

Yavaş Uykuda Elektriksel Status Epileptikus ve Epileptik Sendromlar

Dr. Özgül Ekmekci

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Dr. Ahmet Gökçay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Dr. Hatice Karasoy

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

Dr. Ayfer Ülkü

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

İletişim

Özgül Ekmekci

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı

35100 Bornova/İZMİR

Tel: 0 232 388090

Fax: 0 232 388090

Yavaş Uykuda Elektriksel Status Epileptikus ve Epileptik Sendromlar

ÖZET Yavaş uykuda elektriksel status epileptikus (ESES) bazı epileptik sendromlarla birlikte görülen bir elektroensefalografi bulgusudur. Bu sendromlar; Landau Kleffner sendromu (LKS), yavaş uykuda sürekli diken ve dalga ile epilepsi (CSWS), çocukluğun benign sentrotemporal dikenli epilepsisidir (BECTS).

Bu sendromların klinik ve EEG özelliklerinde varyasyonlar bulunmaktadır.

Bu çalışmada, ESES'li 11 hasta retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Olguların 7'si CSWS, 2'si LKS, 2'si BECTS olarak değerlendirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Landau Kleffner sendromu, Yavaş uykuda elektriksel status epileptikus, Yavaş uykuda sürekli diken ve dalga ile epilepsi, Çocukluğun benign sentrotemporal dikenli epilepsisi, Benign rolandik epilepsi

Electrical status epilepticus during slow sleep and epileptic syndromes

ABSTRACT Electrical status epilepticus during slow sleep (ESES) is an EEG pattern which occurs in some epileptic syndromes. These syndromes are Landau Kleffner syndrome (LKS), Continuous spike and wave during slow sleep (CSWS) and Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes

(BECTS). Variations in the degree of clinical and EEG features have been described in these syndromes.

In this article, 11 patients with ESES were evaluated retrospectively. Seven had CSWS, two had LKS and two had BECTS.

Key Words: Electrical status epilepticus during slow sleep, Landau Kleffner Syndrome, Continuous spike and wave during slow sleep, Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes

GİRİŞ

Yavaş uykuda elektriksel status epileptikusun (ESES) EEG patterni ilk kez Tassinari tarafından uykunun non-REM döneminin en az % 85'ini kaplayan sürekli diken ve dalga deşarjları olarak tanımlanmıştır.¹ Bu EEG bulgusuna sıklıkla nöbetler ve nöropsikolojik bozukluklar eşlik eder. Bu durum 1989'da ILAE sınıflamasında fokal ya da jeneralize olduğu belirlenemeyen epilepsiler içinde bir sendrom olarak, yavaş uykuda sürekli diken ve dalga ile epilepsi (CSWS) adı ile sınıflandırılmıştır. Son yıllarda bu EEG bulgusunun tek bir sendroma ait olmadığı; CSWS, Landau Kleffner sendromu (LKS), Çocukluğun benign sentrotemporal dikenli epilepsisi (BECTS) gibi farklı epileptik sendromlar ile birlikte görülen bir EEG patterni olduğu öne sürülmüştür.^{1,2,6,7}

Bu çalışmada da farklı epileptik sendromlar içinde değerlendirilen ve EEG'de ESES gözlenen 11 olgunun EEG bulguları ve klinik özellikleri incelenmiştir.

METOD

Çalışmaya Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD, Çocuk Nörolojisi Ünitesinde 1993-2000 yılları arasında yatarak ve ayaktan izlenen ve uyku EEG'sinde non-REM dönemde sürekli diken ve dalga deşarjları gözlenen 11 olgu alındı. Klinik olarak tonik nöbet tanımlanan ve EEG'de 10-15 Hz diken serileri görülen Lennox Gastaut Sendromu özellikleri gösteren olgular çalışmaya alınmadı.

