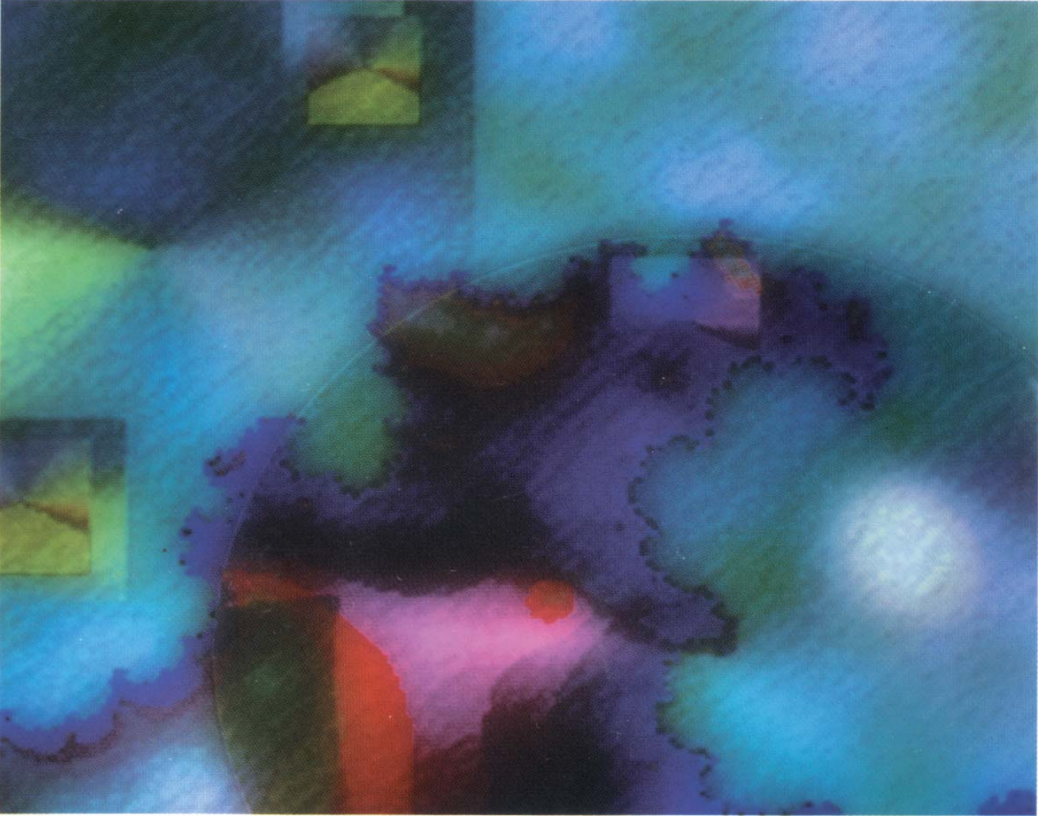


Epilepsi El Kitabı

Dördüncü Baskı

Thomas R. Browne
Gregory L. Holmes

Çeviri Editörü
Prof. Dr. Sezer Ş. Komsuoğlu



GÜNEŞ TIP
KİTABEVLERİ



Wolters Kluwer
Health

Lippincott
Williams & Wilkins

Epilepsi El Kitabı

Dördüncü Baskı

Editörler:

Thomas R. Browne, M.D.

*Professor of Neurology (retired)
Boston University School of Medicine
Boston, Massachusetts*

Gregory L. Holmes, M.D.

*Professor of Neurology and Pediatrics
Dartmouth Medical School*

*Chairman, Department of Neurology
Dartmouth-Hitchcock Medical Center
Lebanon, New Hampshire*

Çeviri Editörü:

Prof. Dr. Sezer Ş. KOMSUNOĞLU

*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı Başkanı*



GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

Epilepsi El Kitabı

Türkçe Telif Hakları 2013

ISBN: 978-975-277-477-3

Orjinal Adı: Handbook of Epilepsy

Yayınevi: Lippincott Williams & Wilkins

Yazarlar: Thomas R. Browne, Gregory L. Holmes

Çeviri Editörü: Prof. Dr. Sezer Ş. Komsuoğlu

Orjinal ISBN: 978-0-7817-7397-3

Kitabın 5846 ve 2936 sayılı Fikir ve Sanat Eserleri Yasası Hükümleri gereğince (kitabın bir bölümünden alıntı yapılamaz, fotokopi yöntemiyle çoğaltılamaz, resim, şekil, şema, grafik v.b.'ler kopya edilemez) tüm hakları Güneş Tıp Kitabevleri Ltd Şti.'ne aittir.

Yayıncı ve Genel Yayın Yönetmeni: Murat Yılmaz

Genel Yayın Yönetmeni Yardımcısı: Polat Yılmaz

Yayın Danışmanı: Ali Aktaş

Yayın Koordinatörü: Nuran Karacan

Dizgi-Düzenleme: Mehmet Akif Atasever

Kapak Uyarlama: İhsan Ağın

Baskı: Ayrıntı Basım Yayın ve Matbaacılık Hiz. San. Tic. Ltd. Şti.

İvedik Organize Sanayi Bölgesi 28. Cad. 770 Sok. No: 105-A

Ostim/ANKARA

Telefon: (0312) 394 55 90 - 91 - 92 • Faks: (0312) 394 55 94

Sertifika No: 13987

UYARI

Medikal bilgiler sürekli değişmekte ve yenilenmektedir. Standart güvenlik uygulamaları dikkate alınmalı, yeni araştırmalar ve klinik tecrübeler ışığında tedavilerde ve ilaç uygulamalarındaki değişikliklerin gerekli olabileceği bilinmelidir. Okuyuculara ilaçlar hakkında üretici firma tarafından sağlanan ilaca ait en son ürün bilgilerini, dozaj ve uygulama şekillerini ve kontrendikasyonları kontrol etmeleri tavsiye edilir. Her hasta için en iyi tedavi şeklini ve en doğru ilaçları ve dozlarını belirlemek uygulamayı yapan hekimin sorumluluğundadır. Yayıncı ve editörler bu yayından dolayı meydana gelebilecek hastaya ve ekipmanlara ait herhangi bir zarar veya hasardan sorumlu değildir.

GÜNEŞ TIP KİTABEVLERİ

ANKARA

M. Rauf İnönü Sokak No:3

06410 Sıhhiye/Ankara

Tel: (0312) 431 14 85 • 435 11 91-92

Faks: (0312) 435 84 23

İSTANBUL

Gazeteciler Sitesi Sağlam Fikir Sokak

No: 7/2 Esentepe/İstanbul

Tel: (0212) 356 87 43

Faks: (0212) 356 87 44

KARTAL ŞUBE

Cevizli Mahallesi Denizler Cad.

No: 19/C Kartal/İstanbul

Tel&Faks: (0216) 546 03 47

www.guneskitabevi.com

İçindekiler

Çeviriye Katkıda Bulunanlar	.ix
Önsöz	.xi
Çeviri Editörünün Önsözü	.xiii
1. Epilepsi: Tanımlar ve Arka Plan	.1
2. Nöbet Tipleri	.24
3. Her Yaşta Başlayabilen Epilepsiler: Semptomatik ve Olasılıkla Semptomatik Fokal Epilepsiler	.46
4. Yenidoğan Başlangıçlı Epilepsiler (Doğumdan 2 Aya Kadar): Fokal ve Jeneralize Epilepsiler	.62
5. Bebeklik Çağı Epilepsileri (2-12 Ay)	.76
6. Çocukluk Çağında Başlayan Epilepsiler (1-12 Yaş)	.93
7. Juvenil ve Erişkin Başlangıçlı Epilepsiler (12 Yaş ve Üzeri)	.111
8. Epilepsi Tanısına Girmeyen Nöbetler	.117
9. Tanı ve Ayırıcı Tanı	.133
10. Tedavi	.151
11. Antiepileptik İlaçlar	.176
12. Status Epileptikus	.223
13. Kadınlarda ve Yaşlılarda Özel Durumlar	.241
14. Komorbiditeler	.253
15. Öneriler	.260
İndeks	.267

Tıbbi bir ders kitabının yeni baskısı için önsöz yazan yazarlar, kitabın yeni basımını haklı çıkartmak için sıklıkla, şu alanın -----(boşlukları doldurun) hızla değiştiği yorumunu yaparlar. Epilepsi konusunda ise, durum belirgin değişiklik göstermemiştir ve konular, 2004'te yazdığımız *Epilepsi El Kitabı'nın* 3. basımına oldukça benzerdir. Epilepsi, çocuklar ve erişkinlerde en sık gözlenen nörolojik tablolardan biridir. Epilepside, yaş, cins, tabiyet veya ırk ayrımı yoktur. Birleşik Devletlerde, askerler çatışmalardan kafa travması geçirerek geri dönebildiklerinden, epilepsi insidansında bir artış olacağından kaygı duyulmaktadır. Epilepsi, nöbetlerden öte bir durum olarak tanımlanmaya devam etmektedir. Epilepsili kişilerde, yüksek oranda depresyon, intihar, dikkat bozukluğu, öğrenme güçlüğü, migren baş ağrıları ve davranış bozukluğu gibi çeşitli eşlik eden durumlar ortaya çıkmaktadır. Yeni çıkan antiepileptik ilaçlar ve vagal sinir stimülasyonuna rağmen epilepsi tedavisi hala zordur. Epilepsili kişilerin ortalama %30-%40'ı ilaç, diyet ve cerrahi tedaviye rağmen nöbet geçirmeye devam etmektedir.

İşte bu nedenlerden ötürü *Epilepsi El Kitabı'nın* yeni basımının gerekli olduğunu hissettik. Epilepsinin etkin tedavisi kapsamlı bir yaklaşım gerektirmektedir; sadece nöbet sayısına göre başarı elde etmek artık mümkün değildir. Bakım veren kişilerin, epilepsili bireylerin diğer ihtiyaçlarını tanımaları çok önemlidir. Yeni kuşak antiepileptik ilaçların çıkması, etki mekanizmalarının, endikasyon, ilaç etkileşimleri ve yan etkilerinin anlaşılması ile epilepsi tedavisi daha iddialı bir hal almıştır. Epilepsili bireylerle uğraşan klinisyenler için birkaç yıl öncesine göre daha çok seçenek mevcuttur. Her ne kadar gelişmeler çok önemli olsa da, epilepsiyi tedavi edebilme ödülü ise bunlardan çok daha önemlidir.

Kitabın ilk üç basımında olduğu gibi, bu kitabın amacı epilepsinin tanı ve tedavisinde belli başlı alanların kısa, güncel, kliniğe dayalı derlemesinin sağlanmasıdır. Hiçbir şekilde bu kitap ansiklopedi değildir. Bu kitabın, ilgili okuyucuların epilepsi konusunda çok iyi ve kapsamlı başvuru kitaplarından birine başvurmasını teşvik etmesini ummaktayız. Dahası, bu kitabın epilepsi ve tedavisi konusunda, klinikte ve yatak başında güncel ve doğru bilginin sağlanması amacıyla kullanılması ümit etmekteyiz. Kitabın düzenlemesi klinisyenin bilgiye ulaşmasını ve bilgiyi çabuk bulmasını kolaylaştırmaktadır.

Önceki ilk üç baskının başarısı bizi oldukça memnun etmiştir, ve bu baskının da ilk üç baskının başarısını yakalamasını ümit etmekteyiz.

Epilepsi El Kitabı, bir hastaya bile yararlı olsa, çabalarımızın değerli olduğunu hissetmiş olacağız.

Uygarlığın ilk dönemlerinden bu yana insanoğlunun başetmek zorunda olduğu epilepsi, sık gözlenen, hastaların günlük aktivitelerini kısıtlayan ve yaşamlarını tehdit edebilen önemli bir sağlık sorunudur. Eski çağlarda doğa üstü güçlere atfedilen epilepsi, ilk kez Hipokrat tarafından beyin kökenli bir klinik bulgu olarak nitelendirilmiştir. Ondokuzuncu yüzyıl sonlarında Dr. J. H. Jakson ve 20. yüzyıl sonlarında International League Against Epilepsy (Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği-ILAE) epileptik nöbetleri sistematik bir şekilde sınıflayarak epilepsi ile ilgilenen hekimlerin klinik pratiğine önemli katkılarda bulunmuşlardır. Son dönemlerde yapılan deneysel ve klinik çalışmalar ile epileptogenez ve iktogenezin köşe taşlarının ortaya konulması da epilepsi patofizyolojisinin daha iyi aydınlatılması ve moleküler düzeydeki olası tedavi hedeflerinin belirlenmesi açısından önemlidir.

Değerli yazarlar Thomas R. Brovvne ve Gregory L. Holmes tarafından hazırlanan ve 2008 yılında 4. Baskısı yayımlanan Epilepsi El Kitabı, klinik tanımlardan epilepsi ile ilgili en son gelişmelere kadar geniş bir yelpazeyi kapsayan değerli bir başvuru kaynağıdır. İyi seçilmiş konu başlıklarının altında, klinisyenlerin kullanması gereken semiyoloji, ayırıcı tanı ve takip için uygulanabilecek tamsal girişimler, tedavi seçenekleri ve düzenli olarak izlem gerektiren parametreler özetlenmiştir. Ayrıca epileptik sendromlar, yaş gruplarına göre ayrıntılı bir şekilde irdelenmiştir. Çeviri ekibimiz tarafından dikkatlice Türkçe'ye çevrilen el kitabının "Antiepileptik İlaçlar" kısmı ülkemizde kullanılan formülasyonları da içerir tarzda ayrıntılandırılmıştır. Epilepsi El Kitabı'nın tüm meslektaşlarımıza yararlı olması ve klinik pratiklerine katkıda bulunması dileğiyle.

Prof. Dr. Sezer Ş. Komsuoğlu

Epilepsi: Tanımlar ve Arka Plan

Çeviren: Dr. Murat Alemdar

I. EPİLEPSİ TANIMI

Hippokrat epilepsiyi beynin organik bir süreci olarak tanımlamıştır. Ancak, eski çağ yazarlarının bir çoğu epileptik nöbetin doğa üstü güçler tarafından oluşturulduğunu düşünürlerdi. Aslında epilepsi kelimesi "bilinmeyen güçler tarafından kasılmaların oluşması" anlamına gelen Yunanca bir kelimeden türemiştir.

J. H. Jackson'ın 19. yüzyılın sonlarına doğru olguları ayrıntılı olarak incelemesi ile epilepsi daha iyi anlaşılmaya başlanmıştır. Gözlemlerinden yola çıkarak Jackson (15) modern epilepsi tanımını geliştirmiştir: "Sinir dokusunun arasına gelen, aşırı ve düzensiz boşalımı". Jackson daha sonra "Bu boşalmaların her derecede, her yaşta, her hastalık durumunda olabileceği ve sayısız koşul altında gelişebileceği" sonucuna varmıştır. Bir nöbetin kliniğini, nöbetin başlangıç anından itibaren tanımlamış ve fokal epilepsiyi takiben deşarj yapan hücrelere yayılım kavramını geliştirilmiştir.

Epilepsi beyinde birçok patolojik sürecin yol açtığı kompleks bir semptomdur. Nöronların arasına gelen (paroksizmal), aşırı ve düzensiz boşalmaları ile özellik gösterir. Tanı klinik bulgularla, elektroensefalografik (EEG) kayıtlama ile ya da her ikisi ile beraber konulabilir. Nöronal membranların ateşleme eşiği, intrinsek membran-eşikdeğer stabilize edici mekanizmaların ateşlemeyi önleme kapasitesinin altına düştüğünde nöronlarda paroksizmal boşalmalar meydana gelir (bölüm VI). Bu atak bölgesel olup odağında sınırlı kalabileceği gibi beynin diğer alanlarına da yayılabilir. Boşalım yapan alanın boyutu yeterli ise klinik bir nöbet oluşur; değilse lokalize, asemptomatik elektriksel bozuklukla sınırlı kalır. Etkilenen beyin alanı nöbetin klinik görünümünü belirler. Nöronal yapıların senkronize boşalmaları EEG ile kafatasından kayıtlandığında paroksizmler; diken, yavaş dalga ve dalga-diken potansiyelleri olarak belirir.

Epilepsili hasta için hastalık daha kişisel terimlerle ifade edilir, örneğin hastanın deneyimi veya bu deneyim ile ilgili hatırladıkları, diğer kişilerin gözlemleri ve tanımlamaları, atakların sıklık ve süresi, kişisel imaj ve sosyal uyuma etkileri gibi.

II. NÖBETİN BÖLÜMLERİ.

Nöbetin gerçekten olduğu dönem iktus veya iktal dönem olarak adlandırılır. Aura nöbetin bilinen en erken ve hastanın hatırladığı tek bölümüdür; aynı zamanda uyarıcıdır. Nöbetin bitiminden hemen sonraki dönem postiktal dönemdir. Nöbetler arası süre interiktal dönem olarak adlandırılır.

III. EPİLEPTİK NÖBETLERİN VE EPİLEPSİNİN TİPLERİ: SINIFLAMALAR

Epilepsi için iki çeşit sınıflama kullanılmaktadır: (a) epileptik nöbetlerin sınıflaması ve (b) epilepsilerin sınıflaması. Epileptik nöbetlerin sınıflamasında klinik ve EEG bulgularına dayanarak her bir nöbet tek olay olarak sınıflandırılır. Epilepsilerin sınıflaması ise sendromların sınıflandırılması esasına dayanır, nöbetin tipi veya tipleri sendromun semptomlarından sadece birini oluşturur. Etiyoloji, başlama yaşı, genetik özellikler ve beyindeki patoloji gibi diğer özellikler de epilepsilerin sınıflaması içinde yer alır.

Bu kitapta kullanılan epileptik nöbet sınıflaması Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği (ILAE) Klinik ve Elektroansefalografik sınıflaması 1981 revizyonudur (International Classification of Epileptic Seizures) (5). 2001 yılında Uluslararası epilepsi ile Savaş Derneği (ILAE) epileptik nöbetler için yeni bir sınıflama önerdi (6). Bu öneri henüz kabul edilmemiştir ve klinik kullanımda pratik değildir. Bu nedenle yazarlar kabul edilmiş sınıflamayı kullanmayı tercih ettiler.

Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği (ILAE), 2001 yılında Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği (ILAE) Epilepsi ve Epileptik sendromlar Sınıflaması 1989 revizyonunun yerine bir epilepsi ve epileptik sendromlar sınıflaması revizyonu önerdi (8). 2001 revizyonu henüz kabul edilmedi. Ancak 1989 yılından beri bir çok yeni epilepsi sendromlarının tanımlanmış olması nedeniyle yazarlar bu ciltte 2001 sınıflamasını kullanmayı tercih ettiler.

A. Epileptik Nöbetlerin Uluslararası Sınıflaması

Epileptik nöbetlerin Uluslararası sınıflaması Tablo 1-1'de özetlendi ve Tablo 2-1'de ayrıntılı olarak açıklandı. Nöbetler önce iki geniş sınıfa ayrıldı: (a) parsiyel nöbetler (beyinde nisbeten küçük bir lokalizasyon-

Tablo 1-1. Uluslararası Epilepsi Sınıflaması Özeti

I.	Parsiyel (fokal, lokal) nöbetler
A.	Basit parsiyel nöbetler (bilinç bozukluğu yok)
B.	Kompleks parsiyel nöbetler (temporal lob veya psikomotor nöbetler; bilinç bozukluğu var)
C.	Sekonder jeneralize nöbetlere dönüşen parsiyel nöbetler [tonik-klonik (grand mal), tonik veya klonik]
II.	Jeneralize nöbetler (konvulsif veya nonkonvulsif)
A.	Absans (petit mal) nöbetler
B.	Miyoklonik nöbetler
C.	Tonik nöbetler
D.	Atonik nöbetler
E.	Klonik nöbetler
F.	Tonik-klonik (grand mal) nöbetler
III.	Sınıflandırılmayan epileptik nöbetler (yetersiz veri nedeniyle)

da başlayanlar) ve (b) jeneralize nöbetler (bilateral simetrik ve lokal başlangıcı olmayan nöbetler). Daha sonra klinik ve EEG bulgularına göre sınıflandı. Uluslararası Epileptik Nöbet Sınıflaması'na göre tanı-
nan epileptik nöbet ana tipleri klinik belirtilerinin özeti bölüm III.A.1-
8'de sunuldu. Tüm nöbet tiplerinin ayrıntılı klinik ve EEG bulguları
için Konu 2'ye bakınız.

