

Bölüm 20

EPİLEPSİDE TANI, KLİNİK SINIFLANDIRMA VE EPİLEPTİK SENDROMLAR

Bahar SAY¹

GİRİŞ

Tanımlar ve epidemiyoloji

Epileptik nöbet beyinde anormal yoğun veya senkron nöronal aktiviteye bağlı geçici bulgular ve/veya semptomlardır. Epilepsi ise beyin epileptik nöbet geçirebilme eğiliminde olması ve bu durumun nörobiyolojik, bilişsel, psikolojik ve sosyal etkilenim ile birlikteliğidir (1,2).

Hastalık klinik olarak ise;

1. Arasında 24 saatten fazla zaman aralığı olan en az iki tetiklenmemiş (veya refleks) nöbet varlığı,
2. Bir tetiklenmemiş (veya refleks) nöbet ve 10 yıl süre ile beraberinde iki tetiklenmemiş nöbetten sonra gelişen genel rekürrens riskini (en az %60) taşıyor olmak,
3. Epilepsi sendromu bulunması şeklinde tanımlanmaktadır (2).

Tanı, tedavi, prognoz, etiyoloji açısından önem taşıyan fokal nöbet, jeneralize nöbet, tetiklenmiş/semptomatik nöbet, tetiklenmemiş nöbet, epilepsi sendromu, aura tanımları da ayrıca önemlidir (Tablo 1).

Toplum geneline bakıldığında tüm bireylerin yaklaşık %8 ile %10'u yaşamları boyunca bir nöbet geçirme riskine sahiptir.

Tablo 1. Tanımlar (3)

Ana tanımlar	
Tetiklenmemiş nöbet	Tetikleyici faktörlerin yokluğunda ve statik veya progressif beyin hasarında gözlenebilen nöbet
Tetiklenmiş /akut semptomatik nöbet	Farklı birçok nedenle gerçekleşmiş akut santral sinir sistemi hasarı ile yakından ilişkili olan geçici nöbet
Fokal nöbet	Başlangıçta bir beyin hemisferinin yalnız bir kısmının aktivasyon gösterdiği veya buna uyan bir nöbet
Jeneralize nöbet	Başlangıçta her iki beyin hemisferinin birlikte, minimalden fazla tutulum gösterdiği veya buna uyan bir nöbet durumu.
Epileptik sendrom	Farklı etiyolojileri olan tek bir epilepsi durumunu tanımlayan belirtiler ve bulgular bütünü. Nöbet dışında klinik özellikler de içerir.
Aura	Gözlenebilir bir nöbetten önce gelen, stereotipik durum, öznel bir nöbet olayı

Bunların da yaklaşık %2 ile %3'ü epilepsi geliştirebilmektedir (4). Epilepsi dünya çapında 65 milyondan fazla insanı etkilemektedir. Gelişmekte olan ülkelerde prevalansı daha yüksektir. Hasta-

¹ Dr. Öğretim Üyesi Bahar Say, Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, e-mail:drbaharsay@gmail.com

Genel olarak frontal lob nöbetleri tanımlanacak olunursa; nöbetler kısa sürelidir ve aura düşük orandadır. Nokturnal özellik vardır. Postiktal konfüzyon kısa sürer ya da yoktur. Sık tekrar eder ve hızla jeneralize olma eğilimindedir (66). Nöbetler suplemler motor alandan kaynaklandığında nöbet orijin tarafının karşısına baş ve göz deviasyonu, yine karşı tarafta kolda abduksiyon ve eksternal rotasyon, aynı tarafta ise ekstremitelerde tonik kasılma, postiktal todd paralizi gözlenebilir. Olguların bir kısmında bipedal, bimanuel, seksüel otomatizmalar psikojenik ataklar ile karışabilir.

İnteriktal ve iktal EEG kayıtları genellikle normaldir. Bazen keskin diken dalga izlenebilir, sıklıkla orta hattadır (67).

Pariyetal lob nöbetleri

Nadir görülürler. Bu alandan kaynaklanan nöbetler sıklıkla sessiz kalır, komşu alanlara yayılırsa buna ait semptom verebilir. Somatosensoriyal, somatik illüzyon, vertigo, görsel illüzyon lisan bozuklukları şeklinde aura izlenebilir.

İnteriktal EEG sıklıkla normaldir, bazen interiktal epileptiform deşarj izlenebilir (68).

