir. Bu durum HIV'nin kendisinden kaynaklı nörotoksinlerin dolaylı yollardan nöron ölümüne yol açması, eksitator ve inhibitör nörotransmitterlerin dengesinin bozulması ve dolayısıyla nöbet oluşumunun tetiklenmesi ile açıklanmıştır. Bu olgu nadir görülen özellikleri, kraniyal lezyonu olmaması ve epilepsi parsiyalis kontinua ile seyretmesi nedeniyle sunulmaya değer bulunmuştur.

E-17

Atipik Gaucher Hastalığı Olgusu: İlk Kez Bildirilen Missense MutasyonSelen Üçem¹, Şahin Avcı², Candan Gürses¹¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul²Koç Üniversitesi Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul

Amaç: En sık görülen lizozomal depo hastalığı olan Gaucher hastalığı (GH), glukoserebrosidaz enziminin eksikliği nedeniyle oluşmaktadır, otozomal resesif kalıttır. GH'de hepatosplenomegali, hipersplenizm, kemik iliği tutulumuna bağlı anemi ile trombositopeni yanında merkezi ve periferik sinir sistemi tutulumu da görülebilmektedir. Progresif nörolojik yıkım, nöbetler, miyoklonus, hipokinezi, ataksi, periferik nöropati, ekstrapiramidal ve serebral belirtiler, oftalmopleji, demans gibi tutulumlar yapabilir. Atipik GH, diğer ismiyle saposin C eksikliği, 10q22.1 lokusunda yer alan PSAP (prosaposin) genindeki homozigot veya bileşik heterozigot varyantlar nedeniyle ortaya çıkar. Çalışmamızda dirençli miyoklonik sıçramalar ve jeneralize tonik-klonik nöbetleri (JTK) olan ve tüm ekzom analizi (WES) sonucunda atipik GH tanısı konulan 24 yaşında bir kadın hastayı sunmaktayız.

Olgu: Yirmi dört yaşında kadın hasta nöroloji polikliniğine üç anti-nöbet ilacına dirençli miyokloni ve haftada en az 3 kere geçirdiği JTK nöbetler nedeniyle başvurdu. Hastanın nöbetleri, 12 yaşındayken ağırlıklı olarak sabah uyanıldığında miyoklonik atımlar ile başlamış; sonrasında 13 yaşında ilk JTK nöbetini geçirmiş. Başvurduğunda günde 1250 mg/g valproik asit, 200 mg/g lamotrijin ve 2000 mg/g levetirasetam kullanıyordu. Katamenial özellik de gösteren nöbetleri olan hastanın, nöbetlerinin aynı zamanda fotosensitivitesi de mevcuttu. Hastanın ortalama 15 dakika süren post-iktal konfüzyonu ve bilateral sağ parietotemporal bölgede belirgin iki dakika süren şiddetli post-iktal baş ağrısı oluyordu. Hastanın kliniğine 17 yaşında başlayan absans nöbetler eşlik etmekteydi, haftada 3-4 kere dalmaları devam ediyordu ve okul başarısının da düştüğü öğrenildi. Özgeçmişinde, kafasını çarpmadığı iki travma öyküsü ve bir sene tedavi aldığı brusella enfeksiyonu öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde anne-babası arasında akraba evliliği mevcuttu (birinci derece kuzenler) ve annesinin amcasında, güncel olarak anti-nöbet ihtiyacına ihtiyaç duymadığı, ergenlik döneminde nöbet geçirmesine neden olan bir epilepsi tanısı var olduğu öğrenildi. Ailede benzer hastalık yoktu. Nörolojik muayenesinde konuşması ve anlaması olağan, akıcıydı, mini-mental testinde 24/30 skor aldı. Hiperaktif derin tendon refleksleri ve tandem yürümesi hafif bozukluğu dışında normal sınırlardaydı. Hastanın IQ'su 77 olarak hesaplandı; nöropsikolojik testinde frontal işlevlerden sözel akıcılık hafif düzeyde azalmıştı, dikkate sekonder navigasyon ve dorsal yol işlevlerinde bozukluk görüldü. Laboratuvar testlerinde trombositopenisi saptandı. Beyin MR görüntülemesi normal olan hastada yapılan elektroensefalografide fotosensitif jeneralize epileptiform aktivitesi saptandı.

Sonuç: Olgumuzda WES analizi ile saptanan c.1069T>C homozigot varyantı daha önce bildirilmemiş yanlış anlamalı bir varyant olup; prosaposin proteininin 357. pozisyonundaki, proteinin üç boyutlu yapısı için önemli olan sistein rezidülerinden birinde aminoasit değişimine neden olmaktadır (p.Cys357Arg) ve ACMG standartlarına göre olası patojenik olarak sınıflandırılmıştır. Biz burada, dirençli miyoklonik, absans ve JTK nöbetleri olan ve WES analizi ile atipik GH tanısı alan genç bir kadın olguyu sunmaktayız.

E-18

Otonom Bulgularla Seyreden Uzak Semptomatik Nöbet: Olgu Sunumu

Ayşen Süzen Ekinci, Şehnaz Arıcı

İzmir Katip Çelebi Üniversitesi, Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir

Amaç: Otonom sinir sistemi sıklıkla hem fokal hem de jeneralize nöbetlerde yer alır. Aslında, otonomik değişiklikler interiktal, iktal, preiktal ve post-iktal olarak ortaya çıkmaktadır. Otonomik değişiklikler genellikle temporal lobdan kaynaklanan fokal nöbetlerde daha belirgindir, bu da limbik yapıların otonom sinir sistemi için önemini göstermektedir. Otonomik semptomlar, kardiyovasküler değişiklikler, solunum bulguları, gastrointestinal semptomlar, deri bulguları, pupiller semptomlar, genital ve cinsel belirtiler ve ayrıca üriner semptomlar olarak ayrılabilir. Otonomik semptomlar, yalnızca titiz nöbet analizi sırasında ortaya çıkan hafif nöbet belirtilerinden şiddetli, bazen yaşamı tehdit eden olaylara kadar değişir. Otonomik semptomlar tek nöbet belirtisini temsil ettiğinde, çeşitli epileptik olmayan durumların ayırıcı tanısında sorun oluşturabilirler. Bu nedenle hastanemizde geçirilen beyin operasyonu sonrasında çarpıntı hissi, terleme artışı ve piloereksiyon şeklinde otonom bulguların eşlik ettiği nöbet ile seyreden nadir görülen bir olgumuzu sunmayı amaçladık.

Olgu: Üç yıl önce baş ağrısı nedeniyle başvurduğu hekim tarafından sağ temporal bölgede menenjiom tanısı alarak opere olan 50 yaşında kadın hastaya profilaktik olarak levetirasetam 2x500 mg gün tedavisi başlanmış. İlaç başlandıktan sonra 9 ay boyunca geçmeyen halsizlik, yorgunluk, bulantı hissi nedeniyle ilaç değişimi için hasta polikliniğimize yönlendirildi. Nöbet öyküsü olmayan hastanın ilaç dozu 750 mg/güne düşülerek kontrol EEG istendi. Çekilen EEG'sinde sağda fronto-sentro-temporal bölgede fokal yavaşlama ile birlikte epileptiform anormallik saptandı. Nöbet öyküsü olmayan ilaç yan etkisinden yakınan hastanın EEG anormalliğine rağmen ilaç dozu 500 mg güne azaltıldı. Dört ay sonra sağ kolda 1 dk süren piloereksiyon terleme yakınması ile tekrar başvuran hastaya çekilen kranial MRG incelemesinde sağ temporal bölgede sekel değişiklikler, EEG'sinde ise aynı bölgede zemin ritmi düzensizliği izlendi. Aynı dozda ilaca devam eden hastanın 2 ay sonra günde 10 kez olan 15-20 sn süren sağ kolda piloereksiyon, çarpıntı hissi ve terleme artışı olması nedeniyle hastanın ilaç dozu 1000 mg/güne çıkıldı. Yirmi dört saatlik video EEG monitörizasyonu yapılan hastada sol anterior bölgede epileptik odak saptandı. İlaç dozu 2x1000 mg'ye çıkılan hastanın nöbetleri kontrol altına alındı.

Sonuç: Otonom nöbetlerin çoğu non-dominant hemisferde temsil edilirken, otonom bulgular temporal lob epilepsisi (TLE) ve insular lob epilepsilerinde sık olarak izlenmektedir. Piloereksiyon nöbet öncesi/sırasında oldukça nadirdir. Bilateral izlenmesinin herhangi bir lokalize veya lateralize değeri bulunmazken, unilateral piloereksiyon ipsilateral epileptojenik alanı gösterir. Genellikle sol hemisfer ve özellikle TLE'lerinde tespit edilse de medial frontal lob kaynaklı bir epilepsi olgusunda da izlenmiştir. Unilateral terleme çok daha nadir görülen bir diğer otonom semptomdur. Olgu sunumlarında tek taraflı terlemenin sıklıkla ipsilateral sol temporal/temporoparietal veya posterior insular bölgeden başlayan nöbetlerle ortaya çıktığı not edilmiştir. Lateralizasyon ve lokalizasyon değerleri çok net değildir daha çok olgu bildirimini gerektirmektedir.

E-19

Orta ve İleri Yaş Epilepsi Hastalarının İncelenmesi

Ş. Ozan Dörtkol, Nermin Görkem Şirin, Ayşe Deniz Elmalı Yazıcı, Nerses Bebek

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Klinik Nörofizyoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Epilepsi sıklığı yaş ile demans, inme ve travma gibi faktörler nedeniyle artış göstermektedir. Bu hastalarda eşlik eden hastalıklar nedeniyle ilaç seçimi zor olup etkileşimi düşük olan anti-nöbet ilaçlar daha çok tercih edilmektedir. İleri yaş hastalarda bu faktörlere rağmen tedavi yanıtı nispeten daha iyidir.

Yöntem: Epilepsi polikliniğine 2018-2022 yılları arasında başvuran 60 yaş ve üzerinde epilepsi tanısı alan ve en az iki poliklinik takibi olan hastalar değerlendirildi. Demografik bilgiler, epilepsi başlangıç yaşı, nöbet tipleri ve sıklığı, epilepsi sendromu ve etiyojisi, status epileptikus (SE) öyküsü, görüntüleme ve elektro nörofizyolojik bulgular, kullanılan ilaçların etkinliği, yan etkiler, komorbiditeler, soygeçmiş, alışkanlıkları, remisyon öyküsü, ilaç kesimi ve nüks varlığı retrospektif ve prospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmamızda 60 yaşından sonra epilepsi tanısı konulmuş 48 hasta incelendi. Hastaların ortalama nöbet başlangıç yaşı $68,8 \pm 5,7$, ortalama takip süresi $4,9 \pm 3,9$ yıldır. Epilepsi etiyojisi değerlendirildiğinde hastaların 9'unda (%18,9) inme, 8'inde (%16,7) demans, 8'inde (%16,7) beyin tümörü, 1'inde kafa travması, 1'inde menenjit, 1'inde otoimmün ensefalit tanısı varken 20 hastada (%41,7) etiyojisi bulunamamıştı. Yirmi altı (%54,2) hastada hipertansiyon, 13 (%27,1) hastada koroner arter hastalığı, 10 (%20,8) hastada diyabet, 7 (%14,6) hastada ise eşlik eden psikiyatrik hastalık vardı. Epilepsi alt tipleri değerlendirildiğinde 23 (%47,9) hastada yapısal olmayan fokal, 20 (%41,7) hastada yapısal fokal, 3 (%6,3) hastada idiyopatik jeneralize tipte epilepsi saptandı. İki (%4,1) hastada yalnızca non-konvülsif status epileptikus (NKSE) tablosu izlenmişti. On (%20,8) hastanın takibinde SE gözlenirken bunların 7'sinde (%14,6) konvülsif SE, diğerlerinde ise NKSE izlenmişti. Otuz dokuz hastanın, 1'inde ilaçsız (%2,1), 30'unda tek (%62,5) ve 8'inde (%16,7) ise ikili anti-nöbet ilaç ile remisyon sağlanmış; 8 (%16,7) hastada remisyon sağlanamamıştır. Bir hasta ise beyin tümörü nedeniyle hayatını kaybetmiştir.

Sonuç: İleri yaştaki epilepsi hastalarında komorbiditeler tedavi seçimini kısmen zorlaştırır da bu hastalarda uygun anti-nöbet ilaç ile tedavi başarısı yüksektir. Bu hastalarda SE bazen epilepsinin ilk bulgusu olabilir ve takip sırasında sık görülebilir.

E-20

Elektroensefalografide Patolojiyi Göstermede Uyku Elektroensefalografisinin Önemi

Ezgi Nazlı, Buse Rahime Hasırcı Bayır, Yılmaz Çetinkaya

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Epilepsi tanısı, klinik ve laboratuvar yöntemlerinin bir arada değerlendirilmesi ile koyulur. Epilepsi hastalığı tanısında, epileptik nöbet ve epilepsi sendromlarının sınıflamasında elektroensefalografi (EEG) incelemesinin önemli bir rolü vardır. Epilepsi hastalarında EEG'de

patoloji saptanma oranını artırmak amacıyla aktivasyon yöntemleri tercih edilebilir. EEG aktivitesini, özellikle de paroksizmal aktiviteyi artırmak veya ortaya çıkarmak için tasarlanmış uygulamalara EEG'de aktivasyon yöntemleri adı verilir. Bu aktivasyon yöntemleri arasında göz açma ve kapama, hiperventilasyon, fotik stimülasyon gibi rutin EEG sırasında sıklıkla uygulanan yöntemler ile uyku EEG'si bulunur. Bu çalışmada rutin EEG'si normal olan hastaların uyku EEG'lerini inceleyerek patolojik aktivite bulma oranındaki artışı değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Bu çalışmada 1 Ocak 2022-1 Ocak 2023 tarihleri arasında Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi EEG Laboratuvarı'nda çekimi yapılan, bir önceki rutin EEG sonucu normal olan 138 hastanın uyku EEG'leri incelendi. Hastaların cinsiyeti, epilepsi tanısının varlığı ve nöbet önleyici ilaç kullanımı not edildi. Patolojik saptanan EEG'ler ise 4 grupta incelendi. Bunlar organizasyon bozukluğu, yavaş dalga paroksizmi, fokal epileptiform deşarj ve jeneralize epileptiform deşarjıdır.

Bulgular: Çalışmada 70'i (%50,8) kadın olmak üzere toplam 138 hastanın uyku EEG'si değerlendirildi ve 26'sı (%18'i) patolojik olarak izlendi. Uyku EEG'si patolojik olarak izlenen 26 hastadan (13 kadın), 23'ünün (%88,5) epilepsi tanısı mevcut olup, 21'i (%80,8) nöbet önleyici ilaç kullanıyordu. Patolojik EEG'lerin 5'inde (%19,2) organizasyon bozukluğu, 7'sinde (%26,9) non-spesifik yavaş dalga paroksizmi, 6'sında (%23,1) fokal epileptiform deşarj ve 8'inde (%30,8) jeneralize epileptiform deşarj izlendi.

Sonuç: Epilepsi tanısı, sınıflandırması ve tedavisi için önemli olan rutin EEG tetkikinin normal olduğu hastalarda uyku EEG'si çekilmesi, inter-iktal anomalileri saptamada önemlidir.

E-21

Bir Olgu Sunumu Eşliğinde Lateralize Periodic Deşarjlar: İktal, İnteriktal, İktal-interiktal Kontinuum?