Olguların prenatal, perinatal risk faktörleri, aile öyküsü, nöbet özellikleri, nörolojik muayene ve nöropsikolojik bulguları, manyetik rezonans (MR) görüntülemeleri, uyanıklık ve uykuda EEG özellikleri, kullanılan antiepileptik ilaçlar (AEİ) ve tedaviye yanıtları retrospektif olarak değerlendirildi.

7 olgu ilk kez ESES döneminde başvurduklarından bu olguların önceki EEG özellikleri karşılaştırılmadı. 3 olguda uyanıklıkta EEG kaydı yapılamadığından bu olgularda yalnızca uyku EEG'si değerlendirildi.

SONUÇLAR

Çalışmaya alınan 11 olgunun 5'i kız, 6'sı erkek olup yaşları 6-14 arasında değişmektedir, ESES saptanma yaşı ise 3-9 (ortalama: 6) arasındadır. 7 olgu CSWS, 2 olgu LKS, 2 olgu BECTS olarak değerlendirilmiştir. Olguların klinik, elektrofizyolojik, radyolojik bulguları ve tedavi sonuçları Tablo 1 ve 2'de sunulmuştur.

Olguların hiç birinde prenatal risk faktörü ve aile öyküsü saptanmamıştır. 5 olguda perinatal risk faktörü (mor asfiktik doğum ve yenidoğan döneminde intraserebral hemoraji) belirlenmiş olup, CSWS grubu içinde sınıflanmışlardır.

ESES öncesi nöbet tipleri incelendiğinde en sık parsiyel nöbetlerin (8 olgu) olduğu gözlenmiş, bunu daha az sıklıkta JTKK, myoklonik nöbetler, absans ve bebeklikte infantil spazm nöbetleri izlemiştir. ESES döneminde ise en sık absans nöbetleri (7 olgu), parsiyel nöbetler (6 olgu) daha az oranda da atonik, myoklonik nöbetler, JTKK gözlenmiştir. LKS'li bir olguda (8 no'lu olgu) ESES döneminde nöbet tanımlanmamıştır.

ESES öncesi EEG bulguları yalnızca 4 olguda değerlendirilebilmiştir. Bu olgulardan 3'ünde fokal, 1 olguda fokal ve jeneralize deşarjlar görülmüştür. ESES sırasında uyanıklık EEG'lerinde ise CSWS'li 5 olgudan 2'sinde frontal, 1'inde pariyetooksipital, 2'sinde hem frontal hem de pariyetooksipital bölgelerde fokal epileptik deşarjlar saptanmıştır. Bir LKS ve 2 BECTS olgusunda ise sentrotemporal bölgelerde fokus görülmüştür. ESES döneminde uyku EEG'sinde tüm olgularda non-REM döneminde frekansı 1.5-3 c/s arasında değişen diken ve dalga deşarjlar gözlenmiştir (Şekil 1 ve 2). CSWS'li olgulardan 1 no'lu olguda bu deşarjların frontal bölgelerde, 7 no'lu olguda oksipital bölgelerde, 3 no'lu olguda sağ hemisferde daha yüksek amplitüdü olduğu gözlenmiştir (Şekil 3). 2 no'lu olguda intravenöz diazepam enjeksiyonu sonrası sol hemisferde deşarjlar tamamen suprese olmasına rağmen sağ hemisferde devam etmiştir (Şekil 5-6).

En sık nöropsikolojik bulgular CSWS'li olgularda hiperaktivite, emosyonel labilite, agresyon, ekolali, ekopraksidir; bir olguda psi-

