

Ekseni Etrafında Dönme Nöbetleri / Rotatory Seizures

Ayşegül Gündüz, Burcu Şahinoğlu, Cengiz Yalçınkaya

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İSTANBUL

ABSTRACT

Rotatory Seizures

Scientific background and objective: Rotatory seizures (RSs) are characterized by a rotation around the body axis during a seizure for at least 180 degrees. Here, we aim to describe a case of RSs and to discuss RSs in the classification of epilepsies and possible mechanisms of RSs.

Case: In the first admission, she had seizures of 5 to 8 rotation of body with deviation of head and eyes to right. Movement of right hand to the mouth preceded each time. Duration of episodes was 15 to 25 sc, they repeated up to 15 times a day. She rarely had short episodes of deviation of eyes to the right and twitching of right side of mouth. Ictal EEG showed spike and wave discharges which started from left frontal region and generalized. MRI revealed possible cortical dysplasia on left superior frontal gyrus. Seizures disappeared by combination of valproic acid and levetiracetam. She does not have any seizures since six months and her psychomotor development is normal.

Conclusion: When it was described firstly, RSs were suggested to originate from focal cerebral lesions, however, in time they were reported in partial epilepsies without lesion or idiopathic generalized epilepsies. Pathogenesis is not yet explained, however, there are studies indicating frontal lobe, basal ganglions and vestibular cortex. Prognosis of RSs in partial epilepsies without lesion or idiopathic generalized epilepsies may be favorable, whereas, in resistant symptomatic cases surgery may be an alternative approach. We did not plan surgical approach since seizures are disappeared by medical treatment and she is being followed clinically and radiologically.

Keywords: rotatory seizures, focal cortical malformations

Yazışma Adresi/Address for Correspondence:

Ayşegül Gündüz
İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı 34098 İSTANBUL
Tel: 0212 414 30 00/21246 Faks: 0212 632 96 96
draysegulgunduz@yahoo.com

Dergiyeye Ulaşma Tarihi/Received: 02.01.2008

Kesin Kabul Tarihi/Accepted: 03.01.2008

ÖZET

Bilimsel zemin ve amaç: Ekseni etrafında dönme nöbetleri (EEDN) vücudun kendi etrafında en az 180 derece dönmesi ile karakterize nöbetlerdir. Burada, ekseni etrafında dönme nöbetleri olan bir kız çocuğu nedeniyle, EEDN'nin epilepsiler içindeki yeri ve olası mekanizmaları tartışılmaktadır.

Olgu: İlk başvurusunda, yaklaşık üç aydan itibaren aniden elini ağızına götürdüğü, gözlerin ve başın sağa ve vücudun da kendi etrafında 5-8 kere hep sağ taraf doğrultusunda döndüğü, uyarılara yanıt vermeme ile şekillenen 15-25 saniye süreli, sayısı günde 15'e varan nöbetleri vardı. Nadiren gözlerin kısa süreli sağa deviyasyonu ve sağ ağız kenarında çekilmelerle şekillenen kısa süreli nöbetleri de oluyordu. İktal EEG kaydında sol frontal bölgeden başlayıp jeneralize olan diken-dalga deşarjları gözlemlendi. Tekrarlanan kranial görüntülemeler sol superiyor frontal girusta boyutu değişmeyen kortikal displaziyi düşündürdüren lezyon gösterdi. Valproik aside levetirasetam eklenmesiyle bu nöbetler seyrekleşerek kayboldu. Altı aydır nöbeti görülmeyen hastanın psikomotor gelişiminde de bir kötüleşme izlenmedi.

Yorum: İlk tanımlandığı dönemlerde EEDN'nin genellikle fokal serebral lezyonlara bağlı olduğu ileri sürülmüş, EEDN zaman içinde lezyonsuz parsiyel ve ayrıca idiyopatik jeneralize epilepsilerde de bildirilmiştir. Halen kesin etyopatogenezi açıklanamamış olmakla birlikte, frontal lob, bazal ganglionlar ve vestibüler korteks sorumlu tutulmaktadır. Lezyonsuz parsiyel ya da idiyopatik jeneralize epilepsilerde bu tür nöbetler tedaviye yanıt vermeye beraber, dirençli semptomatik formlarda cerrahi yaklaşım alternatif olabilir. Olgumuzda nöbetlerin tedavi ile kesilmesi nedeniyle cerrahi girişim düşünülmedi ve hastanın radyolojik ve klinik takibine karar verildi.

