

EPILEPSİ

Serebral kortikal veya subkortikal nöronların periodik ve aşırı elektriksel deşarjlarına baęlı olarak ortaya çıkan, şuur kaybı, çeşitli hareket, duyu, otonomik ve psikişik bozukluklardan oluşan geçici klinik tabloya nöbet denir. Nöbetlerin tekrarlayarak kronikleşmesine epilepsi denir. Epilepsi, her iki cinste her yaşta ve her coęrafi bölgede görülür. Epilepsinin normal populusyonda görülme sıklığı % 0.5-% 0.7 dir. Etyolojik olarak herhangi bir neden saptanamayan epilepsilere idiopatik epilepsi, neden saptananlara semptomatik epilepsi, neden olduęu düşünölen ve henüz kanıtlanamayan epilepsilere de kriptojenik epilepsi denir. Etyolojide en sık konjenital bozukluklar, kafa travmaları, enfeksiyonlar, kitle lezyonları, metabolik bozukluklar, toksik durumlar, vasköler lezyonlar, dejeneratif ve demiyelinize hastalıklar saptanır. Patogeneizde nöronal membranda defekt (iyon transportunda / iyon kanallarının yapısında), inhibitör mekanizmada defekti, eksitator mekanizmada defekt ve eksitator ve inhibitör fonksiyonları düzenleyen modölatör sistemde defekt olduęu düşünölmektedir.

Epileptik nöbetlerin Sınıflandırılması,

1- Parsiyel nöbetler

A- Basit semptomatolojili

- a) Motor semptomlarla
- b) Somatosensoryel ve özel duyuşsal semptomlarla
- c) Otonomik semptomlarla
- d) Psikişik semptomlarla

B-Kompleks semptomatolojili

- a) Basit parsiyel başlangıçlı nöbete şuur deęişiklikleri ilave olur
- b) Başlangıçta şuur deęişikliği vardır.

C-Sekonder jeneralize olan

2- Jeneralize nöbetler

- A- Tipik ve atipik absanslar.
- B-Myoklonik nöbetler
- C-Klonik nöbetler
- D- Tonik nöbetler
- E- Tonik-klonik (Grand-mal) nöbetler
- F- Atonik nöbetler

3- Sınıflandırılmayan nöbetler

GENERALİZE NÖBET ŞEKİLLERİ:

1-ABSANS NÖBETLER

En sık 5-12 yaşlarında görülür. Talamik retiküler sistemden kaynaklanır. Nöbet süresi 5-10 s, olup gün içinde sayısız olarak tekrarlayabilir. Hasta nöbet sırasında gözler açık, dalgın, olup bitenden habersizdir. Göz kapakları 3 c/s ritmik oynar. Bu sırada yüzde renk solması ve pupillada büyüme görülür. Hiperventilasyon ile artar.

2-MİYOKLONİK NÖBET

Miyokloni kas gruplarının, istem dışı, ani ve hızlı kasılmalarıdır. Sadece yüzde, gövdede bir veya birkaç ekstremitede veya jeneralize olabilirler. Miyoklonik epilepsi nöbetleri ise ekstremitelerde özellikle üst ekstremitede hakim ani, çok kısa süreli, fleksiyon veya ekstansiyon şeklinde kasılmalarla karakterizedir.

3-TONİK NÖBET

Klonik faz olmadan, hastanın saniyeler süren opistotonus postürü almasıdır. Bu sırada genellikle gözler yukarı kayar ve siyanoz görülebilir. Tonik nöbetler enderdir, daha çok çocukluk çağındaki epilepsilerde ve uykuda ortaya çıkarlar.

4-KLONİK NÖBET

Jeneralize klonik kasılmalar, tonik fazın olmadığı jeneralize epilepsilerde görülebilir. Tekrarlayıcı klonik jerklerle karakterizedir. Bazan vücudun bir yarısında bir veya iki ekstremitede, fokal kalabilir. Ardı sıra, fokal sıçramalar şeklinde olabilir. Klonik nöbetler çocuklarda, özellikle süt çocuklarında daha sık görülür.

5-ATONİK NÖBET

Atonik nöbetlerde ani tonus kaybı sonucu dizler bükülür, baş ve gövde öne eğilir, ani düşmeler olur. Akinetik nöbetler ise ani hareketsiz kalma şeklindeki nöbetlerdir. Bu tür nöbetler daha çok Lennox-Gastaut sendromu olan çocuklarda görülür. Bu tür nöbetlerde genellikle bilinç kaybı olmaz, olursa da çok kısa sürelidir. Hasta düşmenin ardından hemen yerden kalkar.