Ayten Ceyhan Dirican, Muazzez Gökçen Karahan, Zeynep Alpaslan

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Lateralize periyodik deşarjlar (LPD), günümüzde halen nöbetlerle ilişkisi açısından tartışmalı elektrofizyolojik bulgulardır. LPD'ler irritatif non-spesifik beyin lezyonuna bağlı olarak ortaya çıkan interiktal paternler olabildikleri gibi iktal durumu da yansıtabilirler. Ayrıca iktal ve interiktal LPD'nin arasında peri-iktal olarak değerlendirilen interiktal kontinuum paternler de tanımlanmıştır. Bu ayırım olguların klinik durumunun yanı sıra LPD'nin morfolojisi ile de yapılır. LPD'ler serebral enfarktüs, travmaya bağlı lezyonlar, ensefalit ya da serebral yer kaplayıcı lezyonlara bağlı olarak ortaya çıkabilirler.

Olgu: Yeni başlayan baş ağrısı ve tekrarlayan konfüzyon dönemleri nedeniyle başvuran, manyetik rezonans görüntülemeler ile serebral yer kaplayıcı lezyon tanısı konmuş 60 yaşında kadın olgu elektroensefalografi (EEG) bulguları ile birlikte sunulmuştur. Olgunun konfüzyon döneminde yapılan EEG incelemesinde LPD'ler iktal olarak değerlendirilmiş ve tablo non-konvülsif status epileptikus (NKSE) olarak düşünülmüştür. Uygulanan IV anti-nöbet tedavi sonrası hasta nörolojik açıdan normale dönmüştür. Bu atağın ardından uyanık dönemde saptanan LPD'ler interiktal olarak değerlendirilmiş sonraki takip EEG'leri ise normal bulunmuştur.

Sonuç: LPD'lerin özellikle uyanıklık kusuru olan hastalarda tanınması ve ayrımlarının yapılması önemlidir. EEG'de LPD'lerin varlığı ile NKSE tanısının konması, hastanın tedavi ve takibinin doğru ve etkin planlanmasını sağlar.

Ayrıca bu hastalarda LPD'ler uzun süreli EEG monitörizasyonu gerekliliğine de işaret eder. Burada serebral yer kaplayıcı lezyonlarına bağlı gelişen iktal ve interiktal LPD'ler, literatür bilgileri ile birlikte tartışılmış ve EEG örnekleri ile birlikte klinik önemi vurgulanmak istenmiştir.

E-22

Epilepsi Hastalarında Peri-iktal Kalp Hızı Değişiklikleri

İrem Fatma Uludağ, Onural Tümer, Ufuk Şener

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İzmir

Amaç: Epileptik nöbetler ile ilişkili kalp hızı değişikliklerinin epilepsi hastalarının tanı ve takibinde ümit vaat eden bir biyobelirteç olabileceğini bildiren çalışmalar vardır. Bu çalışmanın amacı epilepsi nöbetleri ile ilgili kalp hızı değişikliklerinin varlığını ve fokal ve jeneralize nöbetleri olan hastalar arasında farklı olup olmadıklarını araştırmaktır.

Yöntem: Uzun süreli video elektroensefalografi laboratuvarında nöbetleri kaydedilen 39 erişkin (22 kadın, 17 erkek) hastanın epileptik nöbet öncesinde (pre-iktal), epileptik nöbet sırasında (iktal) ve inter-iktal dönemdeki kalp hızları karşılaştırılmıştır.

Bulgular: Otuz dokuz hastanın 21'inde fokal, 18'inde jeneralize tonik klonik nöbetler izlenmiştir. Pre-iktal ve iktal kalp hızları inter-iktal kalp hızlarına göre anlamlı derecede yüksek bulunmuştur. Pre-iktal ve iktal kalp hızı artışları hem fokal hem jeneralize nöbet grupları için geçerli olmuş ancak bu iki grup arasında kalp hızı artışı açısından fark görülmemiştir.

Sonuç: Çalışmamızın sonuçları peri-iktal kalp hızı artışının gösterildiği önceki çalışmaların sonuçlarını desteklemektedir. Ayrıca fokal ve jeneralize nöbeti olan hastaları karşılaştırarak literatüre yeni katkı sağlamaktadır.

E-23

Fokal Kortikal Displaziye Bağlı Dirençli Nöbetleri Olan Bir Hastada Lakozamide Hızlı Geçişin Etkisi

Melek Kandemir Yılmaz¹, Candan Gürses²

¹Bodrum Amerikan Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Muğla

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Fokal kortikal displaziler, nöronal proliferasyon, migrasyon ve farklılaşmanın bozulmasından kaynaklanan kortikal gelişim malformasyonları olarak tanımlanmaktadır. Fokal epilepside kortikal displazi prevalansı görüntüleme tetkikine bağlı olarak %5 ile %25 arasında değişmektedir. Epilepsi tipik olarak yaşamın ilk yıllarında ortaya çıkmakta ve genellikle anti-nöbet ilaçlara (ANI) dirençli olmaktadır. Herhangi bir ANI etkili olabileceğinden fokal kortikal displaziye spesifik bir ilaç tedavisi yoktur.

Yöntem: Biz okskarbazepinden (OXC) lakozamide (LCM) hızlı geçiş ile nöbetsiz hale gelen dirençli epilepsisi olan bir hastamızı sunmak istedik.

Bulgular: Olgumuz 14 yaşında kadın hasta. Altı yaşında gece uykuda olan nöbetlerinin başladığı ve sıklığının gecede 30-80 arasında değiştiği öğrenildi. Çeşitli ANI (valproik asit, levetirasetam, karbamazepin, topiramet, klobazam) etkili olmayan hastanın nöbetlerinin OXC ile gecede 8-15'e

düştüğü belirtildi. Postiktal konfüzyonun eşlik etmediği, uykudan uyanıp boş bakma, her iki göz kapağında seyirme ve bilinç etkilenmesi ile giden nöbetleri olan hastanın kranial manyetik rezonans görüntülemesinde sol perioperküler bölgede kortikal displazi ve VEEG'de sol frontal kaynaklı nöbetleri saptandı. OXC'den (2.400 mg/g) LCM (800 mg/g) hızlı geçiş yapılan hastanın 10 gün içinde, nöbetlerinde %50 azalma başladı ve 17. gün itibarıyla nöbetsiz hale geldi. Ciddi yan etki gözlenmedi.

Sonuç: LCM, ilaca dirençli fokal kortikal displaziye bağlı nöbetlerin kontrolünde iyi bir seçenek olabilir.

E-25

Bir Olgu Üzerinden Serebrotendinöz Ksantomatozis ve Epileptik Nöbet İlişkisinin Tartışılması

Abdüssamet Mutlu, Işıl Tatlıdil, Sibel K. Veliöğlu

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Trabzon

Amaç: Serebrotendinöz ksantomatozis (CTX) sistemik semptomlar yanı sıra periferik ve santral sinir sistemine ait semptomlarla da prezente olabilen, nadir görülen otozomal resesif geçişli bir lipid depo hastalığıdır. Tedavi edilebilir olması nedeni ile tanının erken konulabilmesi hastaların hayat kalitesi açısından önem arz etmektedir.

Olgu: Bilinen başka bir sistemik yakınması olmayan, hafif düzeyde mental retardasyonu olan 34 yaşında erkek hasta 12 yaşından beri epilepsi nedeni ile takipli olup, ani düşme atağı şeklinde olan nöbetlerinin kontrol altına alınmaması nedeni ile kliniğimize başvurdu. Daha önce başlanan nöbet önleyici ilaç tedavilerden fayda görmediği ve düşme ataklarının giderek arttığı öğrenildi. Nörolojik muayenesinde ılımlı düzeyde ataksisi ve spastisitesi olan hastanın rutin biyokimyasal testlerinde anlamlı bir patoloji saptanmadı. Çekilen EEG'sinde sağ temporosanal bölgede diken yavaş dalga aktivitesi izlendi. Kranial MRG'sinde serebellar-serebral atrofi; serebellar beyaz cevher, serebral pedinküller ve internal kapsül arka bacağında T2A'da sinyal artışı mevcuttu. Ailede nöbet öyküsü olması, yavaş ilerleyen kognitif ve serebellar bulgularının olması nedeni ile yapılan genetik testinde CYP27A1 mutasyonu izlenmesi üzerine CTX tanısı konularak chenodeoksikolik asit tedavisi başlandı. Tedavi sonrası izleminde düşme atakları giderek azalan hastanın almakta olduğu valproik asit tedavisi ise azaltılarak kesilmesi planlandı.

Sonuç: Epileptik nöbetin semiyolojik anlamda ayırıcı tanısının netleştirilmesi ve eşlik eden diğer nörolojik sistem semptomları ile bir bütün olarak değerlendirilmesi sendromik tanının konulabilmesi açısından önemlidir. CTX, bazen olgumuzda olduğu gibi diğer sistemlere ait bulgu vermeksizin sadece nörolojik semptomlarla prezente olabilmektedir. Olgumuzun ana yakınması olan ve ilk etapta epileptik nöbet olarak değerlendirilen düşme ataklarının ayrıntılı sorgulanması ve eşlik eden diğer nörolojik semptomlarla bir arada değerlendirilmesi tedavi edilebilir bir hastalık olan CTX tanısına ulaşılmasını sağlamış olup, farkındalığın artırılması açısından bu olguyu sunmaya değer bulduk.

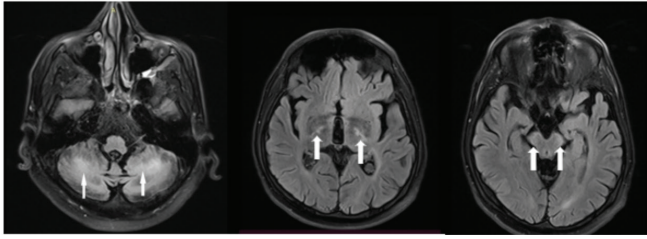
Anahtar Kelimeler: Serebrotendinöz ksantomatozis, drop atak, epilepsi

Giriş: Serebrotendinöz ksantomatozis (CTX) dünya genelinde prevalansının 5/100.000'den az olduğu tahmin edilen, otozomal resesif multisistem tutulumu yapabilen bir lipid depo hastalığıdır. CYP27A1 mutasyonuna bağlı olarak sterol 27-hidroksilaz enzim eksikliği sonucu safra asitinin sentezinde azalma, aşırı kolestanol üretimi ve dolayısıyla birçok dokuda kolesterol ve kolestanol birikmesine yol açar. Klinik belirtiler ve

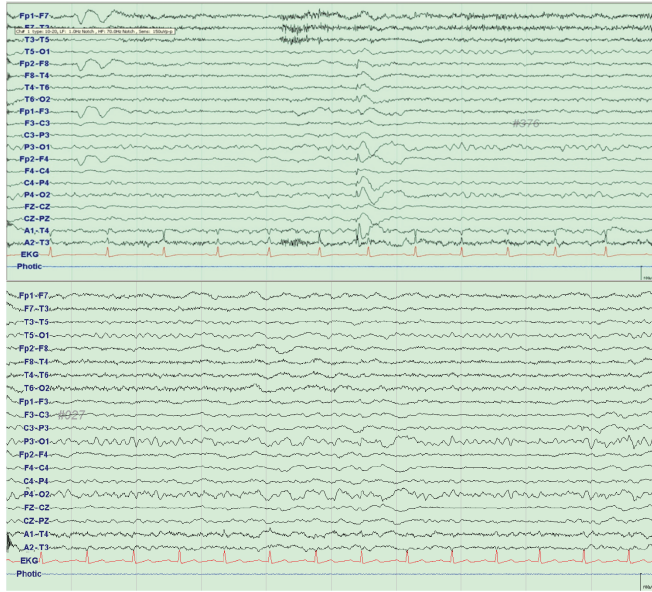
semptomlar neonatal dönemde başlayıp açıklanamayan kolestaz, süt çocukluğu döneminde kronik diyare, adolosan döneminde juvenil katarakt ve erişkin dönemde tendon ksantomları, premature osteoporoz gibi diğer sistemik semptomlar ve mental gerilik, spastisite, ataksi, epilepsi, parkinsonizm, polinöropati gibi nörolojik semptomlar ile karakterizedir. Chenodeoksikolik asit tedavisi ile erken dönemde asemptomatik bireylerde hastalığın ilerlemesi durdurulmakta ve semptomların ortaya çıkması önenebilmektedir bu yüzden erken tanı ve tedavi ile hastalığın komplikasyonlarının önüne geçmek çok önemlidir. Klinik prezentasyonun oldukça heterojen olması nedeniyle tanının sıklıkla atlandığı, semptom başlangıcı ortalama 10-15 yaş iken tanı yaşının nörolojik semptomların görülmesi ile birlikte ortalama 35-38 olduğu bildirilmiştir. Erken safhada hastaları tespit etmek için geliştirilen Mignarri Şüphe İndeksi (MŞİ) ile sadece anamnez ve muayeneyle bile hastalığın indikatörleri belirlenip riskli hastalardan kan kolestanol düzeyi veya genetik analiz gönderme kararı verilebilir.

Olgu: 34 yaş, bekar, orta okul mezunu, erkek hasta, 20 yıldır epilepsi tanısı nedeniyle nöroloji tarafından takipli olup 1,5 yıldır düşme ataklarında artış olması nedeniyle kliniğimize başvurdu. Hastanın yakını ve kendisinden alınan anamnezde düşme ataklarının 12 yaşında başladığı, düşmelerinin sıklıkla hareket halindeyken, yüzüstü olacak şekilde, bilinç kaybı olmadan dengesinin kaybeder şekilde gerçekleştiği öğrenildi. Son 1,5 yıldır aniden dizlerinden irkilir gibi olan, öne doğru dengesini kaybedecek şekilde düşmelerinde artış olduğu öğrenildi. Öyküde düşme atakları öncesinde aura veya atağın sonrasında postiktal dönem ile uyumlu bir bulguya ve nöbeti düşündürecek semiyolojik bir bulguya rastlanmadı. Özgeçmişinde anne babasının teyze çocukları olduğu, 1 ve 6 yaşlarında afebril konvülsiyon geçirdiği, sınır mental kapasitede olduğu ve epilepsi tanısı ile takip edildiği, 12 yıldır valproik asit (VPA) 2X500 mg/gün tedavi aldığı fakat yarar görmediği ve insomnia nedeniyle 7-8 aydır ketiapin 25 mg/gün kullandığı öğrenildi. Soy geçişinde dayısında ve annesinin dayısında jeneralize tonik klonik nöbetleri işaret eder nöbetlerle seyreden epilepsi öyküsü olduğu anlaşılmıştır. Yapılan nörolojik muayenesinde bilinci açık, oryante, koopere, konuşması hafif dizartrik ve hipofonikti. Verbal çıkışı kısıtlı olup kompleks emirlere uyumunda güçlük mevcuttu. Kranial sinir ve motor muayenesinde anlamlı patolojik bulgu saptanmadı. Bilateral altta azalmış vibrasyon duyusunun dışında diğer duysal sistem muayenesi normaldi. Serebellar muayene sırasında hafif dismetri ve disdiadokinezinin eşlik ettiği ataksi saptandı, tandem yürüyüşü bozuk, Romberg testinin pozitif olduğu gözlemlendi. Derin tendon refleksileri artmış olup bilateral Hoffman ve Babinski pozitif. Sol Aşıl tendonunda ksantom mevcuttu. Beyin Manyetik Rezonans görüntülemesinde serebellumda daha belirgin olmak üzere serebellar ve serebral atrofi, serebellar beyaz cevherde, serebral pedinküllerde ve internal kapsül arka bacağında bilateral T2'a'da sinyal artışı gözlemlendi (Şekil 1). Polinöropatiye yönelik yapılan elektromiyografi (EMG) tetkiki normal olarak bulundu. Hastanın valproik asit tedavisini gerek 2x500 mg/gün ve gerekse de 1x500 mg/gün dozlarında kullanırken kayıtlanan elektroensefalografisinde (EEG) belirgin fark gözlenmesizin zemin ritmi düzensizliği, sağ hemisfer temporoventral bölgede nadiren ortaya çıkan izole diken dalga, çok nadir ortaya çıkan jeneralize kısa süreli yavaş dalga paroksizmleri gözlemlendi (Şekil 2). Laboratuvar tetkiklerinde Kolestanol (Plazma): 41.79 µg/mL (0.45 3.75) dışında patolojik bulgu saptanmadı. Genetik analizi CYP27A1 geni Serebrotendinöz ksantomatozis ile uyumlu görüldü. Göz Hastalıklarına yönlendirilen hastada Retina Sinir Lif Kalınlığı (RNFL) kaybı olup optik atrofi nedeniyle Vitamin kompleksi toz (1x1 saşe /gün) başlandı. Valproik asit tedavisi tedricen azaltılan hastanın düşme ataklarında artış olmayıp kontrol EEG'sinde anlamlı fark izlenmedi. Chenodeoksikolik asit tedavisi başlanan hastanın düşme ataklarında azalma ve fonksiyonel bağımsızlığında artış dikkati çekti.

