

Epilepsia Partialis Continua. Olgu Sunumu

Ercan Kırımı*, Yaşar Cesur*, Emin Özkaya*, Mehmet Kuru*, Dursun Odabaş*, Temel Tombul**

Özet:Çocukluk çağında epilepsi partialis continua (EPC), nadir rastlanan epilepsi türüdür. Günlerdir yüzünün sağ tarafına lokalize miyoklonik kasılmaları olan iki yaşındaki sürekli parsiyel epilepsili vaka betimlendi. Çocuğun şuuru açıldı ve nörolojik muayenesinde dikkat çekecek bulgu yoktu. EEG yaygın organizasyon kusuru, beyin tomografisi ise sağ temporo-parietal loblarda hipodens alanlar ve bifronto-parietal kortikal atrofi gösterdi. Bu klinik ve laboratuvar bulgularına göre vakamızı Bancaud'un ayırımına göre grup II olarak sınıfladık. Tedavide antiepileptik ilaçlar, yüksek doz steroid, immunglobulin ve asiklovir denendi, fakat miyoklonik kasılmalar durmadı ve tedavinin altıncı haftasında hasta kaybedildi. Sonuçta, konvülsiyonları durdurulamayan EPC vakalarında prognozun iyi olmadığı görüldü.

Anahtar Kelimeler: *Epilepsia Partialis Continua, çocuklar, prognoz.*

Epilepsia partialis continua (EPC), ilk kez 1895 yılında tanımlanmış nadir rastlanan bir epilepsi türüdür. Hastalarda unilateral kol, bacak veya yüzde günlerce süren miyoklonik kasılmalar olur (1-4). Etiyolojide son yıllarda artan biçimde "ensefalit" suçlanmaktadır (1,3,5-7). Tedavide antiepileptik ilaçların yanında yüksek doz steroid, immunglobulin ve interferon denenmektedir (1,8). Konvülsiyonları durduru-lamayan vakalarda prognoz iyi değildir (9). Bu tedavisi güç, prognozu kötü ve nadir rastlanan epilepsi türü bir vaka nedeniyle gündeme getirildi ve literatür ışığında irdelendi.

Olgu Sunumu

İki yaşında kız, 26 yaşında anne ve babanın ikinci çocuğu olarak, normal vajinal yolla evde ebe yardımıyla doğmuş. Doğar doğmaz ağlamış ve yenidoğan döneminde sarılık veya başka bir problemi olmamış. Fakat yaşatlarından daha geç geliyormuş; başını tutma 6 ay, oturma 1 yaş ve tek kelimeleri söyleme iki yaşında olmuş. Daha önce önemli bir hastalık geçirmediği belirtilen vaka, hastanemize başvurmadan 15 gün önce bronkopnömoni tedavisi görmüş ve bu arada ateşli bir dönemde sağ taraf el, kol ve yüzde sıçrama tarzında havale geçirmiş. Daha sonra el ve koldaki sıçramaları geçmesine rağmen yüzünün sağ tarafındaki seyirme tarzındaki kasılmaları kaybolmamış.

Bu anamnez bilgileriyle hastanemize kabul edilen hasta, ağırlığı 5200 gr (3.p↓), boyu 79 cm (3.p ↓), baş çevresi 47 cm (10-25.p), genel durumu kötü, soluk, kaşektik ve dispneik görünümde, aksiller vücut ısı 36.5°C, iki taraflı

* Yüzüncü Yıl Üniv. Tıp Fakültesi Pediatri ABD, Van

**Yüzüncü Yıl Üniv. Tıp Fakültesi Nöroloji ABD, Van

Yazışma adresi: Dr. Ercan Kırımı

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, 65200, Van

yaygın kreptan ralleri var; nabız 150/dk, batin gergin, karaciğeri kot kavsini 2 cm geçiyordu.

Nörolojik muayenesinde; şuuru açık, yaygın hafif hipotoni, tendon refleksleri zayıf alınıyor, patolojik refleks yok, yüzünün sağ tarafında ve dilinde sürekli miyoklonik tarzda çekilmeleri vardı. Bu miyoklonileri uyku sırasında azalıyor ve hatta bazen kayboluyordu. Vakanın laboratuvar incelemelerinde anemi (hemoglobin 10 gr/dl, hematokrit %30.3), lökositoz (23900/mm³) ve hipoproteinemi (total protein 4.1 gr/dl, albumin 2.2 gr/dl) dikkati çekti. Beyin omurilik sıvısı, idrar ve kanın analizleri normaldi, mikrobiyolojik incelemelerde patojen bakteri saptanmadı. Beyin tomografisinde sağ temporo-parietal bölgede hipodens alan ve bifrontoparietal kortikal atrofi, EEG'de yaygın organizasyon bozukluğu ile birlikte multifokal diken ve yavaş dalga deşarjları vardı.