Anahtar kelimeler: ekseni etrafında dönme nöbetleri, fokal kortikal malformasyon

GİRİŞ

Ekseni etrafında dönme nöbetleri (EEDN) vücudun kendi etrafında en az 180 derece dönmesi ile karakterize nöbetlerdir.¹ Literatürde "rotatory, volvular, circling ve gyratory" terimleri ile aktarılan EEDN ilk defa 1960'lı yıllarda Lennox tarafından psikomotor nöbet olarak tanımlanmıştır. Bu nöbetlerin varlığı sıklıkla fokal, genellikle frontal orijini düşündürmekle beraber,¹ nadiren jeneralize epilepsilerde de bildirilmiştir.^{2,3}

Bu çalışmada, ekseni etrafında dönme nöbetleri olan bir kız çocuğu nedeniyle, EEDN'nin epilepsiler içindeki yeri ve olası mekanizmaları tartışılmaktadır.

OLGU

Herhangi bir yakınması olmayan, dokuz yaşında kız çocuğunda, başvurudan yaklaşık üç ay evvel başlayan, aniden elini ağızına götürdüğü, gözlerin ve başın sağa ve vücudun da kendi etrafında hep sağ taraf doğrultusunda döndüğü, uyarılara yanıt vermeme ile şekillenen nöbetler tanımlanmaktaydı (Şekil 1). Bu nöbetler 15-25 saniye sürmekte ve sayısı günde 15'e kadar çıkmaktaydı. Nöbet sırasında vücudunun 5-8 kere döndüğü ve kendini dönmekten alıkoyamadığı öğrenildi. Ayrıca hastanın nadiren gözlerin kısa süreli sağa deviyasyonu ve sağ ağız kenarında çekilmelerle şekillenen kısa süreli nöbetleri de oluyordu. Başvuru sırasında 3. sınıf öğrencisi olan hastanın ders başarıları iyiydi, davranış problemi yoktu. Nörolojik muayene normal olarak saptandı. Özgeçmişinde astım bronşiyale dışında özellik yoktu, annenin amcasında yirmili yaşlarda başlayan ve ilaç tedavisi ile kontrol altına alınan jeneralize natürde nöbetler olduğu öğrenildi.

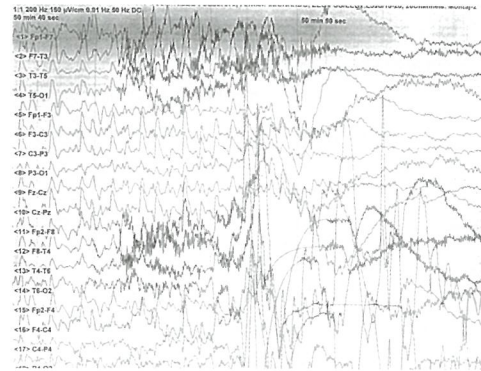


Şekil 1. Aniden elini ağızına götürdüğü, gözlerin ve başın sağa ve vücudun da kendi etrafında hep sağ taraf doğrultusunda döndüğü, uyarılara yanıt vermeme ile şekillenen nöbet

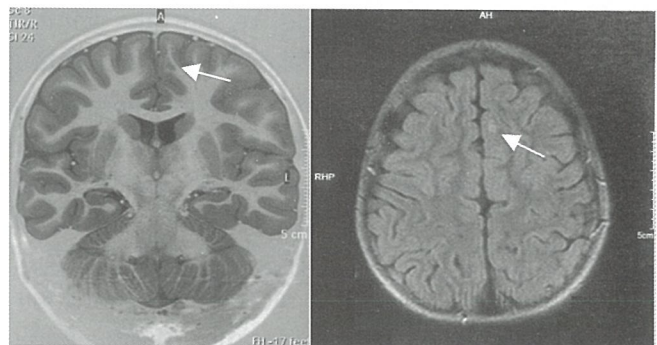
İktal EEG kaydında sol frontal bölgede yavaşlama ve takiben sol frontal bölgeden başlayıp jeneralize olan diken-dalgı deşarjları gözlemlendi (Şekil 2). Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile sol superiyor frontal girusta koronal T1 kesitlerde hipointens ve axial FLAIR kesitlerde hiperintens lezyon gösterildi (Şekil 3). Kraniyal PET tetkiki normaldi. Tekrarlanan incelemelerde boyutu deęişmeyen lezyonun görünümü kortikal displaziyi düşündürmekteydi.