Tartışma: Serebrotendinöz ksantomatozis hastalığına eşlik eden epilepsi nöbeti ve/veya epilepsi varlığı literatürde az bildirilmekte ve bu çalışmaların çoğunun da olgu bildirimleri şeklinde olduğu görülmektedir. MŞİ (Tablo 1) erken safhada CTX hastalarını tespit etmek için geliştirilmiş bir indekstir. Epilepsi, MŞİ'nde orta dereceli bir CTX tanısı göstergesi olarak sınıflandırılmış olmakla birlikte epileptik nöbet, erken başlangıç döneminde diğer nörolojik semptomlara göre seyrek görülen bir semptom olarak vakaların %20-35'inde izlenmiştir. CTX ile bildirilen en yaygın nöbet semiyolojisi konvülsif tonik-klonik nöbetlerdir. Tonik, fokal motor ve fokal non-motor nöbetlerin de eşlik edebileceği sunulmuştur. Daha önce yalnızca bir vaka sunumunda CTX, Progresif Miyoklonik Epilepsi benzeri bir klinik fenotip ile ortaya çıkmıştır. Nöbet patofizyolojisinin kan-beyin bariyerine zarar veren dolaşımdaki yüksek safra seviyesine bağlı olduğu varsayılmakla birlikte literatürdeki yayınların yetersiz olması nedeni ile CTX ve epilepsi ilişkisi net olarak ortaya koyulamamıştır. CTX'in erken tanısı bazı geri dönüşümsüz nörolojik bozuklukları önleyebileceğinden, epilepsinin genetik ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulmalıdır. Literatürde çoğunlukla vaka serilerinden elde edilen çok az miktarda olan veriye göre CTX hastalarında patognomik bir EEG bulgusu saptanmamıştır, ancak vaka düzeyinde zemin ritmindeki düzelmenin takip edilmesi sağlanarak tedavinin kontrolünde yararlı olabileceği düşünülmüştür. EEG bulguları zemin ritim yavaşlaması ve düzensizliği ile birlikte olan yüksek voltajlı paroksizmal deşarjlar, tekli veya çoklu diken ve/veya keskin dalga paroksizimleri şeklinde olmaktadır. Bizim olgumuzdaki EEG'de zemin ritmi düzensizliği, nadiren ortaya çıkan diken yavaş dalga paroksizmleri izlenmiş olup literatüre benzerdir. Ayrıca bu EEG bulgularının, hastanın ailesindeki epilepsi öyküsü varlığı ile de açıklanabileceğini düşünmekteyiz. Düşme atakları (drop atak), bilinç kaybı olmaksızın ve uyarıcı semptomların eşlik etmediği, ayakta veya yürürken, spontan ani denge kaybı olarak tanımlanır. Hastalar saniyeler, dakikalar içinde tamamen iyileşir. Drop atak bir semptomdur nöroanatomi olarak piramidal, ekstrapiramidal, serebellar veya somatosensoriyal sistemlerin tutulumu ile, nörodejeneratif, vasküler veya nöroinflamatuvar gibi çok çeşitli nedenlere bağlı olabilir. Bu nedenle etyolojisini ayırt ederken nörolojik muayenede, serebellar bulgular, motor ve duysal defisit, ataksi, ekstrapiramidal bulgular, oftalmoparezi ve spastisite gibi muayene bulguları varsa ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir. Drop atak, bilinç kaybıyla veya bilinç kaybı olmaksızın bir epileptik nöbet sırasında meydana gelebilir. Daha çok jeneralize tonik klonik nöbetlerde, miyoklonik-astatik nöbetlerde, fokal motor, non-motor nöbetler ve jeneralize atonik nöbetlerde görülmektedir. Etiyolojide nöbet semiyolojisi ile birlikte Elektroensefalografi (EEG)'de tek ya da iki taraflı epileptiform anomalilerin birlikte değerlendirilmesi önemlidir. Epileptik düşme atakları ekstremiteler ve aksiyal kasların asimmetrik tonik kontraksiyonu, postural kasların tonus kaybı ve nöbetle ilişkili kardiyak aritmiler gibi çeşitli mekanizmalarla meydana gelebilir. Ayrıca nadir olarak temporal ve frontal lobe kaynaklı fokal epileptiform deşarjların yürümede ve ayakta durmada önemli role sahip pontin retiküler formasyona yayılım göstererek düşmelere neden olabileceği ileri sürülmüştür. Bu durum temporal lobe kaynaklı olarak tanımlanmıştır. 20 yıl boyunca epilepsi tanısıyla takip edilen olgunun gerek nöbet önleyici ilaç tedavisine rağmen kliniğindeki kötüleşmenin engellenememesi, gerekse semptomunun ayrıntılı sorgulanması sonucu bilinç kaybı olmadan denge kaybı ile düşmenin gerçekleşmesi, düşme ataklarının epileptik nöbetten ziyade kliniğinde mevcut olan ataksi semptomlarına bağlı olabileceği şüphesini doğurmuş, eşlik eden mental durumu, tendon ksantomları ve piramidal bulgular bir arada değerlendirildiğinde CTX tanısından şüphelenilmiş ve genetik tetkik ile tanı doğrulanmıştır. Sonuç olarak chenodeoksikolik asit tedavisi ile hastanın kliniğinde düzelme ve düşme ataklarında azalma sağlanmıştır.



Şekil 1.



Şekil 2.

Tablo 1. Mignarri şüphe indeksi			
İNDİKATÖRLER	AİLE ÖYKÜSÜ	SİSTEMATİK	NÖROLOJİK
(A) ÇOK GÜÇLÜ SKOR :100	A1 KARDEŞ ÖYKÜSÜ	A2 TENDONLARDA KSANTOMLAR	
(B) GÜÇLÜ SKOR:50	B1 AKRABA ÖYKÜSÜ	B2 JÜVENİL KATARAKT	B5 ATAKSİ/SPASTİK PARAPAREZİ
		B3 ÇOCUKLUK DÖNEMİNDE BAŞLAMIS DIYARE	B6 MR DA DENTAT NUCLEUSTA SINYAL DEĞİŞİKLİKLERİ
		B4 NEONATAL DÖNEMDE BAŞLAMIS AÇIKLANAMAYAN KOLESTAZ	B7 ENTELEKTÜEL BOZUKLUK /PSIKİYATRİK BOZUKLUKLAR
(C) ORTA SKOR: 25		C1 ERKEN BAŞLANGIÇLI OSTEOPOROZ	C2 EPILEPSİ
			C3 PARKİNSONİZM
			C4 POLİNÖROPATİ

E-26

Intrakraniyal Kitle Operasyonu Geçiren Hastaların Nöbet ve Kitle Özelliklerinin Gözden Geçirilmesi: Olgu Serisi

Furkan Talha Tokdemir, Sinem Demir, Hülya Olgun, Burcu Altunrende, Fulya Eren

Taksim Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Intrakraniyal kitleler preoperatif ve postoperatif dönemde epileptik nöbetlere neden olabilmektedir. Postoperatif dönemde olan nöbetlerin morbiditeyi ve hastanede yatış süresini uzattığı bilinmektedir. En sık nöbet ile prezente kitleler menenjiom ve düşük gradeli tümörlerdir. Postoperatif dönemde nöbet oluşma riskini belirleyen bazı faktörler tanımlanmıştır. Bu olgu serisinde intrakraniyal kitle operasyonu geçiren ve nöbetleri olan hastalarda postoperatif dönemde nöbeti tetikleyen faktörleri, nöbet ve kitle özelliklerini ortaya koymak amaçlanmıştır.

Yöntem: Hastanemiz epilepsi polikliniğinden son 3 ay içinde takip edilen, intrakraniyal kitle nedeniyle opere olmuş ve epileptik nöbetleri olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Dosya verileri eksik olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Hastaların demografik özellikleri, pre- ve postoperatif nöbet sıklıkları, nöbet tipleri, kitle yerleşim yerleri, kitle histopatolojileri ve kullandıkları ilaçlar retrospektif olarak doküman edildi. Dört hasta olgu serisi olarak değerlendirmeye alındı. Tüm bulgular literatür verileri eşliğinde gözden geçirildi.

Bulgular: İki kadın, 2'si erkek olan 4 hastanın yaş ortalaması 51,5 (39-71) idi. Tüm hastaların kitle lokalizasyonu supratentorial alanda olup tüm hastalar kraniyotomi ile opere edilmişti. Hastaların hepsinde kitlenin ilk nöbet ile prezente olduğu tespit edildi. Hastaların tamamında fokal başlangıçlı nöbetler vardı, iki hastada bilateral yayılım eşlik etmekteydi. Histopatolojilerine göre değerlendirildiğinde 1 hasta menenjiom, 1 hasta atipik menenjiom, 1 hasta glial tümör, 1 hasta ise oligodendrogliom olarak tanı almıştı. Ameliyat sonrası nüks kitle 1 hastada görüldü. Bir hastada postoperatif 2. günde nöbet başlarken bir hastada 7. ayda ve diğer hastada ise 6 yılın sonunda nöbetler görüldü. Bir hastada ise sadece preoperatif dönemde nöbetlerin olduğu ve bu hastanın oligodendrogliom tanısı aldığı dikkat çekti. Atipik menenjiom ve menenjiom tanısı alan iki hastanın ikili anti-nöbet ilaç kullandığı ve atipik menenjiom tanısı alan hastanın nöbetlerinin halen sık devam ettiği gözlemlendi. Dirençli nöbetleri olan bu olguda tümör yerleşim yeri ise sağ parietookspital bölgedeydi. Diğer iki hasta ise monoterapi altındaydı. Hastaların elektroensefalografileri değerlendirildiğinde 1 hastada normal, 1 hastada operasyon alanı ile uyumlu biyoelektrik aksama ve diğer 2 hastada yine lezyon alanı ile uyumlu fokal epileptik aktivite bulundu.

Sonuç: Intrakraniyal kitleler arasında en sık nöbete neden olanların menenjiom ve düşük gradeli tümörler olduğu bildirilmiştir. Bu olgu serisinde de iki hastanın menenjiom tanısı olması dikkat çekmiştir. Menenjiyom hastalarında postoperatif nöbetler için bazı prediktör faktörler olduğu öne sürülmüştür. Preoperatif nöbet varlığı, kafa tabanı dışı lokalizasyon, rezeksiyon büyüklüğü, postoperatif komplikasyonların varlığı ve menenjiom rekürrensini tanımlanan faktörlerdir. Bu olgu serisi, hasta sayısının azlığı ile her ne kadar kesin bir sonuca varırmayı mümkün kılamıyor olsa da hastaların tamamının düşük gradeli tümör olması, supratentorial yerleşim göstermesi ve preoperatif nöbetlerinin olması ile bu tanımlamalarla uyumlu olarak değerlendirildi. Menenjiom hastalarında en sık frontal yerleşimde postoperatif nöbetlerin olduğu literatürde bildirilmişse de bu olgu serisinde nöbet sıklığı en yüksek olan hastada sağ parietookspital

bölgede kitle yerleşimi bulunması dikkat çekicidir. Postoperatif nöbet geçirme riskine ait bulguların tanımlanması hastaların yaşam kalitesini oldukça bozan nöbetlerin önlenmesinde ve yönetiminde oldukça önemlidir. Bu amaçla derlenen bu olgu serisi bir ön çalışma niteliğindedir ve daha büyük örneklemle ilgili sonuçlara varılabileceği düşünülmektedir.

E-27

Nadir Görülen Bir Birliktelik: CSWS Eşlikli Prader Willi Sendromu

Rukiye El, Candan Gürses

Koç Üniversitesi Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Yavaş uykuda devamlı diken dalga (CSWS) çeşitli nörolojik, psikiyatrik ve kognitif hastalıklarla birliktelik göstermektedir. Landau-Kleffner Sendromu ile sık birliktelik göstermektedir.

Prader Willi Sendromu (PWS) ise gelişme geriliği, kognitif gerilik, obezite, boy kısalığı, hipogonadizm ve dismorfik bulgular ile karakterize nadir bir genetik bozukluktur. Babadan gelen kromozom 15q11.2-q13 bölgesindeki genomik imprinting hatasından kaynaklanmaktadır. PWS'unda obstrüktif ve/veya santral uyku apnesi, gündüz hipersomnolansı, hiperkapni ve hipoksiye duyarlılık gibi çok çeşitli uyku anomalileri tanımlanmıştır. Ayrıca literatürde PWS'de epilepsi riskinin artış gösterdiğine dair veriler mevcuttur. Bildirimizde 6 yaşında PWS tanısı olan erkek çocukta tespit ettiğimiz CSWS tablosunu ve tedavi sonrası izlemi paylaşacağız.

Olgu: Altı yaşında erkek çocuk, sezaryen ile doğum; doğum sonrası 10 gün yoğun bakım ünitesinde takip edilme öyküsü mevcut. Emme refleksinin olmayışı ve hipotonik olması sebebiyle ileri araştırılma yapıp, genetik test sonucunda PWS tanısı almış. Göğüs hastalıkları, endokrinoloji, çocuk nörolojisi, kulak-burun-boğaz hastalıkları tarafından takibe alınan hastanın gece horlaması ve uykuda nefes durması şikayeti üzerine yapılan polisomnografisinde hafif düzeyde obstrüktif uyku-apne sendromu tespit edilmiş. Büyüme hormonu başlanması hususunda değerlendirilmiş. Klinik olarak belirgin bir nöbeti olmamasına rağmen uyku elektroensefalografisinde yavaş uykuda devamlı diken-dalga deşarjları görülmesi üzerine CSWS tanısı konulmuş. Klobazam, levetirasetam, topiramet, sulthiam, sodyum valproat tedavileri altında izlenmiş. Klinik olarak entellektüel gelişme geriliği mevcut olan hastadan tarafımızca nöropsikolojik değerlendirme istenildi. Yaşlıtlarına göre sonuçlar beklenenin altında olup entellektüel yeti kaybı açısından anlamlıydı. Steroid tedavisi başlanma kararı verildi. Steroid tedavisi sonrası takiplerinde hem elektrofizyolojik hem de klinik olarak belirgin iyileşme saptandı.