Vakanın diğer tedavilerinin yanında miyoklonik kasılmaları durdurulmaya çalışıldı. Sırasıyla fenobarbital, fenitoin, diazepam perfüzyonu, valproat denenmesine rağmen yanıt alınmadı. Antiviral asiklovir, yüksek doz steroid (30 mg/kg/doz üç gün) uygulaması da sonuç vermedi. İntravenöz immunglobulin uygulaması (0,5 gr/kg/doz üç gün) ile birlikte klonazepam kısmen yanıt alınabildi. Bütün bu antikonvülsan ve destekleyici tedavilere rağmen hasta ilk konvülsiyonlarının başlangıcından 6 hafta sonra kaybedildi. Bütün ısrarlara rağmen hastanın ebeveynleri otopsi yapılmasını kabul etmedi.

Tartışma

EPC, ilk kez 1895 yılında Kojewnikow tarafından "sürekli parsiyel epileptik jerkler" olarak tanımlanmış nadir bir epilepsi türüdür. Daha sonra 1950'li yıllarda Bancaud bu sendromun iki gruba ayrılarak incelenmesi gerektiğini bildirmiştir. Buna göre ilk grupta;

daha önce, etiyolojisi bilinen rolandik fiks lezyonu, stabil nörolojik defisiti ve EEG de fokal anormallikleri olan, kliniği ilerleyici olmayan hastalar bulunmaktadır. İkinci grupta ise daha önce normal olan çocuklarda durdurulamayan parsiyel motor konvülsiyonlar başlar. Beyinde lezyonlar farklı topografik bölgelerdedir ve EEG’de yaygın zemin aktivitesi bozukluğu ile fokal bozukluklar izlenir. Bu gruptaki vakalarda nörolojik bozulma ve konvülsiyonlar ilerleyicidir. Bazı vakaların beyin biyopsilerinde iltihabi hücrelerin saptanması, bu grupta sebebin “kronik ensefalitis” olabileceğini düşündürmüştür (1,4,10). Bizim vakamızın Bancaud sınıflamasına göre anamnez, klinik ve EEG özellikleriyle ikinci grupta yer aldığı söylenebilir.

Rasmussen, Bancaud’un sınıflamasında ikinci grupta yeralan çocukların etiyolojisinde EEG ve biyopsi bulgularıyla kronik ensefalitin olduğunu bildirmiş ve kendi adıyla anılan sendromu (Rasmussen sendromu) tarif etmiştir (1,3,5,7). Fakat bu sendromla ilgili sonradan yapılan çalışmalarda; tomografi, magnetik rezonans gibi görüntüleme yöntemleriyle spesifik bir lezyon tanımlanmamıştır. Tien ve ark. böyle dört vakada beyinde non-spesifik atrofi bulduklarını bildirmişlerdir (6). Bizim hastamızın EEG bulguları ensefalit ile uyumlu ve tomografide bifrontoparietal serebral atrofisi olmasına rağmen, beyin biyopsinin olmayışı vakayı Rasmussen sendromu olarak isimlendirmemizi engellemiştir.

Literatürde bir vakada, boğmaca enfeksiyonundan sonra EPC geliştiği bildirilmiştir (11). Hastamızda alt solunum sistemi ile ilgili şikayetler olduğundan, boğmaca açısından araştırılmış, fakat boğmaca lehine klinik ve laboratuvar herhangi bir bulguya rastlanmamıştır.

Andermann ve ark. (1) EPC’li 25 vakayı uzun süreli takip ettiklerinde, hastaların ilk dönemde basit veya kompleks parsiyel nöbet geçirdikten sonra sürekli parsiyel nöbete dönüştüklerini ve antikonvülsan ilaçlara yanıt vermediklerini, ikinci dönemde hastaların nörolojik durumlarının ilerleyici biçimde bozulduğunu ve eğer 6 hafta - 18 ay sürebilen bu dönemi atlatabilirlerse hastaların nörolojik açıdan stabil üçüncü döneme geçebildiklerini bildirmişlerdir. Baram ve ark. (9) birisinde gözde, diğer ikisinde parmaklarda miyoklonik kasılmaları olan üç sürekli parsiyel epilepsili vakadan, ikisinin 36-41 gün sonra öldüklerini bildirmişlerdir. Bizim vakamız da ilk nöbeti sağ el ve kola yayılan miyoklonik konvülsiyon şeklinde geçirdikten sonra, sürekli parsiyel epilepsi haline dönüşmüş ve ilk

konvülsiyondan 6 hafta sonra nörolojik bozulma ile kaybedilmiştir.