Şekil 2a. İktal EEG kaydında sol frontal bölgede yavaşlama ve diken-dalgı deşarjları



Şekil 2b. Takiben jeneralize diken dalgı deşarjları



Şekil 3. MRG ile sol superiyor frontal girusta koronal T1'de hipointens (a) ve aksiyal FLAIR kesitte hiperintens görünen (b) olası kortikal displazi (oklar)

Uygun dozda karbamazepine ve valproik aside yanıt vermeyen hastada levetirasetam tedavisi ile bu nöbetler seyrekleşerek kayboldu. Son altı aydır nöbeti görülmeyen hastanın psikomotor gelişiminde de bir kötüleşme izlenmedi.

TARTIŞMA

İlk tanımlandığı dönemlerde EEDN'nin genellikle fokal serebral lezyonlara bağlı olduğu ileri sürülmüştür. Bildirilen fokal serebral lezyonlar arasında neoplastik hastalıklar,⁴ intratümoral abse,⁵ tuberoz skleroz,⁶ Wilson Hastalığı⁷ gibi durumlar bulunmaktadır. Lezyonların yerleşimi en sık olarak frontal veya temporal lobda olmaktadır. Tuberoz sklerozlu olguda EEG bulguları sağ temporal loba işaret etmiş ve MRG'de bu bölgede gözlenen lezyonun nöbetlerle ilişkili olduğu vurgulanmıştır. Wilson olgusunda ise frontal bölgelerde epileptojenik odak izlenmiş ve MRG'de iki yanlı frontal loblarda kaviter lezyonlar saptanmıştır. EEDN zaman içinde lezyonsuz parsiyel epilepsilerde de bildirildi. Meshram ve ark.⁸ EEG'de frontal ve temporal bölgelerde fokal epileptojenik aktivite saptamalarına rağmen bilgisayarlı tomografi (BT) ile lezyon bulamadılar. Olguların BT ile değerlendirilmiş olması kortikal malformasyon gibi lezyonların görülmesine izin vermemiş olabilir. Bir diğer çalışmada, tedaviye dirençli 277 hastanın cerrahi öncesi değerlendirilmesinde 12 hastada EEDN gözlenmiş ve bu nöbetlerin lateralize edici özellikleri olduğu belirlenmiştir.¹ EEDN'den önce başta zorlu dönme eşlik ettiğinde nöbet başlangıç alanının dönme hareketinin kontralateralinde ve baştaki dönme öncelik etmediğinde ise ipsilateralinde olduğunu belirttiler. Olgumuzda baş ve gözlerin sağa doğru deviyasyonu ve sonrasında dönme hareketinin sağ tarafa olması nedeniyle sol superiyor frontal girus yerleşimli lezyonun bu nöbetlerden sorumlu olduğu düşünülmektedir. Saka ve ark.⁹ ise dokuz parsiyel epilepsi olgusunun olduğu serilerinde bir olguda pariyeto-okspital yerleşimli lezyona bağlı EEDN bildirdiler ve bu nöbetlerin lateralize edici olmadığını ileri sürdüler.

EEDN'nin juvenil miyoklonik epilepsi gibi idiyopatik jeneralize epilepsilerin bir parçası olabileceğine dair bildiriler sunulmuştur.^{2,3,10} Diğer jeneralize nöbet tipleri eşlik etmediğinde dahi bilateral ritmik 3Hz diken-dalga deşarjları varlığında jeneralize epilepsilerle ilişki kurulabilmiştir.¹¹ EEDN'nin gözlendiği idiyopatik jeneralize epilepsilerde bu nöbetler sırasında üç tip EEG bulgusuna rastlanmıştır. Bunlar, 3-4 Hz jeneralize diken dalga deşarjları, 12-14 Hz hızlı aktiviteyle başlayan 1-2.5 Hz jeneralize multipl diken dalga deşarjları ya da 3-4 Hz jeneralize diken dalga deşarjları ile birlikte araya giren 12-14 Hz hızlı dalgalarıdır.¹² Olgumuzu, iktal EEG bulguları sol frontal bölgeden başlayan diken dalgaların 3 Hz'lik diken-yavaş dalgalar ile sekonder jeneralizasyon gösterdiği bir parsiyel epilepsi olarak değerlendirdik. Her ne kadar yayınlarda EEDN varlığı ve iktal EEG bulguları ile prognoz belirlenmese de¹² hastada ilaca yanıt ve aradan geçen süre içinde entelektüel yıkım olmadığı için prognozun iyi yönde gitmekte olduğunu düşünmekteyiz.