1. Basit Parsiyel (Fokal) Nöbetler

Basit parsiyel nöbetler kortekste lokal bir deşarj sonucu oluşur, bilinç bozukluğu olmaz ve oluşan semptomlar deşarj olan beyin bölgesinin fonksiyonları ile uyumludur. Basit parsiyel nöbetler motor, duysal, otonomik veya psişik bulgu veya belirtilerden ya da bunların kombi-
nasyonundan oluşur (bkz Konu 2).

2. Kompleks Parsiyel (Psikomotor, Temporal Lob) Nöbetler

Basit parsiyel nöbetlerle kompleks parsiyel nöbetlerin temel farklılığı kompleks parsiyel nöbetlerde bilinç bozukluğunun olmasına karşın basit parsiyel nöbetlerde olmamasıdır. Bilinç bozukluğu farkında ol-
ma ve yanıt verebilmenin bozulması sonucu dış uyaranlara normal bir
şekilde yanıt verememe olarak tanımlanır.

Kompleks parsiyel nöbetin başlangıcında bilinç bozukluğu ol-
maksızın basit parsiyel nöbetin herhangi bir bulgu ve belirtisi (mo-
tor, duysal, otonomik veya psişik) görülebilir, bunlar aurayı oluşturu-
r. Kompleks parsiyel nöbetin ana özelliği başlangıçta basit parsi-
yel aura olsun ya da olmasın bilinç bozukluğunun görülmesidir. Bi-
linç bozukluğu döneminde başka bulgu ve belirti gözlenmeyebilir,
veya otomatizmalar ("otomatik" olan ve hastanın sonradan hatırla-
madığı bilinç dışı hareketler) izlenebilir. Atak karakteristik olarak
yavaş yavaş sonlanır, postiktal dönemde sersemlik ve konfüzyon
olabilir (bkz Konu 2).

3. Absans (Petit Mal) Nöbetler

Absans nöbetleri tek 3-Hz diken-dalga paterninin eşlik ettiği ani baş-
layan ve ani sonlanan, yanıtılığın bozulduğu nöbetlerdir. Aura göz-
lenmez ve postiktal semptomatoloji ya hiç yoktur ya da çok az gözle-
nir. Absans nöbetlerin çoğu 10 saniye veya daha az sürer, hafif klonik
komponentler, atonik veya tonik komponentler, otomatizmalar veya
otonomik komponentler eşlik edebilir. Absans nöbetlerin çoğu ilk de-
fa 5 ile 12 yaşları arasında görülür ve ergenlik çağında kendiliğinden
kaybolur (bkz Konu 2).

4. Miyoklonik Nöbetler

Miyoklonik nöbetler kısa süreli, ani kas kontraksiyonlarından oluşur,
jeneralize veya lokalize, simetrik veya asimetrik, senkron veya asen-
kron olabilir. Genellikle bilinç kaybı gözlenmez (bkz Konu 2).

Nöbet Tipleri

Çeviren: Dr. Murat Alemdar

Epileptik nöbet sınıflaması klinik ve elektroensefalografik (EEG) bulgulara dayanılarak yapılmıştır. Bu kitapta International League Against Epilepsy'nin Epileptik Nöbetlerin Klinik ve Elektroensefalografik Sınıflaması 1981 revizyonu (önceki adıyla Epileptik Nöbet Uluslararası Sınıflaması) kullanılmıştır. 2001 yılında Uluslararası Epilepsi ile Savaş Derneği (ILAE) epileptik nöbet tipleri için yeni bir sınıflama önermiştir. Bu sınıflama henüz kabul edilmemiş olup mevcut şekliyle genel kullanım için bazı olumsuzluklar içermektedir. Bu kitapta 1981 sınıflamasının kullanılması uygun görüldü.

Epileptik nöbetlerin uluslararası sınıflaması Tablo 2'de verildi. Nöbetler önce iki ana kategoriye ayrılır: (a) Parsiyel nöbetler (beynin nispeten küçük bir bölgesinden başlayan nöbetler) ve (b) Jeneralize nöbetler (lokal başlangıcı olmayan ve bilateral simetrik nöbetler). Daha sonra nöbetler net klinik ve EEG bulgularına göre sınıflanmıştır. Bu bölümde Epileptik Nöbetler Uluslararası Sınıflaması tarafından kabul edilmiş epileptik nöbet ana tiplerinin klinik ve EEG bulguları sunulmuştur.

I. PARSİYEL (FOKAL, LOKAL) NÖBETLER

A. Basit Parsiyel (Fokal) Nöbetler

1. Tanımlar

Basit parsiyel nöbetler bilinç bozukluğuna yol açmayan, beynin dışarj olan bölgesinin fonksiyonları ile uyumlu nöbet bulguları gösteren fokal kortikal boşalmalar sonucu oluşur. Basit parsiyel nöbetlerde motor, duyuşsal, otonom veya psişik bulgu ve belirtiler olabilir. Aynı bulgu ve belirtiler hem basit parsiyel, hem de kompleks parsiyel nöbetlerde (KPN) oluşabilir. En önemli ayırım KPN'de bilinç bozukluğu görülmesidir. Bilinç bozukluğu hastanın yanıt verme ve farkında olma durumlarındaki değişikliklerden dolayı dış uyaranlara normal bir şekilde cevap verememesi olarak tanımlanır. Yanıt verme hastanın basit emirleri veya amaçlanmış hareketleri yerine getirme yeteneği, farkında olma ise söz konusu süre içinde hastanın olayları hatırlaması ve olaylarla ilişkisi olarak tanımlanır.

2. Nöbet fenomeni

Nöbetin bulguları kaynaklandığı korteks bölgesi ve işlevlerine bağlıdır. Epileptik Nöbetlerin Uluslararası Sınıflaması'na göre basit parsiyel nöbetler dört gruba ayrılır: (a) Motor bulguları olanlar, (b) Somatosensoryel veya özel duyuşsal semptomları olanlar, (c) Otonomik bulgu ve belirtileri olanlar ve (d) Psişik semptomları olanlar.

Tablo 2-1. Epileptik sendromlar uluslararası sınıflaması

-
- I. Parsiyel (fokal, lokal) nöbetler
 - A. Basit parsiyel nöbetler (bilinç bozukluğu yok)
 - 1. Motor belirtiler olanlar
 - 2. Duysal belirtiler olanlar
 - 3. Otonomik bulgu ve belirtiler olanlar
 - 4. Psiflik semptomlular
 - B. Kompleks parsiyel nöbetler (temporal lob veya psikomotor nöbetler; bilinç bozukluğu yok)
 - 1. Basit parsiyel başlangıç, ardından geliflen bilinç bozukluğu
 - a. Basit parsiyel özelliklerle (A.1-A.4), ardından bilinç bozukluğu
 - b. Otomatizmlerle
 - 2. Başlangıçta bilinç bozukluğu
 - a) Sadece bilinç bozukluğu ile
 - b) Otomatizmlerle
 - C. Sekonder jeneralize nöbetlere dönüşen parsiyel nöbetler (tonik-klonik, tonik veya klonik)
 - 1. Jeneralize nöbetlere dönen basit parsiyel nöbetler (A)
 - 2. Jeneralize nöbetlere dönen kompleks parsiyel nöbetler (B)
 - 3. Jeneralize nöbetlere dönen, kompleks parsiyel nöbetlere dönüşümlü basit parsiyel nöbetler
 - II. Jeneralize nöbetler
 - A. Absans (petit mal) nöbetler
 - B. Miyoklonik nöbetler
 - C. Tonik nöbetler
 - D. Atonik nöbetler
 - E. Klonik nöbetler
 - F. Tonik-klonik (grand mal) nöbetler
 - III. Sınıflandırılmayan epileptik nöbetler (veri yetersizliği nedeniyle)
-

Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:489-501, izinle değiştirilmiştir.

A. MOTOR BULGULARI OLAN BASİT PARŞİYEL NÖBETLER. En sık gözlenen basit parsiyel nöbet tipidir. Belirtiler en azından başlangıçta hemisferik odağa bağlıdır ve eksitator fenomen (pozitif- irritatif), inhibitör fenomen (negatif- baskılayıcı veya paralitik) ya da ikisinin birleşik görünümü ile belirir.

Motor bulguları olan basit parsiyel nöbetin en basit şekli klonustur. Klonusta presantral girus tarafından kontrol edilen kas gruplarında ritmik kasılma ve gevşeme oluşur. Epizodlar kendi kendini sınırlayabilir (klonik fokal nöbet), tekrarlayıcı olabilir (fokal motor status epileptikus) veya sürekli (devamlı parsiyel epilepsi) olabilir. Jackson

tipi nöbetlerdeki karakteristik özellik deşarjın presantral girusun komşu alanlarına yayılımı sonucu kasılmaların ilerleyerek başka kas gruplarının tutulumuna yol açmasıdır. Ağır ya da tekrarlayıcı eksitator klonik nöbetlerde nöbet sonrası geçici paralitik fenomen bulgusu (Todd paralizi) izlenebilir. Somatik inhibitör nöbetlerde duyu kaybı veya dizestezi ve güçsüzlük oluşur.

Versif nöbetlerde konjuge göz hareketleri oluşur ve baş aynı tarafa döner. Parietal ve temporal lob nöbetleri homolateral veya kontralateral versif hareketleri, oksipital nöbetler ise genellikle kontralateral versif hareketleri ortaya çıkarabilir.

Postüral nöbetlerde ekstremitelerde asimetrik distonik postür oluşur, vokalizasyon veya konuşmanın kaybı eşlik edebilir.

Afazik nöbetlerde esas olarak konuşma durur veya bilinç yerinde olmasına karşın kelimelere dökülemez ya da bu iki bulgu bir arada olabilir. Afemi (konuşmanın durması) ve vokalizasyon (fonatör nöbetler) da gözlenebilir.

B. SOMATOSENSORYEL VEYA ÖZEL DUYUSAL SEMPTOMLARIN EŞLİK ETTİĞİ BASİT PARSİYEL NÖBETLER. Somatosensoryel nöbetler “uyuşma”, “karıncalanma”, “iğnelenme” veya “zayıf elektrik şoku” olarak tanımlanır. Postsantral (sıklıkla) veya presantral alanlardan kaynaklanır. Daha az sıklıkla hareket hissi, hareket etme isteği veya hareket edememe gibi bulgular vardır. Başlangıçtaki somatosensoryel duyu nöbetin tek belirtisi olabilir. Fokal deşarj komşu motor kortekse yayılarak motor belirtilerin ortaya çıkmasına yol açabilir.

Basit görsel semptomların öncülük ettiği görsel nöbetler varlığı oksipital lobda bir odak olduğunu düşündürür. Karşı yarıyalanda ışık ya da renk çıkması gibi kaba semptomlar skotom veya hemianopsi gibi negatif semptomlardan daha sık belirtilmiştir. Görsel illüzyonlar (görsel algıda distorsiyon) ve hallüsinasyonlar (gerçekte varolmayan bir uyarı algılama) genellikle posterior temporal alandan kaynaklanan bir nöbet fenomenini gösterir.

Birinci temporal girusta Heschl girusu korteksi yakınından kaynaklanan işitsel nöbetler çoğunlukla “uğuldama”, “çınlama” veya “tıslama” şeklinde basit işitsel fenomen oluşturur. Daha karmaşık işitsel illüzyon veya halüsinasyonlar temporal lobun işitme ile ilgili bölgele- rindeki boşalmalar sonucu gelişir.

Olfaktör veya gustatör nöbetlerde genellikle hoş olmayan koku ve tat alma ile ilgili illüzyon ve hallüsinasyon gelişir.

Vertigo nöbetlerinde sadece baş dönmesi veya sersemlik hissi şeklinde belirsiz duygulanımlar olur. Bilinç değişikliğinin eşlik etmediği vertiginöz duyular vestibüler irritatif fenomenin (periferik veya santral) çok sık görülen belirtileridir. Aynı zamanda birinci temporal girusun orta veya arka kısmındaki nöbet odağından kaynaklanan gerçek epileptik belirtiler olarak da tanımlanmışlardır (tornado epilepsisi).

Her Yaşta Başlayabilen Epilepsiler: Semptomatik ve Olasılıkla Semptomatik Fokal Epilepsiler

Çeviren: Dr. Murat Alemdar

Epilepsilerin bir grubu her yaştaki hastada başlayabilir: semptomatik ve olasılıkla semptomatik fokal epilepsiler. Bu epilepsi tipleri Tablo 3-1'de listelenmiştir.

Semptomatik fokal epilepsili hasta nöbet ve elektroensefalografik (EEG) özellikleri, yaş ve beyindeki patolojiye dayanarak, nöbetin kaynaklandığı düşünülen beyin bölgesine göre çok sayıdaki epilepsi sınıflarından birine sokulabilir: mezial temporal lob, lateral temporal lob, frontal lob, parietal lob veya oksipital lob. Rasmussen sendromu ve hemikonvülsiyon-hemipleji sendromu da bu epilepsi grubunda yer alır.

I. TEMPORAL LOB EPİLEPSİLERİ

A. Genel Özellikler

Daha çok çocukluk ve genç erişkinlik çağında başlayan basit parsiyel, kompleks parsiyel veya sekonder jeneralize nöbetler (Konu 2'de gözden geçirildi) oluşabilir. Nöbetler randomize, aralıklı veya kümeler şeklinde görülebilir. Basit parsiyel nöbetler otonomik ya da psşik semptomlarla veya ikisi birlikte ve koku alma ve işitsel illüzyon veya halusinasyon gibi belli duysal fenomenlerle özellik gösterir. En yaygın duyu ise giderek artan epigastrik rahatsızlık duygusudur.

B. Rutin Elektroensefalografi Özellikleri

Rutin EEG'de: (a) hiç anormallik yoktur, (b) zemin aktivitesinde hafif veya belirgin asimetri vardır, (c) temporal diken, keskin dalga veya yavaş dalgalar görülür (unilateral veya bilateral, senkron veya asenkron; temporal alanlarla sınırlı kalmayacak şekilde olabilir).

C. Altgruplar

1. Mezial Temporal Nöbetler

Mezial temporal nöbetler temporal epilepsilerin en sık görülen formudur ve genellikle aşağıdaki tanımlamaya uyarlar. Nöbetler artan epigastrik rahatsızlık, bulantı, kusma, belirgin otonomik bulgular ve borborismus, geçirme, solgunluk, yüzde şişkinlik, kızarma, solunum durması, pupil dilatasyonu, korku, panik ve olfaktor-gustatör halusinasyonlar gibi diğer semptomlarla özellik gösterir. Skalp EEG'de çok defa ön temporal elektrodlarda belirgin olan unilateral veya bilateral dikenler gözlenir.

Amigdala-hippokampal nöbetlerin bir varyantı mezial temporal epilepsi sendromu olarak adlandırılır. Bu tip hastalarda mezial tem-

Tablo 3-1. Her yaşta başlayan epilepsi sendrom grupları, spesifik epilepsi sendromları ve eşlik eden nöbet tipleri.

Semptomatik ve olasılıkla semptomatik fokal epilepsi sendromları
Mezial temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
Lateral temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
Frontal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
Parietal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
Oksipital lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)

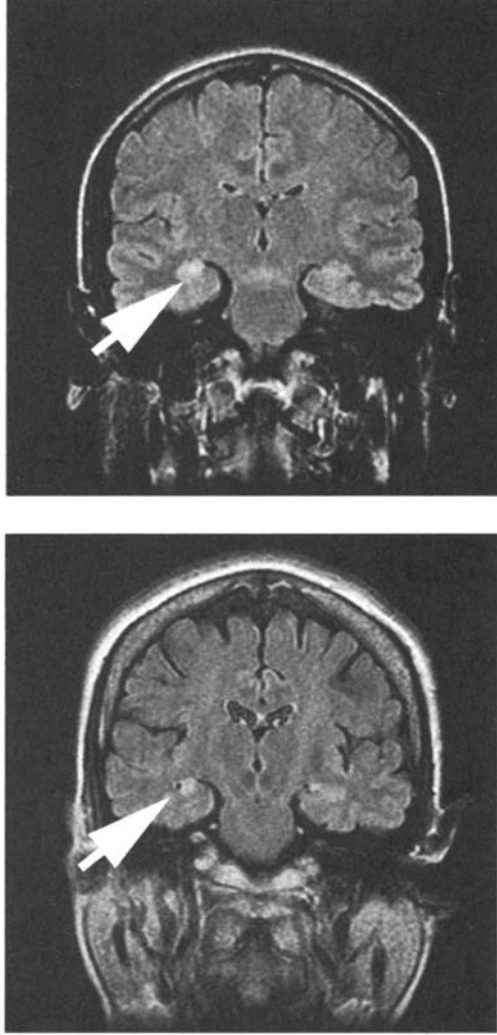
KPN, kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob) nöbetler; BPN, basit parsiyel (fokal) nöbetler; TKN, tonik-klonik (grand mal) nöbetler.

poral skleroz gözlenir (Şekil 3-1). Tipik olarak, tam olmayan penetras-yonlu otozomal-dominan kalıtım gösteren belirgin bir aile öyküleri vardır. Hasta bebeklik ve çocukluk çağında nöbet geçirmiştir (genel-likle komplike). 2-15 yıllık bir sessiz dönemden sonra, çocukluk çağı sonlarında veya erken ergenlik çağında provoke edilmeden oluşan parsiyel nöbetler başlar. Nöbetler olguların %20-30'unda medikal te-daviye dirençlidir.

2. Lateral Temporal Nöbetler

Lateral temporal nöbetler işitsel hallüsinasyon veya illüzyonlarla, rü-ya hali ile, görsel yanlış algılamalarla veya konuşma bozuklukları (do-minan hemisfer odağı) ile karakterize basit parsiyel nöbetlerdir. Mezi-al temporal veya ekstratemporal yapıları yayılım olursa kompleks parsiyel nöbetlere dönüşebilir. Lateral temporal nöbetlerde otoma-tizm, kontrlateral distoni, ters yöne baş hareketleri, gövdede yer de-ğiştirme, hiperventilasyon ve nöbetten sonra öksürük veya iç çekme gibi mezial temporal nöbetlerin tipik özellikleri bulunmaz. Skalp EEG'de, daha çok orta veya arka temporal elektrodlarda belirgin olan uni- veya bilateral dikenler mevcuttur.

Özel bir alt tür işitsel belirtileri olan otozomal-dominant parsiyel epilepsi dir (İODPE). Başlangıç tipik olarak ikinci dekadadır. Sen-drom işitsel semptomlarla kendini gösterir. İşitsel fenomende mono-ton vızıltı gibi sesler, sesin şiddeti ya da perdesinde değişiklik gibi ses bozuklukları veya geçmişten gelen veya belli bir şarkıcıya ait ses gibi forme sesler mevcuttur. Hastalarda diğer duysal veya psişik semp-tomlar, motor aktivite ve otonomik disfonksiyon vardır. İnteriktal EEG'de temporal veya oksipital elektrodlarda paroksizmal aktivite görülebilir. Bu tablo antiepileptiklere yanıt verir ancak uzun süre kul-lanılması gerekebilir. Genetik incelemede kromozom 10q24'ün LGI1 geninde (lösinden zengin gen, glioma inaktive) mutasyon bulunmuş-tur. Gen ligand bağlama ve protein-protein etkileşimi ile ilgilidir ve si-nir sisteminin gelişimi ile bağlantılıdır. LGI1 temporal lob epilepsisin-de belirlenebilen tek gen dir ve idiopatik epilepside belirlenebilen tek non-ion-kanalı genidir.