Tablo 1. Olguların nöbet ve elektrofizyolojik özellikleri

Olgu	Yaş	Cins	ESES Saptanan yaş	ESES öncesi nöbetler	ESES döneminde nöbetler	ESES öncesi EEG	ESES döneminde uyanıklık EEG'si	ESES döneminde uyku EEG'si
1	11	E	5	Parsiyel	Parsiyel, Absans Atonik, JTKK	?	Her iki frontalde fokusler	2-3 c/s SW
2	10	E	8	İnfanıl spazm Parsiyel Myoklonik	Parsiyel, Absans	Sağ frontal fokus ve jeneralize epileptiform deşarjlar	Sağ frontal fokus	1.5-2 c/s SW
3	8	K	6	İnfanıl spazm Parsiyel	Absans, Myoklonik, Atonik	?	----	2 c/s SW (sağ hemisferde yüksek amp.)
4	6	K	5	Parsiyel	Absans	Sağ sentrotemporal fokus	Sağ frontal sol oksipital fokus	2-2.5 c/s SW
5	9	E	6	Parsiyel	Parsiyel	?	----	1.5-2.5 c/s SW
6	10	K	7	İnfanıl spazm JTKK	Absans	Sağ pariyetooksipital fokus	Her iki frontal ve sağ oksipital fokus	1.5-2 c/s SW
7	10	E	8	Parsiyel	Parsiyel absans	?	Her iki pariyetooksipitalde fokus	2-2.5 c/s SW (Oksipitalerde yüksek amp.)
8	8	K	3	JTKK	----	?	Her iki temporalde fokus	1.5-2 c/s SW
9	14	E	7	Absans	Absans	?	----	2-2.5 c/s SW
10	7	K	4	Parsiyel	Parsiyel	?	Sol sentrotemporal fokus	1.5-2 c/s SW
11	10	E	9	Parsiyel JTKK	Parsiyel JTKK	Sol sentrotemporal fokus	Sol sentrotemporal fokus	2-2.5 c/s SW

Tablo 2. Olguların klinik, radyolojik bulguları ve tedaviye yanıtları

Olgu	ESES öncesi nöropsikolojik bulgu	ESES döneminde nöropsikolojik bulgu	Muayene bulgusu	MR bulgusu	Sendrom	Antepileptik kullanımı	Yanıt
1	Mental retarde	Hiperaktivite, okul başarısında düşme	Sağ hemiparezi	Sol hemisferde poransefalik kist	CSWS	VPA, CLZ, ETX, ACTH	ACTH (+)
2	Motor mental retarde	Değişme yok	4 yanlı spastik	Sağda belirgin her 2 frontal ve oksipital bölgede gliozis	CSWS	FB, CLZ ACTH	ACTH (+)
3	Motor mental retarde	Hiperaktivite, ekolali, emosyonel labilite	Sağ hemiparezi	Sol hemisferde geniş poransefalik kist	CSWS	VPA, CLZ, ACTH	ACTH Yanıt yok
4	Normal	Apati	Sol hemiparezi	Sağ hemisferde yaygın displazi	CSWS	VPA ACTH	ACTH (+)
5	Mental retarde	Psikoz, ekolali, ekopraksi, agresivite	Fokal bulgu yok	Sağ parietookspital bölgede ansefalomalazi, sağ hemisferde atrofi	CSWS	VPA	Yanıt yok
6	Mental retarde	Değişme yok	4 yanlı spastik	Periventriküler lökomalazi	CSWS	VPA ACTH	ACTH (+)
7	Mental retarde	Hiperaktivite, emosyonel labilite, agresivite	Fokal bulgu yok	Sağ temporoparietookspital bölgede lökomalazi	CSWS	VPA ACTH	ACTH (+)
8	Normal	Afazi	Fokal bulgu yok	Normal	LKS	VPA	Nöbet yok
9	Normal	Afazi	Fokal bulgu yok	Normal	LKS	VPA ACTH	ACTH (+)
10	Normal	Normal	Normal	Normal	BCET	CBZ	Nöbetler kontrol altında
11	Normal	Normal	Normal	Normal	BCET	CBZ	Nöbetler kontrol altında

koz gözlenmiştir. LKS'li 2 olguda afazi mevcut, BECTS'li 2 olguda ise ciddi bir nöropsikolojik yakınma yoktur.