Sonuç: PWS, paternal 15q11.2q13 geninin ekspresyon kusuru sonucu oluşan bir sendromdur. PWS'de görülen çeşitli klinik tablolara ek olarak kognitif bozukluk orta dereceden ileri dereceye kadar eşlik edebilmektedir. PWS'de nöbet riskinin arttığını belirten çalışmalar mevcut olup, sıklıkla fokal epilepsi, jeneralize tonik-klonik nöbet, kompleks parsiyel nöbet, atipik absans gibi nöbet tipleri görülmektedir. CSWS; genelde puberte öncesi görülen, kendini sınırlayan bir tablodur. EEG'de uyku esnasında devamlı yavaş diken-dalga deşarjları mevcuttur. Etiyolojisinde; beyin yapısal anomalileri, immünolojik hastalıklar ve genetik sebepler yer alır. Bazı epilepsi sendromlarına eşlik etmesi de söz konusudur. Ancak PWS ile birlikteliği çok ender olup literatürde daha önce tanımlanmış tek olgu vardır. Ender görülen bir birliktelik olan ve her iki tablonun da entellektüel kayba neden olduğu bu olguda, steroid tedavisi altında kognitif durumda belirgin iyileşme gözlemledik.

E-29

Epilepsi Hastalarında Nöbet Tipindeki Değişiklik Bir Alarm Olabilir

Fatma Şimşek

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Erzurum

Amaç: Primer jeneralize nöbetler tüm beyin alanlarından aynı anda kaynaklanan nöronal deşarja bağlı ortaya çıkarken sekonder jeneralize nöbette aktivite beyinde belli bir bölgeden başlayarak beyinin tamamına yayılmaktadır. Burada nöbet tipindeki değişiklik nedeni ile yeniden tetkik edilerek yer kaplayıcı lezyon tespit edilen bir olgu farkındalığı artırmak için sunulmuştur.

Olgu: Otuz beş yaşında, 20 yıldır epilepsi tanılı olan erkek hasta sekonder jeneralize tonik klonik nöbet nedeni ile acilde değerlendirildi. Daha önceden nöbetlerinin hepsi uykuda, tüm vücutta tonik klonik kasılmanın olduğu, dil ısırma ve idrar kaçırmanın eşlik ettiği jeneralize nöbetlerdi. Hastanın yaklaşık yedi yıldır nöbeti olmadığı ve nöbet kontrolünün valproik asit 1000 mg/gün dozu ile sağlandığı öğrenildi. Acile gelişinde olan nöbeti ise yakınlarından alınan anamneze göre daha önceki nöbetlerinden farklı olarak uyanırken önce sol kolda kasılma, arkasından başında deviasyon, sonrasında tüm vücutta kasılma ve bilinç kaybı şeklinde olmuştur. İlk tanı esnasında yapılan görüntüleme yöntemlerinin normal olduğu öğrenildi. Özgeçmiş; 20 yıldır epilepsi hastası ve valproik asit 1000 mg/gün kullanıyor. Soygeçmiş; amca ve erkek kardeşi epilepsi hastasıydı. Anne-baba akraba değildi. Nörolojik muayene; solda 4/5 motor kuvveti vardı ve solda taban derisi refleksi ekstansör yanıt alınıyordu. Ateşi ve ense sertliği yoktu. Diğer muayene bulguları normaldi. Nöbet tipindeki değişiklik nedeni ile acil serviste hastaya bilgisayarlı beyin tomografisi çekildi. Sağ temporo-parietal bölgede hipodens alan izlendi. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) istendi. Çekilen MRG'de yer kaplayıcı lezyon görülen hasta beyin cerrahi kliniğine yatırıldı.

Sonuç: Nöbet tipine göre altta yatan etiyolojik neden farklı olabilir. Primer jeneralize nöbetler genellikle idiyopatik veya genetik nedenlere bağlıdır ve çoğunlukla görüntülemeleri normaldir. Sekonder jeneralize nöbetlerde ise görüntülemelerde bir odak tespit edilmesi ve cerrahi tedavi şansı olması nedeni ile görüntüleme önemlidir. Nöbet tipinde değişiklik olan hastaların yeniden gözden geçirilmesi hastalar için hayati öneme sahip olabilir.

E-30

Rituksimab Kullanımı Sonrası Gelişen Posterior Reversible Ensefalopati Sendromuna Bağlı Status Epileptikus Olgusu

Ersin Kasım Ulusoy

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

Amaç: Status epileptikus, jeneralize, konvülfif nöbetlerin sürekli olarak 5 dakika veya daha uzun sürmesi ya da bilinçte düzelmeksizin 2 veya daha fazla sayıda nöbet geçirilmesi şeklinde tanımlanmaktadır. Morbidite ve mortalitesi yüksek acil tıbbi durumlardan biridir. Etiyolojisinde serebrovasküler hastalıklar, ilaç uyumsuzluğu (idiyopatik- kronik epilepsi, metabolik bozukluklar, anoksi-hipoksi, alkol, tümörler, travma olarak bildirilmiştir. Posterior reversible ensefalopati sendromu (PRES) baş ağrısı, değişken mental durum, epilepsi, görme bozuklukları ve tipik olarak beynin oksipito parietal bölgesinde ödem (beyaz cevherde) ile karakterize klinik ve radyolojik bir sendromdur. Hastalığa bir çok farklı etken yol açabilirken, immünsüpresif ve biyolojik ajanlarda PRES nedenleri arasındadır. Rituksimab; malignite ve immün aracılı hastalıklarda kompleman ve sitotoksik etkiler yoluyla CD20+B hücrelerini tüketerek kullanılmaktadır.

Olgu: Elli dört yaşında erkek hasta yeni tanı Non-Hodgkin lenfoma (NHL) tanısı ile hematolojide takipliydi. 4 kür rituksimab, siklofosamid, doksorubisin, vinkristin aldıktan sonra 5. kürüne bunlara ek olarak rituksimab eklenmiştir. Tedavisini aldıktan 1 gün sonra hasta acilimize öncesinde görme bozukluğu ve sonrasında gelişen gözlerde deviasyon ve generalize tonik klonik nöbet geçirmesi nedeni ile geldi. Takiplerinde 3 kez daha bilinç kapalı iken benzer nöbetleri oldu. Çekilen beyin MRG'de bilateral parietookspital bölgelerdeki beyin ödemi PRES ile uyumlu idi. Elektroensefalografisinde zemin aktivitesi 6-7 c/sn frekansında parietookspital teta dalgalarından oluşmakta olup, 4-5 c/sn frekansında dalgalar sık aralıklarla her iki hemisferde zemin ritmine karışmakta idi. Yoğun bakımda takibe alınan hasta intravenöz levitiresetam ve lakozomid ile nöbetleri kontrol altına alındı.

Sonuç: Bu olgu sunumunda rituksimab kullanımı sonrası gelişen PRES'e bağlı status epileptikus olgusunun klinik görünümünü ve tedavi seçenekleriyle ilgili olarak bir literatür geçirmesini yapmayı, nadir olarak rituksimabın PRES'e sekonder epileptik krize yol açabileceğini vurgulamayı planladık.

E-31

Yaşlılarda Epileptik Nöbet: Etiyolojik Faktörler

Ayşe İdil Bilgin¹, Ferda Uslu², Zeliha Matur²

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Yaşlılarda epileptik nöbetlerin etiyojisinin gençlerden farklı olması beklenir. Bu çalışmada, acil servise epilepsi nöbeti ile başvuran erişkin hastalarda, etiyojistik faktörlerin yaşa göre farklılık gösterip göstermediği araştırılmıştır. Ayrıca çalışma COVID-19 pandemisi sırasında yapıldığı için, COVID-19 hastalığı ve aşısına bağlı nöbet sıklığı da incelenmiştir.

Yöntem: Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Acil Tıp Kliniği'ne 1 Ocak-31 Aralık 2021 tarihleri arasında başvuran ve nörolojiye danışılan, 18 yaş ve üzerindeki 1026 hastanın dosyası incelendi. Dosya bilgilerine göre epilepsi nöbeti geçirdiği saptanan 115 hasta (%11; yaş ortalaması 51,1±22 yıl; %52'si erkek) çalışmaya alındı. Bu hastaların demografik verileri, nöbet özellikleri ve etiyojistik faktörleri ayrıntılı olarak belgelendi. Hastalar 18-60 yaş (grup <60; 75 kişi) ve 60 yaş ve üstü (grup ≥60; 40 kişi) olarak gruplandırılarak etiyojistik nedenler açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: Önceden epilepsi tanısı olmayan ve nöbet öyküsü olmayan hasta sayısı grup ≥60'ta anlamlı olarak yüksekti (sırasıyla p değerleri <0,001, =0,049). Gözlemlenen nöbet tipleri: %22 fokal, %78 jeneralize/fokalden jeneralizeydi. Muhtemel nöbet tetikleyici faktörler: Enfeksiyon (%33) nedeni belirlenemeyen (%22), malignite (%14), ilaç aksatma (%11), stres (%7), metabolik nedenler (%5), BioNTech aşısı sonrası (%6), travma (%2) idi. Nöbet tipleri ve tetikleyiciler açısından gruplar arasında anlamlı fark yoktu. Etiyojistik faktörlerden inme, nörodejeneratif hastalık ve diyabet varlığı grup ≥60'ta anlamlı olarak yüksekti (sırasıyla p değerleri <0,001, <0,001 ve <0,001). Klinik ve laboratuvar bulguları ile COVID-19 şüphesi olan 28 hastanın (%30'unda ilk nöbet) ancak 4'ünde COVID-PCR pozitifliği. Gruplar arasında COVID-19 açısından fark yoktu.

Sonuç: Epileptik nöbetler acil polikliniğine başvuran hastalarda sık görülen bozukluklardır. Yaşlılarda, ilk nöbet ve semptomatik nöbet olasılığı çok daha yüksektir. Bu nedenle etiyojistik araştırmalar dikkatli yapılmalıdır. COVID-19 hastalığı ve aşısı, nöbet tetikleyici önemli bir faktör olarak akla gelmelidir.

E-32

İpsilateral Klonik Nöbet Semiyolojisinde Olası Mekanizmalar: Olgu ve Literatür Eşliğinde Değerlendirme

Dilara Mermi Dibek¹, Ayça Özkul¹, İbrahim Öztura², Barış Baklan²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Nöroloji ve Klinik Nörofizyoloji Kliniği, İstanbul

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Klinik Nörofizyoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: İpsilateral klonik nöbetler genellikle kontrlateral hemisfere lateralize bir bulgudur. Nadiren ipsilateral hemisfer kaynaklı olabileceği olgu veya kısa olgu serileri ile bildirilmekte ve farklı mekanizmalarla açıklanabileceği öne sürülmektedir. Akut iskemik inme nedeni ile izlemi sırasında klinik progresyon sırasında ipsilateral klonik nöbeti gözlemlenen hasta ile birlikte ipsilateral nöbet semiyolojisinin olası mekanizmalarını tartışmayı hedeflemektediriz.

Olgu: Kırk altı yaşında kadın hasta, bulanık görme ve sol üst ve alt ekstremitede güç kaybı nedeni ile yakınmasının acil servise başvuruyor. İskemik inme ve kalp yetmezliği öyküsü olan, 9 aydır antiagregan tedavisini kullanmayan hastada bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) incelemesinde sağ parietal hipodansite izlenirken, difüzyon manyetik rezonans görüntüleme incelemesinde sağ parietal, frontal alanda parçalı akut difüzyon kısıtlaması izleniyor iskemik inme tanısı ile interne ediliyor. Total ICA oklüzyonu olan hastanın klinik izleminde bilinç bulanıklığı ve sağ pupillada dilatasyon ile IR azalması gelişiyor hastanın kontrol BBT incelemesinde sağ hemisfer frontoparietal alanda hipodansite izleniyor ve hasta trombektomi işlemine alınıyor. Bilinç stupor, sağ pupil dilate ve ışık reaksiyonu izlenmeyen sol yanlı paralizi olan hastanın yoğun bakım izleminde aynı gün sağ omuzda belirgin ritmik klonik motor aktivite izlenmesi üzerine levitirasetam

2000 mg (GFR dozu ile) yükleniyor ve idame ediliyor izlemde aralıklı olarak tekrarlayan sağ omuzda klonik motor aktivite ile gerçekleştirilen EEG incelemesinde sağ parietal alanda asimetrik başlangıçlı ritmik delta aktiviteleri diken yavaş dalga morfolojisine dönüşerek sağ parietosentral alana yayılımı gözlenirken, eş zamanlı sağ omuzda klonik motor aktivite izleniyor 5 dk üzerinde devam etmesi nedeni ile uygulanan iv diazepam ile sonlanıyor. Levetirasetam tedavisine valproik asit tedavisi eklenmesi üzerine atak tekrarı izlenmiyor. Erken dönemde klinik izlemde sağ femoral arter oklüzyonu gelişen hastada diz üstü amputasyon gerçekleştiriliyor ancak entübe ve midazolam tedavisinde takip edilen hastada hipotansiyon gelişimi sonrası izleminin yaklaşık 2. ayında eksitus oluyor.

Sonuç: İpsilateral klonik nöbet oldukça nadir bir yanlıf lokalizasyona neden olan bulgudur. Supplemter motor alan kaynaklı nöbetlerde, subfalksiyan herniasyon varlığında veya ayna etkisi gibi mekanizmaların olası neden olabileceği öne sürülmektedir. Olgumuzda kliniğinin kötüleşme döneminde karşılaşılan ipsilateral klonik nöbet aktivitesinin supplemter motor alan hasarı ile kafa içi basınç artışı varlığı olası bir herniasyon etkisi ile olabileceği tartışılmıştır.

E-33

İktal Afazi ve Afazik Status Epileptikus

Seyda Erdoğan, Gizem Öztürk, Cem Dinler, Elif İrem Tekeli, Ali Asadov, Kübra Sarı, Çağatay Şenol

Ankara Üniversitesi, İbni Sina Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

Amaç: İktal afazi ve afazik status epileptikus nispeten nadir görülürler. Ayrıca tanınması ve ayırıcı tanısında çeşitli zorluklar vardır. Burada uzun süreli video-elektroensefalogram (EEG) monitorizasyon yapılan iki hasta sunularak bu konuların tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu: Altmış iki yaşındaki erkek hasta alkol bağımlılığı nedeni ile psikiyatride yatırılarak takip edilirken düşme sonrası solda geniş subdural hematoma gelişmiş, bu sebeple nöroşirurji tarafından opere edilmişti. Postoperatif ikinci gün konuşma bozukluğu gelişen ve psikiyatri tarafından kliniği deliryum tremens için atipik bulunan hasta kliniğimize danışıldı. Muayenesinde spontan konuşmanın akıcı olduğu, tek basamaklı bazı emirlere uyduğu, sadece tek kelimeleri tekrarlayabildiği ve isimlendirme yapamadığı saptandı. Parafazileri ve perseverasyonları vardı. Beyin görüntülemelerinde kliniği açıklayacak anormallik saptanmayan hastanın EEG'sinde sol temporo-parietal bölgede iktal aktivite izlendi. Afazik status epileptikus düşünülerek video-EEG monitorizasyon ünitesinde takip edilen hasta, nöbet önleyici tedavi ile üç gün içinde tam düzelme gösterdi. İkinci hastamız, acil servise konuşma güçlüğü ve ağlama nedeni ile başvuran 39 yaşında bir kadındı. Hastanın 14 yıldır epilepsi tanısı olduğu, iki yıl önce sol parietal yerleşimli kavernom nedeni ile opere edildiği öğrenildi. Muayenesinde spontan konuşması tutuktu, sadece tek basamaklı emirlere uyuyordu, tekrarlama ve isimlendirmesi bozuktu. Perseverasyonları vardı; "bu nedir?" sorusuna hep "akşam" diye yanıt veriyordu. Beyin MRG'de sol mezial temporal bölgede şüpheli hiperintensite saptanan hastada ensefalit ön tanısı ile LP yapıldı ve asiklovir tedavisi başlandı, BOS bulgularının normal gelmesi üzerine asiklovir kesildi. Uzun süreli video-EEG monitorizasyon incelemesinde sol temporal bölgede nöbet aktivitesi saptanan hastada afazik status epileptikus düşünülerek tedavisi düzenlendi. Nöbet önleyici tedavi ile klinik ve elektrofizyolojik düzelme sağlandı. Kontrol manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol hipokamus ve sol talamusta intensite ve kalınlık artışı saptanan hastada bu değişiklikler nöbetlere ikincil olarak değerlendirildi, yakın MRG takibi planlandı.