Şekil. 3-1. Mezial temporal sklerozlu bir hastaya ait MRG. FLAIR görüntülerinde sağ mezial temporal bölgede sinyal değişiklikleri gözleniyor (oklar).

Yenidoğan Başlangıçlı Epilepsiler (Doğumdan 2 Aya Kadar): Fokal ve Jeneralize Epilepsiler

Çeviren: Dr. Murat Alemdar

Bu konuda lokal ve jeneralize epilepsiler anlatılmıştır (Konu 1'e bakınız). Yenidoğan döneminde başlayan beş sendrom Tablo 4-1'de yer almaktadır.

I- YENİDOĞAN EPİLEPSİLERİ

Çocuklar hayatlarının ilk ayları ve yaşlarında nöbet açısından yüksek riske sahiptirler. Doğum süreci nedeniyle infant, travma, hipoksik-is-kemik süreçler, intrakraniyel hemorajiler ve enfeksiyonlar gibi birkaç tehlike için risk altındadır. Ayrıca, yenidoğanlarda pek çok patolojik süreç kendini ilk olarak nöbet ile gösterebilir. Örneğin, konjenital beyin anomalileri, doğumsal metabolik bozukluklar, ve genetik sorunlar yenidoğan döneminde tekrarlayan nöbetlere neden olabilirler. Yenidoğan nöbetleri genellikle ciddi nörolojik hastalıklar ile ilişkili olduğundan, yenidoğan dönemindeki en tehlikeli nörolojik bulgulardır. Nöbetler santral sinir sistemi hastalıklarının ilk ve tek belirtisi olabilir, bu nedenle nöbetlerin saptanması çok önemlidir. Obstetrik ve neonatal bakım alanındaki gelişmelere karşın, nöbetler kötü nörolojik prognozu gösteren önemli bir belirteç olmaya devam etmektedir.

Hamileliğin üçüncü trimesteri ve postnatal aylarda nöronal ve glial büyüme ve beynin diferansiyasyonu, miyelinizasyonu ve nörokimyasal kompozisyonunda bir çok değişiklik oluşur. Kortikal ve subkortikal yapılar içinde ve bu yapılar arasında anatomik, kimyasal ve biyoelektrik bağlantıların yeterince gelişmemiş olması nedeniyle yenidoğan nöbetlerinin daha büyük insanlarda oluşanlardan belirgin derecede farklı olması doğaldır. Özellikle, klinik belirtileri, etyolojileri, kısa ve uzun dönem prognozları farklılık gösterir.

A. Tanımlama

Yenidoğan nöbetleri terimi yenidoğan ile 2 ay arası dönemdeki nöbetler için kullanılmaktadır.

B. Nöbet Fenomeni

Yenidoğan nöbetleri sırasında gözlenen davranışlarla daha büyük çocuk ve erişkinlerdeki nöbet davranışları arasında belirgin bir farklılık vardır. İnfantlarda organize jeneralize epileptiform deşarj oluşmaz, jeneralize tonik, klonik ve absans nöbetleri görülmez. Yenidoğan nöbetlerindeki yaşa bağlı klinik ve elektroensefalografik bulgular (EEG), kortikal organizasyon ve miyelinizasyondaki immatürite sonucudur.

Tablo 4-1. Yenidoğan döneminde (doğumdan 2 aya kadar) başlayan epilepsi sendrom grupları, spesifik epilepsi sendromları ve eşlik eden nöbet tipleri.

Neonatal nöbet sendromu (KLON,MİYO,TON)
Selim ailesel neonatal konvulsiyon sendromu (KLON)
Selim neonatal nöbet (ailesel olmayan) sendromu (KLON)
Erken miyoklonik ensefalopati sendromu (MİYO)
Otahatara sendromu (KLON)

KLON, klonik nöbetler; MİYO, miyoklonik nöbetler; TON, tonik nöbetler

Yenidoğan nöbetleri klonik, tonik ve miyoklonik olarak sınıflandırılır. Klonik nöbetler kas gruplarındaki ritmik kasılmaları kapsar, fokal veya multifokal bir paterni vardır. Multifokal klonik nöbetlerde klonik nöbetler vücudun bir kısmından diğer kısmına doğru yer değiştirir. Fokal nöbetler; yenidoğan inmesi v.b. lokalize beyin olayları sonucu görülebileceği gibi asfiksi, subaraknoid kanama, hipoglisemi ve enfeksiyon gibi beyni diffüz olarak etkileyen hastalıklarda da görülebilir. Tonik nöbetlerde bebeğin gövde postürü asimetrik olur, gözler bir tarafa kayar. Miyoklonik nöbetler daha büyük çocuklardaki nöbetlere benzer, kaslarda hızlı kasılmalar oluşur. Miyoklonik nöbetlerde kasılmalar bilateral olursa da unilateral kasılmalar veya fokal miyoklonus da görülebilir.

Hasta yenidoğanda çok defa nöbetlerle karışabilen, tekrarlayıcı, stereotipik davranışlar gözlenebilir. Bu davranışlar tekrarlayan emme ve diğer oral-bukkal-lingual hareketleri, anormal postür alma, bacaklarda pedallama, kollarda çırpma hareketleri, göz kırpması, göz deviasyonu ile veya deviasyon olmaksızın bakışlarda anlık fiksasyon, nistagmus ve apneyi içerir. Ancak, EEG kaydı sırasında bu davranışlar izlense de epileptiform aktivite genellikle kayıtlanamaz. Benzer şekilde tonik postür dört ekstremitte ve gövdeyi etkilediğinde de ilgili EEG-epileptiform deşarj nadiren belirir. Epileptiform deşarjlarla ilişkisi olmayan miyoklonus da hasta yenidoğanlarda görülebilir.

C. Elektroensefalografik Fenomen

Nöbet tanısı esas olarak klinik gözleme dayansa da, EEG epileptik nöbetlerin varlığını kesinleştirmek için çok değerlidir. Ek olarak, paralizasyon bebeklerde veya antiepileptik ilaçlara yanıtı değerlendirmede EEG çok yararlıdır.

1. İnteriktal Anormallikler

Yenidoğan nöbetlerinden sonra prognoz tahmininde zemin EEG paterni çok değerlidir. Elektroensefalografide; izoelektrik hat, düşük voltaj, burst supresyon ve uzun süreli devamlılığın olmaması kötü prognoz işaretleri, normal zemin kayıtları ise çok iyi prognoz işaretleri.

dir. Seri çalışmalarda benzer bulgular varlığında EEG'nin prognostik değeri artar.

Büyük çocuk ve erişkinlerde olduğu gibi, nöbet geçiren bebeklerde interiktal dikenlere nöbet geçirmeyen bebeklerden daha sık rastlanır. Ancak "normal" diken ve keskin dalgaları patolojik önemi olanlardan ayırmak zor olabilir. Normal keskin dalga ve dikenleri patolojik olanlardan ayırabilecek kesin kriterler henüz belirlenmemiştir. Örneğin, elektroensefalogların çoğu bir hemisferden diğerine yer değiştiren frontal keskin dalgaları (genellikle 'frontal geçici keskin dalgalar' olarak adlandırılır) ve sadece sürekli olmayan uykunun burst fazında görülen multifokal diken ve keskin dalgaları normal kabul ederler. Ek olarak, termdeki ve pretermdeki normal bebeklerde seyrek, sporadik diken ve keskin dalga bulunabilir.

Diken ve keskin dalgaları anormal olarak nitelendirilmede kullanılan kriterler; fokal olan ve tüm uyku dönemlerinde devam eden diken ve keskin dalgaları, rolandik-pozitif keskin dalgaları ve devamlı olmayan uykunun düşük amplitüd dönemindeki fokal ve multifokal dikenleri içerir. Patolojik dikenler sıklıkla burstler halinde oluşur. Daha büyük çocuklarda olduğu gibi, hiç nöbet geçirmemiş yenidoğanda da diken ve keskin dalga görülebilir.

Rolandik alan üzerindeki pozitif dikenler genellikle periventriküler lökomalazi veya intraventriküler kanama gibi beyaz cevher hastalıkları ile ilişkilidir. Pozitif rolandik dikenler tipik olarak nöbetlerle ilişkili değildir.

2. İktal Deşarjlar

Ritmik ve başlangıç ile sonlanması belirgin olan epileptiform aktivitenin iktal olay olduğu düşünülür. Ek olarak, iktal deşarjların çoğunda dalgaların frekans veya şeklinde değişiklik gözlenir. Bir deşarjın süresinin iktal olarak kabul edilebilmesi için gerekli minimum sürenin ne kadar olduğu konusunda fikir birliği olmamasına karşın, biz 10 saniye süren ritmik epileptiform aktiviteyi EEG nöbeti olarak kabul etmekteyiz.

İktal epileptiform aktivite dört temel tipe bölünebilir: fokal diken veya keskin dalga deşarjı, fokal düşük frekanslı deşarjlar, fokal ritmik deşarjlar ve multifokal deşarjlar. İktal deşarjın tipi etyolojiye özgü olmasa bile, bu tür bir sınıflama sistemi tanımlama amacıyla yararlıdır. Fokal diken veya keskin dalga deşarjları fokal olarak doğan ritmik diken ve keskin dalgalarından oluşur. Deşarjın frekansı genellikle 2 Hz'i geçer ve bazen fokal deşarj başka bölgelere yayılır. İmmatür beyinde iktal deşarjların yayılımı büyük çocuk ve yetişkinlerden daha yavaş olur. Fokal alçak frekanslı deşarjlar düşük frekansta oluşan fokal diken ve keskin dalgalarından oluşur (yaklaşık 1 Hz). Bu iktal deşarjın periyodik lateralize epileptiform deşarjlardan ayrılması esas olarak değişimine ve süresine dayanır. Periyodik lateralize epileptiform deşarjlarda değişim yoktur, tipik olarak 10 dakikadan daha uzun sürerler ve nonepileptik aktivite olarak kabul edilirler.

Fokal alçak frekanslı iktal deşarjlar genellikle deşarj sırasında frekans, amplitüd ve dalga morfolojisi değişiklikleri gösterir (Şekil 4-1).

Bebeklik Çağı Epilepsileri (2-12 ay)

Çeviren: Dr. Murat Alemdar

Bebeklik çağında başlayan (2-12 ay) epilepsi ve epilepsi sendromları ve eşlik eden nöbet tipleri Tablo 5-1'de verilmiştir.

I- SEMPTOMATİK VE OLASILIKLA SEMPTOMATİK FOKAL EPİLEPSİLER

Fokal/semptomatik epilepsiler her yaşta oluşabilir. Bu epilepsiler ile beraber üç nöbet tipi görülür: basit parsiyel (fokal); kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob); ve tonik-klonik (grandmal). Bu üç nöbet tipinin klinik ve elektroensefalografik (EEG) bulguları Konu 2'de yer almaktadır. Bu tip nöbetlerin tanısında çocuk ve yetişkinlerde göz önünde bulundurulması gereken ayırıcı tanı başlıkları Konu 2'de verilmiş ve Konu 9'da tekrarlanmıştır. Başlangıç lokalizasyonuna bağlı olarak beş semptomatik ve olasılıkla semptomatik epilepsi sendromu tanımlanmıştır (Tablo 5-1). Klinik ve EEG özellikleri, tedavi ve prognozları Konu 3'de tekrarlanmıştır.

Bir semptomatik fokal epilepsi formu özel bir önem teşkil eder. Hemikonvülsiyon-hemipleji sendromu (HHS) genellikle yaşamın ilk 2 yılı içinde başlayan semptomatik epilepsilerin nadir bir formudur. Ani ve uzun süreli unilateral klonik nöbeti takiben unilateral hemiparezi oluşur. Bu olay, diğer açılardan sağlıklı çocukta aniden başlar. Hastaların %80'inde daha sonra unilateral nöbetler gelişir, hemikonvülsiyon-hemipleji epilepsi sendromuna dönüşür (HHES). Muhtemelen status epileptikus tedavisinin daha iyi yapılması nedeniyle bu durum günümüzde nadirdir.

II- JENERALİZE/SEMPTOMATİK EPİLEPSİLER

Dört jeneralize/semptomatik epilepsi tipi (West sendromu, tonik nöbetler, atonik nöbetler ve Lennox-Gastaut sendromu) gerçek yaşa bağlı epileptik bozukluklardır. West sendromu ve Lennox-Gastaut sendromu her zaman erken çocukluk döneminde başlar ve tonik ve atonik nöbetleri olan hastaların bir çoğunda yaşamın ilk yılında nöbet oluşur.

Bu bozukluklar jeneralize nöbet sınıfına girer çünkü klinik ve EEG özellikler tipik olarak kortekste yaygın tutulumu gösterir. Ancak, olguların çoğunda nöbetler parsiyel olarak başlar, sekonder olarak hızla jeneralize olur.

A. West Sendromu (İnfanıl Spazmlar)

Çocuklarda nöbetlerin klinik ve EEG bulguları yaşa bağlı bir fonksiyon olarak değişkenlik gösterir. Bu yaşla ilişkili fenomenlere iyi bir örnek erken çocukluk dönemine özgü bir nöbet hastalığı olan infanıl spazmlardır. İnfanıl spazmlar sadece yaşamın ilk 2 yılındaki çocuklarda oluşan yaşa özgü hastalıktır. Başlangıç yaşı 4-6 ay arasında tepe yapar ve

Tablo 5-1. Bebeklik çağı (2-12 ay) süresinde spesifik epilepsi sendromu grupları, spesifik epilepsi sendromları ve eşlik eden nöbet tipleri.

- | | |
|------|--|
| I. | Semptomatik ve olasılıkla semptomatik fokal epilepsiler |
| A. | Mezial temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN) |
| B. | Lateral temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN) |
| C. | Frontal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN) |
| D. | Parietal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN) |
| E. | Oksipital lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN) |
| II. | Jeneralize/semptomatik epilepsiler |
| A. | West sendromu (infantil spazmlar) (spazm) |
| B. | Tonik nöbetler (TON) |
| C. | Atonik nöbetler (ATO) |
| D. | Lennox-Gastaut sendromu (TON, TKN, MİYO, ABS, ATO) |
| III. | Jeneralize/idiopatik veya semptomatik |
| A. | Bebeklik çağı selim miyoklonik epilepsisi (MİYO) |
| B. | Bebeklik çağı ağır miyoklonik epilepsisi (MİYO, BPN, TKN, ABS) |
| C. | Miyoklonik-astatik epilepsi sendromu (MİYO, ATO) |
| IV. | Epilepsi tanısı almayan nöbetler: febril konvülsiyonlar (TKN, TON) |

ABS, absans nöbet; ATO, atonik nöbet; KPN, kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob) nöbet; MİYO, miyoklonik nöbet; BPN, basit parsiyel (fokal) nöbet; TKN, tonik-klonik (grand mal) nöbet; TON, tonik nöbet.

infantil spazmların yaklaşık %90'ı 12 aydan önce başlar. İnfantil spazm insidansı 1000 canlı doğumda 0.4 olarak tahmin edilmektedir.

1. Tanımlama

Bu sendromun karakteristik özellikleri miyoklonik nöbetler, hipsaritmik EEG ve mental retardasyondur. Bu triad West sendromu olarak da adlandırılır. Ancak görüleceği gibi tüm olgular bu tanıma uymaz. Literatürde bu hastalık masif spazm, selam nöbetleri, fleksiyon spazmları, sustalı çakı nöbetleri, masif miyoklonik kasılmalar ve infantil miyoklonik nöbet olarak da adlandırılır.

2. Nöbet Fenomeni

İnfantil spazmlar klinik özelliklerine göre değişiklik gösterir. Nöbetlerin bazılarında küçük baş hareketleri, diğer nöbetlerde gövde, kollar ve bacaklarda şiddetli fleksiyon gözlenir. Ailenin hatta aile doktorunun spazmları nöbet olarak değerlendirmemesinden ötürü tanı bazen gecikir. Değişmeyen tek özellik her çocukta spazmların stereotipik olmasıdır. Ayrıca spazmlar karakteristik olarak aniden oluşur.

Miyoklonik veya tonik nöbete benzemekle beraber spazm ayrı bir nöbet tipidir. Miyoklonik nöbet kısa süreli, hızlı, şok gibi bir kontraksiyondur. Tonik nöbet ise giderek artan şiddette uzun süren kas kontraksiyonudur. Gerçek spazm 1-2 saniye süren karakteristik kas kasılmasıdır ve tepeye ulaşması miyoklonik nöbetten yavaş, tonik nöbetten hızlı olur.

İnfanıl spazmlarda nöbet üç tipte olur: fleksör, ekstansör ve fleksör-ekstansör. Fleksör spazmlarda boyun, gövde, kollar ve bacakların fleksör kaslarında kısa süreli kontraksiyonlar oluşur. Üst ekstremitelerde kaslarında spazm kendi kendini kucaklıyormuşçasına kolları addüksiyon veya kollar dirsekten fleksiyon halinde iken kolların başını iki tarafına abdüksiyonu ile sonuçlanır. Ekstensor spazmlar özellikle ekstansör kas kontraksiyonlarını içerir, boyun ve gövdede ani ekstansiyon, kol veya bacaklarda ya da ikisinde birden ekstensor abdüksiyon veya addüksiyon oluşur. Karışık fleksör-ekstansör spazmlarda boyun, gövde ve kolları fleksiyon, bacaklarda ekstansiyon veya bacaklarda fleksiyon ve kolları ekstansiyon, boyun ve gövdede ise değişen derecelerde fleksiyon oluşur. Ara sıra asimetrik spazmlar oluşur ve eskrim postürüne benzer. İnfantil spazmlarda sıklıkla gözlerde deviasyon ve nistagmus olur.

Kas kontraksiyonunun gövdenin iki tarafında aynı anda oluşması durumunda asimetrik spazm görülür. Bu tip spazm genellikle ciddi beyin lezyonu, korpus kallozum agenezi veya ikisinin birlikte olduğu semptomatik bebeklerde gözlenir. Göz veya baş deviasyonu gibi fokal bulgular simetrik veya asimetrik spazmlara eşlik edebilir. Asimetrik spazmlar genellikle izole olmakla beraber, parsiyel bir nöbetten önce veya sonra görülebilir veya bazen parsiyel veya jeneralize nöbetle aynı zamanda oluşabilir.

İnfanıl spazmlar sıklıkla kümeleşme şeklinde oluşur, her kümeleşmede spazmların şiddet ve frekansı artarak tepe noktasına ulaşır, daha sonra progresif olarak azalır. Nöbetler çok kısadır, tek nöbet dikatsiz gözlemci tarafından atlanabilir. Her kümeleşmedeki nöbet sayısı değişkenlik gösterir, bazı kümeleşmede 150 kadar nöbet olabilir. Bir gün içinde gözlenen kümeleşme sayısı da değişir, bazı hastalarda günde 60 kümeleşme görülebilir. Kümeleşme gece olabilir ancak uykusu sırasında oluşmaları enderdir. Spazm atağı sırasında ve sonrasında ağlama ve iritabilite sık gözlenir.

3. Elektroensefalografik Fenomen

İnfanıl spazmlarda EEG’de belirgin anormallikler bulunur. En sık rastlanan interiktal patern hipsaritmidir. Hipsaritmidde çok yüksek voltajlı, nadir, yavaş dalga ve multifokal diken ve keskin dalgalar görülür (Şekil 5-1). EEG anormalliklerindeki kaotik görünüm kortikal voltaj ve ritimlerde total organizasyon bozukluğu olduğu izlenimini verir. Uykusu sırasında çoklu diken ve yavaş dalga burstleri oluşur. Şaşırtıcı nokta bazı hastalarda zemin anormallikleri görüntüsü içinde uyku içciklerinin devamlılığıdır. Hızlı göz hareketi uykusu sırasında (REM) hipsaritmik paterndeki belirgin azalma veya tam kayıp kaybolabilir veya belirgin şekilde azalabilir. İnfantil spazmlarda total uyku süresinin yanı sıra REM uykusunda da azalma oluşur. Hemisferler arası senkronizasyon paterni, sürekli bir anormal deşarj odağı, azalma epizodları, az sayıda keskin dalga ve dikenlerin olduğu yüksek voltajlı yavaş aktiviteyi içeren hipsaritmi değişiklikleri tanımlanmıştır. Değişik hipsaritmi paternleri sık görülür ve prognoz ile korelasyon göstermez.

