

Bölüm 7

İNİFANTİL SPAZM (WEST SENDROMU)

Muhammet Gültekin KULTUK¹

TANIM

İnfantil spazm, süt çocukluğu dönemine özgü, özel bir konvülsiyon tipidir. West Sendromu olarak da bilinmektedir ve myoklonik nöbetler, psikomotor gelişme geriliği, EEG'de 'hipsaritmi' paterni ile karakterizedir. İnfantil spazmlar, sıklıkla masif miyoklonik ataklar veya minör motor kasılmalar olarak 'genel miyoklonik nöbetler' grubuna dahil edilirken, nöbetlerin tonik, atonik bileşenleri de gözlenmektedir (1).

EPİDEMİYOLOJİ

İnsidans: İnfantil spazmların epidemiyolojisine yönelik çalışmalar kısıtlı sayıdadır. Çeşitli serilerde İS'ların insidansı, 1000 canlı doğumda 0.16-0.42, 100.000 canlı doğumda 30.7 olarak bildirilmektedir (2). İS'lar, tüm çocukluk çağı epilepsilerinin %7.5-20'sini oluşturmaktadır. Ülkemizdeki insidans tam olarak bilinmemekle beraber ortalama bu civarda olduğu tahmin edilmektedir.

Prevalans: Prevalans çalışmaları insidansa yönelik çalışmalara göre daha da azdır. Yapılan bir çalışmada 2000- 6000 canlı doğumda bir olarak bulunmuştur (3). İnsidans ve prevalans çalışmalarında coğrafik ve ırksal farklılık saptanmamıştır (4).

Cinsiyet: İnfantil spazm kızlara oranla erkeklerde daha sık görülmektedir. Çalışmalarda erkek/kız oranı 1.1/1 ile 2.2/1 olarak bildirilmektedir (2,4).

Yaş: Bu sendromun yaşa özel oluşu dikkat çekicidir. Serilerde bir gün ile 6 yaş arasında başlangıç bildirilirken, en sık 4-6 ay arasında bulunmuş ve olguların %80-95'inde nöbetlerin 1 yaşından önce başladığı bildirilmiştir (5).

Genetik: İnfantil spazmlı hastalarda, İS için pozitif aile öyküsü %0 ile %7; herhangi bir epilepsi tipi için pozitif aile öyküsü ise %0 ile %33 arasında bildirilmektedir (6).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi, gultekinkutluk@gmail.com

RELAPS

Birçok seride hormon tedavisi kesildikten sonra relaps oranı %30'dur (27,35). Bunların çoğu da tedavi kesildikten sonraki iki ay içerisinde olur. Nüksler başlamadan önce özellikle uyku sırasında EEG bozuklukları yeniden ortaya çıkmaya başlar. Bu nedenle tedavi bitiminden sonraki 3-6 ay boyunca düzenli olarak uyku EEG'si takibi önerilmektedir (36).

MORTALİTE

Birçok yayında mortalite oranları %5-31 arasında saptanmıştır. Tedavi sırasındaki en sık ölüm sebebinin araya giren sekonder enfeksiyonlar olduğu bildirilmektedir. Ölümlerin %20'sini akciğer enfeksiyonları oluşturmaktadır.(14,37)