Sonuç: Epileptik nöbet geçiren hastalarda olabilen kooperasyon kısıtlılığı, nöbet sırasında lisan muayenesini zorlaştırabilir ya da klinik tablonun yanlıflıkla afazi olarak değerlendirilmesine sebep olabilir. Başka bir ifadeyle hastanın konuşmaması, afazi nedeniyle olmayabilir. Gerçek afazinin saptanmasında parafazik hatalar, kelimelerin ya da cümlelerin tekrarlanması gibi ipuçları çok değerlidir. Diğer taraftan afazinin inme başta olmak üzere çeşitli nedenleri olabilir, iktal afazi ise bu nedenler içinde nadirdir. Tanıda EEG önemlidir ve açıklanamayan tüm afazilerde yapılmalıdır.

E-34

İlk Nöbet Şüphesi ile Başvuran Hastaların Klinik Özellikleri ve Kısa Dönem Takibi

Ebru Kaya, Nazire Çelem, Pınar Bekdik, Ümit Zapanaloğlu, Özdem Ertürk Çetin

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Epileptik nöbet beyindeki anormal aşırı veya senkron nöronal aktiviteye bağlı olarak davranışsal, somatosensoryel, motor veya görsel, belirti ve bulgularla karakterize, paroksizmal ve epizodik bir fenomendir. İlk nöbet şüphesi ile başvuran hastalarda ayırıcı tanıda birçok farklı hastalık söz konusu olabilmektedir. Geçici iskemik ataklar, migren auraları, paroksizmal hareket bozuklukları, senkop, uyku bozuklukları, intrakraniyal hipertansiyon ve epileptik olmayan psikojen nöbetler bunlardan bazılarıdır. Eğer hastanın epileptik nöbet geçirdiği düşünülüyor ise; akut semptomatik nöbet ve tetiklenmemiş nöbet arasında bir ayırım yapılmalıdır. İlk nöbette anamnez, fizik muayene, laboratuvar tetkikleri ve santral görüntüleme çok önemlidir. Çalışmamızda ilk nöbet şüphesi ile başvuran hastaların olası tanıları, etiyolojik değerlendirilmesi ve 3 aylık klinik takipleri değerlendirilmiştir.

Yöntem: Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji acil ve polikliniklerine ilk defa nöbet geçirme yakınması ile başvuran hastaların çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların yaş, cinsiyet, laboratuvar parametreleri (hemogram, üre, kreatinin, karaciğer enzimleri, elektrolitler, B12), kraniyal görüntülemeleri, elektroensefalogram (EEG) sonuçları değerlendirilmiş, nöbet önleyici ilaç başlanıp başlanmadığı ve takipte atak tekrarı olup olmadığı takip edilmiştir. Hastaların bir yıl takip edilmesi planlanmış olup, bu çalışmada 3 aylık takipteki ön bulguları sunulacaktır.

Bulgular: Çalışmamızda 46 hastaya ait veri toplandı. Hastaların 16 tanesi (%34,7) kadın ve 30 tanesi (%65,3) erkekti. Hastaların ortalama yaşı 46 (18-86) idi. Hastaların üç tanesi noktörmal nöbet tarif etmekteydi. Bir hastanın başvurusu status epileptikus şeklindeydi. Laboratuvar incelemelerinde iki hastada hiponatremi, bir hastada hipopotasemi saptandı. Yedi hastada üre, bir hastada kreatinin yüksekti. Toplamda dokuz hastada hiperglisemi saptandı. Tüm hastaların kalsiyum ve magnezyum değerleri normal sınırlardaydı. Hastaların çekilen elektrokardiyografileri (EKG) incelendiğinde toplamda 3 hastada atriyal fibrilasyon, 1 hastada ST elevasyonlu miyokard enfarktüsü, 1 hastada ST elevasyonsuz miyokard enfarktüsü, 1 hastada uzun QT sendromu ve 1 hastada ters T dalgaları saptandı. Geriye kalan 39 hastanın EKG'sinde normal sinüs ritmi gözlemlendi. Hastalardan istenen EEG sonuçları incelendiğinde 38 hastanın EEG'si normal olarak değerlendirilirken sekiz hastanın EEG'sinde patolojik bulgu izlendi. Bunlardan iki tanesi jeneralizetipte epileptik deşarj, iki tanesi fokal epileptik deşarj, bir tanesi hemisfer asimetrisi, üç tanesi ise yaygın organizasyon bozukluğu şeklindeydi. Toplamda 33 hastanın kraniyal MRG'si normaldi. Altı hastada

iskemik gliotik odaklar, iki hastada araknoid kist, bir hastada nöroglial kist, bir hastada serebellopontin köşe tümörü, bir hastada temporal kitle, bir hastada metastaz, bir hastada ise demyelinizan lezyon izlendi. Toplamda 38 hastanın daha önceden ilaç kullanım öyküsü yoktu. Bunların dışında bir hasta başvurduğunda amoksisilin ve klavulanik asit kullanımı, dört hastada antiagregan/antikoagülan kullanımı ve üç hastada psikiyatrik ilaç kullanımı mevcuttu. Hastalardan ikisinin düzenli alkol kullandığı ve bir hastanın da madde kullanım öyküsü olduğu öğrenildi. Tanısal değerlendirmelerinde sekiz hastada senkop, iki hastada psikojen non-epileptik nöbet, bir hastada geçici iskemik atak, üç hastada akut semptomatik nöbet düşünüldü. Epileptik nöbet düşünülen 27 hastaya nöbet önleyici ilaç başlandı. Üç aylık takipte ilaç başlanan hastalarda nöbet tekrarı olmadı.

Sonuç: İlk nöbet şüphesi ile başvuran hastaların olası diğer etiolojiler açısından detaylı olarak laboratuvar, EKG, EEG ve görüntüleme yöntemleri ile değerlendirilmesi önem taşımaktadır. Detaylı değerlendirme ile, olası nöbet dışı etiolojiler veya akut semptomatik nöbet saptandığında gereksiz ilaç kullanımından kaçınılabilir. Epileptik nöbet düşünüldüğünde ise nöbet tekrarı riskine göre dikkatli değerlendirilmeli ve ilaç başlanması kararı verilmelidir.

E-35

Non-konvülfif Status Epileptikus Olgu Sunumu

Ebrar Beşli, Güray Koç

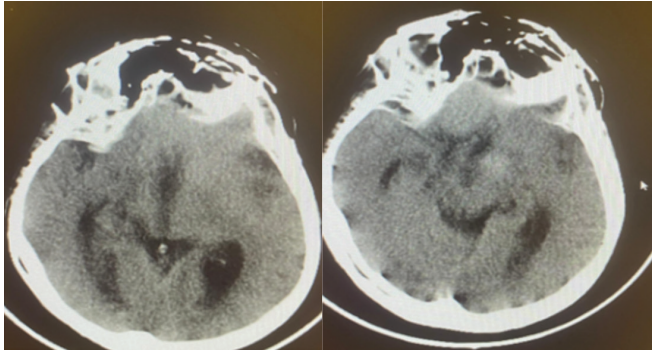
Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

Amaç: Non-konvülfif status epileptikus (NKSE) konvülfif nöbetlerin görülmediği, bilinç ve davranış değişiklikleri ile karakterize, sürekli ve tekrarlayan elektrofizyolojik nöbet aktivitesinin eşlik ettiği klinik bir durumdur. Mental durum değişiklikleri, psikolojik bozukluklar, konuşma anormallikleri gibi klinik bulguları çok değişken olabildiğinden tanısı için öncelikle akla gelmesi ve EEG incelemesinin yapılması gereklidir. Sıklıkla inme başta olmak üzere çeşitli santral sinir sistemi hastalıkları, epilepsi ve tedavisi ile ilişkili bazı durumlar, toksik ve metabolik sebepler, sistemik ve kritik hastalıklar ve başta psikiyatrik ilaçlar olmak üzere çok sayıda ilaç NKSE tablosunu tetikleyebilir. Bu olgu sunumunda antinöbet ilaç (ANI) düzensiz kullanımı ile ortaya çıkan NKSE olgusu sunulmuştur.

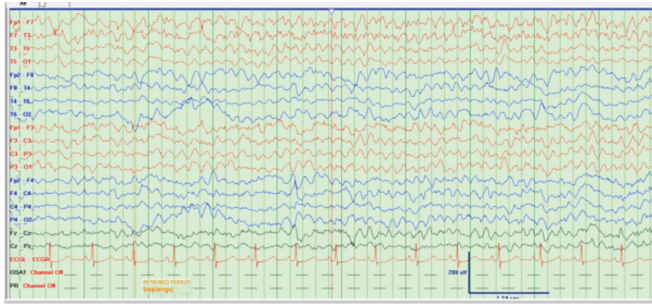
Olgu: Altmış dokuz yaşında kadın hasta Ocak 2023 tarihinde nöroloji polikliniğine bilincinde dalgalanma, sorulara yanıtsızlık, yürüyememe, ayağa kalktığına gözlerde yukarı deviasyon şikayeti ile başvurdu. Hastanın alınan öyküsünde 2017 yılında başlayan epileptik nöbet öyküsü olduğu öğrenildi. Hastanın nöbetleri 10-15 saniye kadar sürüyordu ve nöbet semiyolojisi nöbet öncesinde su içmenin eşlik ettiği boş bakma ve cevapsızlık şeklinde idi. Hastaya ANİ olarak karbamazepin 2x200 mg ve levetirasetam 2x1000 mg başlanmıştı. 2019 yılında nöbet şikayetinde artma nedeni ile başvurduğu nöroloji polikliniğinde çekilen kontrol santral görüntülemelerinde sol temporal bölgede 43x13 mm'lik glial tümör tespit edilmişti. Hastaya 05.11.2022'de beyin ve sinir cerrahisi tarafından gama knife uygulanmıştı. Operasyon sonrasında baş ağrısı ve bacaklarda güçsüzlük şikayeti olan hasta peritümoral ve ventriküler hemoraji nedeni ile Kasım 2022'de nöroşirürji yoğun bakımda takip edilmeye başlanmıştı (Şekil 1). Hastaya antiödem tedavi ve karbamazepin 2x400 mg ve levetirasetam

2x1000 mg ile taburcu edilmişti. Hasta 06.01.2023 tarihinde yürüme gücünü, bilinç bulanıklığı nedeni ile acil servise başvurmuştu. Acil serviste çekilen santral görüntülemelerinde patoloji saptanmayan hastaya nöroloji poliklinik kontrolü önerilmişti. Hasta yakınından öğrenildiğine göre hasta nöbet önleyici ilaçlarını yan etkileri sebebi ile düzensiz kullanmakta idi. Hastanın poliklinikte yapılan nörolojik muayenesinde bilinç uykuya meyilli, sözel uyaran ile göz açma, tek tük anlamlı verbal yanıt olduğu görüldü. Belirgin lateralizan motor defisit görülmedi. 06.01.2022'de çekilen santral görüntülemelerinde mevcut kliniğini açıklayacak patoloji görülmeyen, beyin glial tm ve intrakraniyal hemoraji öyküsü olan, düzensiz nöbet önleyici ilaç kullanımı olan hastaya NKSE ön tanısı ile EEG planlandı. EEG sonucunda sol hemisferde yapısal lezyon ile uyumlu sürekli yavaş dalga aktivitesi ve 20 dakikalık çekim esnasında iki kez semiyolojik olarak nöbetin görülmediği ancak iktal EEG aktivitesinin olduğu (Şekil 2a, 2b, 2c) görülen hasta NKSE tanısı ile nöroloji YBÜ yatışı planlanmak üzere acil servise yönlendirildi.

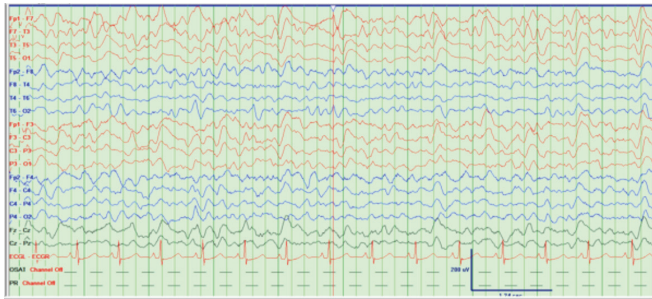
Sonuç: Status epileptikus “değişmeyen ve kalıcı bir epileptik durum oluşturmak için yeterince uzun süreli veya yeterince kısa aralıklarla tekrarlayan bir epileptik nöbet ile karakterize bir durum” olarak tanımlanmaktadır. NKSE hastalarda mental durum değişiklikleri, psikoz gibi psikiyatrik bozukluklar, gözlerde deviasyon gibi motor anomalilerin görülebildiği ancak konvülfif hareketlerin olmadığı geniş bir hastalık yelpazesini kapsar. Etiyolojisinde serebrovasküler hastalıklar, santral sinir sistemi enfeksiyonları, nörodejeneratif hastalıklar, intrakraniyal kitleler, kortikal displazi, ANİ'lerin ani kesilmesi veya düşük kan düzeyi, metabolik-toksik nedenler ve mitokondriyal hastalıklar bulunmaktadır. NKSE'nin iktal belirtileri, deliryum veya konfüzyonel durumlar gibi hafif veya non-spesifik semptomların olması nedeni ile EEG olmadan güvenilir bir şekilde tanı konulamaz. EEG bulgularının yorumlanması, özellikle yoğun bakım olgularında ve epileptik ensefalopatiler gibi zaten çok aktif epileptiform EEG bulgusu olan bazı özel durumlarda kolay değildir. Bu nedenle düzenlenen uluslararası toplantılar sonrasında epileptik ensefalopatisi olan ve olmayan olgularda farklı şekilde “Salzburg Konsensus Ölçütleri” geliştirilmiştir. Bu ölçütte epileptik deşarjların frekansı (saniyede 2,5 Hz'den büyük veya küçük), ritmik delta/teta aktivitesi ile intravenöz nöbet önleyici ilaç ile klinik ve EEG'de düzleme ve tipik spasyotemporal evolusyon paternleri de dikkate alınmaktadır. NKSE 'de gerek jeneralize gerekse fokal formlarında prensip olarak jeneralize konvülfif status epileptikus tedavisi uygulanır. NKSE ayırıcı tanısında uzamış postiktal konfüzyon, ensefalopatiler, post travmatik, vasküler, iskemik, enflamatuvar ve psikiyatrik sendromlar bulunmaktadır. Kliniğimize bilinç durumunda değişme, sorulara cevapsızlık, yürüyememe şikayetleri ile gelen altta yatan intrakraniyal kitle ve operasyon sonrası hemoraji öyküsü olan ve nöbet önleyici ilaçlarını düzensiz kullanımı olan ve NKSE nedeni ile yatışı yapılan hastayı klinik özellikleri, EEG bulguları ile birlikte sunmayı amaçladık. NKSE tanı konması için öncelikle akla gelmesi, kuşku edilen tüm olgularda EEG'nin planlanması ve doğru yorumlanmasını gerektiren ve hızla tedavi edilmesi gereken nörolojik acil bir klinik durumdur.