6-TONİK-KLONİK NÖBET

Nöbet başlarken hasta çığlık şeklinde ani bir ses çıkarabilir (epileptic cry). Bu sırada tüm çizgili kasların ani ve tonik kasılması sonucunda hasta yere yıkılır, yaralanabilir. Solunum inhibe olduğundan siyanoz oluşabilir. Salivasyon veya köpük görülebilir. Tonik faz ortalama 10-20 saniye sürdükten sonra klonik hareketler ve hırıltılı solunum başlar. Kasılmalar azalır, gevşeme dönemleri arttıkça klonik hareketler giderek azalır. Klonik dönem ortalama 40-60 saniye kadar sürer. Enkontinans görülebilir. Klonik kasılmaların bitmesinden sonra hasta derin bir uykuya dalabilir veya konfüzyon ve ajtasyon gösterebilir. Bu döneme post iktal dönem denir. Nöbet parsiyel motor şeklinde başlayıp jeneralize olmuşsa, bir ekstremitede veya vücudun bir yarısında kuvvet azlığı oluşabilir. Todd paralizi denen bu durum dakikalarca nadiren saatlerce sürebilir.

PARSİYEL NÖBET ŞEKİLLERİ:

Beynin belirli bir bölgesinden başlayan epileptik deşarjlar ve uygun klinik belirtilerle niteli nöbetlere denir. Parsiyel nöbetler jeneralize olabilir.

Basit parsiyel motor nöbetler; Kontrilateral primer motor korteksden kaynaklanır. Motor alandaki deşarjın başladığı yere göre, vücudun herhangi bir kısmından başlayabilirler. Sıklıkla bir yüz

yarısından, ağız kenarından, bir elden özellikle de başparmaktan başlar. İstemsiz kasılmalar, sıçramalar şeklindedir Lokalize olabilir veya motor homonculus'daki sıraya göre yayılabilir. (Jacksonien yayılım). Versif nöbetlerde ise baş ve gözlerin bir tarafa (genellikle deşarjın karşı tarafına) dönmesi ile karakterize olabilir. Baş ve gözlerde klonik hareketler görülür. Fonator nöbetlerde epileptik deşarjlar konuşma merkezine yayılırsa, konuşmanın ani durması veya vokalizasyon görülebilir. Postural nöbetler, genellikle ek motor alandan kaynaklanan nöbetlerde görülür. Baş ve gövdenin bir tarafa dönmesi şeklinde kaba postural hareketler şeklinde ortaya çıkar. Fokal motor nöbetin uzun süre devam etmesi haline "epilepsia parsiyalis continua" denir.

Basit parsiyel duyuşal nöbetler; kontrlateral gyrus postcentralis'den kaynaklanır. Duyuşal Jacksonien yayılım olabilir. Oksipital lob kaynaklı duyuşal nöbetlerde ışık çakmaları, basit görsel halüsinasyon, şekilsiz görüntü, Temporal lob kaynaklı duyuşal nöbetlerde işitsel halüsinasyon görülebilir.

Otonomik nöbetler; Hipotalamus, amigdal, hipokampus, insula, mezial ve orbitofrontal bölgeden kaynaklanan veya bu bölgelere yayılan nöbetler sırasında görülür. Pupilla dilatasyonu, deri renginde paroksizmal deęişiklik (Solukluk, kızarıklık, terleme), piloereksiyon, salivasyon, tansiyon ve nabız deęişiklikleri, üriner inkontinans ve yükselen epigastrik his en sık görülen otonomik nöbet şekilleridir.

Psikişik nöbetler; temporal lob ve limbik alan kaynaklıdır. Jamais vu, Deja vu, Dreamy state, Depersonalizasyon, affektif nöbetler, makropsi, mikropsi ve illüzyon şeklinde görülebilir.

