

Bölüm 2

FOKAL EPİLEPSİLER

Beril DİLBER¹

GİRİŞ

Epileptik bir nöbet bir grup serebral nöronun ani, anormal ve aşırı boşalmasına bağlı olarak geçici bulgu ve/veya semptomların ortaya çıkmasıdır (1). Başlangıç ve bitişi olan bir durumdur. Çocukluk çağındaki nöbetlerin tetikleyen bir nedeni yoksa ikinci nöbet görülme sıklığı %40-50'dir ve ikinci nöbetten sonra ise %80 oranında görülür. İki veya daha fazla nöbet sonrası epilepsi olarak tanı alır (2). Bir nöbet %40-50 sıklıkta ve %75'i ilk altı ay içinde olacak şekilde tekrarlar (3). Epileptik nöbet beynin sürekli nöbet oluşturmaya yatkınlığı ile karakterize bir bozukluktur ve bu durum nörobiyolojik, kognitif, psikolojik ve sosyal sonuçlara neden olur.

Epilepsi tanımından ILAE 2017'de yeni sınıflamaya göre önce nöbet tipini belirlemek (fokal, jeneralize, bilinmeyen grup) önemlidir. Bu nöbet tiplerinde ise epileptik nöbetlere dönüşümü fokal, jeneralize, fokal ve jeneralize birlikte ve bilinmeyen grup olarak sınıflandırılır. Etiyolojide de metabolik, enfeksiyöz, genetik, immünolojik, yapısal ve bilinmeyen nedenler yer alır. 16 yaşından önce çocukluk çağı epilepsi insidansı her yıl 100.000 çocukta 40 çocuktur (4). Epilepsi tiplerinin insidansı değişkendir. Epilepsi prevalansı ile yapılan çalışmalarda 3,3-7,8/1000 olarak bildirilmiştir.

Fokal veya kısmi nöbetler beynin bir bölgesinden kaynaklanır, sınırlı kalabileceklere gibi başka bölgelere de yayılabileceklerinden dolayı çok odaklı nöbetler birden fazla yerden ortaya çıkabilir ve bebeklik ve çocukluk döneminde önemli nöbet tipi hâline gelirler. İki odak ve multifokal tipler çocuklarda yeterince tanınamadığı için modern epidemiyolojik çalışmalar tüm nöbet bozukluklarının yaklaşık yüzde 60'ını fokal epilepsilerin olduğunu göstermektedir. Bebeklik ve çocukluk döneminde yaygın ensefalopatiler, beyin matürasyonunda gerilikler difüz serebral disfonksiyon gibi durumlardan dolayı fokal nöbetlerin ayırımı güçtür daha büyük çocuklarda ise sekonder jeneralize olduğu döneme kadar nöbet fark edilememesinden dolayı göz ardı edilmektedir (5-6). Epilepsi sınıflandırılması

¹ Dr., Karadeniz Teknik Üniversitesi, Çocuk Nöroloji, beriltem@gmail.com

hastalarda düşünülebilir. Çoğu durumda, nöbetler ergenlik öncesinde veya sırasında olur.

Panayiotopoulos sendromu, erken çocuklukta (ortalama yaş beş yıl) başlayan ve önemli otonomik özelliklere (ör. kusma, solukluk) sahip olan ve sıklıkla uzayan interiktal oksipital dikenlerle ilişkili iyi huylu bir fokal epilepsiyi açıklar. Hastaların yarısında sadece tek bir nöbet vardır ve profilaktik tedavi gerekli olmayabilir.

Çocukluk çağı benign oksipital epilepsisi (Gastaut sendromu) körlük ve halişinasyonlar da dâhil olmak üzere belirgin görsel semptomlara sahip nöbetlerle birlikte ortalama dokuz yıllık bir yaşta ortaya çıkar. Nöbetler genellikle gündüzleri ortaya çıkar ve kısadır, ancak çoğu bireyde anti-epileptik ilaç tedavisini gösteren sık olabilir. EEG, göz kapama ile aktive olan oksipital diken gösterir. Nöbetler genellikle yetişkinlik döneminden önce olur. Tedavi gerektirir.