İnfanıl spazmlarda görülen en sık interiktal anormallik hipsaritmik veya modifiye hipsaritmik patern olmakla beraber, infanıl spazm

Çocukluk Çağında Başlayan Epilepsiler (1-12 yaş)

Çeviren: Dr. Murat Alemdar

Çocukluk çağında (1-12 yaş) başlayan epilepsi sendromu grupları ve spesifik epilepsi sendromları ve eşlik eden nöbet tipleri Tablo 6-1'de yer almaktadır.

I- SEMPTOMATİK VE OLASILIKLA SEMPTOMATİK FOKAL EPİLEPSİLER

Semptomatik fokal epilepsiler her yaşta oluşabilir. Bu epilepsilerle birlikte üç nöbet tipi görülebilir: basit parsiyel (fokal), kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob) ve tonik-klonik (grand mal). Bu üç nöbet tipinin klinik ve elektroensefalografik (EEG) bulguları Konu 2'de, tanı ve tedavi ise Konu 3'de gözden geçirilmiştir. Bu nöbet tiplerinin ayırıcı tansında göz önünde bulundurulması gereken tablolar Konu 3'de verilmiş, Konu 9'da gözden geçirilmiştir.

Başlangıçtaki lokalizasyona bağlı olarak beş semptomatik ve olasılıkla semptomatik epilepsi sendromları bilinmektedir (Tablo 6-1). Bu beş sendromun klinik ve EEG özellikleri, tedavi ve prognozları Konu 3'de anlatılmıştır.

II-İDİOPATİK FOKAL EPİLEPSİLER

Parsiyel nöbetler üç önemli sendromda görülen önemli bir bulgudur; sentrotemporal dikenlerle karakterize selim çocukluk epilepsisi, erken dönemde başlayan selim çocukluk oksipital epilepsisi ve geç başlangıçlı oksipital epilepsi.

A. Sentrotemporal Dikenlerle Karakterize Selim Çocukluk Epilepsisi (STDSÇE, Rolandik epilepsi)

1. Tanımlar ve Etiyoloji

STDSÇE çocukluk çağında oluşan, olasılıkla fokal başlangıçlı noktürnal tonik klonik nöbet ve korteksin alt rolandik alanından kaynaklanan diüurnal basit parsiyel nöbet ile karakterize önemli, farklı bir epileptik sendromdur. EEG paterni karakteristik olup, midtemporal-sentral dikenler içerir. Diğer fokal nöbet hastalıklarından prognozu ve değerlendirilmesi oldukça farklı olduğu için klinisyenin bu sendromu bilmesi gerekir.

STDSÇE pediatrik yaş grubunda görülür. Nöbetlerin başlama yaşı 2-12 olmakla beraber genellikle çocuğun yaşı 5-10 arasındadır. STDSÇE nöbetleri spontan olarak azalır ve 16 yaşından sonra oluşmaz. Geişimsel ve nörolojik değerlendirme genellikle normaldir.

Hastalık genellikle aileseldir. Yakın akrabaların %50'sinde (ikizler, çocuklar ve hastanın anne-babası) 5-15 yaş arasında EEG anormallikleri bulunur. 5 yaşından önce ve 15 yaşından sonra, penetrans düşüktür, çok az hastada anormallik saptanır. Kalıtsal olarak EEG

Tablo 6-1. Çocukluk çağında (1-12 yaş) epilepsi sendrom grupları, spesifik epilepsi sendromları ve eşlik eden nöbet tipleri

- I. Semptomatik ve olasılıkla semptomatik fokal epilepsiler
 - A. Mezial temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - B. Lateral temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - C. Frontal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - D. Parietal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - E. Oksipital lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
- II. İdiopatik fokal epilepsiler
 - A. Sentrotemporal dikenli selim çocukluk çağı epilepsisi (BPN, KPN, TKN)
 - B. Çocukluk çağı erken başlangıçlı epilepsi (BPN, otonomik semptomlarla birlikte)
 - C. Çocukluk çağı geç başlangıçlı epilepsi (BPN, görsel semptomlarla birlikte)
- III. İdiopatik jeneralize epilepsiler
 - A. Çocukluk çağı absans epilepsisi (ABS, TKN)
 - B. Juvenil absans epilepsi (ABS, TKN)
 - C. Juvenil miyoklonik epilepsi (MİYO, TKN, ABS)
 - D. Uyanma sırasında tonik-klonik nöbetli epilepsi (TKN)
 - E. Rastgele tonik-klonik nöbetli epilepsi (TKN)
 - F. Miyoklonik astatik nöbetli epilepsi (MİYO, ATO)
- IV. Epileptik ensefalopatiler
 - A. Lennox-Gastaut sendromu (TON, TKN, MİYO, ABS, ATO)
 - B. Landau-Kleffner sendromu
- V. İlerleyici miyoklonus epilepsisi
 - A. Progresif miyoklonus epilepsisi (MİYO, TKN, KLO)
- VI. Epilepsi tanısı almayan nöbetler
 - A. Febril nöbetler (TKN, TON)
 - B. Refleks nöbetler (BPN, KPN, TKN, MİYO, ABS)

ABS, absans nöbet; ATO, atonik nöbet; KLO, klonik nöbet; KPN, kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob) nöbet; MİYO, miyoklonik nöbet; BPN, basit parsiyel (fokal) nöbet; TKN, tonik-klonik (grand mal) nöbet; TON, tonik nöbet

anormalliği taşıyan hastaların sadece %12'sinde klinik nöbet mevcuttur.

Midtemporal-santral dikenlerden oluşan EEG geçişi kromozom 15q14'e bağlanmıştır. Ancak epilepsi kalıtımı multifaktöryel kalıtıma bağlı gözükmemektedir.

2. Nöbet Fenomeni

Bu sendrom karakteristik özelliği olan Rolando santral girus alt kısmı etrafındaki alandan kaynaklanan parsiyel nöbetler nedeniyle aynı zamanda selim rolandik epilepsi olarak adlandırılır. Noktürnal tonik-klonik nöbet en dramatik ve sık görülen başlangıç bulgusu olmakla beraber, diüurnal basit parsiyel nöbet varlığında da nörolojik bir inceleme gerekli olur.

Gündüz gelişen nöbetlerde karakteristik özellikler (a) oral bukkal kavitede somatosensoryel stimulasyon, (b) konuşmanın durması, (c)

bilincin korunmuş olması, (d) aşırı tükrük birikimi, (e) yüzde tonik veya tonik-klonik aktivite. Daha seyrek olarak, somatosensoryel duyu yüze veya kola yayılır. Nadiren tipik jaksoniyen tonik veya tonik-klonik aktivite oluşur.

Somatosensoryel aura oldukça yaygın olmakla beraber, bu öyküye özellikle genç hastalarda sık rastlanmaz. Gündüz atakları sırasında oluşan motor fenomen gövdenin bir tarafı ile sınırlıdır ve tonik, klonik veya tonik-klonik olayları içerir. Bu ataklar en sık yüzü tutarsa da, kol ve bacak tutulumu da görülebilir. Uyanıkken nöbetler nadiren jeneralize olursa da atak sırasında duyuşsal veya motor fenomen taraf değiştirebilir. Konuşmanın durması atağı başlatabilir veya atak sırasında konuşma durabilir. Gündüz atakları sırasında bilinç nadiren kaybolur. Nöbetten sonra çocuk dişetleri ve yanağın bir tarafında uyuşma, iğnelenme veya "elektriklenme" hissedebilir. STDBÇE'de nöbeti takiben postiktal konfüzyon ve amnezi nadirdir. Gece nöbetlerinde, ilk belirtiler tipik olarak salivasyon ile ağızda klonik hareketler ve boğazdan gelen hırıltılı seslerdir. Noktürnal nöbetin sekonder olarak jeneralize olması sıktır. Nöbetin başlangıç fokal komponenti çok kısa olabilir.

Nöbetler gece de gündüz de görülebilmekle beraber, çocukların çoğunda nöbetler en çok uyku sırasında oluşur. Hem gündüz hem de gece nöbetleri kısa sürelidir. STDBÇE'de nöbetlerin sıklığı tipik olarak düşüktür ve status epileptikus gelişimine pek rastlanmaz.

3. Elektoroensafografik Fenomen

STDBÇE'de ayrı bir EEG paterni vardır. Karakteristik interiktal EEG anormallliği yüksek amplitüdlü, genellikle difazik diken ve bunu izleyen yavaş dalgalar. Dikenler ve keskin dalgalar midtemporal (T3,T4) ve santral (rolandik) bölge (C3,C4) de tek veya grup olarak belirlir (Şekil 6-1). Dikenler bir hemisfere ait olabileceği gibi bilateral de olabilir. Rolandik dikenler genellikle normal zeminde oluşur.

Genellikle uyku sırasında alınan bazı kayıtlarda jeneralize diken-dalga deşarjları görülür. Uyku esnasında diken-dalga deşarjları görülen STDBÇE'li çocukların bir çoğunda tipik absans nöbeti mevcut değildir.

Uyku genellikle diken sayısını arttırır. STDBÇE'li çocukların yaklaşık %30'unda sadece uyku sırasında bu sendromun olmasından şüphelenilen çocuklarda uyku EEG'si alınmalıdır. STDBÇE'de uyku evreleri genellikle normaldir.

4. Değerlendirme

Hastada STDBÇE'ye özgü klinik öykü ve EEG olmasına karşın nörolojik inceleme normal ise, ileri tetkik gereklidir. Eğer nörolojik muayene anormal ise ya da EEG'de tipik epileptiform deşarj dışında anormallikler mevcutsa, manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile ileri tetkik önerilir.

Juvenil ve Erişkin Başlangıçlı Epilepsiler (12 Yaş ve Üzeri)

Çeviren: Dr. Hande Bıçkın

Tablo 7-1’de epilepsi sendromu grupları, juvenil ve erişkin başlangıçlı spesifik epilepsi sendromları ve bunlara eşlik eden nöbet tipleri listelenmiştir.

I. SEMPTOMATİK VE OLASILIKLA SEMPTOMATİK FOKAL EPİLEPSİLER

Semptomatik fokal epilepsiler her yaşta olabilir. Üç nöbet tipi bu epilepsiler ile ilişkilidir: basit parsiyel (fokal); kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob); ve tonik-klonik (grand mal). Bölüm 2’de bu üç nöbet tipinin klinik ve elektroensefalografik (EEG) özellikleri açıklanmıştır. Bölüm 3’te tedavi ve prognoz ele alınmıştır. Bölüm 3 ve 9’da çocuk ve erişkinlerde bu üç nöbet tipinin ayırıcı tanı özellikleri listelenmiştir.

Başlangıç odağına göre beş tip semptomatik fokal epilepsi sendromu tanımlanmıştır. Bölüm 3’te bu beş tipin klinik ve EEG özellikleri, tedavi ve prognozu açıklanmıştır.

II. İDİOPATİK JENERALİZE EPİLEPSİLER

A. Juvenil Absans Epilepsi

Çocukluk çağı ve juvenil absans epilepsisi bölüm 6’da çocukluk çağı epilepsileri ile birlikte detaylı bir şekilde anlatılmıştır. Burada, yetişkinlerdeki bu epilepsinin sadece belirli özellikleri sunulmuştur.

Çocukluk çağı ve juvenil başlangıçlı absans epilepsili hastaların %30-%50’sinde erişkin dönemde de kalıcı olabilir ve kontrol edilmesi zor olabilir. Absans nöbetleri çocukluk çağında atlanabilir ve ilk olarak ergenlikte veya 20’li yaşların başlangıcında tıbbi değerlendirme için başvurabilirler (Örneğin; askere gittiğinde, üniversiteye başladıktan sonra veya işe başlarken). Absans nöbetler kompleks parsiyel nöbetlerden dikkatlice ayırt edilmelidir. Çünkü ikisinde de bilinç kaybı ve otomatizmler olabilir. Absans nöbetlerin tedavisi, kompleks parsiyel nöbetlerden farklıdır. Tüm yaştaki hastalarda absans nöbetlerinin klinik ve EEG bulgularının ortaya çıkartılmasında hiperventilasyon yararlıdır.

Absans nöbetleri zamanla kaybolmamış erişkinlerdeki kontrolü güç olabilir. Monoterapi başarısız olduğu zaman etosüksimid ve valproik asit kombinasyonu etkili olabilir.

Absans nöbeti olan hastaların yaklaşık üçte biri yaşamları boyunca tonik-klonik nöbetler de geçirebilirler. Hastaların çoğunda absans nöbetlerin aksine, tonik klonik nöbetler erişkinlik döneminde devam eder. Juvenil absans nöbetlerinde tonik-klonik nöbet insidansı yüksek olduğu için bazı klinisyenler böyle hastaların tümüne ilk ilaç olarak valproik asit başlamaktadır.

Tablo 7-1. Juvenil ve erişkin başlangıçlı (12 yaş ve sonrası) epilepsi ve epilepsi sendromları

-
- I. Semptomatik ve muhtemel semptomatik fokal epilepsiler
 - A. Mezial temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - B. Lateral temporal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - C. Frontal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - D. Pariyetal lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - E. Oksipital lob epilepsi sendromları (BPN, KPN, TKN)
 - II. İdiopatik jeneralize epilepsiler
 - A. Juvenil absans epilepsi (ABS, TKN)
 - B. Juvenil miyoklonik epilepsi (MİYO, TKN, ABS)
 - C. Uyanırken tonik-klonik nöbetlerle seyreden epilepsi (TKN)
 - D. Rastgele tonik-klonik nöbetlerle seyreden epilepsi (TKN)
 - III. Progresif miyoklonus epilepsileri
 - IV. Epilepsi tanısı almayan nöbetler
 - A. Alkol/ilaçla ilişkili (TKN)
 - B. Eklampsi (TKN)
 - C. Özel durumlarla birlikte görülen nöbetler (BPN, KPN, TKN, MİYO, ABS)
-

ABS, absans nöbet; KPN, kompleks parsiyel nöbet (psikomotor, temporal lob); MİYO, miyoklonik nöbet; BPN, basit parsiyel (fokal) nöbet; TKN, tonik-klonik (grand mal) nöbet

Absans status epileptikus, erişkinlerde çocuklardan daha sıktır. Bölüm 12’de klinik, EEG ve tedavi şekli anlatılmıştır.

B. Juvenil Miyoklonik Epilepsi

1. Tanım ve Klinik Özellikler

Juvenil miyoklonik epilepsi (JME) tipik olarak 12-18 yaş (8-30 yaş arası) başlangıçlı miyoklonik ve tonik-klonik nöbetlerle seyreden bir sendromdur. Erişkinlerdeki primer jeneralize miyoklonik ve tonik-klonik nöbetlerin en sık nedenidir. Bu sendromun diğer isimlendirmeleri impulsif petit mal ve Janz sendromudur.

Karakteristik semptomu; ani, uyanıklıktan çok kısa süre sonra meydana gelen hafif- orta derecede omuz ve kollarda sıçramalardır. Bilinç kaybı izlenmez. Sıçramalar ayrıca hasta uykuya dalarken veya herhangi bir zamanda da meydana gelebilir. Hastaların yaklaşık %90’ında tonik-klonik nöbetlerin öncesinde de miyoklonik nöbetler gelişir veya tam tersi olur. Hastaların %10-%30’unda absans nöbetleri meydana gelir. Absans nöbetler genellikle diğer nöbet tiplerinden önce başlar ve göreceli olarak daha nadir izlenen kısa, miyoklonik sıçramalar ve otomatizmanın eşlik etmediği nöbetlerdir. Pek çok kanıt JME’ de subklinik EEG anormalliğini (hızlı diken-dalga şekli) kompleks genetik geçiş veya bazı vakalarda değişken penetranslı otozomal dominant geçiş destekler.

2. EEG Özellikleri

Tedavi edilmemiş kişilerin interiktal EEG'leri bilateral simetrik, senkron ve diffüz multipl diken ve 4-6 Hz frekanslı (Şekil 7-1) yavaş dalga kompleksleri göstermektedir. Miyokloniler esnasında, 6-16 Hz'lik multipl dikenler tonik-klonik nöbetlerin başlangıcında daha yüksek voltaj üreten paternlere yol açar. EEG dikenleri ve sıçramalar açısından yakın bir faz korelasyonu yoktur. Absans nöbetleri boyunca 4-6 Hz'lik deşarjlar 3 Hz'e yavaşlayabilir ve multipl diken dalga veya diken-dalga aktivitesi gelişebilir. Hastalar sıklıkla ışığa duyarlıdır.

3. Tanı

Miyoklonik nöbetler, tonik-klonik nöbetler ya da her ikisinin de uyanma sırasında izlenme öyküsü JME tanısını destekler. Miyoklonik ve absans nöbetler sıklıkla hasta tarafından göz ardı edilir. Klinisyen her zaman için uyanma sırasında olan miyoklonik nöbetleri ve ilk kez tonik-klonik nöbetle gelen bir genç erişkindeki absans nöbetleri sorgulamalıdır. Hastaların yarısında nöbetler için aile öyküsü vardır. Tanı EEG ile doğrulanır. Zeka normal sınırlar içerisindedir. Nörolojik muayene ve görüntüleme çalışmaları normaldir.

4. Ayırıcı Tanı

Juvenil miyoklonik epilepsi diğer çocukluk çağı epilepsilerinden, progresif miyoklonik epilepsilerden, uyanıklık halindeki grand mal nöbetlerle seyreden epilepsiden, rastgele tonik-klonik nöbetle seyreden epilepsiden ve juvenil absans epilepsiden ayırt edilmelidir. JME' de aynı hastada farklı zamanlarda uyanıkken miyoklonik nöbetler, absans nöbetler ve tonik-klonik nöbetler meydana gelebilir.

Daha nadiren izlenen miyoklonik epilepsiler JME'den daha erken başlayabilir: Miyoklonik absans epilepsi, miyoklonik-astatik epilepsi, erken çocukluk miyoklonik epilepsisi, benign ya da ciddi miyoklonik infant epilepsileridir (bölüm 5 ve 6 ve kaynak 9'a bakınız).

Daha nadir izlenen erişkinlerde görülen progresif miyoklonik epilepsi sendromları; progresif nörolojik hasar, demans ve ataksi ile karakterizedir. JME' de bu özelliklerin hiçbirisi bulunmamaktadır.

Uyanıkken izlenen grand mal nöbetler ile görülen epilepsi JME ile yakın ilişkilidir (bölüm II.C'ye bakınız). Fakat burada miyoklonik ve absans nöbetler görülmez. Rastgele tonik-klonik nöbetlerin olduğu epilepsi tipinde uyanıklığın haricindeki zamanlarda tonik-klonik nöbetler meydana gelir, miyoklonik ve absans nöbetler yoktur.

Juvenil absans epilepsisinde, miyoklonik nöbetler yoktur, rastgele tonik-klonik nöbetler meydana gelir (sadece uyanıkken değil). Juvenil absans epilepsisinin interiktal EEG bulguları (3 Hz'lik diken-dalga, genellikle hiperventilasyonla uyarılan, nadiren ışığa duyarlı) JME'den farklılık gösterir (4-6 Hz'lik multipl diken-dalga, hiperventilasyonla nadiren uyarılan ve sıklıkla ışığa duyarlı).

5. Tedavi

Hastalar, JME'yi başlatacak durumlardan kaçınmaları konusunda uyarılmalıdırlar: uykusuzluk, erken uyanma, alkol kullanımı, yorgun-

Epilepsi Tanısına Girmeyen Nöbetler

Çeviren: Dr. Hande Bıçkın

Epilepsi tanısına girmeyen özel nöbet sendromları tablo 8.1’de listelenmiştir.