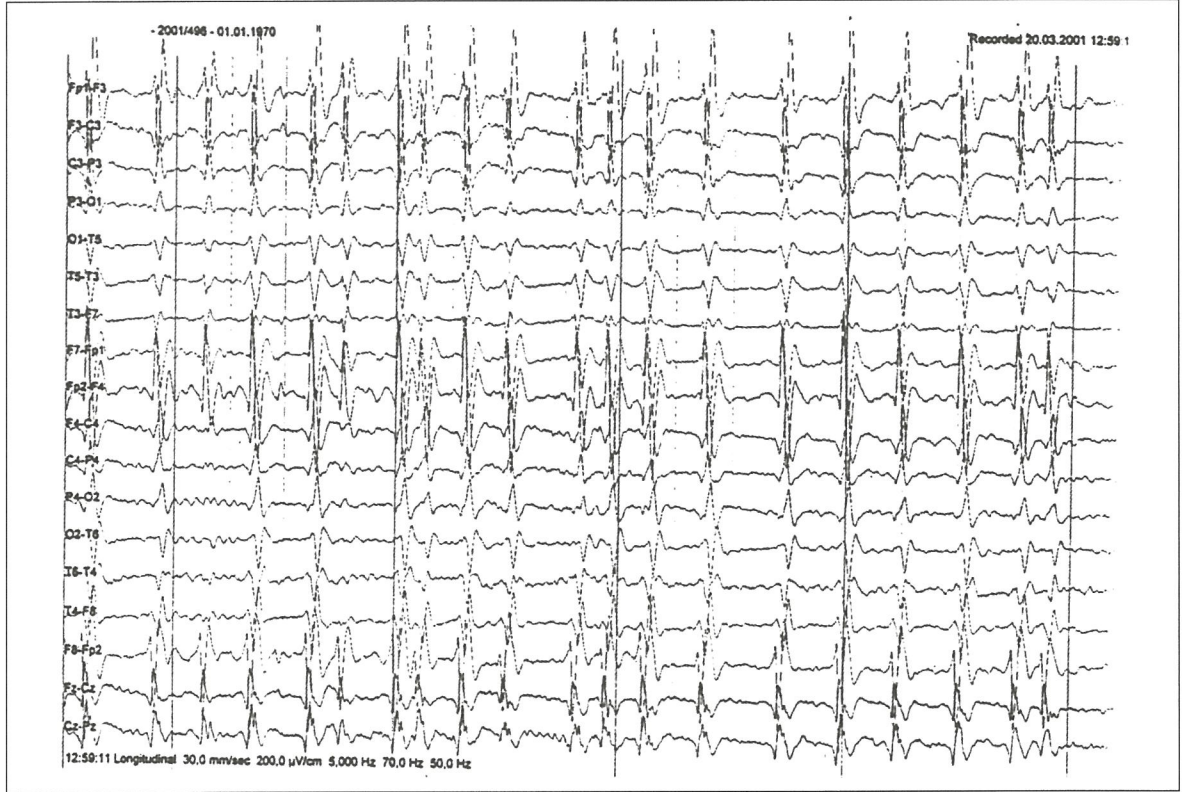
Tedavide CSWS'li olgularda en iyi yanıt ACTH ile alınmıştır. Bir olguda (3 no'lu olgu) AEİ'ler ve ACTH'a yeterli yanıt alınamamıştır. Sol hemisferde geniş poransefalik kist saptanan bu olguda hem nöropsikolojik kötüleşme olması hem de nöbetlerin kontrolünde sorun yaşanması nedeniyle epilepsi cerrahisi (hemisferektomi) uygulanmış, ardından tam nöbet kontrolü ve nöropsikolojik tabloda düzelmeye sağlanmış ve EEG tamamen düzelmiştir (Şekil 3 ve 4). 1 olguda hastanın takipten çıkması nedeniyle ACTH uygulanamamıştır, bu olguda VPA'ya yeterli yanıt yoktur. LKS'li olgulardan birinde ACTH uygulanmış ve iyi yanıt

gözlenmiştir. BECTS'li olgularda CBZ kullanılmış, nöbetlerin kontrol altında olması ve ciddi nöropsikolojik yakınma olmaması nedeniyle tedavide değişiklik yapılmamıştır.