Oksipital lob nöbetleri

Nöbet kliniğinde başlıca görsel ve okulomotor semptomlar gözlenir. Basit görsel halüsyasyonlar sıklıkla çok renkli ve daireseldir. Diğer şekillerde olabilir. Yanıp sönen ışıklar şeklinde izlenebilir. Bunlar sıklıkla unilaterale ve temporal görme alanındadır. Görme alanı defekti de gözlenebilir. Bu bulgular nöbet orijini karşı tarafındadır. İnteriktal EEG kayıtlarında oksipital keskin veya oksipital paroksizmler izlenebilir ve fotik ile indüklenebilir (69).

Sonuç

Epilepsi sık görülen ve tanısı sosyal, medikal ve emosyonel sonuçlar doğurabilecek nörolojik hastalıklardan biridir. Tanıda titiz davranılmalı. Olguların değerlendirilmesi sırasında öykü, muayene, EEG, laboratuvar ve/veya görüntüleme çalışmaları birlikte değerlendirilmelidir. Tanı konulan olgularda sınıflandırma, epileptik nöbeti ortak bir dil ile tanımlayabilme, tedavi ve prognoz açı-

sından önemlidir. Epileptik nöbetin bir sendromu parçası olabileceği de akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Epilepsi, epileptik sendromlar

KAYNAKLAR

1. Fisher RS, Van Emde Boas W, Blume W, et al. Engel J. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the international league against epilepsy (ILAE) and the international bureau for epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005;46:470-472.
2. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014;55(4):475-482
3. Gavvala JR, Schuele SU. New-Onset Seizure in Adults and Adolescents: A Review. *JAMA*. 2016;316(24):2657-2668.
4. Hauser WA, Beghi E. First seizure definitions and worldwide incidence and mortality. *Epilepsia*. 2008;49(1):8-12.
5. Moshe SL, Perucca E, Ryvlin P, et al. Epilepsy: new advances. *Lancet* 2015;385(9971):884-98.
6. Cloyd J, Hauser W, Towne A, et al. Epidemiological and medical aspects of epilepsy in the elderly. *Epilepsy Res* 2006;68(1):39-48.
7. Luef G, Taubøll E. Gender issues in epilepsy--Difference in management of epilepsy. *Seizure*. 2015;28:1-2.
8. Benbadis S. The differential diagnosis of epilepsy: a critical review. *Epilepsy Behav*. 2009 ;15(1):15-21.
9. Aminoff MJ, Scheinman MM, Griffin JC, et al. Electrocardiac accompaniments of syncope associated with malignant ventricular arrhythmias. *Ann Intern Med* 1988;108:791-796.
10. Reuber M, Elger CE. Psychogenic nonepileptic seizures: review and update. *Epilepsy Behav*. 2003;4(3):205-216.
11. Beleza P. Acute symptomatic seizures: a clinically oriented review. *Neurologist*. 2012;18(3):109-19. doi: 10.1097/NRL.0b013e318251e6c3
12. Nass RD, Sassen R, Elger CE, et al. The role of postictal laboratory blood analyses in the diagnosis and prognosis of seizures. *Seizure*. 2017;47:51-65.
13. Lee SY, Choi YC, Kim JH, et al. Serum neuron-specific enolase level as a biomarker in differential diagnosis of seizure and syncope. *J Neurol*. 2010;257(10):1708-1712.
14. Nardone R, Brigo F, Trinka E. Acute Symptomatic Seizures Caused by Electrolyte Disturbances. *J Clin Neurol*. 2016;12(1):21-33. doi: 10.3988/jcn.2016.
15. Noachtar S, Rémi J. The role of EEG in epilepsy: a critical review. *Epilepsy Behav*. 2009;15(1):22-33.
16. Van Donselaar CA, Schimsheimer RJ, Geerts AT, et al. Value of the electroencephalogram in adult patients with untreated idiopathic first seizures. *Arch Neurol* 1992;49:231-237.
17. Goodin DS, Aminoff MJ. Does the interictal EEG have a role in the diagnosis of epilepsy? *Lancet* 1984;1:837-839.
18. Salinsky M, Kanter R, Dasheiff RM. Effectiveness of multiple EEGs in supporting the diagnosis of epilepsy: an operational curve. *Epilepsia* 1987;28:331-334.
19. Akpınar KC, Ataklı D, Velioglu S. İlk nöbete Yaklaşım.