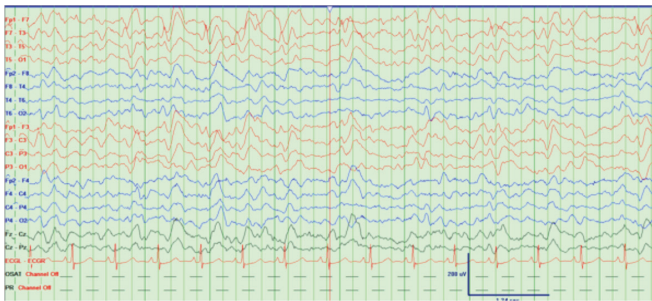
Şekil 1. 17.11.2023. Beyin BT: Sol temporal lob medialinde ve sol bazal ganglionlarda, sol lateral ventrikül temporal horn anteriorunda hemorajisi açısından şüpheli hiperdensite



Şekil 2. a) 16.01.2023. EEG. Sol temporal ritmik teta dalga aktivitesi şeklinde ıktal EEG başladığı görülmektedir



Şekil 2. b) Teta dalga aktivitesinin ritmik delta aktivitesi şeklinde devam ettiği ve sol parasagittal alana da yayıldığı görülmektedir



Şekil 2. c) İktal aktivitenin sağ parasagittal ve temporal alanlara da yayıldığı görülmektedir

E-36

Fokal Semptomatik Epilepsi Olgusunda Tanıda Şüpheli Uyandıran Klinik Seyir

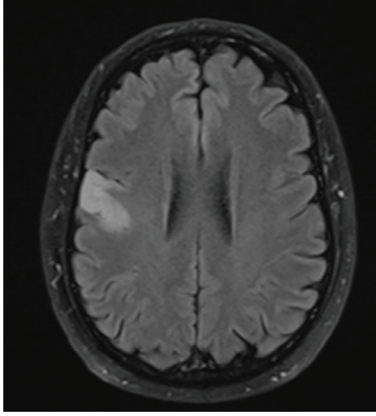
Ahmet Yusuf Ertürk, İnce Şule Özer, Cansu Ağırca, İbrahim Öztura, Barış Baklan

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Klinik Nörofizyoloji Bilim Dalı, İzmir

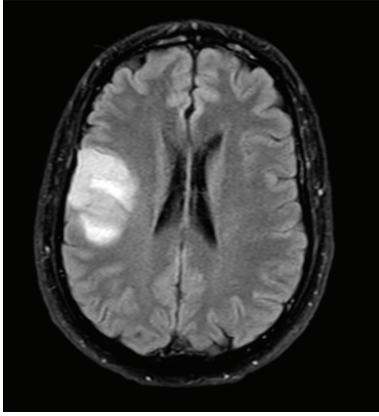
Amaç: Erişkin yaşta başlayan nöbetler, etiyojisi açısından özel dikkat gerektirir, çünkü bunlar muhtemelen tanımlanabilir bir nedene bağlıdır. Ancak ilk tanıdan sonra klinik seyrinde değişiklik veya farklı semptomların eklenmesi bize misdiagnosis veya superimpoze tanıları akla getirmelidir. Yetişkin başlangıçlı fokal nöbetlerin en sık sebebi inmedir (%23). Bizde iskemik inme öyküsü sonrası fokal nöbetleri başlayan ve klinik seyri ile bizi farklı tanıya yönlendiren bir olguyu sunmak istedik.

Olgu: Altmış üç yaşında erkek hasta yaklaşık 10 ay önce ani gelişen sol kol ve bacakta güçsüzlük, konuşmada bozukluk yakınması gerçekleşiyor. Yakınmalardan yaklaşık 1 ay sonra hastane başvurusu sonrası şikayetlerine yönelik serebral manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılıyor (Şekil 1). Görüntüleme ve öyküye yönelik ön tanı olarak iskemik inme düşünülüyor. Ek olarak istenen diffüzyon MRG'yi hasta çektirmiyor. Takibi esnasında sol yüz yarımında fokal klonik nöbeti gerçekleşmesi üzerine hastane başvuru sonrası 1000 mg/gün anti-epileptik tedavi başlanıyor. İlk 2 ay nöbetsiz geçerken, 2 aydan sonra nöbetleri gittikçe sıklıyor. Bunun üzerine 3000 mg/gün anti-epileptik tedavi titre edilmesine rağmen nöbet sıklığı 1-2/gün'e çıkan olgu Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroloji Polikliniği'ne başvuruyor. Hastanın son 1 aydır sabah kalktığında baş sağ yarımında zonklayıcı baş ağrısı ve bulantı yakınmasının olduğu ifade etti. Nörolojik muayene patolojik bulgularında konuşma dizartik, sol santral fasiyal paralizisi ve solda 4/5 hemiparezi mevcuttu. Hastanın kontrastlı serebral MRG'sinde sol frontal ve insular bölgede yüksek dereceli glial tümör saptandı (Şekil 2, 3). Rutin EEG normal olarak sonuçlandı. Tedavisine 1000 mg/gün sodyum valproat eklendi. Beyin cerrahi kliniğine yönlendirildi.

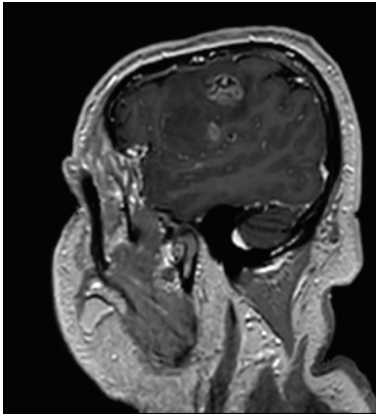
Sonuç: Yakınmalarının subakut döneminde ilk hastane başvurusu olan, öykü ve görüntüleme yöntemi ile ilk aşamada klinisyeni yanlış tanıya yönlendirilen bir olgu sunumu yaptık. Her ne kadar klinisyen olarak sık görülen etiyojisi ilk düşünmek gerekirken, diğer sebeplerin dışlanması önemlidir. Ayrıca hastalığın seyri esnasında prognozun değişmesi ve yeni semptomların eklenmesi bizim için uyarıcı olmalıdır. Sadece yanlış tanı açısından değil, aynı zaman superimpoze olmuş bir tanı bizi bekleyebilir.



Şekil 1. Haziran 2022 serebral MRG flair/aksiller kesit



Şekil 2. Mart 2023 beyin MRG flair/aksiller



Şekil 3. Mart 2023 kontrastlı beyin MRG T1/sagittal

E-37

Oksipital Nöbetlere Eşlik Eden Polinöropati Ayırıcı Tanısı: Bir Olgu Sunumu Eşliğinde Mitokondriyal Hastalık Ayırıcı Tanısına Bakış

Muazzez Gökçen Karahan, Betül Tekin, Dilek Ataklı

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Prof. Dr. Mazhar Osman Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Mitokondriyal sitopatiler multisistemik defekt yaratan; gelişme geriliği, mental retardasyon, nöropsikiyatrik bulgular, migren ve nöbetlerle seyrebilen bir hastalık grubudur. Epilepsi hastalığının başından beri ensefalopati eşlikçisi olabildiği gibi farklı fokal nöbetler, miyokloniler, nadiren de olsa tipik absans nöbetlerle prezente olabilmektedir. Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bazal gangliyonlar, beyin sapı, talamus ve serebellumda bilateral simetrik T2-flair hiperintensiteler görülmesi şaşırtıcı değildir. Bu olguların ayırıcı tanısında multisistemik tutulum, klinik prezentasyon şekli, beyin MRG ve elektrofizyolojik bulgular göz önünde bulundurulmalı ve bu hastalarda status epileptikus ve dirençli nöbetlere eğilim olduğu unutulmamalıdır.

Olgu: On dokuz yaşında kadın hasta görme alanında renkli toplar sonrası olan sağ yüz ve kolunda kasılma sonrası acil servise başvurdu. Acil serviste sağ kol ve bacadan başlayan, bilateral tonik-kloniğe evrilen nöbetlerin sıklığı ve nöbetler arası farkındalığın normale dönmediği izlenen hasta status epileptikus kabul edilerek yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Rutin EEG'sinde sağ hemisfer başlangıçlı, jeneralize olan nöbet aktivitesi izlenen hastanın beyin MRG'sinde sağ ve sol parietookspital alanda T2-flair hiperintens kontrastlanan lezyon görüldü. LP sonucunda COVID-19 PCR pozitif çıkan hasta enfeksiyonun tetiklediği status epileptikus tanısı aldı. Takibinde oksipital nöbet kontrolü 3'ü antiepileptikle sağlanan hastanın sol bacağına güçsüzlük hissetmesi sonucu yapılan elektromiyografisinde duyuşal aksonal polinöropati ve proksimal kaslarda miyojen bulgular izlendi. Hasta mitokondriyal hastalık ön tanısıyla takibe alındı.

Sonuç: Mitokondriyal hastalıklar sodyum potasyum ATPaz pompa işlev bozukluğu, kalsiyum kanallarının çalışmasında düzensizlik gibi iyon pompa anomalileri, inhibitör ve eksitator nörotransmitter dengesizlikleri gibi pek çok mekanizmayla kontrolsüz depolarizasyon yaratarak nöbete neden olabilmektedir. Bu tarz hastalarda eşlikçi asistemik bulguları taramak ve dirençli nöbetleri kontrol altına alabilmek adına erken tanının önemi bu olgu özelinde vurgulanmaya çalışılmıştır.

E-38

Klonazepam ile Tetiklenen Manik Atak Olgusu: Literatürde İlk Bildirim

Fahrettin Sertaç Yapar¹, Aslı Ercan Doğan², Candan Gürses¹

¹Koç Üniversitesi Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

²Koç Üniversitesi Hastanesi, Psikiyatri Kliniği, İstanbul

Amaç: Nöbet önleyici ilaçlar geniş psikiyatrik yan etki profiline sahip ilaçlardır ve kullanan hastaların %15 ila %20'sinde yan etki gözlenebilmektedir. Bu yan etkiler çoğunlukla depresif duygudurum, psikoz veya agresifliktir. Temel olarak psikiyatrik tablolarda kullanılması amacıyla üretilen benzodiazepin grubu ilaçların da nöbet önleyici ilaç etkileri olduğu

bilinmektedir. Öncelikle acil epilepsi nöbetlerinde kullanılmaya başlanan benzodiazepin grubu ilaçlar günümüzde rutin epilepsi tedavilerinde de yer almaktadırlar. Bu ilaçların psikiyatrik kullanımları özellikle anksiyete, majör depresyon, insomnia gibi hastalıklarda tanımlanmıştır. Bu grubun yaygın kullanılan ilaçlarından biri de klonazepamdır. Yüksek oranda lipofilik olan, plazma proteinlerine büyük oranda bağlanan klonazepam bu sebeple yüksek oranla kan-beyin bariyerini geçerek fonksiyonunu yerine getirmektedir. Klonazepamın hem fokal hem de jeneralize epilepside yeri olduğu bilinmektedir. Bu bildiride tedavisine klonazepam eklenen 30 yaşındaki kadın hastada gelişen manik atak olgusundan bahsedilecektir.

Olgu: Özgeçmişinde bilinen astım, tiroid nodülü ve epilepsi tanıları bulunan 30 yaşındaki kadın hasta jeneralize epilepsi sebebiyle nöroloji polikliniğinde takip edilmekteydi. Hastanın nörolojik muayenesi normal sınırlar içerisindeydi. Hastanın nöbetleri uyku sırasında veya uykuya dalarken olmaktadır. Hastaya başlanan levetirasetam tedavisi hastanın baş ağrısı şikayetini kötüleştirdiğinden ve agresiflik yaptığından levetirasetam kesilmişti. Hastanın aralıklı uyku paralizisi atakları gözlenmekteydi. Levetirasetam yerine lamotrijin başlanan hastanın dalma nöbetleri geliştiğinden hastanın tedavisine klonazepam eklenmesine karar verildi. Klonazepam tedavisine başlandıktan birkaç hafta sonra hastanın aşırı hareketliliği, agresifliği, yerinde duramama ve aşırı alışverişe çıkma isteği geliştiğinden tedavinin değiştirilmesi planlandı. Klonazepam kesilerek klobazam tedavisine geçildi. Takiplerinde hastanın agresifliğinde, aşırı hareketliliğinde gerileme görüldü.

Sonuç: Klonazepam nöbet önleyici etkilerinin yanı sıra anksiyolitik etkileri sebebiyle de birçok hastada tercih edilmektedir. Literatürde klonazepam tedavisinin manik atak tablosuna yol açtığına dair veri veya olgu bildirisi gözlenmemiştir. Literatür tarandığında aksine hastalarda aşırı aktiviteyi baskıladığı görülmektedir. Anksiyolitik etkileri sebebiyle de tercih sebebi olan klonazepamın olası psikiyatrik yan etkileri yakın şekilde takip edilmeye ve bildirilmeye muhtaçtır.

E-39

Bilinç Kaybı ile Gelen Hastalarda Çekilen İlk EEG

Huzeyfe Köklü, Tuba Akıncı, Buse Rahime Hasırcı Bayır, Yılmaz Çetinkaya

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Epilepsi kronik tekrarlayıcı ritmik ve altta bir nedenin yatmadığı sendromdur. Tek nöbet ile gelen hastalara yaklaşım daha çok polikliniklerden takip şeklindedir. Sebebi bilinmeyen ve tanısız geçici bilinç kaybı yaşayan hastalarda etiyojolojiyi aydınlatmak meydan okuyucu bir süreçtir. Bu süreçte görüntüleme rutin kan parametreleri, görüntüleme teknikleri ile beraber elektrofizyolojiye de başvurulur. Herhangi bir görüntü kaydı ya da hasta yakının olmadığı durumlarda anamnez yönlendirmiyorsa elektroensefalogramda (EEG) epileptik aktivite görmek yol gösterici olabilir. Bizim bu çalışmadaki amacımız nöroloji polikliniklerine ve acil servislere tanısız geçici bilinç kaybı ile başvuran hastalarda EEG'nin tanıya yönlendirmede ve tedavi başlamadaki değerini araştırmaktır.

Yöntem: 2022 son altı ayında nöroloji polikliniğine ve acil servise başvurmuş ve ilk defa EEG çekilen, 18 yaş üstü, görüntüleme bulgularında etiyojolojiyi aydınlatacak patoloji bulunmayan geçici bilinç kaybı yaşayan hastaları çalışmamıza dahil ettik.