KAYNAKÇA

1. Bobele GB, Bodensteiner JB. Infantile spasms. *Neurol Clin* 1990; 8(3): 633-45.
2. Riikonen, Donner M. Incidence and etiology of infantile spasms from 1960 to 1976:a population study in Finland. *Dev Med Child Neurology* 1979,21:333- 343.
3. Cowan LD, Hudson LS. The epidemiology and natural history of infantile spasms. *J Child Neurol* 1991;6: 355-64.
4. Cowan LD, Bodensteiner JB, Leviton A, et al. Prevalance of the epilepsies in children and adolescents. *Epilepsia* 1989;30(1): 94-106.
5. Lombrosso CT. A prospective study of infantile spasms: Clinical and therapeutic correlations. *Epilepsia* 1983; 24: 135-58.
6. Hrachovy RA, Frost Jr JD. Severe encephalopathic epilepsy infants: infantile spasms (West syndrome). In: Pellock JM, Bourgeois BFD, Dodson WE, editors. *Pediatric epilepsy: diagnosis and therapy*. 3rd ed. New York: Demos;2008.p.249-68.
7. Vigevano F, Fusco L, Cusmai R, et al. The idiopathic form of West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34: 743-6.
8. Barna PM, Gordon KE, Dooley JM, et al. The epidemiology of infantile spasms. *Can J Neurol Sci* 2001, 28: 309-12.
9. Aicardi J. Infantile spasms and related syndromes. In: Aicardi J (ed). *Epilepsy in children*. USA, Raven pres, 1994; 18-43.
10. Jellinger K. Neuropathological aspects of infantile spasms. *Brain Dev* 1987 ; 9: 349-57.
11. Campistol J, Garcia- Casoria A. West syndrome Analysis, etiological factors and therapeutic options. *Rev Neurol* 2003;37: 345-352.
12. Fois A. Infantile spasms: review of the literature and personal experience. *Ital J Pediatr*. 2010 Feb 8;36(1):15.
13. Stafstrom CE. Infantile spasms: a critical review of emerging animal models. *Epilepsy Curr*. 2009;9: 75-81.
14. Satoh J, Mizutani T, Morimatsu Y. Neuropathology of the brainstem in age dependent epileptic encephalopathy 'especially of cases with infantile spasms. *Brain Dev* 1986;8: 443-449.
15. Dulac O, Chiron C, Robain O, et al. Infantile spasms: A pathophysiological hypothesis. *Childhood Epilepsies and Brain Development*. 3th edition London 1999: 93-102.
16. Hrachovy RA, Frost JD. Infantile spasms. *Pediatr Clin Nort Am* 1989;36: 311- 29.
17. İnfantil Spazmlı hastaların immünolojik yönden değerlendirilmesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Tıpta Uzmanlık Tezi. Ankara Dışkapı Çocuk Hastalıkları E.A.H, Ankara,2010

18. Cowan LD, Hudson LS. The epidemiology and natural history of infantile spasms. *J Child Neurol* 1991;6: 355-64.
19. Riikonen R. Long term outcome of West syndrome: A study of adults with a history of infantile spasms. *Epilepsia* 1996; 37 (4):367-72.
20. Hrachovy RA, Frost JD, Kellaway P. Hypsarrhythmia. Variations on the theme. *Epilepsia* 1984; 25(3):317-25.
21. Chugani HT, Shewmon DE, Sankar R, et al. Infantile spasms: II. Lenticular nuclei and brainstem activation on positron emission tomography. *Ann Neurol* 1992; 31: 212-9.
22. Wogn M, Trevathan E. Infantile spasms. *Pediatr Neurol* 2001;24: 89-98.
23. Wenzel D. Evoked potentials in infantile spasms. *Brain Dev* 1987; 9: 365-8.
24. Boagert P, Chiron C, Adamsbaum C, et al. Value of magnetic resonance imaging in West syndrome of unknown etiology. *Epilepsia* 1993; 34 (4) :701 6.
25. Ohtsuka Y. West syndrome and its related epileptic syndromes. *Epilepsia* 1998; 39(5): 30-37.
26. Wheless JW, Clarke DF, Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: expert opinion, 2005. *J Child Neurol*. 2005;20:S1-S56.
27. Riikonen R. Current knowledge of actions of ACTH and corticosteroids. *Brain Dev*. 1987; 9: 309-414.
28. Asano E, Chugani DC, Muzik O, Behen M, Janisse J, Rothermel R, Mangner TJ, Chakraborty PK, Chugani HT. Autism in tuberous sclerosis complex is related to both cortical and subcortical dysfunction. *Neurology*. 2001 Oct 9;57(7):1269-77.
29. Chugani JHT, Muzik O, Chugani DC. Neuroradiological assessment of brain structure and function and its implication in the pathogenesis of West syndrome. *Brain Dev*. 2001;23: 488-95.
30. Riikonen R. Epidemiological data of West syndrome in Finland. *Brain Dev*. 2001;23: 539-41.
31. Riikonen R. West syndrome. In: Wallace SJ, Farrell K, editors. *Epilepsy in children*. 2nd ed. London: Arnold;2004.p.142-7.
32. Chugani JHT, Muzik O, Chugani DC. Neuroradiological assessment of brain structure and function and its implication in the pathogenesis of West syndrome. *Brain Dev*. 2001;23: 488-95.
33. Hunt A, Dennis J. Psychiatric disorder among children with tuberous sclerosis. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1987;29: 190-8.
34. Jeavons PM, Bower BD, Dimitrakoudi M. Long-term prognosis of 150 cases of "West syndrome". *Epilepsia*. 1973 Jun;14(2):153-64.
35. Aicardi J. Myoclonic epilepsies of infancy and childhood. *Adv Neurol*. 1986;43: 11-31.
36. Saltik S, Kocer N, Dervent A. Informative value of magnetic resonance imaging and electroencephalography in the prognosis of infantile spasms. *Epilepsia* 2002;43: 246-52.
37. Appleton R. Infantile spasms. *Archives of Disease in Childhood* 1993; 69: 614-618.