- Epilepsi Çalışma Grubu Tanı ve Tedavi Rehberi 2015:9-26.
20. Cendes F. Neuroimaging in investigation of patients with epilepsy. *Continuum (Minneapolis Minn)* 2013;19(3):623–642.
 21. Ho K, Lawn N, Bynevelt M, et al. Neuroimaging of first-ever seizure: contribution of MRI if CT is normal. *Neurol. Clin Pract.* 2013;3(5):398–403. doi:10.1212/CPJ.0b013e3182a78f25.
 22. Krumholz A, Shinnar S, French J, et al. Evidence-based guideline: management of an unprovoked first seizure in adults: report of the guideline development subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Neurology.* 2015;85(17):1526–1527. doi:10.1212/01.wnl.0000473351.32413.7c.
 23. Luttrull M, Cornelius R, Angtuaco E, et al. ACR Appropriateness Criteria® seizures and epilepsy. 2014.
 24. Middlebrooks EH, Ver Hoef L, Szaflarski JP. Neuroimaging in Epilepsy. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2017;17(4):32.
 25. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia.* 2017;58(4):531-542. doi: 10.1111/epi.13671.
 26. 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(4):512-521.
 27. Pack AM. Epilepsy Overview and Revised Classification of Seizures and Epilepsies. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2019;25(2):306-321. doi: 10.1212/CON.0000000000000707.
 28. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. 2010. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsy: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 51: 676–685.
 29. Steinlein OK, Conrad C, Weidner B. Benign familial neonatal convulsions: always benign?. *Epilepsy Res.* 2007;73(3):245-249.
 30. Pavone P, Corsello G, Ruggieri M, et al. Benign and severe early-life seizures: a round in the first year of life. *Ital J Pediatr.* 2018;44(1):54.
 31. Hirsh E, Velez A, Sellal F, et al. Electroclinical signs of benign neonatal convulsions. *Ann Neurol.* 1993;143:835-841
 32. Molinari F, Kaminska A, Fiermonte G, et al. Mutations in the mitochondrial glutamate carrier SLC25A22 in neonatal epileptic encephalopathy with suppression bursts. *Clin Genet.* 2009;76:188–194.
 33. Ohtahara S, Ishida T, Oka E, et al. On the specific age dependent epileptic syndrome: the early-infantile epileptic encephalopathy with suppression burst. No to Hattatsu (Tokyo). 1976;8:270–80.
 34. Yamatogi Y, Ohtahara S. Early-infantile epileptic encephalopathy with suppression-bursts, Ohtahara syndrome; its overview referring to our 16 cases. *Brain Dev.* 2002;24(1):13-23.
 35. West WJ. On a peculiar form of infantile convulsions. *Lancet.* 1841;1:724–725.
 36. Mackay MT, Weiss SK, Adams-Webber T, et al. Practice parameter: medical treatment of infantile spasms: report of the American academy of neurology and the child neurology society. *Neurology* 2004;62:1668–1681.
 37. Baram TZ. Models for infantile spasms: an arduous journey to the Holy Grail. *Ann Neurol.* 2007;61:89–91.
 38. Velisek L, Jehle K, Asche S, et al. Model of infantile spasms induced by N-methyl-D-aspartic acid in prenatally impaired brain. *Ann Neurol.* 2007;61:109–119.
 39. Marsh E, Fulp C, Gomez E, et al. Targeted loss of Arx results in a developmental epilepsy mouse model and recapitulates the human phenotype in heterozygous females. *Brain.* 2009;132:1563–1576.
 40. Pavone P, Striano P, Falsaperla R, et al. Infantile spasms syndrome, West syndrome and related phenotypes: what we know in 2013. *Brain Dev.* 2014;36(9):739-751.
 41. Caraballo RH, Ruggieri V, Gonzales G, et al. Infantile spasms without hypsarrhythmia: a study of 16 cases. *Seizure* 2011;20:197–202.
 42. D'Alonzo R, Rigante D, Mencaroni E, et al. West Syndrome: A Review and Guide for Paediatricians. *Clin Drug Investig.* 2018;38(2):113-124.
 43. Dravet C. Les epilepsies graves de l'enfant. *Vie Med.* 1978;8:543-548.
 44. Connolly MB. Dravet Syndrome: Diagnosis and Long-Term Course. *Can J Neurol Sci.* 2016;33(3):3-8.
 45. Wirrell EC. Treatment of Dravet Syndrome. *Can J Neurol Sci.* 2016;43(3):13-18. doi: 10.1017/cjn.2016.249.
 46. Auvin S, Pandit F, De Bellecize J, et al. Benign myoclonic epilepsy in infants: electroclinical features and long-term follow-up of 34 patients. *Epilepsia.* 2006;47(2):387-393.
 47. Resnick T, Sheth RD. Early Diagnosis and Treatment of Lennox-Gastaut Syndrome. *J Child Neurol.* 2017;32(11):947-955. doi: 10.1177/0883073817714394.
 48. Shbarou R, Mikati MA. The Expanding Clinical Spectrum of Genetic Pediatric Epileptic Encephalopathies. *Semin Pediatr Neurol.* 2016;23(2):134-142. doi: 10.1016/j.spen.2016.06.002.
 49. Stafstrom CE, Carmant L. Seizures and epilepsy: an overview for neuroscientists. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2015;1;5(6).
 50. Park JT, Shahid AM, Jammoul A. Common pediatric epilepsy syndromes. *Pediatr Ann.* 2015;44(2):30-35. doi: 10.3928/00904481-20150203-09.
 51. Panayiotopoulos CP, Michael M. Benign childhood focal epilepsies: assessment of established and newly recognized syndromes. *Brain.* 2008;131:2264-2286.
 52. Janz D, Christian W. Impulsiv – petit mal. *J Neurol* 1957;176:346–386.
 53. Baykan B, Wolf P. Juvenile myoclonic epilepsy as a spectrum disorder: A focused review. *Seizure.* 2017;49:36-41. doi: 10.1016/j.seizure.2017.05.011.
 54. da Silva Sousa P, Lin K, Garzon E, et al. Self-perception of factors that precipitate or inhibit seizures in juvenile myoclonic epilepsy. *Seizure.* 2005;14(5):340-346.
 55. Usui N, Kotagal P, Matsumoto R, et al. Focal semiologic and electroencephalographic features in patients with juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia* 2005;46(10):1668-76.
 56. Delgado-Escueta AV, Koeleman BP, Bailey JN, et al. The quest for juvenile myoclonic epilepsy genes. *Epilepsy Behav* 2013;28(1):52– 57.
 57. Minassian BA. (2013). The progressive myoclonus epi-