I. FEBRİL NÖBETLER

A. Tanım

Febril nöbet 6 ay 5 yaş arası çocuklarda gelişen, ateşle birlikte olan fakat intrakranial enfeksiyon bulgusu göstermeyen nöbet çeşitidir. Çocukların çoğunda ilk febril nöbet 3 yaşından önce gelişir. Ortalama başlangıç yaşı 18-22 aydır. Pek çok çalışma erkek çocuklarda daha yüksek bir insidansı göstermiştir.

B. Nöbet Fenomeni

Febril nöbetler genellikle tonik-klonik veya tonik olarak gösterilse de herhangi bir tipte de olabilir. Febril nöbetler; eğer nöbet süresi 15 dakikadan uzun sürüyorsa, 24 saat içerisinde birden fazla nöbet geliyorsa ya da fokal belirtiler varsa kompleks olarak sınıflandırılır.

C. Elektroensefalografik Fenomen

Febril nöbeti olan bir çocuğun değerlendirilmesinde elektroensefalografi (EEG) faydalı bulunmamıştır. Bazı karşıt görüşlere rağmen pek çok otorite EEG’nin febril veya afebril nöbet rekürrensini zayıf bir belirleyicisi olduğuna inanmaktadır. Febril nöbeti olan hastaların yaklaşık olarak üçte birinde nöbet geçirdikten sonraki 1 hafta içerisinde EEG kayıtları anormallik göstermektedir. En sık anormallik oksipital yavaşlamadır fakat jeneralize diken-dalga ve fokal dikenler de izlenebilir. Yine de bu epileptiform aktivite epilepsi gelişiminin göstergesi değildir. Amerikan Pediatri Akademisi, febril nöbeti olan hastalarda rutin EEG kullanımını önermezler.

D. Değerlendirme

Klinisyen öncelikle acil ve spesifik tedavi gerektiren altta yatan bir hastalık olup olmadığını tespit etmelidir. En erken tanısal karar lomber ponksiyon (LP) yapıp yapılmaması ile ilgilidir. Erken menenjit bulgularından biri febril nöbete benzer bir nöbet olabilir. Genellikle kısa ve jeneralize tonik-klonik bir nöbettir (Menenjit tipik olarak menenjismusla bulgu vermesine rağmen 2 yaşından küçük hastalarda klinik menenjit bulguları minimal olabilir veya hiç gözlenmeyebilir).

Spesifik klinik endikasyonlar olmadan, literatüre göre ateşle seyreten nöbetlerin etyolojisinin belirlenmesinde diğer testlerinde yararı

Tablo 8-1. Epilepsi Tanısına Girmeyen Nöbetler

I.	Febril nöbetler (TKN, TON)
II.	Alkolle ilişkili nöbetler (TKN)
III.	İlaçla ilişkili nöbetler (TKN)
IV.	Eklampsi (TKN)
V.	Refleks Nöbetler (BPN, KPN, TKN, MİYO, ABS)

ABS, absans nöbet; KPN, kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob) nöbet; MİYO, miyoklonik nöbet; BPN, basit parsiyel (fokal) nöbet; TKN, tonik-klonik (grand mal) nöbet; TON, tonik nöbet

olduğunu gösteren pek fazla kanıt yoktur. Kranyum grafileri, serum glikozu, kalsiyum, kan üre nitrojeni ve elektrolitlerin tanıda çok fazla yararı olmadığı için rutin olarak istenmemektedir. Kendini sınırlayıcı ve çocuğun tamamen iyileştiği febril nöbetler nadiren hipoglisemi ve toksinlere bağlı da gelişebilmektedir. Fizik muayene olası yapısal bir lezyona işaret etmediği sürece febril nöbetin değerlendirilmesinde bilgisayarlı tomografi (BT) ya da manyetik rezonans görüntüleme (MRG) gerekli olmamaktadır. Febril nöbetler açısından EEG'nin yararı şüpheli olduğu için rutin EEG'ler gerekli değildir.

E. Tedavi

Pek çok uzman birinci hatta ikinci febril nöbetini geçiren çocuk için önleyici tedavinin endike olmadığı konusunda hemfikirler. Pratikte Amerikan Pediatri Akademisinin önerdiği parametrelere göre profilaktik tedavinin potansiyel yan etkileri, etkinliği ile karşılaştırılmaz. Parsiyel ya da uzamış nöbetler ve eşlik eden nörolojik gelişimsel anormallikler ile karakterize kompleks febril nöbet geçiren çocuklarda nöbetlerin tekrarlama olasılığı vardır. Bu hastalar ateşle tetiklenen epilepsi hastaları olup uzun süreli antiepileptik ilaç tedavisi ile daha sık tedavi edilmektedirler.

Sık ve uzamış febril nöbet geçiren çocuklar için febril hastalık boyunca (8 saatte bir 0.3 mg/kg) oral diazepam ile tedavi nöbet gelişimini azaltacaktır. Ancak aileler nöbet oluşumuna kadar çocuğun ateşinin olduğunu farkında olmayabilir. Ek olarak diazepam belirgin letarjiye neden olabilir, menenjit gibi ciddi bir hastalığın bulgularını maskeleyebilir. Pek çok klinisyen profilaktik tedavi olarak oral diazepamı artık kullanmamaktadır. Uzamış nöbet öyküsü olan bir çocukta febril nöbetin başlangıcında diazepam rektal tüp (Desitin) uygulanabilir. Doz önerileri için Bölüm 11'e bakınız.

F. Prognoz

Febril nöbetler çok düşük bir mortalite oranı ile ilişkilidir. Ölümle ateşe yol açan veya eşlik eden nörolojik hastalığa sekonder olarak gelişmektedir. Ek olarak febril nöbet sonrası edinilmiş motor veya zeka anomali insidansı düşüktür.

Febril nöbet geçiren çocukların pek azında epilepsi gelişmesine rağmen febril nöbet tekrarı sıktır. Ulusal Katılımlı Perinatal Proje'de

(National Collaborative Perinatal Project) çocukların yaklaşık üçte birinde en az bir defa nöbet tekrarı olur ve bir nöbet tekrarı olanlarında yarısında ek atak olduğu izlenmiştir.

Febril nöbeti olan tüm çocuklar için tekrarlanma riski eşit değildir. En önemli faktör ilk febril nöbet başlangıç yaşı olarak görülmektedir. İlk atak esnasında yaşı ne kadar küçükse sonraki febril nöbet geçirme olasılığı da o kadar fazla olmaktadır. 13 aylıktan önce ilk nöbetini geçiren çocuklarda sonraki febril nöbet geçirme olasılığı 2 kat artmaktadır.

32 aydan sonra ilk nöbetini geçiren hastalarda risk yaklaşık olarak %20 civarındadır. Rekürrenslerin dörtte üçü ilk febril nöbetten sonraki 1 yıl içinde ve %90'ı ikinci yılı içerisinde gelişmektedir.

Bir veya daha fazla febril nöbet geçiren çocuklar normal popülasyona göre epilepsi gelişimi açısından daha yüksek riske sahip olsalarda bu risk genellikle daha düşüktür. ABD'deki geniş bir epidemiyolojik çalışmada en azından bir kez febril nöbet geçirmiş, 7 yaşına kadar izlenmiş olan 1706 çocuktaki afebril nöbet sıklığı araştırılmıştır. 7 yaşına kadar febril nöbeti olan hastaların üçte birinde en azından bir kez afebril nöbet gelişmiştir. Grubun %2'si 7 yaşına kadar iki veya daha fazla afebril nöbet geçirmiştir ve bu hastalar epilepsi olarak değerlendirilebilir. 39.179 daha önce hiç febril nöbet geçirmemiş çocukta 7 yaşına kadar %5 oranında epilepsi tespit edilmiştir. Buna göre epilepsi geliştirme riski febril nöbet geçirenlerde 4 kat daha fazla bulunmuştur.

Tetiklenmemiş nöbet geliştirme riski pek çok faktörle artmaktadır: nörogelişimsel anomaliler, kompleks febril nöbetler, rekürren febril nöbetler, ilk nöbetten önce ateşin yükselmesi ve ailede epilepsi öyküsü.

Uzamış febril nöbetler, temporal lob epilepsisi ve hipokampusta skleroz ve atrofi, CA1end-folium (CA3/CA4) bölgesinde nöron kaybı ve CA2 bölgesinden nöronlarda kısmen korunma ile karakterize patolojik bir durum olan mezial temporal skleroza yol açabilen predispozan faktörlerdir. Uzamış febril nöbet geçiren çocukların çoğunda temporal lob epilepsisi gelişmemektedir. Mezial temporal skleroz gelişiminde febril status epileptikusun rol oynayıp oynamadığı kesin değildir, bununla ilgili çalışmalar sürmektedir.

Geniş bir epidemiyolojik çalışmaya göre febril konvulzyon (basit ya da kompleks) geçiren çocuklarda; 10 yaşındaki okul başarısı, zeka ve davranışları açısından diğer çocuklardan farklarının olmadığı gözlenmiştir.

G. Jeneralize Epilepsi ile Febril Nöbet Artı (JEFN+)

Bu sendrom genellikle çocuklukta başlamakta (ortalama 1 yaş), multipl febril nöbetlerle seyretmektedir. Tipik febril nöbetlere benzemeyerek ateşli nöbetler 5 yaş sonrasında da sürmektedir ve afebril nöbetler de gelişmektedir. Nöbetler genellikle çocukluk çağının ortalarında (ortalama 11 yaş) kaybolmaktadır. Diğer fenotipleri arasında absans, miyoklonik, atonik veya miyoklonik-astatik nöbetler yer almaktadır.

Tanı ve Ayırıcı Tanı

Çeviren: Dr. Şehnaz Kılıç

Epilepsi hastalığında tanı için; nöbetin tanımlanması, etyolojik nedenlerin belirlenmesi ve presipitan faktörlerin tespit edilmesi gereklidir. Tanı sürecindeki ana unsurlar, öykü alma, fizik muayene, elektroensefalografi (EEG) ve laboratuvar tetkiklerinden oluşmaktadır. Bu bölümün sonunda ayırıcı tanıda sık karşılaşılan problemler de gözden geçirilmiştir.

I. NÖBET TANISI

Epilepsi olduğu düşünülen hastalarda ilk yapılması gereken, hastalığın kesin tanısının konulmasıdır. Epilepsi hastalığının yanlış tanısı, hastaların gereksiz bir şekilde, ciddi yan etkileri olabilen antiepileptik ilaçlar almasına, pahalı laboratuvar tetkiklerine yönlendirilmesine, iş kaybı ve ehliyetin iptali gibi sosyal sorunlar yaşamasına neden olmaktadır. Nöbet tanısına ek olarak, spesifik tanı ve ayırıcı tanıya ilişkin detaylar IX. bölümde özetlenmiştir.

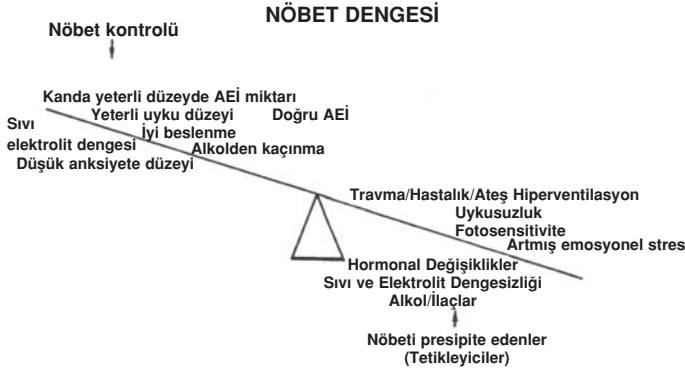
Epilepsi tanısı alan bir hastada; doğru tedavinin verilebilmesi, nöbet tipinin kesin olarak belirlenmesine bağlıdır. Nöbet türüne göre tanı koyulurken Uluslararası Epileptik Nöbet Sınıflaması'ndan faydalanmak gerekir. Bu sınıflama, kitabın 1. bölümünde kısaca, 2. bölümde ise ayrıntılı bir şekilde anlatılmıştır. Nöbet tipinin belirlenmesinin yanı sıra, tedavi protokolünde bazı farklılıklar yaratan spesifik epilepsi sendromu olup olmadığı belirlenmelidir. Örneğin mesial temporal lob epilepsisinde görülen tonik - klonik nöbetler genellikle juvenil miyoklonik epilepsisindeki tonik-klonik nöbetlerden daha farklı bir şekilde tedavi edilmektedir.

II. ETYOLOJİK TANI

Epilepsi bir hastalık değil, bir semptomdur. Nöbet ise eski veya yeni dönemde geçirilen serebral travma, beyin tümörü, beyin absesi, ensefalit, menenjit, metabolik bozukluk, ilaç intoksikasyonu, ilaç kesilmesi ve diğer hastalıklara bağlı gelişebilen bir semptomdur. Geri dönüşlü serebral hastalığa ait süreçler tanı aşamasında gözden kaçırılmazsa nöbet kontrolü kolaylaşabileceği için, nöbet geçiren bir hastada altta yatan neden mutlaka saptanmalı ve tedavi edilmelidir.

III. TETİKLEYİCİ FAKTÖRLER

Nöbet geçiren bir hastada etyolojik neden(ler)in saptanmasının yanı sıra, anksiyete, uykusuzluk, alkol yoksunluğu gibi bireysel özellik gösteren ve nöbeti presipite eden faktörlerin belirlenmesi de oldukça önemlidir (Şekil 9-1). Presipitan faktörlerin kontrolü, nöbet sıklığını ve hastanın tedavi ihtiyacını azaltmaktadır.



Şekil. 9-1. Nöbetleri düzenleyen ve presipite eden faktörler. AEİ, antiepileptik ilaç.

IV. ÖYKÜ

Hastanın nöbet türünü belirlemede en iyi yöntem, nöbetin direkt olarak gözlenmesidir. Ancak bu durum klinisyenler için her zaman mümkün olmamaktadır. Nöbetin ayırıcı tanısına yönelik en önemli bilgi genellikle hasta ve hasta yakınlarından alınabilir. Hasta yakınlarından nöbet olarak tariflenen olayların mümkünse görüntü olarak kaydedilmesi istenmelidir.

Nöbet öyküsü alınırken, hasta ve hasta yakınlarına olayın öncesinde, olay sırasında ve olay sonrasındaki detaylar sorulmalıdır. Parsiyel nöbetin semptom ve bulguları (motor, duysal, otonomik, psikik), bilinç değişiklikleri, otomatizmalar, tonik ve/veya klonik hareketler, dilini ısırma, idrar kaçırma, postiktal davranışlar varsa mutlaka kaydedilmelidir. Nöbetin süresi, ortaya çıkış zamanı (örneğin uyanma, uyuklama, uyku süresince) ve nöbet sıklığı da önemlidir. Örneğin, uykunun ilk saatlerinde görülen tonik-klonik nöbetler sıklıkla sekonder jeneralize olup, bu nöbetlerin uyanırken ortaya çıkması primer jeneralize nöbetleri düşündürür. Hastayı değerlendirirken yakın dönemde veya daha öncesinde görülebilen diğer nöbet tiplerinin (özellikle miyoklonik veya absans) varlığı ısrarla sorgulanmalıdır. Nöbetlerle karışabilen diğer durumlar Bölüm IX'da özetlenmiştir.

Etyolojiye yönelik değerlendirmede, ailede epilepsi öyküsü, kafa travması, doğumsal komplikasyonlar, febril konvülsiyonlar, orta kulak ve sinüs enfeksiyonları (kemiği erode edip nöbet odağı geliştiren lezyonlar), alkol ve ilaç kötüye kullanımı, malignite ile ilişkili semptomlar mutlaka araştırılmalıdır.

Tetikleyici faktörler değerlendirilirken; ateş yüksekliği, anksiyete, uykusuzluk, menstruasyon, alkol alımı, hiperventilasyon, parlak ışığa maruziyet, televizyon izleme özellikle sorgulanmalıdır (Şekil 9.1).

V. FİZİK MUAYENE

Bazı yazarlar, nörogörüntüleme yöntemlerinin nörolojik değerlendirme- nin yerini aldığını savunsa da tanı sürecinde nörolojik muayenenin değeri azımsanmamalıdır. Detaylı fiziksel ve nörolojik değerlendirme, sıklıkla epileptik nöbetlerde etyolojiyi belirleyebilmektedir. Fizik muayenede, geçmiş dönemde veya yakın zamanda geçirilen kafa travması, kulak veya sinüs enfeksiyonları, konjenital anomaliler (örn. hemiatrofi, tuberoz skleroz bulguları); fokal veya difüz nörolojik bozukluklar, alkol veya ilaç suistimali ve maligniteye ait ipuçları varsa değerlendirilmelidir. Semptomatik fokal epilepsilerde, zor farkedilen fokal beyin disfonksiyonuna ait bulgular tanı aşamasında belirleyici rol oynamaktadır. Bu bulgular, fasiyal asimetri, baş parmak asimetrisi (infant ve çocukluk dönemine ait kontrolateral serebellar hasarı gösterir), gergin ellerin pronasyonu, ayaklarda distonik postür, isimlendirme güçlüğü (sol temporal lob disfonksiyonu) olarak sıralanabilmektedir. Ayrıca, tedavi başlanmamış absans nöbetleri olan hastalarda 3 dakika süre ile güçlü hiperventilasyon yaptırmak absans nöbetleri ortaya çıkarmaktadır.

VI. ELEKTROENSEFALOGRAFİ

Elektroensefalografi (EEG), nöbet geçiren hastalarda tanıya yönelik yardımcı bir yöntemdir. Özellikle anormal elektriksel aktivitenin varlığı, nöbet tipinin ve nöbet odağının belirlenmesinde oldukça önemlidir. Klinik pratikte EEG incelemelerinde, hem rutin (kağıda kopyalama) hem de dijital kayıtlama teknikleri kullanılmaktadır. Bazı durumlarda, nöbet geçiren veya nöbet şüphesi olan hastalarda, rutin EEG normal olabilir. Bu koşullarda, uyku aktivasyonlu EEG (tetkikten bir gece önce 4 saatten daha az uyku) ve özel elektrodlarla (örneğin temporal, sfenoidal) kayıtlama ile EEG tetkiki tekrarlanabilir. Bu yöntemle, özellikle temporal lob kaynaklı anormal deşarjlar daha ayrıntılı bir şekilde değerlendirilmektedir.

Uyku ve uyanıklık EEG' si normal olan bir hastanın öyküsü net bir şekilde nöbet varlığını düşündürüyorsa, antiepileptik tedavi başlanmalıdır. Epilepsili hastaların önemli bir kısmında yaklaşık 1 saatlik rutin EEG çalışmaları normal olarak saptanmıştır. Nöbetlerin kesin olarak belirlenemediği, nöbet tipinin ayrıntılı anamnez, fizik muayene, rutin EEG ve uyku deprivasyonlu EEG ile saptanamadığı durumlarda tanı amacıyla uzun süreli EEG monitorizasyonu yapılmalıdır.

VII. LABORATUVAR İNCELEMELERİ VE NÖROGÖRÜNTÜLEME

Yeni tanı alan nöbetlerde etyolojiyi belirlemek için; laboratuvar testleri, metabolik parametreler, uyanıklık-uyku EEG'si, bilgisayarlı tomografi (BT) veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) mutlaka değerlendirilmelidir. MRG, küçük lezyonları belirlemede daha sensitif ve spesifik olduğundan BT'ye göre daha çok tercih edilir. Eğer ilaç yoksunluğu, alkol veya ilaç kötüye kullanımından şüphe duyuluyorsa toksik tarama testleri yapılmalıdır. Enfeksiyon veya malignite şüphesi olan hastalarda lomber ponksiyon (açılış basıncı, hücre sayısı,

Tedavi

Çeviren: Dr. Ayşe Kutlu, Dr. Serap Mülayim

I. TANI KONULMASI

Epilepsi tedavisinde nöbet tipini, epileptik sendromu, etyolojiyi ve presipitan faktörleri doğru şekilde saptamak ilk basamağı oluşturur. Bu süreç bölüm 9'da açıklanmıştır.