Kompleks parsiyel nöbetler; Temporal lob ve mezial temporal skleroz kaynaklıdır. Basit parsiyel nöbetlerden ayıran en önemli özellięi, nöbet sırasında bilinç deęişiklięi (genellikle bilinç bulanıklıęı şeklinde) olmasıdır. Kompleks parsiyel nöbetlerin süresi 30 saniye ile birkaç dakika arasında deęişir (genellikle bir dakikadan fazladır). Kompleks parsiyel nöbetler daha seyrek olarak frontal lob kökenli olabilirler. Klinik tablo çok deęişik olabilir. İktal fenomen psikişik, motor, otonomik ve sensoriyel belirtilerle seyredebilir. Temporo-okcipital bölgeden başlarsa visuel, temporo-paryetal bölgeden başlarsa duyuşal, superior temporal bölgeden başlarsa odituar, girus unsinatustan başlarsa olfaktor, insula/periinsular bölgeden başlarsa gustatuar, superior temporal (operkular) bölgeden başlarsa vertijnoz semptomlar ortaya çıkar. Hipokampus ve amigdaloid kompleksi içine alırsa agnozik illüzyonlar (deja vu, jamais vu) ve rüya hali (dreamy state) tablosu görülür. Otomatizma ise bilincin sislenmesi sırasında ortaya çıkan, az veya çok koordine istemsiz hareketlerdir. Nöbet sırasında veya nöbetten sonra görülebilir ve genellikle amnezi takip eder (hasta otomatizmayı hatırlamaz). Postural fonksiyonlar genellikle iyi korunmuştur, düşmeler enderdir. Otomatik hareketler sırasında hasta ayakta durmaya veya yürümeęe devam edebilir. Oroalimanter, ambilatuar, verbal, gestural ve mimetik tipteki otomatizmalardır. El hareketleriyle birlikte olan otomatizmalar, kural olarak epileptik aktivite ile ipsilateral taraftadır. Ele geçen bir obje ile oynama, giyinme veya soyunma, amaçsız koşma, gülme (gelestik epilepsi) nisbeten sık rastlanan bazı otomatizma tipleridir. Adversif baş ve göz hareketleri ile distonik postur (epileptik aktivitenin karşı tarafında) sık görülen motor fenomenlerdir. Taşikardi, hipertansiyon, pupildilatasyonu salivasyon, yüzde kızarma veya solma gibi otonomik belirtiler de oldukça sık görülür.

LABORATUVAR

Epilepsi teşhis ve tedavisinde hemogram, biyokimya tetkikleri, EEG, uyku deprivasyonundan sonraki EEG, endikasyon olan hastalarda uyku EEG'si, CT, MR, serebral anjiyografi ve Lp en sık başvuru tetkiklerdir. İktal EEG spesifik olup, nadir saptanır. İnter-iktal EEG ise epilepsi tanısında, nöbet tipinin

saptanmasında, serebral patoloji lokalizasyonun belirlenmesinde ve tedavi yönlendirilmesine yardımcı olur.

AYIRICI TANI

Senkop (*refleks*: postüral, valsalvaya bağlı, miksiyona bağlı vb . -*kardiak*: disritmi (kalp bloğu, taşikardi vb), valvüler (en sık aort stenozu), kardiyomiyopati, şanlı hastalıklar vb ,-Perfüzyon yetmezliği: hipovolemi, otonom yetmezlik), psikojenik ataklar, yalancı nöbet, panik atak, hiperventilasyon, geçici iskemik atak, migren, narkolepsi ve hipoglisemi başta olmak üzere metabolik nedenler düşünülmelidir.

TEDAVİ KRİTERLERİ

Tanı kesin olmalıdır.Bir yıl içinde birden fazla nöbet veya tek nöbette spesifik EEG bulgusu saptanmalıdır.Hasta ve yakınları hastalık hakkında bilgilendirilmelidir. Sendroma ve nöbet tipine uygun seçilen ilaç ile tedavi uygulanması (monoterapi), en düşük etkili dozla başlanması , dozun tam nöbet kontrolü sağlanana ya da yan etkiler görülene dek artırılması gerekir. Toksik etki veya tedaviye uyumsuzluk şüphesi olursa ilaç kan düzeyinin kontrol edilmesi yol gösterici olabilir. Kullanılacak diğer ilaçlarla (örneğin antibiyotikler, oral kontraseptifler vd.) ilacın etkisinin kaybolabileceği ya da toksik düzeye ulaşabileceğinin hastaya mutlaka belirtilmesi gerektiğinde polifarmasi uygulanmalıdır. İlacın aniden kesilmesi ve unutulmasının risklerinin hastaya anlatılması şarttır. Hastanın ev, okul ve iş yaşamı düzenlenmelidir.

İlaç seçimleri;

Jeneralize Tonik-Klonik nöbetlerde; Fenitoin, Fenobarbital, Karbamazepin
Absans nöbetlerde; Etosüksimid, Lamotrijin, Valproat sodyum
Myoklonik nöbetlerde; Lamotrijin, Levetirasetam, Topiramet, Valproat sodyum
Tonik nöbetlerde; Lamotrijin, Topiramet, Valproat sodyum
Atonik nöbetlerde; Lamotrijin, Topiramet, Valproat sodyum
Fokal nöbetlerde; Fenitoin, Fenobarbital,Karbamazepin, Lamotrijin, Levetirasetam, Okskarbazepin, Topiramet, Valproat sodyum

CERRAHİ TEDAVİ

Yeterli süre ve sayıda ilaç tedavisi uygulandığı halde, sonuç alınamıyorsa, yada değişik nedenlerle yeterli ilaç tedavisi uygulanamıyorsa, epileptojenik lezyon fokal özellikte ise ve epileptojenik fokus, belirgin nörolojik defisit yapmadan çıkarılabilecek bir bölgede ise cerrahi tedavi düşünülmelidir.