EPC’li vakaların tedavisi oldukça güçtür. Antikonvülsanlara genellikle iyi yanıt alınamamaktadır. Bu yüzden birçok araştırmacı diğer dirençli epilepsilerde olduğu gibi, bu sendromda da yüksek doz steroid, immunglobulin ve interferon denemişlerdir (1,8,12-14). Tüm bu uygulamalara yanıt alınmadığında hemisferektomi gibi cerrahi yöntemlere başvurulmaktadır (15). Biz vakamızda yüksek doz steroid tedavisine yanıt alamadık. İntravenöz immunglobulin ile birlikte klonazepam aldığında kasılmalarında azalma görüldü. Hastamız klonazepam tedavisi altındayken kaybedildiğinden interferon ve cerrahi müdahale uygulama olanağı bulunamamıştır.

Sonuç olarak; klinik ve laboratuvar özellikleriyle EPC tanısı konulan bir vaka literatür bilgileri de gözden geçirilerek sunuldu. EPC teşhisi konulan vakalar, mümkünse biyopsi ile ensefalit varlığı yönünden araştırılmalı, tedavide klonazepam ve intravenöz immunglobulin uygulaması da denenmelidir.

Epilepsia Partialis Continua: Case Report.

Abstract: Epilepsia partialis continua (EPC) in the childhood is a rare kind of epilepsy. We described two-year old girl with EPC who showed well-localised myoclonic jerks in the right face continuing for days. There were no significant findings in her neurologic examination, and her mind was normal. The EEG showed widely organisation defect and cranial tomography revealed hypodense areas in the right temporo-parietal lobes and bifrontoparietal cortical atrophy. According to the clinical and laboratory findings, we classified our case into the group II of Bancaud’s definition. Antiepileptic drugs, high dose steroid, immunoglobulin and acyclovir were attempted in the treatment, but myoclonic jerks did not stop and she died at 6th week of the treatment. Finally, the prognosis is not good in the EPC cases that could not stop their convulsions.

Key Words: *Epilepsia Partialis Continua, Children, prognosis.*

Kaynaklar

1. Bancaud J: Kojewnikow’s syndrome. In: Epileptic syndromes in infancy childhood and adolescence, Edited by Roger J, Bureau M. second edition. John Libbey Co, London, 1992: pp:363-79.
2. Brett EM: Epilepsy and convulsions. In: Brett EM. Paediatric Neurology. Churchill Livingstone Co. London, 1991: p:356.
3. Schomer DL: Focal status epilepticus and epilepsia partialis continua in adults and children. Epilepsia (Suppl 1): 29-36, 1993; 34.

4. Bancaud J, Bonis A, Trottier S, Talairach J, Dulac O: Continuous partial epilepsy: syndrome and disease. *Rev Neurol Paris* (11): 803-814, 1982; 138.
5. Gray F, Scrdaru M, Baron H, Daumas C, Loron P, Sauron B, Poirier J: Chronic localised encephalitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 50 (6): 747-51, 1987.
6. Tien RD, Ashdown BC, Lewis DV, Atkins MR, Burger PC: Rasmussen's encephalitis: neuroimaging in four patients. *Am J Roengenol*. 158(6):1329-32, 1992.
7. Gordon N: Chronic progressive epilepsy partialis continua of childhood: Rasmussen syndrome. *Dev Med Child Neurol*; 34(2):182-5, 1992.
8. Dulac O, Robain O, Chiron C, Plouin P, Pinel JF: High dose steroid treatment of epilepsy partialis continua. *Arch Fr Pediatr* 48: 527-31, 1991.
9. Baram TZ, Mitchell WG, Snead OC: Prognostic significance of acute epilepsy partialis continua. *Pediatr Neurol* 7(2): 144-6, 1991.
10. Dulac O, Dravet C, Plouin P, Bureau M, Ponsot G, Gerhaut L, Roger J, Arthuis M: Nosological aspects of epilepsy partialis continua in children. *Arch Fr Pediatr* 40 (9): 689-95, 1983.
11. Komşuoğlu SS, Liman O, Gürkan H: Epilepsia partialis continua following pertussis infection. *Clin Electroencephalogr* 16(1): 45-7, 1985.
12. Bedini R, Feo MR, Orano A, Rocchi L: Effects of gamma-globulin therapy in severely epileptic children. *Epilepsia* 26 (1): 98-102, 1985.
13. Etzioni A, Jaffe M, Pollack S, Zelnik N, Benderly A, Tal Y: High dose intravenous gamma-globulin in intractable epilepsy of childhood. *Eur J Pediatr* Jul; 150 (9): 681-3, 1991.
14. Sandstedt P, Kostulas V, Larsson LE: Intravenous gamma-globulin for post-encephalitic epilepsy. *Lancet* 17; 2(8412):1154-5, 1984.
15. Smith ZJ, Andenmann F, Villemure JG, Rasmussen TB, Qesney LF: Functional hemispherectomy. *Neurology* 41(11): 1790-4, 1991.