KAYNAKLAR

1. Ingrid E Scheffer, Samuel Berkovic, Giuseppe Capovilla, Mary B Connolly, Jacqueline French, Laura Guilhoto et al. ILAE Classification of the Epilepsies Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017 Apr; 58(4): 512-521.
2. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58:512.
3. Fisher RS, Cross JH, French JA, et al. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia* 2017; 58:522.
4. Camfield PR, Camfield CS, Dooley JM, Tibbles JA, Fung T, Garner B. Epilepsy after a first unprovoked seizure in childhood. *Neurology*. 1985 Nov;35(11):1657-60.
5. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989; 30:389.
6. Okuda K, Yasuhara A, Kamei A, Araki A, Kitamura N, Kobayashi Y. Successful control with bromide of two patients with malignant migrating partial seizures in infancy. *Brain Dev*. 2000 Jan;22(1):56-9. Formun Üstü
7. Plouin P, Anderson VE. Benign familial and non-familial neonatal seizures. In: *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*, Roger J, Bureau M, Dravet CH, et al (Eds), John Libbey & Company, 2005. p.3.
- 8.) Dravet C, Bureau M, Oguni H, Fukuyama Y, Cokar O. Severe myoclonic epilepsy in infancy: Dravet syndrome. *Adv Neurol*. 2005;95:71-102.
9. Arts WF, Geerts AT. When to start drug treatment for childhood epilepsy: the clinical-epidemiological evidence. *Eur J Paediatr Neurol*. 2009;13(2):93-101
10. Wheless JW, Clarke DF, Arzimanoglou A, Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion. *Epileptic Disord*. , 2007;9(4):353-412.
11. Neubauer BA. The genetics of rolandic epilepsy. *Epileptic Disord* 2000; 2 Suppl 1:S67.
12. Bali B, Kull LL, Strug LJ, et al. Autosomal dominant inheritance of centrotemporal sharp waves in rolandic epilepsy families. *Epilepsia* 2007; 48:2266.
13. Neubauer BA, Waldegger S, Heinzinger J, et al. KCNQ2 and KCNQ3 mutations contribute to different idiopathic epilepsy syndromes. *Neurology* 2008; 71:177.
14. Lemke JR, Lal D, Reinthaler EM, et al. Mutations in GRIN2A cause idiopathic focal epilepsy with rolandic spikes. *Nat Genet* 2013; 45:1067. Gregory DL, Wong PK. Topographical analy-