II. PSİKOLOJİK VE SOSYAL SORUNLARIN BELİRLENMESİ

Nöbetler çoğu hasta için nispeten nadir olaylardır. Ancak epileptik olmanın psikolojik sonuçları her zaman görülmektedir. Kişinin sürücü belgesini, işini, benlik saygısını ve yakın çevresindeki konumunu kaybetmesi, kişi için nöbetlerin kendisinden daha çok sıkıntı nedeni olabilmektedir. Ayrıca bu psikolojik problemlere eşlik eden anksiyete, bazı hastalarda nöbetleri arttırabilir. Hastaların epilepsi nedeniyle psikolojik problemler yaşayabilecekleri beklenilmelidir. Sağlık hizmeti sağlayıcı aynı zamanda hastaya dikkatlice medikal problemlerin içeriğini açıklayarak, araba kullanmada ve mesleğindeki problemlere etki ederek, hastaya problemleri hakkında konuşmasına fırsat vererek, duygusal destek sağlayarak, ve epilepsi hastasına yardımcı olan çeşitli kaynaklara (örn. sosyal çalışanlar, epilepsi dernekleri, mesleki rehberler) yönlendirilerek, destek olmaya hazırlanmalıdır. Daha çok ayrıntı için bölüm 15'e bakınız.

III. FARMAKOLOJİK TEDAVİNİN PRENSİPLERİ

A. Seçilen İlaçla Monoterapiye Başla

Bir kez kesin nöbet tipi saptandıktan sonra klinisyen, hastaların nöbet tipine göre ilaçların karşılaştırıldığı çalışmaları göz önüne alarak en iyi yüksek etkinlik ve düşük toksisite kombinasyonuna sahip ilaçla monoterapiye (tek-ilac terapisi) başlamalıdır (Tablo 10-1). Hastada birden fazla nöbet tipi varsa, mevcut nöbet tiplerinin kombinasyonuna göre ilaç seçimi yapılarak tedavi yapılmalıdır (Tablo 10-1). Nöbet tiplerine göre ilaçların, özgün ilaç olarak seçilme nedenleri kısım VI'da verilmiştir.

Uygun seçilmiş ve yeterli doza çıkmış ilaçla monoterapi, hastaların %60 ila %90'ında nöbetleri kontrol altına aldığından ve politerapi (birden fazla ilaçla terapi) hastayı bazı gereksiz risklere maruz bıraktığından, başlangıç tedavisinde tek ilaç yaklaşımı tercih edilmektedir. Monoterapidaki başarısızlıkla ilişkili görünen faktörler, inatçı uyumsuzluk, ilaç alerjisi, geniş ya da ilerleyici beyin lezyonları, parsiyel nöbetler, birden fazla tipte nöbetler, nöropsikiyatrik engeller ve tedavi öncesinde yüksek nöbet sıklığını içermektedir.

Gereksiz politerapinin birçok riski vardır. Kronik toksisite herhangi bir antiepileptik ilaç ile ilişkilidir. Politerapi, bilişsel ve davranışsal toksisite için yüksek risk ile ilişkili olan barbitüratları içerebilir. Gerek-

Tablo 10-1. Antiepileptik ilaç tercihleri

Nöbet tipi	Birinci tercih ilaç(lar) ^a	İkinci tercih ilaç(lar) ^a	Alternatif ilaç(lar) ^a
Parsiyel (basit, kompleks, sekonder jeneralize tonik-klonik)	Karbamezepin Okskarbazepin Fenitoin	Gabapentin Lamotrijin Levetiresetam Topiramet Valproik asit	Fenobarbital Primidon Tiagabin Zonisamid
Primer jeneralize tonik-klonik	Fenitoin Valproik asit	Karbamezepin Lamotrijin Topiramet	Fenobarbital Primidon
Absans	Etosüksimid Valproik asit	Lamotrijin Valproik asit	Klonezepam

^aGrup içi alfabetik sıralama

siz politerapinin diğer riskleri ilaç alerjisi, ilaç etkileşimi, nöbetlerin şiddetlenmesi, uyumsuzluk, maliyetler, antiepileptik ilaçlardan her birinin etkinliğini değerlendirmede yetersizliği içerir.

B. İlk Denenen İlacın Dozunu Arttır

Bir nöbet bozukluğu için ilk denenen ilaç, mevcut ilaçlar arasında genellikle en az toksik olanıdır ve klinisyen başka ilaçlar eklemekten önce ilk ilaçtan mümkün olan en fazla terapötik etkiyi elde ettiğinden emin olmalıdır. Terapi genelde ortalama bir antiepileptik ilaç dozuyla başlar. Bu ortalama doz ile nöbetler kontrol altına alındıysa ve ciddi bir yan etki gözlenmediyse, başka değişikliklere gerek yoktur. Eğer bu dozda nöbetler kontrol altında değilse ve ciddi bir ilaç toksisitesi gelişmediyse, nöbetler kontrol altına alınana ya da yan etkiler daha fazla doz artırımına engel oluşturuncaya kadar ilaç dozu sistematik olarak arttırılmalıdır.

Ortalama bir doz ile veya yüksek dozla hastanın nöbetleri kontrol altına alınamıyorsa, ilaç plazma konsantrasyonu saptanmalıdır. Beklenenden daha düşük ilaç plazma konsantrasyonunun var olan birçok düzeltilebilir nedenleri, yetersiz doz oranı, uyumsuzluk, zayıf absorpsiyon, ilaç etkileşimleri, jenerik ilaç değişiklikleri, gebelik, ve hasta hatalarını içerir. İlaç toksisitesi, bu konsantrasyonlara ulaşmaya engel oluşturmadığı sürece, ilacın yüksek terapötik plazma konsantrasyonunda nöbet kontrolünü sağlayamadığı belgeneninceye kadar, bir ilacın etkisiz olduğu söylenemez.

İlaç plazma konsantrasyonunun terapötik aralığı, ortalama hastalara uygulanabilir değerleri temsil etmektedir. Bazı hastalar iyi nöbet kontrolü için, terapötik aralıktan daha yüksek ilaç plazma konsantrasyonlarına ihtiyaç duymaktadır. Bir hastada toksik olmayan bir ilacın yüksek terapötik plazma konsantrasyonunda nöbet kontro-

l  k t yse ve ilacın yan etkileri yoksa, en iyi yaklařım daha toksik ikinci bir ila eklemektense, genellikle ilk ilacın dozunu arttırmak olacaktır.

C. Bařka İla Ekle

İlk ila tolere edilebileceęi maksimal doza ıkıldıysa ve hala n betler kontrol altında deęilse, ikinci bir antiepileptik ila eklenmelidir. Genelde ikinci ila eklemek ve ilk ilacı uygulamaya devam etmek (en azından geici olarak) en iyisidir  nk  (a) ilk ila, ikinci ila etkin plazma konsantrasyonuna ulařıncaya kadar koruma saęlayacaktır, (b) ilk ilacın kesilmesi, n bet aktivasyonu ile sonulanabilir ve (c) bazı hastalarda tek ila kullanımı yerine iki ila kombinasyonunun n bet kontrol n  saęlayabileceęini g steren kanıtlar mevcuttur.

Uzamař politerapinin birok sakıncası olduęundan, ikinci ilata terap tik plazma konsantrasyonu saęlandıktan sonra klinisyen ilk ilacı azaltmayı d ř nmelidir. Hastanın ilk ilacını azaltırken kiřiye g re karar verilmeli ve ilk ila tek bařına verildięindeki antiepileptik etkisi, ilk ilacın yan etkileri, ve ilk ilacın kesilmesi halinde tam n bet kontrol n n kaybıyla ortaya ıkan n betin psikososyal sonuları g z  n nde bulundurulmalıdır. Antiepileptik ilaların davranıř ve biliřsel fonksiyonlar  zerindeki yan etkileri, klinisyenin ocuklarda bu ilaların sayısını en d ř k d zeyde tutmaya alıřması gerektięini kanıtlamaktadır. Eriřkinlerde ilk ilacın kesilmesi durumunda n bet tekrarlırsa kiřinin mesleęini veya s r c  belgesini kaybetme riskine karřılık, politerapinin sakıncaları karřılařtırılmalıdır. İlk ilaca devam etmemek tercih edilirse, ila kesimi yavař yapılmalıdır.

İlk iki ilacın maksimum tolere edildikleri dozlarda denenip, n betlerin kontrol altına alınamadıęı belgelenmeden   nc  bir ilaca bařlanmamalıdır. Daha  nce belirtilen, ikinci bir ila eklemenin, ila deęiřiklięine g re daha iyi olmasının nedenlerine benzer olarak   nc  bir ila eklemek (en azından geici olarak) bu ilacı, birinci veya ikinci ilala deęiřtirmeye g re genellikle daha iyidir.   nc  ila terap tik plazma konsantrasyonuna ulařtıęında, klinisyen kılavuzları kullanarak ilk iki ilatan birini kesmeyi seebilir.

IV. İLA SEİMİ

A. Basit Parsiyel, Kompleks Parsiyel ve Sekonder Jeneralize olan Tonik-Klonik N betlerde İlk Seenek İlalar

Basit parsiyel (fokal); kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob); ve tonik-klonik (grand mal) n betler en sık g r len n bet bozukluęu tipleridir ve her yařta g r lebilirler. Tonik-klonik bir n betin bařlanıta fokal (sekonder jeneralize olan parsiyel n betler) veya jeneralize (primer jeneralize) olabileceęi bilinmelidir. (bakınız B l m 2) Karbamazepin (Tegretol), fenobarbital, fenitoin (Dilantin), primidon (Mysoline) ve valproik asit (Depakin) basit parsiyel, kompleks parsiyel, ve

Antiepileptik İlaçlar

Çeviren: Dr. Ayşe Kutlu, Dr. Serap Mülayim

Bu bölümde yaygın kullanılan antiepileptik ilaçların etki mekanizması, endikasyonları, farmakokinetiği ve klinik kullanımları gözden geçirilmiştir. İlaçlar alfabetik sırada derlenmiştir. İlaç uygulaması, farklı nöbet tiplerinde ilaç seçimi ve antiepileptik ilaç tedavisinin kesilme prensipleri bölüm 10'da derlenmiştir.

1. ETKİ MEKANİZMASI

Piyasadaki antiepileptik ilaçların etkinliği farklı mekanizmaların kombinasyonlarıyla oluşur.

A. Sodyum Akımları

Akson tarafından bir aksiyon potansiyelinin ateşlenmesi için sodyum kanalları boyunca akson içine sodyum geçişinin olması gerekmektedir. Sodyum kanalları üç durumda bulunur: (a) istirahat durumu (sodyum geçişi mümkündür), (b) aktif durum (sodyum geçişi mümkündür) ve (c) inaktif durum (sodyum geçişi mümkün değildir). Aktivasyon sonrası belirli bir yüzdede sodyum kanalı bir süre için inaktif duruma gelir. Ardışık aksonal ateşlenmeyle birlikte, yeterli sayıda sodyum kanalı inaktif olur, akson daha fazla aksiyon potansiyeli yayamaz. Bazı antiepileptik ilaçlar sodyum kanallarının inaktif formunu stabilize ederek aktif duruma geçmesini engeller. Bu da süregelen ardışık akson ateşlenmesini önler. Fenitoin, karbamazepin, felbamaf, lamotrijin, topiramat, okskarbazepin, valproat ve zonisamid gibi ilaçlarda kullanmaya-bağlı değişim sonucu voltaj kapılı sodyum kanallarının azaldığı gösterilmiştir.

B. Gama-Aminobutirik asit (GABA) A Reseptör Akımları

Gama-aminobutirik asit (GABA) in $GABA_A$ reseptörlerine bağlanması klorid iyonlarının klorid kanallarından hücre içine geçişini kolaylaştırır. Klorid iyonları negatif yüklüdür. Bu iyonların hücre içine geçişi istirahat membran potansiyelini hücre içinde daha negatif yapar ve bu da hücrenin depolarize olmasını güçleştirir. Bazı antiepileptik ilaçlar bu tip GABA aracılı klorid iletimi agonistidirler. $GABA_A$ reseptörü benzodiazepin ve barbitürat reseptör bölgelerini içerir. Benzodiazepin reseptörünün aktivasyonu ile $GABA_A$ reseptörleri daha sık açılır. Barbitürat reseptörünün aktivasyonu $GABA_A$ reseptörünün açılma süresini uzatır.

Birçok antiepileptik ilaç etkisini, GABA etkisini artırarak inhibisyonu artırma yoluyla gösterir. İlaç bunu direkt $GABA_A$ bölgesini etkileyerek, allosterik olarak klorid akımını etkileyerek (barbitüratlar, benzodiazepinler, ve felbamaf), nöronal ve glial GABA gerialımını antagonize ederek (tiagabin), ya da GABA'nın metabolik yıkımını engelleyerek sağlar. Valproat ve gabapentin GABA sentezi ve dönüşümünü artırır.

C. Voltaja Duyarlı Kalsiyum Akımlarının Azalması

Kalsiyum iyonları pozitif yüklüdür. Hücreye girişleri hücre membranının daha az polarize olmasına neden olur. T-kalsiyum akımları düşük voltajlı, hızlı inaktive olan akımlardır, özellikle talamusta normal ritmik beyin aktivitesi için pacemaker gibi çalışır. T-kalsiyum akımlarının aynı zamanda absans nöbetlerindeki, saniyedeki üç diken-dalgı aktivitesi hızını düzenlemede de önemli rolleri vardır (diğer nöbet tiplerinde böyle bir rolleri yoktur). T-kalsiyum akımlarını inhibe eden ilaçlar özellikle absans nöbetlerini inhibe ederler.

L-, N-, P-, R-, ve Q-kalsiyum kanalları düşük voltaj T-kalsiyum akımlarından ayrılan yüksek-voltaj aktive olan kanallardır. Levetirasetam, lamotrijin, fenobarbital, felbamat, ve topiramet yüksek voltaj kalsiyum kanallarını hedef alır. Gabapentin ve pregabalin P/Q voltaj kapılı kalsiyum kanalının alfa2-gama subunitine bağlanır. Sonuçta, gabapentin ve pregabalin terminalde kalsiyum akımını azaltarak, glutamat, noradrenalin, ve substans P salınımını azaltır.

D. Glutamat-reseptör Antagonistleri

İnsan sinir sistemindeki eksitasyon prensip olarak eksitator aminoasit glutamatın üç tip ionotropik glutamat reseptörüne bağlanmasıyla oluşur: N-metil-D-aspartat (NMDA), alfa-amino-3-hidroksi-5-metil-4-isoksazol propionat (AMPA) ve kainat. Glutamatın bu reseptörlere bağlanması, kalsiyum ile sodyumun hücre içine ve potasyumun hücre dışına geçişini kolaylaştırır. Net etki negatif istirahat-membran potansiyelinin azalması, elektriksel olarak daha az kararlı hale gelmesidir. Bazı antiepileptik ilaçlar bir ya da daha çok glutamat reseptörüne antagonist etki yaparlar. Felbamat NMDA kanallarının bloke edilmesi ve GABAerjik etkinin artırılması şeklinde dual etkiye sahiptir. Topiramatin non-NMDA (AMPA) ve kainat akımlarını azalttığı gösterilmiştir.

E. Diğer Mekanizmalar

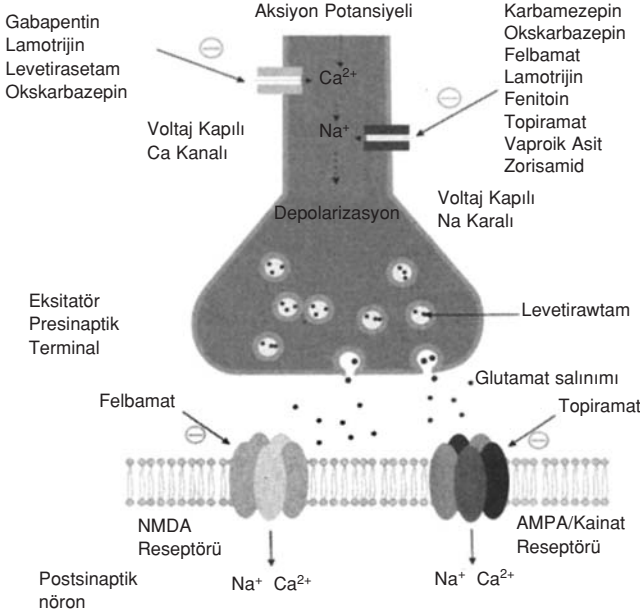
Yakın zamanda, antiepileptik ilaçların başka bir hedefi olan H (hiperpolarizasyonun indüklediği, siklid nükleotid kapılı) kanalı tanımlanmıştır. H-kanalı yüksek potasyum geçirgenliğine sahiptir ve hem hiperpolarizan hem depolarizan girdilere karşı, istirahat potansiyeli boyunca membran potansiyelini stabilize etme eğilimindedir. Lamotrijin ve gabapentin gibi ilaçlar, hiperpolarizasyonunun aktive ettiği katyon akımını artırarak H-kanallarını hedeflemektedir.

Levetirasetamın etki mekanizması tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Ancak, ilaç, N tipi kalsiyum kanallarını bloke eder ve nöronal GABA-ve glisin-kapılı akımlar üzerinde negatif allosterik modölatörler çinko ve beta-karbonillerle inhibisyonu bozar. Ek olarak, ilaç sinaptik bir proteine (SV2) bağlanır. Sinaptik bir proteine bağlanmanın nasıl azalmış eksitabilite (ya da artmış inhibisyon) ile sonuçlandığı net değildir.

Şekil 11-1 ve 11-2 antiepileptik ilacın eksitator ve inhibitör sinapslarda temel etki mekanizmalarını anlatmaktadır.

III. TEMEL FARMAKOKİNETİK PRENSİPLER

Epilepsi hastalarının optimal tedavisi için, antiepileptik ilaç tedavisinin farmakokinetik ve farmakodinamiklerinin temel prensiplerini anlamak gereklidir.



Şekil. 11-1. Eksitator pre- ve postsinaptik nöronlar, antiepileptik ilaçlar Na^+ veya Ca^{2+} kanallarını modifiye edebilir veya postsinaptik NMDA veya non-NMDA reseptörlerine etki edebilir.

Farmakokinetik, belirli bir zaman aralığında bir ilacın, dokular-da, emilim, dağılım, lokalizasyon süreçlerini, biyotransformasyon ve atılımını içeren vücuttaki etkilerinin ölçümüdür. Farmakodinamik, ilaçların, aksiyon ve etkilerinin kimyasal yapılarıyla korelasyonunu içeren biyokimyasal ve fizyolojik etki ve aksiyon mekanizmalarıdır. Farmakokinetik veri, dozajı belirlemede, uygulama sıklığında, ve kararlılık durumu zamanında kritik öneme sahipken, farmakodinamik, uygulanan ilaçların etkinliği ve yan etkileri hakkında bilgi sağlar. Diğer bir deyişle, farmakokinetik, vücudun ilaca ne yaptığıyla ilgiliyken, farmakodinamik ise ilacın vücuda ne yaptığıyla ilgilidir.

İlacın biyoyararlanımı, uygulama sonrası ilacın ne derecede hedef dokuya ulaşılabilir duruma geldiğiyle ilgili bilgi sağlar. Oral uygulamada biyoyararlanım, emilim ve ilk geçiş karaciğer metabolizmasına bağlıdır. Genelde, çoğu antiepileptik ilaç iyi emilir. İstisnai olarak gabapentin için emilim oranı doza bağımlıdır. İlaç sindirim sisteminden kana saturabl transport mekanizması, L-amino-asit transport sistemiyle taşınır. Bu, doza bağımlı biyoyararlanım nedeniyle, ilacın plazma konsantrasyonları, uygulanan doz aralığındaki dozla

Status Epileptikus

Çeviren: Dr. Ülkü Büyükbürgaz

I. GENEL BAKIŞ

A. Tanımlar

Status epileptikus, çok sık nöbet geçirme durumudur; öyle ki hasta bir nöbet geçirdikten sonra tamamen iyileşmeden başka bir nöbet geçirir, aynı zamanda uzun süren tek nöbet olarak da tanımlanır. 5 dakikadan uzun süren bir nöbet (özellikle büyük çocuklarda veya erişkinlerdeki tonik-klonik nöbet) status epileptikus olarak değerlendirilmelidir. Nöbet şekline göre status epileptikusun çeşitli tipleri vardır: tonik-klonik (grand mal), basit parsiyel (fokal), kompleks parsiyel (psikomotor, temporal lob) ve absans (petit mal). En sık karşılaşılan ve hayatı en çok tehdit eden tonik-klonik status epileptikustur.