Bulgular: Toplam 145 hasta çalışmaya dahil edildi. Yaş ortalaması 39,2 idi. Hastaların 2'sinde (%1,37) yeni saptanan spesifik epileptiform deşarj varlığı saptandı ve bu iki çekim uyanıklık EEG'si idi. Hatların 67'si (%46) erkek, 78'i (%54) kadın idi.

Sonuç: EEG'nin etiyojoloji aydınlatılması açısından bilinç kaybı yaşayan hastalarda epileptik nöbet anamnez ile desteklenmiyor ise gücü zayıftır; fakat ilk nöbet ile gelen hastalarda EEG'de epileptiform anomali varlığı 1-5 yıl içerisinde nöbet tekrarlama riskini 2,16 kat artırdığı bilindiği için ilaç başlama kararı verilmesinde önemlidir. Epilepsi hastaarının takibinde ve epilepsi sınıflamasında yol EEG incelemesi çok önemlidir. Tek nöbet ile gelen hastalarda bizim merkezimizde hastaların sadece %1,37'sinde spesifik epileptiform deşarj saptanmıştır. Tek nöbet ile gelen hastaların EEG'sinde çok düşük oranda epileptiform deşarj saptanmıştır ve tek nöbet ile gelen hastalarda antiepileptik ilaç başlama kararı EEG incelemesi ile birlikte verilmelidir.

E-40

Spesifik EEG Bulguları Olan Bir Angelman Sendromlu Hastada Nöbet Yönetimi: Olgu Sunumu

Ömer Faruk Taş, Mustafa Harun Şahin, Duygu Engez, Güray Koç

Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

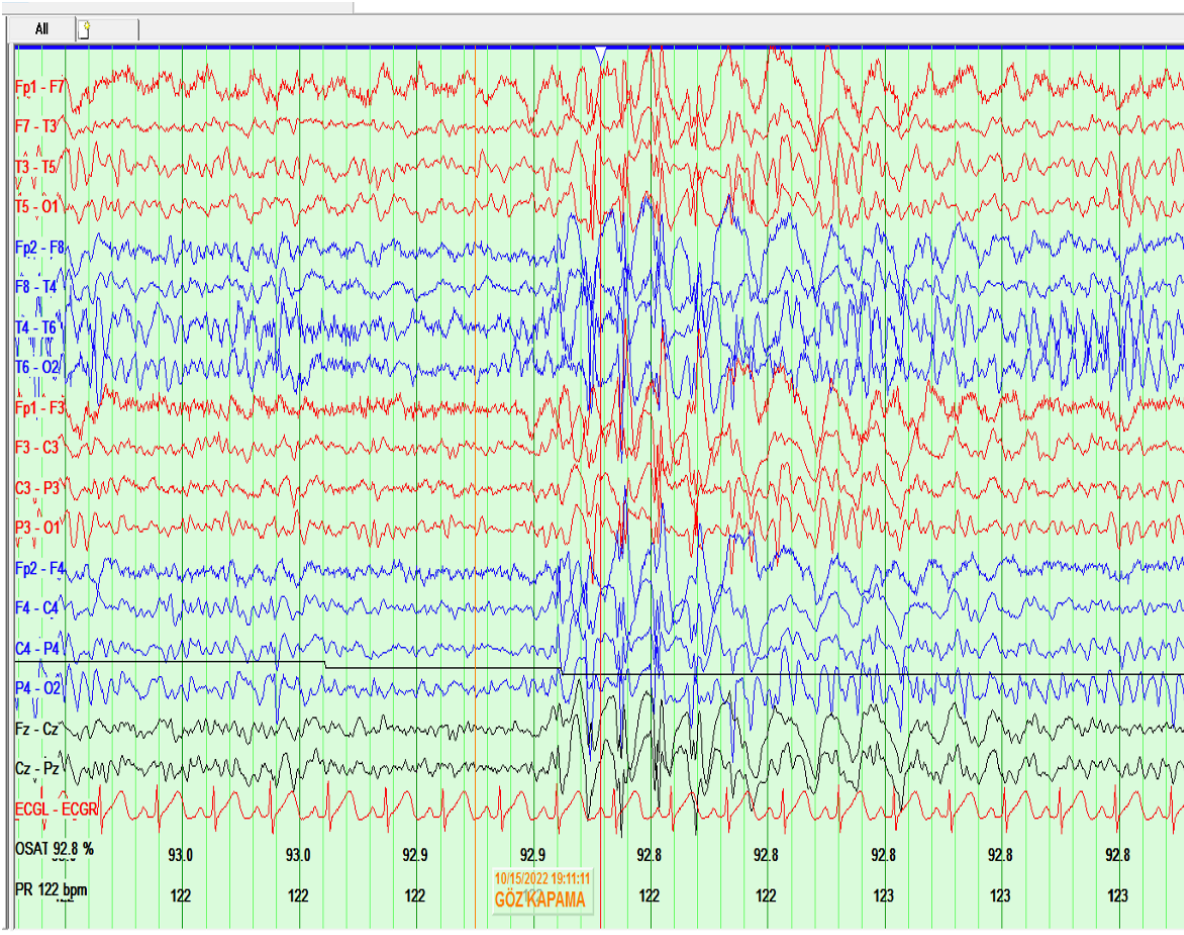
Amaç: Angelman sendromu (AS), hareket bozuklukları, konuşma bozukluğu, gülme atakları ve dismorfik yüz bulguları ile karakterize bir nörojenetik hastalıktır. AS ilk olarak Harry Angelman tarafından 1965 yılında öğrenme bozukluğu, ataksi, konuşmama, kendiliğinden gülme atakları, dismorfik yüz bulguları epilepsi ve tipik EEG bulguları gibi aynı özellikleri taşıyan 3 çocuk hastada "mutlu kukla" ismiyle tanımlandı. Prevalansı 1/15,000-1/20,000 sıklıkta görülmektedir. Altta yatan genetik neden E6 ile ilişkili protein ubikuitin protein ligaz 3A'yı kodlayan maternal UBE3A alelinin yetersiz sunumudur. Bunun en sık sebebi 15q11-13 delesyonu olmakla birlikte uniparental dizomi, anormal metilasyon, UBE3A kodlayan gende mutasyon gibi çeşitli sebepler olabilir. Klinik olarak ağır mental retardasyon, doğum sonrası mikrosefali ve genellikle yürüme ataksisi ve/veya uzuvların tremor benzeri hareketleri ile karakterize nörogelişimsel bir bozukluktur. Hastalarda duygusal değişkenlik ile bariz mutlu tavır, genellikle el çırpma hareketleriyle kolayca heyecanlanan bir kişilik, hipermotor hareket ve azalmış dikkat ile karakterize davranış paternleri mevcuttur. Hastaların %80'inden fazlası, iki yaşına geldiklerinde nöbet geçirir, nöbetler dirençli şekilde seyredir ve tipik EEG bulguları eşlik eder. Dirençli epilepsinin altta yatan nedeninin ise 15. kromozomda bulunan GABA reseptör geninin kopmasının delesyonu nedeniyle kaybı olduğu düşünülmektedir dirençli epilepsi grubunun çoğunluğunu 15q11-13 delesyonu oluşturur. Nöbet semiyolojisi çok çeşitli olarak ortaya çıkabilmektedir. Nöbetler; epileptik spazmlar, miyoklonik absanslar, miyoklonik, atonik, tonik ve tonik-klonik nöbetler gibi hem jeneralize hem de fokal olmak üzere görülebilir.

Olgu: Nefes darlığı şikayetiyle hastaneye başvuran viral pnömoni nedeniyle genel yoğun bakımda takip edilen hastane yatışı sonrasında başlayan etkin antibiyotik tedavisine rağmen gerilemeyen ekstremitelerde miyoklonik atımları ve jeneralize tonik klonik nöbetler nedeniyle konsulte edildi ve nöroloji kliniğinde takip edilmeye başlandı. Yaşamının ilk 9 ayında motor becerilerde herhangi bir gelişim geriliği görülmeyen hasta 9 aylıkken başlayan inatçı kusmalar ve 12 aylıkken geçirdiği febril konvülsiyon nedeniyle takip edilmeye başlanmıştı. Hastanın çekilen EEG'si yaşıyla uyumlu normal sınırlar içinde serebral biyoelektrik aktivite olarak görülmüştü. Ancak nöbetin tekrarlama sonrası hastaya fenobarbital başlanmıştı. Yaklaşık 1 yıl nöbetsiz dönemi olan hastanın bu dönemde motor becerilerinde gelişim geriliği gözlenmişti. Yaklaşık 18-20 aylıkken emeklemeye başlamıştı. Pediyatri ve FTR kliniğince ortak takip edilmeye başlanmıştı. Dört yaşında destekle yürümeye başlamıştı. İki yaşına geldiğinde yineleyen jeneralize nöbetler nedeniyle tekrar hastanede takip edilen hastaya valproik asit başlanmıştı. Valproik asitten fayda görmeyen nöbet sıklığında artış olan

hastanın ilaç dozu artırılmış ancak nöbetleri kontrol altına alınamamıştı. Çekilen EEG'de sağ hemisferde frontosentral bölgede paroksizmal anomali görülmüştü. Tekrarlayan EEG'lerde yaygın epileptiform bulguları olan hasta için Lennox-Gastaut sendromu düşünülmüştü. Takibinde valproik asite bağlı toksik hepatit gelişmişti. Valproik asit kesilerek tedaviye gabapentin ve topiramet eklenmişti. Nöbetleri kontrol altına alınamayan hastaya klonazepam başlanmıştır. Fenobarbital, klonazepam ve gabapentin kombine tedavisiyle nöbetleri kontrol altına alınmıştır. Motor gelişimde belirgin gerilik olan, konuşamayan ve dismorfik yüz bulguları belirginleşen hastada AS'den şüphelenilmiştir. Periferik kanda FISH analizi yapılan hastada 15q11 delesyonu gösterilmiş ve AS tanısı koyulmuştur. Kliniğimizde hastanın yapılan EEG kaydında göz kapama ile tetiklenen jeneralize diken dalga aktivitesi izlendi (Şekil 1). Mevcut tedaviyle semptomları gerilemeyen hastaya 1000 mg/gün levetirasetam başlandı. Nöbetleri kontrol altına alınan hastanın kontrol EEG'sinde jeneralize epileptiform anomalinin devam ettiği izlendi. Klinik olarak nöbeti tekrarlamayan hasta mevcut tedavisi ile taburcu edildi.

Sonuç: AS hastalarının yaklaşık %80-90'ına epilepsi eşlik eder. Nörogenetik bir hastalık olan AS'de nöbetlerin başlangıç yaş ortalaması 13 ay, nöbetlerin kontrol altına alınması 5 yaş iken spesifik tanının konulması ortalama 6-8 yaşlarında olmaktadır. Bizim olgumuzda ilk nöbet 12. ayda olmuş, nöbetler 4 yaşında kontrol altına alınmış ve tanısı 3,5 yaşında konulmuştur. Dirençli epilepsi grubunun çoğunluğu delesyon ile ilişkiliyken bunu UBE3A mutasyonu takip eder. Uniparental dizomi ise epilepsi ile ilişkili en az olan gruptur ve dirençli nöbetler daha az görülür. Yapılan bir çalışmada delesyon grubu ve delesyon olmayan grup karşılaştırıldığında delesyon olmayan grupta atipik absans ve miyoklonik nöbetlerin sık olduğu görülmüştür.

delesyon grubunda tonik-klonik nöbetler, infantil spazmlar ve miyoklonik statuslar daha sık görülmüştür. Bizim olgumuzda hastalığın patogenezinde delesyon rol oynayıp dirençli tonik-klonik nöbetler görülmüştür. AS'de epileptik nöbet tipine bakılmaksızın nöbetleri kontrol altına almada etkili anti-nöbet ilaçlar valproik asit, fenobarbital ve klonazepamdır. Bizim hastamızda valproik asit yan etki yapmış, fenobarbital topiramet tedavisine son olarak klonazepam eklenmesiyle nöbetleri kontrol altına alınmıştır. Enfeksiyon nedeni ile nöbetleri sıklaşan hastada levitirasetam tedavisi ile nöbetler tekrar kontrol altına alınmıştır. AS hastalarında karakteristik EEG anormallikleri vardır ve hemen hemen tüm hastalarda nöbetli veya nöbetsiz EEG anormallikleri görülür. Literatürde AS'li hastalarda 3 tipik EEG bulgusu tanımlanmış olup; 1) Uyanıklık sırasında sürekli ritmik 4-6 Hz, ≥ 200 μV aktivite, 2) Diken dalga deşarjları olan veya olmayan anterior baskın, uzamış ritmik (trifazik) 2-3 Hz (200-500 μV) aktivite, 3) Posterior baskın göz kapama ile ortaya çıkan 3-4 Hz ≥ 200 μV çentikli delta ve teta aktiviteleri. Son bulgu ağırlıklı olarak 12 yaşından küçük çocuklarda görülmektedir. Olgumuzda çekilen EEG'de göz kapamayla tetiklenen jeneralize diken dalga aktivitesi görüldü. AS tanısı koymak ve/veya alt grupları belirlemek için EEG anormalliklerinin güvenilir bir tanı aracı olarak kullanılabileceği düşünülmektedir. Bir çalışmada Frohlich ve ark. AS çocuklarında klinik EEG kaydının spektral gücünü bildirmiş ve non-delesyon genotipe (21 hasta) kıyasla delesyon genotipinde (37 hasta) yüksek bir teta gücü (tepe frekansı: 5,3 Hz) ve azalmış beta gücü (tepe frekansı: 23 Hz) kaydetmiştir. Sonuç olarak dirençli çocukluk çağı epilepsilerinde AS her zaman göz önünde tutulmalı; EEG bozukluklarının AS tanısı koymada güvenilir bir tanıya götürücü araç olarak kullanılabileceği unutulmamalı aynı zamanda hastalığa neden olan alt tipi belirlemede de faydasının olduğu akıldan çıkarılmamalıdır.



Şekil 1. Göz kapama ile ortaya çıkan jeneralize diken dalga aktivitesi

E-41

Status Epileptikus Ataklarıyla Seyreden Aileesel Otoimmün Ensefalit Olguları

Serap Mülayim, Ayşe Kutlu, Şeyma Erdoğan, Beyza Canik

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Kocaeli

Amaç: Epileptik nöbet ya da status epileptikus ile seyreden otoimmün ensefalitler, limbik veya diffüz serebral tutulumla yol açmalarının yanı sıra paraneoplastik ya da non-paraneoplastik özellik gösterebilirler. Status epileptikus mortalite ve morbiditeyi arttıran en önemli nörolojik acillerdendir. Status epileptikus ile seyreden otoimmün ensefalit tanısının zamanında konması yaşamsal önem taşımaktadır. Olgularımız, tanılarının otoimmün ensefalit olduğunu düşündüğümüz ve tekrarlayan jeneralize tonik klonik status epileptikus atakları olan bir anne ile oğludur.