- sis of the centrotemporal discharges in benign rolandic epilepsy of childhood. *Epilepsia* 1984; 25:705.
15. Uematsu S, Lesser R, Fisher RS, et al. Motor and sensory cortex in humans: topography studied with chronic subdural stimulation. *Neurosurgery* 1992; 31:59.
 16. Penfield W, Jasper H. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Brain*, Little, Brown and Co, Boston 1954.
 17. Lombroso CT. Sylvian seizures and midtemporal spike foci in children. *Arch Neurol* 1967; 17:52.
 18. Ma CK, Chan KY. Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: a study of 50 Chinese children. *Brain Dev* 2003; 25:390.
 19. Bouma PA, Bovenkerk AC, Westendorp RG, Brouwer OF. The course of benign partial epilepsy of childhood with centrotemporal spikes: a meta-analysis. *Neurology* 1997; 48:430.
 20. Lin JJ, Riley JD, Hsu DA, et al. Striatal hypertrophy and its cognitive effects in new-onset benign epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 2012; 53:677.
 21. Staack AM, Bilic S, Wendling AS, et al. Hyperkinetic seizures in patients with temporal lobe epilepsy: clinical features and outcome after temporal lobe resection. *Epilepsia* 2011; 52:1439.
 22. Capovilla G, Striano P, Beccaria F. Changes in Panayiotopoulos syndrome over time. *Epilepsia*. 2009 May;50 Suppl 5:45-8.
 23. Ferrie C, Caraballo R, Covanis A, Demirbilek V, Dervent A, Kivity S, Koutroumanidis M, Martinovic Z, Oguni H, Verrotti A, Vigevano F, Watanabe K, Yalcin D, Yoshinaga H. Panayiotopoulos syndrome: a consensus view. *Dev Med Child Neurol*. 2006 Mar;48(3):236-40.
 24. Caraballo R, Koutroumanidis M, Panayiotopoulos CP, Fejerman N. Idiopathic childhood occipital epilepsy of Gastaut: a review and differentiation from migraine and other epilepsies. *J Child Neurol*. 2009 Dec;24(12):1536-42.
 25. Guerrini R, Pellacani S. Benign childhood focal epilepsies. *Epilepsia*. 2012 Sep;53 Suppl 4:9-18.
 26. Gastaut H, Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Perret A, Wolf P. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 2nd ed. John Libbey, London, pp. 201-207
 27. Tuft M, Årva M, Bjørnvold M, Wilson JA, Nakken KO. Landau-Kleffner syndrome. *Tidsskr Nor Laegeforen*. 2015 Dec 1;135(22):2061-4.
 28. Weiland S, Steinlein O. Dinucleotide polymorphism in the first intron of the human neuronal nicotinic acetylcholine receptor alpha 4 subunit gene (CHRNA4). *Clin Genet*. 1996 Nov;50(5):433-4.
 29. Díaz-Otero F, Quesada M, Morales-Corraliza J, Martínez-Parra C, Gómez-Garre P, Serratos JM. Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy with a mutation in the CHRN2B gene. *Epilepsia*. 2008 Mar;49(3):516-20.
 30. Jobst BC, Williamson PD. Frontal lobe seizures. *Psychiatr Clin North Am*. 2005;28(3):635.
 31. Palmieri A, Andermann F, Dubeau F, da Costa JC, Calcagnotto ME, Gloor P, Olivier A, Paglioli E, Paglioli-Neto E. Occipitotemporal relations: evidence for secondary epileptogenesis. *Adv Neurol*. 1999;81:115-29.
 32. Hedera P, Blair MA, Andermann E, Andermann F, D'Agostino D, Taylor KA, Chahine L, Pandolfo M, Bradford Y, Haines JL, Abou-Khalil B. Familial mesial temporal lobe epilepsy maps to chromosome 4q13.2-q21.3. *Neurology*. 2007 Jun 12;68(24):2107-12
 33. Claes L, Audenaert D, Deprez L, Van Paesschen W, Depondt C, Goossens D, Del-Favero J, Van Broeckhoven C, De Jonghe P. Novel locus on chromosome 12q22-q23.3 responsible for familial temporal lobe epilepsy associated with febrile seizures. *J Med Genet*. 2004 Sep;41(9):710-4
 34. Beza P, Pinho J. Frontal lobe epilepsy. *J Clin Neurosci*. 2011 May;18(5):593-600
 35. Salanova V. Parietal lobe epilepsy. *J Clin Neurophysiol*. 2012 Oct;29(5):392-6.
 36. Adcock JE, Panayiotopoulos CP. Occipital lobe seizures and epilepsies. *J Clin Neurophysiol* 2012 Oct;29(5):397-407
 37. Tassi L, Colombo N, Garbelli R, et al. Focal cortical dysplasia: neuropathological subtypes, EEG, neuroimaging and surgical outcome. *Brain* 2002; 125:1719.