B. Epidemiyoloji

Status epileptikusun (her tipinde) ortaya çıkma sıklığı yılda 100.000 kişide 50'dir. ABD'de yılda 125.000 kişide status epileptikus gözlenir. Sıklığın en yüksek olduğu gruplar çocuklar ve 60 yaş üstü erişkinlerdir. Hem çocuklar hem de erişkinlerde görülen vakaların yaklaşık %80'inde tonik-klonik tip gözlenir. Olguların yaklaşık üçte biri üç gruba ayrılır: (a) provoke olmayan ilk nöbet, (b) bilinen epilepsili hastalar, (c) akut nörolojik hastalık. Yeni tanı alan epilepsi hastalarının yaklaşık %12'si ilk başta status epileptikus olarak gözlenir. Status epileptikusun yaşam boyu insidansı bilinen nöbeti olan hastalar arasında %1-%4 olup insidansın en yüksek olduğu grup semptomatik fokal epilepsili hastalardır.

Çocuklarda status epileptikus insidansı yüksektir. Yaşamın ilk yılında infantlar en yüksek insidansa sahiptir. Bir yaşından önce epileptik nöbetleri başlayan çocukların %70'ten fazlasında tanıdan sonra status epileptikus epizodu gözlenir.

Çocuklarda status epileptikus için dört risk faktörü tanımlanmıştır: elektroensefalografide (EEG) fokal zemin anormalileri, sekonder jeneralize olan parsiyel nöbetler, ilk nöbetin status epileptikus olması ve nörogörüntüleme de yaygın anormaliler gözlenmesi.

II. TONİK-KLONİK STATUS EPİLEPTİKUS

A. Klinik Özellikler

Tonik-klonik status epileptikus genellikle tahmin edilebilir bir olaylar serisini izler ve bu olaylar üç kategoride tanımlanır: motor, EEG, sistemik. Bu fazların fenomenolojisi hem insan hem de hayvan çalışmalarında erken tonik-klonik status epileptikus (faz I) ve geç tonik-klonik status epileptikus (faz II) olarak ayrılır. Faz I'den faz II'ye geçiş genellikle 30-60 dakikadan sonra olur.

1. Motor Değişiklikler, Faz I

Faz I motor değişiklikler, bir tonik faz (kasın devamlı kontraksiyonu) ve bunu takip eden bir klonik fazdan (kasın dönüşümlü kontraksiyon-relaksiyonu) oluşur. Hastaların %45'inde başlangıçta nöbetler bilare-tal senkronizedir; geri kalanında başlangıçta baş, göz veya her ikisi bir tarafa döner veya fokaldır.

2. Motor Değişiklikler, Faz II

Tonik-klonik status epileptikus devam ederken nöbet süresi kısalmır ve dağılımı daha kısıtlı hale gelir. Fokal veya lateralize motor aktivite ortaya çıkabilir ve bu aktivite her zaman fokal bir patolojiyi gerektirmeyebilir. Sonra motor aktivite yüz, el veya ayakta kısa kas sıçramalarına (miyoklonus) veya gözde nistagmoid sıçramalara indirgenir. Sonunda EEG'de göze çarpan paroksizmal aktivite varken hiç motor aktivite gözlenmeyebilir (elektromekanik disosiasyon).

3. EEG Değişiklikleri

Tonik-klonik status epileptikuslu hastalarda sırayla beş EEG paterni gözlenir: (a) interiktal yavaşlama ile birlikte aralıklı klinik ve EEG nöbetleri, (b) iktal deşarjların artması ve azalması, (c) devamlı iktal deşarjlar, (d) düzleşme dönemleri ile bölünen devamlı iktal deşarj, (e) düz zemin ritminde periyodik epileptiform deşarjlar. Sonraki aşamalarda elektromekanik disosiasyon devam edebilir. Her evrenin süresinde önemli farklılıklar görülebilir ve bütün hastalar her evreye ilerlemeyebilir.

4. Sistemik Değişiklikler

Status epileptikusun erken fazlarında kan basıncında, kan glikoz ve laktat seviyelerinde yükselme meydana gelir. Status devam ettikçe kan basıncı normale döner veya biraz düşer, kan glikozu düşer, hipertermi ve solunum yetmezliği ortaya çıkabilir. Ek olarak oral travma, kafa travması, aspirasyon pnömonisi, ortopedik yaralanmalar (özellikle torasik veya lomber vertebraların kompresyon fraktürü), miyoglobininüri (nöbet sırasındaki kas yıkımına bağlı olarak), pulmoner ödem, kardiyak aritmiler, miyokardiyal infarkt, dehidrasyon, dissemine intravasküler koagülasyon, lökositoz ve beyin omurilik sıvısında (BOS) pleositoz gözlenebilir. Son iki durum ateşle birlikte olduğunda santral sinir sistemi enfeksiyonunu taklit edebilir.

5. Faz II Tonik-Klonik Status Epileptikusun Klinik Önem

Faz II status epileptikusun klinik olarak beş önemli yönü vardır: birincisi, eğer hastanın daha önceden tonik-klonik nöbetleri varsa veya ağır bir serebral travma sonrasında sadece birkaç tonik-klonik nöbet geçirdiyse, tonik-klonik status epileptikusun ilk prezentasyonu miyoklonik kasılmaların eşlik ettiği veya etmediği komadaki hasta şeklinde olabilir. İkincisi, deneysel tonik-klonik status epileptikus modellerinde beyin hasarı faz I sırasında değil sadece faz II sırasında or-

taya çıkar. Üçüncüsü, faz II tonik-klonik status epileptikus ilaçlarla kontrol etmek, faz I'den çok daha zordur. Dördüncüsü, faz II tonik-klonik status epileptikus (periyodik epileptiform deşarjlar veya devamlı iktal deşarj) kötü prognoz ile ilişkilidir. Beşincisi, bu gözlemler faz I tonik-klonik status epileptikus sırasında agresif tedaviyi desteklemektedir.

B. Patofizyoloji

Tonik-klonik ve parsiyel status epileptikusta nöbetin uzaması çeşitli faktörler ile açıklanır: (a) ekstrasellüler alandaki değişiklikler (ör. potasyum yüksekliği), (b) eksitator α -amino-3-hidroksi-5-metil-4-izoksazolepropionik asit ve N-metil-D-aspartat nörotransmitter artışı, (c) inhibitör nörotransmitter (γ -aminobutirik asit) azalması, (d) voltaj bağımlı kalsiyum kanallarındaki aktivasyon ve (e) yapılar arasına yansıyan nöbet aktivitesi, örneğin hipokampal ve parahipokampal yapılar. Status persistansı uzadıkça tedavi etmek zorlaşır. Nöbet ilerledikçe nöroreseptör fonksiyonundaki bir değişiklik, benzodiazepinlere verilen yanıtın düşmesine sebep olur.

C. Prognoz

1. Mortalite

Pediyatrik, erişkin ve yaşlı popülasyonda status epileptikus mortalitesi sırasıyla %2,5, %14 ve %38 olup tüm popülasyonda bu oran %22'dir. Ölüm, status epileptikusa neden olan altta yatan hastalık sürecinden, medikal komplikasyondan veya fazla medikasyondan kaynaklanabilir. Kendiliğinden uzamış nöbetlerle ilişkili mortalite oranı %2 ila %5 arasındadır.

2. Status Epileptikus Nedenleri

Akut süreçlerden (metabolik bozukluk, SSS enfeksiyonu, kafa travması, inme, hipoksi) kaynaklanan status epileptikus kontrol etmek genellikle daha zordur ve yüksek mortalite ile ilişkilidir. Kronik süreçlerden (kronik epilepsili hastalarda nöbetlerdeki ilerleme veya medikasyonun kesilmesi, eski tümör, eski inme) kaynaklanan status epileptikus genellikle tedaviye iyi yanıt verir. Tablo 12-1'de yaşa göre status epileptikus nedenleri listelenmiştir.

3. Gelecek Nöbetler

İlk defa status epileptikus geçiren hastalar, daha sonra status epileptikus geçirme ve kronik epilepsi geliştirme açısından yüksek risk altındadır.

4. Beyin Hasarı

30-45 dakikada sonlanan status epileptikus, insanlarda ve hayvanlarda özellikle hipokampus olmak üzere serebral hasara neden olabilir. Ayrıca beynin diğer alanları da hasar görebilir. Hasarın nedeni, tekrarlanan nöronal ateşlemenin aşırı metabolik taleplerinden çok glutamat ilişkili eksitotoksisitedir. Hipertansiyon, hipoksi ve hiperpreksi gibi sistemik stresler, status epileptikuslu hayvan deneylerinde nöro-

Kadınlarda ve Yaşlılarda Özel Durumlar

Thomas R. Browne, Gregory L. Holmes ve
Georgia D. Montouris

Çeviren: Dr. Nur Taşkiran

I. KADINLARDA ÖZEL DURUMLAR

A. Hormonların Beyin Üzerine Etkileri

Nöbet sıklığında menstruel siklus boyunca meydana gelebilecek değişiklikler (katamenial epilepsi) uzun yıllardan beri bilinmektedir. Menstrüel siklus evreleri sırasında nöbet sıklığı genellikle artar. Bu durum östrojenin progesterona oranla daha yüksek seviyede olması ile karakterize edilir (sadece menstruasyon öncesi dönem, menstruasyon dönemi ve ovulasyon zamanında). Östrojen hipokampal nöronlarda yapısal ve fonksiyonel değişiklikleri başlatır ve bu değişiklikler sonucu nöbet duyarlılığı artar. Epilepsinin hayvan modellerinde progesteron nöbet duyarlılığını düşürür.

Menarş yeni başlangıçlı nöbetler ve var olan nöbetlerin kötüleşmesi açısından bir risk faktörüdür. Nedeni menarş sırasında göreceli olarak yükselen östrojen ile nöroeksituar steroid (dehidroepiandrosteron ve pregnanolon) düzeylerine bağlı olabilir.

B. Over Disfonksiyonu

Polikistik overler sık rastlanır ve kadın popülasyonunun %20'sinde görülür. Polikistik over sendromuna (hirsütizm, akne, obezite, fertilité azalması, hiperandrojenemi ve menstrüel bozukluklar) ise daha az rastlanır. Bazı veriler polikistik overler ve polikistik over hastalığı insidanslarının epilepsili kadınlarda artmış olabileceğini öne sürmektedir. Bu insidans artışı 'valproik asit alan epilepsili kadınlarda' daha da belirgin olabilir. Ayrıca kanıtlar valproik asitin anovulatuvar siklus riskini arttırabileceğini göstermektedir. Doğumsal defektler (spina bifida), polikistik over sendromu, anovulatuvar sikluslar ve kilo alımı gibi nedenlerden dolayı uzmanlar klinik pratikte, doğurganlık dönemindeki kadınlarda valproik asit kullanımından kaçınırlar.

C. Gebelik

1. Nöbet Sıklığı

Epilepsi gebelikte en sık karşılaşılan nörolojik hastalıktır. Gebelik sırasında epilepsili kadınların yaklaşık üçte birinde nöbet sıklığı artar. Bazı kadınlar ise sadece gebelik döneminde nöbet geçirirler. Nöbet kötüleşmesi herhangi bir zamanda gelişebilir fakat en sık birinci trimester sonu ile ikinci trimester başında rastlanır. Nöbet sıklığındaki değişim olasılığı nöbet türü ve gebelik öncesi sıklıktan bağımsız görünmektedir.

2. Farmakolojik Değişiklikler

Bazı gebe kadınlarda ilaç uyumsuzluğu veya uyku deprivasyonu nedeniyle nöbet kötüleşmesi izlense de, bu kadınların çoğunda nöbet sıklığı artışından bir dizi fizyolojik değişiklik sorumludur. Gebelikte antiepileptik ilaçların hepatik metabolizması, muhtemelen progesteronun karaciğer üzerine olan uyarıcı etkisi nedeniyle artar. Glomerüller filtrasyon ve renal atılım oranı büyür. Böbrek yoluyla atılan antiepileptik ilaçların (gabapentin, lamotrijin, levetirasetam) klirensi genellikle artar. Bu artış gebeliğin erken döneminde başlar ve doğum sonrası aniden sona erer. Vücut ağırlığı, total vücut sıvısı ve intravasküler hacim gebelik boyunca giderek artar. İlaç metabolizma veya renal atılım oranı değişmese bile, ilacın dağıldığı hacimde (dağılım hacmi) meydana gelen bir büyüme, plazma konsantrasyonunda azalma ile sonuçlanır. Dolayısıyla antiepileptik ilaçların gebelik sırasında azalan plazma konsantrasyonları; hepatik metabolizma, renal klirens ve dağılım hacmi artışlarının toplu etkisi ile ilişkili görünmektedir. Plazma konsantrasyonundaki en büyük değişimler; lamotrijin, fenobarbital ve fenitoin ile ilk trimester, karbamazepin ile üçüncü trimester sırasında görülür.

Gebelikteki diğer önemli fizyolojik farklılık antiepileptik ilaçların protein bağlama oranlarında meydana gelen değişimlerdir. Plazma albumin konsantrasyonu gebelikte düşme eğilimindedir ve ilaçların protein bağlama yüzdeleri bu düşme ile orantılı olarak azalır. İlacın total plazma konsantrasyonunda azalma görülebilirse de, fenitoin ve valproat gibi proteine yüksek oranda bağlanan antiepileptik ilaçların serbest (protein-bağı olmayan) fraksiyonu artabilir. Bu nedenle farmakolojik olarak aktif kısım olan serbest ilaç konsantrasyonu çok az miktarda değişebilir. Efektif ilaç konsantrasyonlarının izlenmesi amacıyla serbest ilaç konsantrasyonu ölçümleri bazen gerekli olur (özellikle fenitoin ve valproat için).

Doğum sonrasında, ilaç farmakokinetik değerleri genellikle doğumdan önceki değerlerine döner. Bu dönüşüm renal yolla atılan ilaçlarda birkaç gün, karaciğer yoluyla metabolize olan ilaçlarda ise birkaç hafta içerisinde olur. Doğum sonrası dönemde genellikle antiepileptik ilaç dozlarının doğum öncesi değerlerine getirilmesi gerekir.

3. Eklampsı

Bakınız Bölüm 8.

4. Doğumsal Defektler ve Antiepileptik İlaçların Teratojeniteleri

Fetal malformasyonlar, maternal epilepsi ve antiepileptik ilaçlar arasındaki ilişki uzun zamandan beri bildirilmektedir. 1960'lı yılların son dönemlerinde, fenitoinin bir dizi doğumsal anomali ile ilişkili olduğu iddia edilmiş olup '*fetal hidantoin sendromu*' terimi ortaya atılmıştır. Fakat fenitoin ile ilişkili bulunan doğumsal anomalilerin çoğu; fenitoin dışında antiepileptik ilaç alan veya antiepileptik ilaç kullanmayan epilepsili annelerin çocuklarında da gözlenmiştir. Antiepileptik ilaçların konjenital anomali riskini arttırmasına rağmen, malformasyon riski

antiepileptik ilaç alıp almadığına bakılmaksızın epilepsili annelerin çocuklarında yükselmiştir.

Major malformasyonlar yarık dudak ve damak, kardiyak defektler (ventriküler septal defekt), nöral tüp defektleri ve ürogenital defektleri içerir. Genel popülasyondaki konjenital malformasyon oranı %2 ile %3 arasında iken, malformasyon riski epilepsili annelerin çocuklarında anlamlı olarak daha yüksektir. Eğer anne antiepileptik ilaç alıyorsa risk daha da yükselir. Tek antiepileptik ilaç alan epilepsili kadının herhangi bir gebeliğindeki malformasyon riskinin, klasik antiepileptik ilaçlar için, %4 ile %6 arasında olduğu tahmin edilmektedir.

Major malformasyon riski ayrıca toksik düzey antiepileptik ilaçlarla politerapi alan annelerin çocuklarında yükselmiştir. Tüm antiepileptik ilaçlar konjenital malformasyonlar ile ilişkili bulunmuştur ancak malformasyon insidansı ve türü bir ilaçtan diğerine farklılık gösterebilir. Gebelik sırasında asla kullanılmaması gereken trimetadion %87 oranla major malformasyon veya fetal kayba sebep olur. Bu oran diğer herhangi bir antiepileptik ilaçla gelişebilecek malformasyon ya da fetal kayıp oranına göre çok daha yüksektir. Spina bifida riski valproat ya da karbamazepine maruz kalan infantlarda anlamlı olarak daha yüksek oranda görünmektedir fakat diğer antiepileptik ilaçlarla anlamlı risk artışı saptanmaz.

Major malformasyonlara ek olarak, antiepileptik ilaç alan annelerden doğan çocuklar artmış minor anomali riski ile karşı karşıyadır. Bu minor anomaliler arasında epikantal katlantılar, hipertelorizm, yayvan veya düz burun köprüsü, kalkık burun, kalın dudaklar ve parmak-tırnak hipoplazisi yer alır. Genel popülasyona oranla epilepsili annelerin çocuklarında daha sık rastanmalarına rağmen genel sağlık durumunu etkilemezler.

5. Gebeliğin Diğer Komplikasyonları

Epilepsili gebeler kötü gebelik sonlanım olasılığı açısından yaklaşık iki kat daha risklidir. Düşük ve ölü doğum oranları genel popülasyona göre yaklaşık iki kat daha fazladır. Prematür doğumlar daha yaygındır ve ayrıca doğum ağırlıkları daha düşüktür. Epilepsili annelerin çocukları mental retardasyon, öğrenme güçlükleri ve epilepsi gelişmesi yönünden de genel popülasyona oranla daha yüksek risk taşır. Son olarak idiyopatik jeneralize epilepsisi bulunan annelerden doğan çocuklarda epilepsi gelişim riski artmıştır.

6. Gelişim Geriliği

Sınırlı sayıda mevcut olan çalışmalar epilepsili kadınların bebeklerinde kognitif gelişim bozukluğu riskine işaret etmektedir. Heredite, maternal epilepsi, antiepileptik ilaçlar ve sosyoekonomik faktörlerin göreceli katkıları net değildir.

7. Emzirme

Anne sütündeki ilaç konsantrasyonu, ilacın proteine bağlanma oranı ve plazmadaki konsantrasyonu ile belirlenir çünkü antiepileptik ilaçlar anne sütünde proteine bağlanmazlar. Bu nedenle anne sütündeki ilaç konsantrasyonu ilacın serbest plazma konsantrasyonu ile yaklaşık ola-

Komorbiditeler

Çeviren: Dr. Nur Taşkiran

Epilepsi tedavisinde başlıca amaç nöbetleri durdurmak olsa da; tedavideki tek amaç bu değildir. Epilepsili hastalar bir dizi komorbidite riski ile karşı karşıyadır. Komorbidite ayrı kabul edilen iki durumun, bir rastlantıdan daha büyük olasılıkla birlikte bulunması olarak ifade edilir. Örneğin depresyon, epilepsili hastalarda normal popülasyondakine oranla daha sık görülür; o halde epilepsi ve depresyon komorbid durumlardır. Komorbiditeler ille de sebep teşkil etmez. Yani, epilepsi ve depresyonun komorbid hastalıklar olması; epilepsinin depresyona yol açtığı veya depresyonun epilepsiye yol açtığı anlamına gelmez. Daha doğrusu, her iki durumun bir ortak biyolojik substrata sahip olma ya da başka bir bağımsız değişkenin komorbid durumlardan birini tetikleme olasılığı vardır. Örneğin olarak, epilepsi genellikle ilaç tedavisi gerektirir; tedavide kullanılan ilaçlar epilepsiden bağımsız olarak depresyona neden olabilir. Bazı çakışan durumlar görülse de çocuklar ve erişkinler ayrı olarak ele alınmıştır.