STATUS EPİLEPTİKUS

Birbirini takip eden nöbetler arasında normal dönemin olmadığı ve 30 dakikadan daha uzun süren epileptik nöbetlere veya tek bir nöbet 5 dakikadan daha uzun sürmesine status epileptikus denir. Status epileptikusun oluşum mekanizmasının inhibitör sistemin yetmezliği ve eksitator sistemin aktivasyonu olduğu düşünülmektedir. Tüm nöbet şekillerinin status formu vardır. JTKN'lerin şuur açılmadan tekrarlaması fiziksel enerji tükenmesi, glikoz ve oksijen yetersizliği ile sonuçlanır. Status epileptikusdan sonra ölen otopsi çalışmaları beyinde en hassas bölgelerin sırasıyla hipokampus, kortikal nöronlar, talamus, korpus striatum ve serebellum Purkinje hücreleri olduğunu göstermiştir. Statusa yol açan nedenler; kullanılan antiepileptik ilacın ani kesilmesi, araya giren enfeksiyonlar (genel/SSS), alkol / uyuşturucuların ani kesilmesi, ilaç intoksikasyonları , kardiak arrest,

serebrovasküler hastalık, akut kafa travması, beyin tümörü, metabolik bozukluklar, yüksek ateş ve diğer organik nedenlerdir.

Status epileptikusta sistemik komplikasyonlar; Hipoksi, Anoksi, Laktik asidoz , CO2 narkozu, Elektrolit bozukluğu (Hiperkalemi), Hipoglisemi, Hipertansiyon izleyerek ileri dönemde hipotansiyon ve şok, Kardiyak aritmi, Akciğer sorunları (Pulmoner ödem, emboli, enf.) , Dehidratasyon, Akut tubuler nekroz, Aspirasyon pnömonisi , Lökositoz , Otonomik disfonksiyon , DiC, Ortopedik hasar, Entelektüel yıkım ve Davranış bozukluklarıdır.

STATUS TEDAVİSİ

- Yoğun bakıma alınmalı
- Solunun yolları açılmalı ve aspirasyonu önleyici postür verilmelidir.
- Biokimyasal tetkikler için kan alınmalı
- Tiamin IV 250mg
- Serum takılarak %50 glikoz 50cc verilmeli
- Diazepam(lorazepam, Klonazepam) 10mg (2mg/dk) İV sulandırılmalı, gerekirse 30 dk sonra tekrarlanmalıdır.
- Fenitoin (fosfenitoin) 15-20 mg/kg serum fizyolojikle sulandırılarak maksimum 50mg/dk verilmelidir.
- Valproat: 15 mg/kg IV bolus(minimum 5 dakika), 1 mg/kg/saat IV perfüzyon olarak eklenebilir.
- Fenobarbital 18mg/kg ve maksimum 50mg/dk verilmeli
- Paraldehyde 0,05-0,1 mg/kg serum fiz. %4 sulandırılarak İV verilmeli
- Thiopental veya propofol ile genel anestezi uygulanmalı ve 12 h nöbetsiz dönemden sonra azaltılarak kesilir.

West sendromu:

İnfanıl spazmlar, mental gerilik ve EEG'de hipsaritmi denen multifokal odaklar ve yaygın ve fokal yavaş aktivite ile giden kaotik tablo ile karakterize tablodur.

Lennox-Gastaut sendromu:

West sendromunun bir uzantısı gibi düşünmek mümkündür (% 25). Bu tabloda atipik absans, miyoklonik, tonik nöbetler, atonik ve tonik-klonik nöbet tiplerinin birden fazlası bir arada görülür. Nöbetler genellikle ilaç tedavisine dirençlidir.

FEBRİL KONVÜLZYON

Üç ay ile 5 yaşlarında görülür. Vücut ısısı 38° C'yi aştığında GTKN izlenir. Aile öyküsü sıklıkla saptanır ve epilepsi gelişme riski %2-5 oranındadır. Basit FK'da; konvülsiyon 15 dakikadan kısa sürer,

kasılmalar jeneralize olur ve nörolojik bulgu yoktur. EEG normaldir. Komplike FK'da; Nöbeti uzundur (ya da status epileptikus şeklindedir), fokal kasılma görülür. Todd parezisi gibi geçici bazı nörolojik bulgular eşlik edebilir. Olguların %30'unda FK tekrarlar ve bunlarında yine 1/3'ünde 3. bir nöbet daha görülür. EEG anormal bulunur.