38. Sisodiya SM, Fauser S, Cross JH, Thom M. Focal cortical dysplasia type II: biological features and clinical perspectives. *Lancet Neurol* 2009; 8:830.
39. Ravindra Arya, Tracy A. Glauser . Pharmacotherapy of Focal Epilepsy in Children: A Systematic Review of Approved Agents. *CNS Drugs* . 2013 April ; 27(4): 273–286
40. Wheless JW, Neto W, Wang S. Topiramate, carbamazepine, and valproate monotherapy: double-blind comparison in children with newly diagnosed epilepsy. *J Child Neurol*. 2004; 19(2):135–41
41. Koch MW, Polman SK. Oxcarbazepine versus carbamazepine monotherapy for partial onset seizures. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009; 4Guerreiro MM, Vignonius U,
42. Pohlmann H, de Manreza ML, Fejerman N, Antoniuk SA, et al. A double-blind controlled clinical trial of oxcarbazepine versus phenytoin in children and adolescents with epilepsy. *Epilepsy Res*. 1997; 27(3):205–13
43. Winnipeg B, Camfield C, Halifax P, Darwish H, Calgary J, Farrell K, Hwang P, N, Saskatoon D, Munn R. Clobazam has equivalent efficacy to carbamazepine and phenytoin as monotherapy for childhood epilepsy. *Canadian Study Group for Childhood Epilepsy. Epilepsia*. 1998; 39(9):952–9.
44. Winnipeg B, Camfield C, Halifax P, Darwish H, Calgary J, Farrell K, Hwang P, N, Saskatoon D, Munn R. Clobazam has equivalent efficacy to carbamazepine and phenytoin as monotherapy for childhood epilepsy. *Canadian Study Group for Childhood Epilepsy. Epilepsia*. 1998; 39(9):952–9.
45. Appleton R, Fichtner K, LaMoreaux L, Alexander J, Halsall G, Murray G, et al. Gabapentin as add-on therapy in children with refractory partial seizures: a 12-week, multicentre, double-blind, placebo-controlled study. *Gabapentin Paediatric Study Group. Epilepsia*. 1999; 40(8):1147–54.
46. Gamble CL, Williamson PR, Marson AG. Lamotrigine versus carbamazepine monotherapy for epilepsy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006;1
47. Gamble C, Williamson PR, Chadwick DW, Marson AG. A meta-analysis of individual patient responses to lamotrigine or carbamazepine monotherapy. *Neurology*. 2006; 66(9):1310–7
48. Duchowny M, Pellock JM, Graf WD, Billard C, Gilman J, Casale E, et al. A placebo-controlled trial of lamotrigine add-on therapy for partial seizures in children. *Lamictal Pediatric Partial Seizure Study Group. Neurology*. 1999; 53(8):1724–31.
49. Pina-Garza JE, Levisohn P, Gucuyener K, Mikati MA, Warnock CR, Conklin HS, et al. Adjunctive lamotrigine for partial seizures in patients aged 1 to 24 months. *Neurology*. 2008;70;2099–108.
50. Glauser TA, Ayala R, Elterman RD, Mitchell WG, Van Orman CB, Gauer LJ, et al. Double-blind placebo-controlled trial of adjunctive levetiracetam in pediatric partial seizures. *Neurology*. 2006; 66(11):1654–60.
51. Pina-Garza JE, Nordli DR Jr, Rating D, Yang H, Schiemann-Delgado J, Duncan B. Adjunctive levetiracetam in infants and young children with refractory partial-onset seizures. *Epilepsia*. 2009; 50(5):1141–9
52. Mitchell WG, Chavez JM. Carbamazepine versus phenobarbital for partial onset seizures in children. *Epilepsia*. 1987; 28(1):56–60
53. Chiron C, Tonnelier S, Rey E, Brunet ML, Tran A, d'Athis P, et al. Stiripentol in childhood partial epilepsy: randomized placebo-controlled trial with enrichment and withdrawal design. *J Child Neurol*. 2006; 21(6):496–502
54. Glauser TA, Dlugos DJ, Dodson WE, Grinspan A, Wang S, Wu SC. Topiramate monotherapy in newly diagnosed epilepsy in children and adolescents. *J Child Neurol*. 2007; 22(6):693–9.
55. Elterman RD, Glauser TA, Wyllie E, Reife R, Wu SC, Pledger G, et al. A double-blind, randomized trial of topiramate as adjunctive therapy for partial-onset seizures in children. *Topiramate YP Study Group. Neurology*. 1999; 52(7):1338–44.
56. Novotny E, Renfroe B, Yardi N, Nordli D, Ness S, Wang S, et al. Randomized trial of adjunctive topiramate therapy in infants with refractory partial seizures. *Neurology*. 2010; 74(9):714–20.
57. Eun SH, Kim HD, Eun BL, Lee IK, Chung HJ, Kim JS, et al. Comparative trial of low- and high dose zonisamide as monotherapy for childhood epilepsy. *Seizure*. 2011; 20(7):558–63