Halen kesin etiopatogenezi açıklanamamış olmakla birlikte epileptik ya da nonepileptik dönme davranışından frontal lob,¹³ bazal ganglionlar¹⁴ ve vestibüler korteks¹⁵ sorumlu tutulmaktadır. Vercueil ve ark. rotatuar nöbeti olan bir hastada intraserebral EEG çalışmasında nöbetin anterior temporal lob ve orbitosingulat korteksten kaynaklandığını gözlemiş ve SPECT ile asimetric bazal ganglion aktivasyonu olduğunu göstermiştir. Deneysel olarak farklı maddelerin enjeksiyonu ile kendi etrafında dönme nöbetleri oluşturulmaktadır. Striyatuma kainik asit enjeksiyonu doza bağlı zayıf ipsiversif sonrasında da daha uzun süreli kontraversif dönme hareketine neden olmuş ve dopaminerjik aracılıklı olduğu gösterilmiştir.¹⁶ Başka hayvan çalışmalarında da daha yüksek dopaminerjik aktivitenin gözlendiği hemisferin kontralateraline dönme davranışı olmuştur.¹⁷ Sourkes, sıçanların, striatuma dopamin enjeksiyonu ile karşı tarafa doğru döndüklerini ve bu dönme hareketinin klorpromazin enjeksiyonu ile durduğunu göstermiştir.¹⁸ Haloperidolün de

medial prefrontal kortekse etki ederek dönme davranışını azalttığı bilinmektedir.¹⁹ Vestibüler disfonksiyon oluşturulan hemen tüm hayvan çalışmalarında dönme davranışı gözlenmiştir.¹⁷ Sıçanlarda tek taraflı vestibüler lezyonlar aynı tarafta striatumdaki metabolizmayı arttırmaktadır²⁰ ve bunun sekonder striyatal disfonksiyona yol açtığı gösterilmiştir.²¹ Sıçanlarda unilateral mezensefalik retiküler formasyona ya da pontin retiküler formasyona glutamat agonist ya da antagonistlerinin enjeksiyonu da dönme davranışıyla ilişkili bulunmuştur.²²⁻²⁴ Kedilerde de beyin sapının dönme hareketinde rol oynadığı gösterilmiştir.²⁵ Ayrıca EEDN ya da jeneralize tonik-klonik nöbetlerin olduğu epileptik sıçanlarda dentat girusta genişleme gözlenmiştir fakat bu nöbetlere sekonder olarak kabul edilmiştir.²⁶ Deneysel çalışmalarda EEDN'nin nonepileptik de olabileceğinin gösterilmesine rağmen, olgumuzda EEDN yanı sıra başka bir nöbet tipinin eşlik etmesi, EEG'de epileptik deşarjların olması ve antiepileptik tedaviye yanıt olması olgumuzdaki dönme davranışının epileptik nöbet olduğunu kanıtlamaktadır.

Sonuç olarak etiolojisi henüz bilinmeyen EEDN parsiyel ya da jeneralize epilepsilerin seyri sırasında karşımıza çıkabilir. Lezyonsuz parsiyel ya da idiyopatik jeneralize epilepsilerde bu tür nöbetlerin seyri tedaviye yanıt açısından olumlu olmakla beraber, tedaviye dirençli semptomatik formlarda cerrahi yaklaşım alternatif olabilir. Olgumuzda ise kraniyal MRG tetkikinde şüpheli bir kortikal malformasyon olmasına rağmen, nöbetlerin medikal tedavi ile kesilmesi nedeniyle cerrahi girişim düşünülmedi ve hastanın radyolojik ve klinik takibine karar verildi.