I. ÇOCUKLAR

Epilepsili çocuklarda psikiyatrik hastalık bulunma olasılığı, epilepsisi olmayan veya başka kronik hastalığı olan çocuklara göre çok daha yüksektir. Geniş bir İngiliz araştırmasında saptanan değerlere göre, epilepsili çocuklardaki psikiyatrik hastalık oranı %37 iken; diyabeti bulunan çocuklarda %11; kontrol grubundaki çocuklarda ise %9'dur. Emosyonel bozukluklar, tavır/davranış bozuklukları, dikkat eksikliği/hiperaktivite bozukluğu (ADHD), anksiyete ve otizm-spektrum bozukluğu epilepsili çocuklarda daha fazla oranda gösterilmiştir. Emosyonel, davranışsal ve iletişimle ilgili zorluklar epilepsili çocuklarda yaygın olup; hem çocuklara hem de ailelerine önemli bir yük oluşturur ve bu çocuklar için efektif sağlık hizmetleri ihtiyacına işaret eder.

A. Dikkat Eksikliği/Hiperaktivite Bozukluğu

1. Tanımlamalar

Epilepsili çocuklar ADHD açısından büyük risk taşır. Klinik çalışmalar %30 ile %40 arasında olan prevalans değerinin, normal popülasyona göre birkaç kat daha yüksek olduğunu öne sürmektedir. Hem epilepsi hem de ADHD'si bulunan çocuklar, yalnız ADHD'si olan çocuklardan farklıdır; hem epilepsi hem de ADHD'si olan çocuklarda, bozukluğun 'dikkatsiz tip'inin insidansı daha yüksektir. Buna ek olarak, genel popülasyonda ADHD erkek çocuklarında kızlardan daha sık görülürken; epilepsili çocuklarda kız/erkek oranı eşit bulunmuştur.

2. Tedavi

Eğitimsel ve ruhsal değerlendirmeler, ADHD'nin tanınması ve depresyon ya da öğrenme güçlükleri gibi durumlardan ayrılmasında yardımcıdır. Psiko-eğitimsel müdahaleler epey yarar sağlayabilir. ADHD'li çocuklara sessiz ve yapılandırılmış bir ortamda öğretim verildiğinde, ge-

nellikle daha iyi çalışırlar. Çocuk, dikkatini yeniden yönlendirmek konusunda özel bir danışmandan yardım alabilir. Okulda olduğu gibi evde de sürekli bir eğitim programı uygulanması önem taşır. Ebeveynler bu eğitim programı ile aktif olarak ilgilenmelidir. Barbitüratlar ve benzodiazepinler gibi antiepileptik ilaçlar ADHD semptomlarını kötüleştirir; ADHD'li çocuklarda bu ilaçlar kullanılmamalıdır.

Epilepsili çocuklarda ADHD tedavisinde stimülan ilaçlar dayanak noktasıdır. Fakat bu ilaçların nöbet eşikli düşürebilecekleri unutulmamalıdır. Stimülan ilaçlarla ilişkili nöbetler nadir görülür ve deksedrin, metilfenidat, atomoksetin gibi ilaçlar tedavide oldukça yarar sağlayabilir. Bir atipik antidepresan olan bupropion ise tedavide kullanılmamalıdır çünkü nöbet eşikli düşürebilir.

B. Depresyon

1. Tanımlamalar

Epilepsili çocuklarda depresyon insidansı, beklenen değerden daha yüksektir. Epilepsili adolesanlar ile yapılan bir çalışmada, adolesanların %23'ünde depresyon semptomları saptanmıştır. Adolesanların aile ilişkilerindeki düşünce, tutum ve memnuniyet düzeyleri depresyonla bağlantılı bulunmuş olup klinik çerçevede değerlendirilmesi gerekir. Epilepsili çocuklarda suisid riski vardır.

Çocuklar bazı duygularını sözle ifade edemeyip, davranışları yoluyla ortaya koyarlar. Fobi, anksiyete bozukluğu, somatik yakınmalar ile öfke ve saldırganlık gibi davranış problemlerine, küçük yaşta depresyon hastalarında daha sık rastlanır. Adolesanlarla ilgili olarak, okul başarısında düşme, yıkıcı davranışlar, sosyal aktivitelere karşı ilgi kaybı ve arkadaş ilişkilerinde problemler görülebilir. Ayrıca bazen saldırgan davranış, iritabilite ve suisid düşüncesinden de bahsedilebilir. Ebeveyn çocuğun kendisi ile birlikte etrafındaki herkes ve her şeyden nefret ettiğini söyleyebilir.

2.Tedavi

Depresyon şüphesi olan her çocuğa ruhsal durum değerlendirmesi (psikolojik testler ile) yapılmalıdır. Tanı konulduğunda, hastalara verilen danışmanlık hizmeti fayda sağlayabilir. Depresyonu ağırlaştıran antiepileptik ilaçlar yerine, duygudurum düzenleyici etkisi olan antiepileptikler kullanılmalıdır. Örneğin, barbitürat ve benzodiazepinler kesilerek, yerine nöbet türü için uygunsa lamotrijin, karbamazepin veya valproat verilmesi çok yararlı olabilir.

Çocuk ve adolesanda meydana gelen depresyonun ilaç ile tedavisi konusundaki bakış açısı, seçici serotonin geri alım inhibitörleri (SSRI) sayesinde değişmiştir. Klasik antidepresanlar kadar belirgin yan etkileri olmayan bu ilaçlar, doz aşımı durumlarında da kısmen daha az toksik etki gösterirler. Fluoksetin, depresyonda etkinliği gösterilmiş SSRI grubu bir ilaçtır ve suisid riskini arttırmaz.

C. Kognisyon

1. Tanımlamalar

Nöbet kontrolünden ayrı olarak; epilepsili bir çocuğun, bağımsız gelişim derecesine yön veren önemli faktör kognisyonudur. Mental retar-

dasyon, epilepsili çocuklarda normal popülasyona oranla daha fazla görülür. Epilepsili çocuklarda görülen mental retardasyon sebebi büyük oranda epilepsi gelişimine de yol açan travmaya bağlıdır. Örneğin, hipoksik-iskemik travma, kafa travması veya genetik nedenli epilepsileri olan çocuklarda, yine bu travmalardan dolayı mental retardasyon gelişimi görülebilir. Epilepsili çocukların çoğunda, zeka düzeyinde bir değişim saptanmaz. Bir kısmında ise zaman içinde progresif seyreden bir azalma izlenir; bu çocukların nöbetleri genellikle dirençlidir.

2. Tedavi

Çocuktaki mental retardasyonun tanınması kritik önem taşır. Çocukun yetersiz sayılacağı uygunsuz bir başarı puanlaması, çocukta önemli oranda anksiyete ve düş kırıklığı yaratabilir ve bu durum tavır bozukluğu gelişimi ile sonuçlanabilir. Bu yüzden okul başarısı düşük olan epilepsili çocukların tümüne psikolojik test uygulanmalıdır. Tanı konduğu takdirde, çocuk doğru eğitim programına yerleştirilebilir. Barbitüratlar ve benzodiazepinler gibi dikkati azaltan ve öğrenme güçlüğü yaratan antiepileptik ilaçlardan uzak durulmalıdır.

D. Öğrenme Güçlükleri

1. Tanımlamalar

Öğrenme güçlüğü, anlama veya dili kullanma ile konuşma veya yazma alanlarını etkileyen temel psikolojik süreç içinde meydana gelen bir bozukluktur. Dinleme, düşünme, konuşma, okuma, heceleme, yazma veya hesap yapma yeteneğinin bozulması ile kendini gösterebilir. Bu bozukluğun geliştiği durumlar, kavrama güçlüğü, beyin hasarı, minimal beyin disfonksiyonu, disleksi ve gelişimsel afazidir. Öğrenme güçlüklerinde, öğrenme yeteneği çocuğun IQ' suna göre beklenen düzeyin altındadır.

2. Tedavi

Okul eğitimi ile ilgili sorunlar yaşayan her çocuğa psikolojik test yapılmalıdır. Bu test okul tarafından da uygulanabilir. Spesifik öğrenme güçlüğü ve hafıza problemleri olan çocuklar uygun tedavi yönetiminden büyük oranda fayda sağlayabilir. Benzodiazepinler ve barbitüratlar öğrenme güçlüğüne artırırlar. Bu nedenle, olabildiğince bu ilaçları kullanmaktan kaçınmak gerekir. Topiramet nadiren kognitif bozuklukla ilişkili olabilir. Eğer topiramet başlanması sonrası aynı döneme denk gelen bir öğrenme güçlüğü gelişimi olursa, topiramet kullanımı kesilmelidir.

E. Tavır/Davranış Bozuklukları

1. Tanımlamalar

Tavır bozukluğu, çocukluk ve adolesan dönemde gelişen, davranışsal ve emosyonel bir bozukluktur. Tavır bozukluğu olan çocuklar uygun davranışlar göstererek, ebeveynlerini, öğretmenlerini veya diğer öğrencileri rahatsız ederler. Sadırgan tutum sergileyen bu çocuklar, öfkelerini uygunsuz biçimde ortaya koyarlar. İnsanlara ve hayvanlara karşı şiddet uygulama, eşyalara zarar verme, çalma, yalan söyleme, evden veya okuldan kaçma gibi davranışlar gösterirler. Tavır bozukluklu çocuklar, kişilik özellikleri nedeniyle çabuk sinirlenirler ve öfke

Öneriler

Çeviren: Dr. Serap Mülayim

I. ÇOCUKLAR İÇİN ÖNERİLER

A. Aktiviteler

Epileptik çocuklarda yaralanma riski artmış olmasına rağmen aktivite kısıtlamaları nisbeten az olmalıdır. Aşırı kısıtlama durumunda öz-güven kaybına yol açan belirgin psikolojik sorunlar oluşabilir.

Çocukluk çağı doğası gereği risklerle doludur ve epileptik çocukta nöbet başlangıcının öncesine göre sadece minimal bir risk artışı vardır. Nöbetlerin tipi, süresi ve sıklığı kısıtlama oranını etkileyebileceğinden, epileptik çocukların hepsine uygulanabilecek kılavuzlar oluşturmak olanaksızdır.

Kısıtlamalar aynı zamanda hastalık seyri sırasında da değişebilir. Hastalığın başlangıcından sonraki ilk 2-3 ay boyunca doktor ve aile yeni nöbetlerin gelişme ihtimalinin olmadığı konusunda fikir birliğine varana kadar ve antiepileptik ilaç tedavisi kesildikten sonraki 2-3 ay boyunca kısıtlamalar daha sıkı olmalıdır. Israrıcı, tekrarlayan nöbetleri olan çocuklarda kısıtlamalar genellikle aynı şekilde devam edilmelidir.

Aileler özellikle su çevresinde dikkatli olmalıdır. Banyo küvetinde ya da yüzerken epileptik çocuklar epileptik olmayan çocuklara göre daha fazla risk taşırlar. Çocuklar yüzerken yakın gözetim altında olmalı ve berrak suda yüzdürülmelidir. Göl, ırmak ve okyanusta yüzmek çok risklidir. Küçük çocuklar birkaç saniye bile küvette yalnız bırakılmamalıdır. Daha büyük çocuklar duş kullanmaları ve duş sırasında banyo kapısını kilitlememeleri konusunda özendirilmelidir. Çocuklar hiçbir zaman gözetim altında değilken yüzmemelidir.

Bütün çocuklar, açıktaki ateşten, sıcak sobadan, fırından ve tehlikeli makinelerden uzak durmalıdır. Aileler herhangi bir zamanda nöbet gelişebileceğini göz önünde tutmalı ve çocuğun nöbetin ölümcül sonuçlar doğurabileceği durumlarda olmasını engellemelidirler. Örneğin, çocuklar metro veya tren istasyonlarındaki platformların kenarlarında durmamalıdır.

Eğlence aktivitelerinde çok az kısıtlama yapılmalıdır. Çocuğun yerden yüksekte olacağı kaya ve ip tırmanma gibi aktiviteler engellenmelidir. Bisiklete binme çocukların çoğunda güvenle yapılabilen bir aktivite olmakla birlikte, bilinç kaybının olduğu sık nöbet geçiren çocuklar bisiklete binmekten kaçınmalıdır. Paten kayma, tekerlekli paten ve kaykay sadece sık nöbet geçiren çocuklarda kısıtlanmalıdır. İyi kontrol edilen epileptik çocuklarda bile, bu aktiviteler işlek yollarda yapılmamalıdır. Paraşütle atlama ve tüple dalma yasaklanmalıdır.

Epileptik çocuk organize sporlarda yer almak için cesaretlendirilmelidir. Kafa travmasının nöbeti başlatabileceğine inanıldığından bazı klinisyenler temash sporu kısıtlar ancak epileptik hastalarda hafif

kafa travmasından sonra nöbet riskinin arttığını gösteren bir kanıt yoktur. Düzenli egzersiz yapan çocuklarda daha seyrek nöbet gelişebilir ve sedanter olanlara göre yan etkiler daha azdır.

Küçük çocukların aileleri sıklıkla çocuğun uyku sırasında fark edilmeyen bir nöbet geçirebileceğinden ve ölebileceğinden çok endişelenirler. Tanıdan sonraki ilk birkaç ay çocuğun anne-babasıyla aynı odada uyuması uygun olabilir. Ailelere herhangi bir ağlama veya anormal bir solunum paterni durumunda tetikte olabilmeleri için çocuğun odasına bir diafon yerleştirmeleri önerilmektedir. Yenidoğan ve küçük çocukların uyuması için yumuşak yüzeylerden ve dar alanlardan kaçınılmalıdır.

Anne-baba dışındaki bakım verenlere çocuğun epileptik olduğu söylenmeli, nöbet tipi tarif edilmeli ve ilk yardım uygulamaları anlatılmalıdır. Nöbetler oldukça ürkütücü olabildiğinden bebek bakıcıları dikkatli seçilmelidir. Bölgesel epilepsi destek gruplarında deneyimli bebek bakıcılarının listesi bulunur.

Ailelerin uzak ya da sağlık hizmetlerine kolay ulaşamayan bölgelere seyahat etmesi, uzamış nöbet geçirme riski taşıyan çocuklarda ek sorunlar yaratır. Seyahatten önce aile, gereğinde epileptik çocuğa müdahale edebilecek gideceği yerin yakınında bir sağlık kuruluşu olup olmadığını araştırmalıdır. Oluşabilecek uzun süreli bir nöbet durumunda ailelere gereğinde rektal diazepam ya da diğer kurtarıcı tedavileri uygulamalarının öğretilmesi önerilir.

B. Televizyon ve Video oyunları

Nadiren çocuklar televizyon seyrederken, elektronik bir ekran oyunu oynarken veya bilgisayar kullanırken nöbet geçirebilirler. Bu çocukların çoğunda elektroensefalografide fotokonvülf bir yanıt vardır. Televizyon, bilgisayarlar ve video oyunları sadece, nöbetlerle televizyon izleme ve video oyunları oynama arasında ilişki izlendiğinde kısıtlandırılmalıdır. Televizyon veya video oyunu nöbetten sorumlu ise, ailelere aktivite sırasında nöbetin oluşabileceği anlatılmalıdır.

C. Okul

Epileptik çocuklar bilişsel fonksiyon ve davranışlarla ilgili sorunlar açısından önemli risk taşır. Epileptik çocuklarda IQ puan dağılımları daha düşük seviyelerdedir ve özel eğitime gereksinimi olan çocukların oranı ise %10 ila %33 arasında değişmektedir. Epileptik çocuklarda davranışsal ve psikiyatrik hastalıklar da normal popülasyondan fazladır, çalışmalar psikiyatrik hastalık prevalansının epileptik çocuklarda kontrollere göre 2-4 kat daha fazla olduğunu göstermektedir. Bilişsel ve davranışsal anormallikler genellikle epilepsiden sorumlu etyolojik faktörlerle açıklanabilmekle birlikte, epilepsi kontrolü kötü olan çocukların bir kısmında seri takiplerde IQ testi puanlarında düşme ve zamanla davranışsal ve psikiyatrik bozulmalara yönelik kanıtlar vardır. Bu kötüleşmenin antiepileptik ilaçlara mı sekonder olduğu, nöbetlere neden olan altta yatan ensefalopatinin ilerlemesine mi yoksa epilepsinin kendisine mi bağlı olduğu net değildir.

Nöbet başlangıç yaşının küçük olması, kontrol edilemeyen nöbetler ve politerapi gibi birçok faktör çocuğu bilişsel bozukluk açısından riske sokar. Epilepsinin etyolojisi de önemlidir. Semptomatik epilepsili çocuklarda bilişsel bozukluk riski idiopatik epilepsili çocuklardan daha fazladır.

Klinisyenin ve çocuğun öğretmeninin bu potansiyel güçlüklerin farkında olması önemlidir, bu güçlükler saptanınca en kısa zamanda çözüme yönelmek gerekmektedir. Çocuk konuşma, fiziksel tedavi ve iş-uğraşı tedavisi gibi özel eğitim kaynaklarından yararlanabilir. Öğrenme güçlüğü olan çocuklarda ilaç toksisitesinden korunmak önemlidir. Mümkün olduğunca politerapiden, barbitürat ve benzadiazepin tedavisinden kaçınılmalıdır.

Çocuğun okulundaki okul personeli çocuğun durumundan ve tedavi planından haberdar edilmelidir. Tanıyı gizlemek ve epilepsiyi 'kayıt dışı' tutmakla fazla bir şey kazanılmaz. Öğretmenler klinisyene nöbet sıklığı ve ilaç yan etkileri konusunda bilgi verebilirler ve bu şekilde çocuğu koruyabilirler. Nöbet geçiren çocuk sınıfta arkadaşları arasında alay konusu olabileceğinden öğretmen sınıftaki çocukları hastalıkla ilgili bilgilendirebilir ve tanıya eşlik eden birçok yanlış bilginin giderilmesini sağlayabilir.

II. ERIŞKİNLER İÇİN ÖNERİLER

A. Gebelik

Bölüm 13'e bakınız.

B. Birinci-Derece Akrabalarda Epilepsi Riski

Epileptik hastalar sık olarak yakınlarında (özellikle çocuklarında) artmış epilepsi riski olup olmadığını sorarlar. Epilepsi sendromları etyolojik olarak semptomatik ve idiopatik tiplere ayrılır (Bakınız Bölüm 1). Semptomatik epilepsisi olan hastaların akrabalarında epilepsi riski yoktur ya da çok azdır. İdiopatik epilepsili hastaların birinci-derece akrabalarında epilepsi riski artmıştır (ortalamanın 2-3 katı). İdiopatik epilepsili hastaların akrabalarında artmış olan idiopatik epilepsi riski yaş ilerledikçe azalır; 35 yaş ve üstünde artmaz.

C. Araba Kullanma

Araba kullanma hakkı, nöbetin hastaya ve topluma getireceği risklerle araba kullanma ruhsatının kaybının hastada oluşturabileceği belirsiz olumsuz etkileri dengelemelidir. Aktif nöbet bozukluğu olan kişiler devletin motorlu araçlar dairesine bildirilmeli ve nöbetleri kontrol altına alınana kadar araba kullanma hakları ertelenmelidir.

Eyaletlerin çoğunda, aktif nöbet varlığını motorlu taşıtlar dairesine bildirmek hastanın sorumluluğundadır. Klinisyenin bu tip bir rapor düzenlemesi hastanın mahremiyetini ihlal eder. Bazı eyaletlerde, klinisyenin hastayı bir eyalet yetkilisine bildirmesi gerekmektedir.

Nöbet kontrolünün yeterli olduğu birkaç şekilde belirlenebilir. Eyaletlerin çoğu tedavi alan hastanın belirli bir süre boyunca (genellikle 3-12 ay) nöbet geçirmemiş olmasını talep eder. Hasta daha sonra araba kullanma hakkı için yeniden başvurabilir. Bu tür bir başvuru