Olgu: Elli bir yaşında, yaklaşık 4 yıldır epilepsi tanısı olan kadın olgunun, ilk olarak 6 ay önce jeneralize tonik klonik status epileptikus nedeniyle kliniğimize yatışı yapıldı. Olgunun nöbetten birkaç gün önce bilinç bulanıklığı başladığı öğrenildi. Nöbet kontrolü sonrası yakın geçmiş bellek bozukluğu saptanan olgunun kraniyal MR'ında bilateral hipokampal ve parahipokampal tutulum olması nedeniyle limbik ensefalit tanısıyla izlendi. Yaklaşık 1 ay sonra tekrarlayan status epileptikus tablosuyla yatırılan olguya ivig tedavisi uygulandı. Hastanın bu süreçte antikonvülzan ilaç kullanımının düzenli olduğu öğrenildi. Tedavi sonrası bellek bozukluğunda kısmi düzelme gözlenen ve nöbet kontrolü sağlanan olgunun kraniyal MR lezyonlarının gerilediği saptandı. BOS incelemesi normal saptandı. Paraneoplastik sendrom açısından yapılan incelemelerde patoloji saptanmadı. Tüm vücut PET incelemesinde patoloji saptanmadı. Otoantikör testleri normal saptandı. Dış merkez laboratuvara paraneoplastik panel ve otoimmün ensefalit paneli çalışılması amacıyla örnek gönderildi sonuçları normal saptandı. Olgunun tedaviden belirgin yarar görmesi üzerine aylık ivig tedavisi ile izlenmesi planlandı. Olgunun erkek kardeşinde status epileptikus ile prezentasyon gösteren epilepsi öyküsü olduğu öğrenildi.

Sonuç: İlk olgunun halen 18 yaşında olan oğlunun, ilk kez 5 yaşındayken daha sonra ise 11 yaşında jeneralize tonik klonik status epileptikus nedeniyle ve ensefalit tanısıyla hastanede yatışı olduğu öğrenildi. Son olarak 1 ay önce status epileptikus nedeniyle yatırılan olgunun nöbet kontrolü sağlanamaması üzerine, olgu sedatize edilerek yoğun bakımda izleme alındı. Olguda septik şok ve çoklu organ yetmezliği tablosu gelişti. Hastada pnömotoraks gelişmesi üzerine toraks tüpü takıldı. Ancak sonrasında akut respiratuvar distress sendromu gelişmesi üzerine ekstrakorporal membran oksijenizasyonu kuruldu. Olgunun izlemi sırasında serum kreatin kinaz düzeylerinde aşırı yükselme saptandı. Olgunun yoğun bakımda statusu takip eden günlerde çekilen EEG'sinde epileptiform aktivite izlenmedi, zemin ritminin 5-6 Hz'lik teta dalgalarından kurulu olduğu izlendi. Yoğun bakıma yatışıyla beraber genel durumu bozulan hastada ileri inceleme yapılamadı, klinik düzelme sonrası için genetik inceleme yanı sıra ileri tetkik planlandı.

E-42

Pediyatrik Epilepside Hipotalamik Hamartom Dışı İktal Gülme ve Lokalizasyon

Ayşe Kaçar Bayram, Deniz Yüksel

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Etlik Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Kliniği, Ankara

Amaç: İktal gülme, hipotalamik hamartom ile ilişkili jelastik nöbetlerin en önemli bulgusu olup, frontal ve temporal bölge gibi hipotalamus dışı bölgelerin epilepsilerinden de kaynaklanabilir. Gülmenin duysal komponent özellikle temporo-bazal yayılım ile ilişkili iken motor komponent mesial frontal lob ile ilişkili nöbetlerde görülür. Bu çalışmada hipotalamik hamartom dışı iktal gülme nöbetleri olan 3 pediyatrik olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Yöntem: İktal gülme nöbetleri olan yaşları 10 ve 9 iki kız ve 6 yaşında bir erkek hastanın, iktal ve interiktal EEG kayıtları ve nöbet videolarından faydalanılarak bu nöbetlerin beynin farklı lokalizasyonlarından kaynaklandığı belirlenen 3 hasta sunulacaktır.

Bulgular: On yaşındaki kız hastamız, 6 yaşına kadar sağlıklı iken, sonrasında nöbetleri başlamış ve yapılan metabolik tetkikleri ile beyin manyetik rezonans görüntülemesi normal olan idiyopatik bir epilepsiydi. Hastamızın iktal kaydında sağ frontal bölge kaynaklı, gün içinde çok sayıda görülen ve sadece motor komponenti içeren gülme atakları mevcuttu. İkinci olgumuz olan 9 yaşındaki kız hastamızın, doğumda hipoksik iskemik ensefalopati öyküsü olup serebral palsi tanısı mevcuttu. Hastamızda sol fronto-temporal bölgeden kaynaklanan interiktal deşarjları ve duysal komponenti olan gülme nöbetleri mevcuttu. Altı yaşında olan erkek olgumuzun yenidoğan döneminde geçirilmiş geç neonatal sepsise sekonder semptomatik epilepsisi olup, sağ hemisfer temporal bölgeden kaynaklanan duysal komponenti bulunan gülme nöbetleri mevcuttu.

Sonuç: Jelastik nöbetlerin önemli bir bulgusu olan iktal gülme, hipotalamik hamartom dışında, hem semptomatik hem de idiyopatik epilepsilerde beynin farklı lokalizasyonlarından kaynaklanabilir. Çocukluk çağı iktal gülmelerinde, iktal ve interiktal EEG kayıtları ve nöbet videoları ile semiyolojiden yola çıkarak bu farklı lokalizasyonların belirlenebilir.

Anahtar Kelimeler: Jelastik nöbet, iktal gülme, EEG, nöbet videoları, lokalizasyon

E-44

Çoklu Nöbet Önleyici Tedavi Alan Epilepsi Hastalarında Yaşam Kalitesi

Gönül Akdağ, Güngör Çakmakçı, Fatma Akkoyun Arkan, Mustafa Çetiner, Sibel Canbaz Kabay

Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Kütahya

Amaç: Epilepsili hastalarda yaşam kalitesi; nöbetler, kullanılan nöbet önleyici ilaçlar ve bu ilaçların yan etkileri nedeniyle bozulduğu bilinmektedir. Literatürde nöbet önleyici ilaçların en yaygın (%59-63) yan etkisinin 'uykululuk/yorgunluk' olduğu bildirilmiştir. Epilepsi hastalarında uyku bozukluğu olanlarda, yaşam kalitesinde bozulma ve uyku kalitesinde azalma olduğu bildirilmiştir. Epilepsili hastaların önemli bir kısmında gündüz aşırı uykululuk (GAU), huzursuz bacak sendromu (HBS), ve uykusuzluğun mevcut olabileceğini göstermiştir; ancak bu bozuklukların yaygınlığı konusunda bazı farklılıklar olduğu görülmüştür. Epilepsi hastalarında politerapinin uyku bozuklukları ve yaşam kalitesi üzerine etkisini araştırmak amaçlanmıştır.

Yöntem: Epilepsi polikliniğimizde en az 6 ay süreyle takip edilen, 18 yaş üstü ve çalışmaya katılmayı kabul eden hastalar dahil edildi. Bilinen uyku bozukluğu tanısı olan, vardiyalı olarak çalışan, nöbet önleyici ilaç dışında ilaç kullanan, epilepsi dışında kronik hastalığı olan, psikojenik

non-epileptik nöbet geçiren hastalar, gebe ya da emziren kadınlar dahil edilmedi. Hastaların demografik, klinik özellikleri dosyalardan kaydedildi. Ayrıca hastalara insomniyi değerlendirmek için 'Uykusuzluk Şiddeti İndeksi (UŞİ)', GAU'yu değerlendirmek için 'Epworth Uykululuk Ölçeği (EUÖ)', uyku kalitesini değerlendirmek için 'Pittsburgh Uyku Kalite İndeksi (PUKİ)', yaşam kalitesini ve depresyon derecesini değerlendirmek için 'Epilepsili Hastalarda Yaşam Kalitesi Ölçeği-10'un (EYKÖ-10)' ve 'Beck Depresyon Ölçeği (BDÖ)' anketleri yapıldı.

Bulgular: Otuz dokuzu (%61,9) kadın olmak üzere 63 hasta dahil edildi. Yaş ortalaması 33,2±14,3 yıl (minimum: 19, maksimum: 98 yıl), epilepsi süresi ortalama 12,2±14,4 yıl (1-50 yıl) idi. Hastaların %69,8'i jeneralize başlangıçlı, %12'si fokal başlangıçlı, %7'si bilinmeyen başlangıçlı nöbet tipindeydi. Etiyolojide %39,7 bilinmeyen, %28,6 yapısal, %23,8 genetik, %6,3 metabolik, %1,6 immünite yer almaktaydı. Kırk altı hasta (%73) monoterapi, 17 hasta politerapi altındaydı. Sekiz (%12,7) hasta dirençli epilepsi nedeniyle izlenmekteydi. Politerapi alan grupta EYKÖ-10 genel skor, epilepsi etkisi ve rol işlev alanlarında ortalama değerin monoterapi alan gruba göre istatistiksel olarak daha yüksek olduğu saptanmıştır (Tablo 1). İnsomni, GAU, uyku kalitesi ve BDÖ açısından gruplar arasında fark saptanmamıştır.

Sonuç: Bizim çalışmamızda politerapi alan epilepsi hastalarında uyku bozukluklarının daha fazla olmadığı, buna rağmen yaşam kalitesinin daha kötü olduğu saptanmıştır. Politerapi grubundaki hasta sayımızın az olması, uyku bozuklukları açısından objektif testler yapılmamış olması çalışmamızın eksik yönleridir. Uyku bozukluklarını sorgulamanın ve politerapiden kaçınmanın, nöbet kontrolünü sağlamada ve yaşam kalitesini düzeltmede önemli olduğu vurgulamak istedik.

Tablo 1.			
	Monoterapi (n=46)	Politerapi (n=17)	p
Cinsiyet [n (%)] K/E	29 (%74,4)/17 (%70,8)	10 (%25,6)/7 (%29,2)	0,9†
Yaş (yıl)	28 (19-84)	28 (19-46)	0,828*
BMI	23,9 (15,9-32,7)	24,1 (17,9-35,7)	0,883*
Epilepsi süresi (yıl)	8,5 (1-50)	13 (5-31)	0,067*
UŞİ	3,5 (0-17)	3 (0-12)	0,796*
EUÖ	3 (0-12)	3 (0-13)	0,157*
PUKİ	4 (0-15)	3 (0-9)	0,508*
BDÖ	6 (0-31)	5 (0-31)	0,895*
EYKÖ-10 genel skor	17 (10-39)	23 (11-38)	0,005*
Epilepsi etkisi	4 (3-15)	7 (3-15)	0,011*
Ruh sağlığı	7 (3-12)	9 (4-13)	0,104*
Rol işlevi	5,5 (4-16)	8 (4-14)	0,005*

*Mann-Whitney U test, †Ki-kare testi

E-45

Double Korteks Sendromu: Olgu Sunumu

Sevinj İszade¹, Erhan Bıyıklı², Beyza Arslan¹, Dilara Kaplan¹, Kadriye Ağan¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Subkortikal bant heterotopisi veya "double korteks" sendromu nadir görülen bir nöronal migrasyon defekti olup klinik klasik olarak kognitif bozukluk ve nöbetlerle seyretmektedir. X ilişkili "doublecortin" DCX geninde mutasyon olguların çoğunluğunda izlenmektedir.

Olgu: Bu olguda kliniğimize nöbet şikayetiyle başvuran ve yapılan kranial MRG'de double korteks sendromu tanısı alan kadın hasta sunulmaktadır. Yirmi beş yaşında kadın hasta gün içinde sık aralıklarla tekrarlayan boş bakma ve zaman zaman bu dalma ataklarına eşlik eden üst ekstremitelerde tonik kasılma nedeni ile görüldü. Dalma nöbetlerinin 4-5 yaş aralığında başladığı öğrenildi. Özgeçmişinde kognitif etkilenim olduğu bu nedenle hastanın ilkokulu bitirdikten sonra eğitimine devam etmediği belirtildi. Kranial MRG'de double korteks izlendi. Video EEG'de; 2-2,5 Hz'lik jeneralize diken dalgalar ve klinik olarak eşlik eden dalma nöbetleri saptandı. Ailede başka epilepsi tanısı alan hasta olup olmadığı araştırıldı, 1. derece yakınlarında kranial MRG yapıldı ve normal sınırlarda olduğu izlendi. Hastanın kullanmakta olduğu valproik asid (VPA) ve levetirasetam tedavisinin yanına sırası ile lakozamid ve lamotrijin tedavisi eklendi, bu süreçte VPA azaltılarak kesildi.

Sonuç: Nöronal migrasyon anomalilerinden biri olan gri cevher heterotopileri farklı klinik ve radyolojik bulgularla karşımıza çıkabilir. Tedaviye dirençli atipik absans nöbetlerin ve kognitif etkilenimin olduğu durumlarda ayrıntılı tanıda akılda tutulmalıdır.

E-46

Sturge Weber Sendromu: Olgu Sunumu

Ebru Temel¹, Miray Atacan Yaşgüçlülük¹, Sinem Gök¹, Birgül Baştan Tüzün¹, Behice Kaniye Yılmaz², Nurdan Göçgün²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İstanbul
²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Sturge Weber sendromu (SWS), Porto şarabı lekesi, leptomeningeal anjiyomatosis ve glokom ile karakterize nörokutanöz bir hastalıktır.

Olgu: Yirmi iki yaşında kadın hasta, iki gün içinde iki defa tekrar eden jeneralize tonik klonik nöbet ve baş ağrısı şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Özgeçmişinde özellik olmayan hastanın, yeğeninde epilepsi öyküsü mevcuttu. Nörolojik muayenesinde taraf veren bulgu saptanmadı. EEG incelemesinde; her iki hemisfer bölgelerinde yaygın yavaş dalga aktiviteleri ile Cz elektrodlarında ritmik teta aktiviteleri mevcuttu. Kranial BT incelemesinde sol parietalde lineer kalsifikasyonlar, kontrastlı kranial MR incelemesinde ise solda parietalde leptomeningeal düzeyde kontrastlanma ve parankim seviyesinde yaygın anormal venöz yapılanmalar saptandı. Lateral ventrikül occipital hornundaki koroid pleksusta asimetrik kontrastlanma izlendi. Bulguları birlikte değerlendirildiğinde ayrıntılı tanıda ön planda SWS düşünüldü. Hastaya levetirasetam 1000 mg/gün, ASA 100 mg/gün başlandı. Oftalmolojik muayenede özellik saptanmadı. TSH düşüklüğü, normal ST4 ve ST3 değerleri saptanan hastaya endokrinoloji kliniği tarafından metimazol 2,5 mg/gün başlandı. Fasiyal kapiller malformasyon, göz ve beyni tutan, leptomeningeal anjiyom ile karakterize bir sendrom olan SWS'de; nörolojik bulgular genellikle nöbet, hemiparezi ve inme kliniği şeklinde olmaktadır. Porto şarabı lekesi, trigeminal sinirin bir ve ikinci dalları tarafından innerve olan dermatom alanlarında görülmektedir. SWS hastalarının %13'ünde fasiyal nevus görülmez. Bizim olgumuzda ise porto şarabı lekesi bulunmamaktaydı. Epileptik nöbetler, genellikle SWS'nin ilk bulgusudur ve sıklıkla erken çocukluk döneminde gözlenir. SWS'de oküler anomallik olarak genellikle glokom görülmekte olup hastamızda oftalmolojik bir bozukluk saptanmadı. SWS'de büyüme hormonu eksikliği ve santral hipotiroidi gibi nöroendokrin problemler de eşlik edebilir.

Sonuç: Olgumuz, SWS'nin tipik nörogörüntüleme bulgularının olduğu, porto şarabı lekesinin eşlik etmediği ve semptomların geç başladığı bir olgu olarak dikkat çekmektedir.