KAYNAKLAR

1. Dobesberger J, Walsler G, Embacher N, Unterberger I, Luef G, Bauer G, Benke T, Bartha L, Ortler M, Trinka E. Gyrotary seizures revisited: a video-EEG study. *Neurology* 2005;64:1884-1887.
2. Ferrie CD. Idiopathic generalized epilepsies imitating focal epilepsies. *Epilepsia* 2005;46 Suppl 9:91-95.
3. Topçuoğlu MA, Saygi S, Çiğer A. Rotatory seizures in juvenile myoclonic epilepsy. *Clin Neurol Neurosurg* 1997;99:248-251.
4. Hochman MS. Rotatory seizures associated with frontal lobe malignant neoplasm: a case report. *Epilepsia* 1983;24:11-14.
5. Yeates KE, Halliday W, Miyasaki J, Vellend H, Straus S. A case of 'circling seizures' and an intratumoral abscess. *Clin Neurol Neurosurg* 2003;105:128-131.
6. Ramelli GP, Donati F, Kollar M, Remonda L, Vassella F. Rotatory seizures in a patient with tuberous sclerosis. *Epileptic Disord* 1999;1:233-235.
7. Saka E, Elibol B, Saygi S. Circling seizures in a case with Wilson's disease. *Clin Electroencephalogr* 1999;30:118-121.
8. Meshram CM, Prabhakar S, Sawhney IM, Dhand UK, Chopra JS. Rotatory seizures. *Epilepsia* 1992;33:522-526.
9. Saka E, Saygi S, Çiğer A, Selekler K. Circling seizures. *Seizure* 1996 Dec;5(4):299-302.
10. Lancman ME, Asconapé JJ, Golimstok A. Circling seizures in a case of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia* 1994;35:317-318.
11. Gastaut H, Aguglia U, Tinuper P. Benign versive or circling epilepsy with bilateral 3-cps spike-and-wave discharges in late childhood. *Ann Neurol* 1986;19:301-303.
12. Aguglia U, Gambardella A, Le Piane E, Messina D, Russo C, Oliveri RL, Zappia M, Quattrone A. Idiopathic generalized epilepsies with versive or circling seizures. *Acta Neurol Scand* 1999;99:219-224.
13. Bracha HS. Asymmetric rotational (circling) behavior, a dopamine-related asymmetry: preliminary findings in unmedicated and never-medicated schizophrenic patients. *Biol Psychiatry* 1987;22:995-1003.
14. Vercueil L, Kahane P, François-Joubert A, Hirsch E, Hoffmann D, Depaulis A, Marescaux C. Basal ganglia involvement in rotational seizures. *Epileptic Disord* 1999;1:107-112.
15. Shima F, Hassler R. Circling behavior produced by unilateral lesions of the central vestibular system. *Appl Neurophysiol* 1982;45:255-260.
16. Taylor RJ, Reavill C, Jenner P, Marsden CD. Circling behavior following unilateral kainic acid injections into rat striatum. *Eur J Pharmacol* 1981;76:211-222.
17. Ishiguro A, Inagaki M, Kaga M. Stereotypic circling behavior in mice with vestibular dysfunction: asymmetrical effects of intrastriatal microinjection of a dopamine agonist. *Int J Neurosci* 2007;117:1049-1064.
18. Sourkes TL. Actions of levodopa and dopamine in the central nervous system. *JAMA* 1971;218:1909-1911.
19. Nakamura-Palacios EM, de Oliveira RW, Gomes CF. Effects of diazepam or haloperidol on convulsion and behavioral responses induced by bilateral electrical stimulation in the medial prefrontal cortex. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 1999;23:1369-1388.
20. Shima F. Circling behavior depending on striopallidal and vestibular functions. *Adv Neurol* 1984;40:47-54.
21. Lai H, Tsumori T, Shiroyama T, Yokota S, Nakano K, Yasui Y. Morphological evidence for a vestibulo-thalamo-striatal pathway via the parafascicular nucleus in the rat. *Brain Res* 2000;872:208-214.
22. Ishimoto T, Omori N, Mutoh F, Chiba S. Convulsive seizures induced by N-methyl-D-aspartate microinjection into the mesencephalic reticular formation in rats. *Brain Res* 2000;881:152-158.
23. Ishimoto T, Chiba S, Omori N. Convulsive seizures induced by alpha-amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazolepropionic acid microinjection into the mesencephalic reticular formation in rats. *Brain Res* 2004;1021:69-75.

-
24. Manjarrez J, Alvarado R, Camacho-Arroyo I. Differential effects of NMDA antagonists microinjections into the nucleus reticularis pontis caudalis on seizures induced by pentylene-tetrazol in the rat. *Epilepsy Res* 2001;46:39-44.
 25. Wada JA, Hamada K. Role of the midline brainstem in feline amygdaloid kindling. *Epilepsia* 1999;40:669-676.
 26. Tsuji A, Amano S, Yokoyama M, Fukuoka J, Hayase Y, Matsuda M. Neuronal microdysgenesis and acquired lesions of the hippocampal formation connected with seizure activities in lhara epileptic rat. *Brain Res* 2001;901:1-11.