- lepsy. Ortrud K. Steinlein (Ed.) Progress in Brain Research Volume (s. 113-122). Elsevier. İngiltere.
58. Wieser HG. Electroclinical features of the psychomotor seizure. Stuttgart: Fisher Butterworths; 1983.
 59. Theodore WH. Distinguishing lateral temporal neocortical and mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsy Curr* 2004;4:55-56.
 60. Noulhiane M, Samson S, Clemenceau S, et al. A volumetric MRI study of the hippocampus and the parahippocampal region after unilateral medial temporal lobe resection. *J Neurosci Methods* 2006;156:293-304.
 61. Gloor P. Mesial temporal sclerosis: historical background and an overview from a modern perspective. In: *Epilepsy surgery*. New York: H.O. Luders Raven Press; 1991 : 689- 703.
 62. Baulac M. MTLE with hippocampal sclerosis in adult as a syndrome. *Rev Neurol (Paris)*. 2015;171(3):259-66. doi: 10.1016/j.neurol.2015.02.004
 63. Özkara Ç. (2018). Temporal lob epilepsileri. Bora İH, Yeni N, Gürses C (Ed). *Epilepsi* (s. 467-484). Nobel Tıp Kitapevleri. İstanbul.
 64. Kennedy JD, Schuele SU. Neocortical temporal lobe epilepsy. *J Clin Neurophysiol*. 2012;29(5):366-70. doi: 10.1097/WNP.0b013e31826bd78b.
 65. Bağla R, Skidmore CT. Frontal lobe seizures. *Neurologist*. 2011;17(3):125-135. doi: 10.1097/NRL.0b013e31821733db.
 66. McGonigal A, Chauvel P. Frontal lobe epilepsy; seizure semiology and presurgical evaluation. *Practical neurology*,2004;4:260-273.
 67. Bonini F, McGonigal A, Trébuchon A, et al. Frontal lobe seizures: from clinical semiology to localization. *Epilepsia*. 2014;55(2):264-277. doi: 10.1111/epi.12490
 68. Yeni SN. (2018). Ekstratemporal epilepsiler. Bora İH, Yeni N, Gürses C (Ed). *Epilepsi* (s. 485-500). Nobel Tıp Kitapevleri. İstanbul.
 69. Adcock JE, Panayiotopoulos CP. Occipital lobe seizures and epilepsies. *J Clin Neurophysiol*. 2012;29(5):397-407. doi: 10.1097/WNP.0b013e31826c98fe