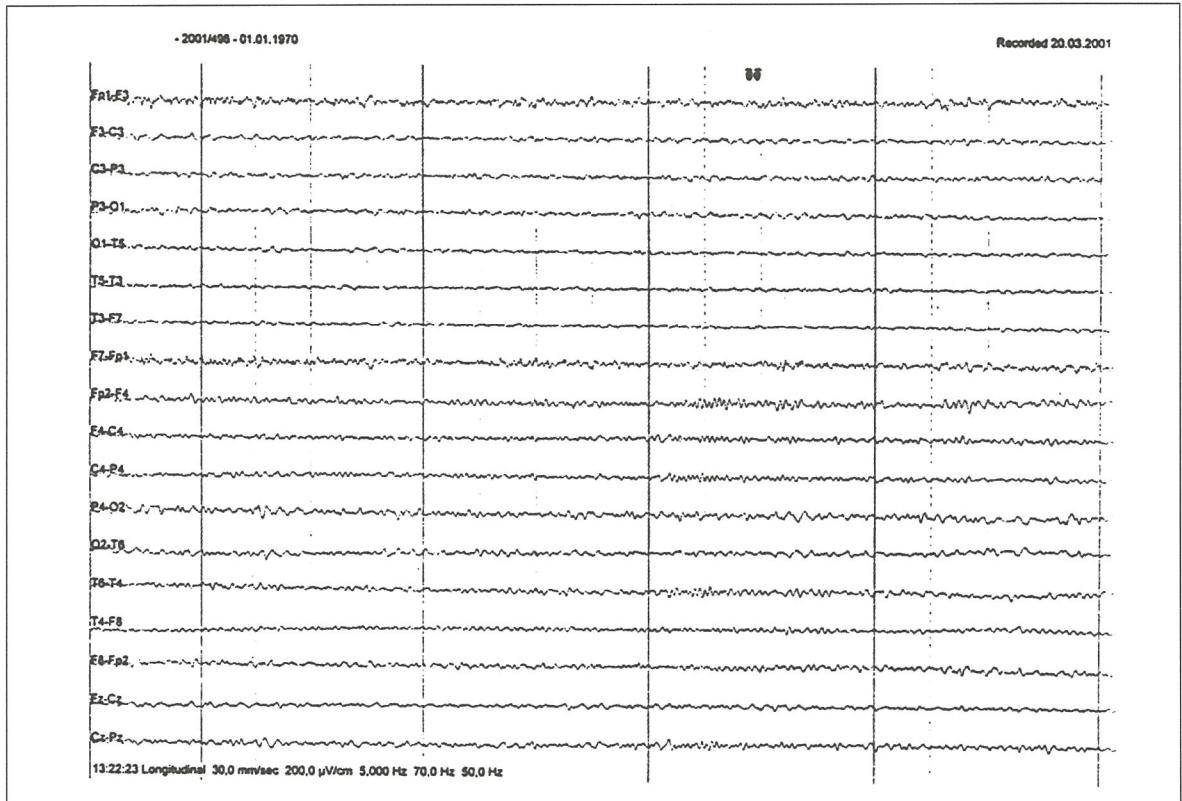
TARTIŞMA

İlk kez Patry ve arkadaşları 1971'de çocuklarda yavaş uykuda sürekli olarak görülen subklinik diken ve dalga deşarjları bildirmişlerdir. Daha sonra Tassinari ve arkadaşları 1985'de bunu "electrical status epilepticus during sleep" (uykuda elektriksel status epilepticus) olarak isimlendirmişlerdir.

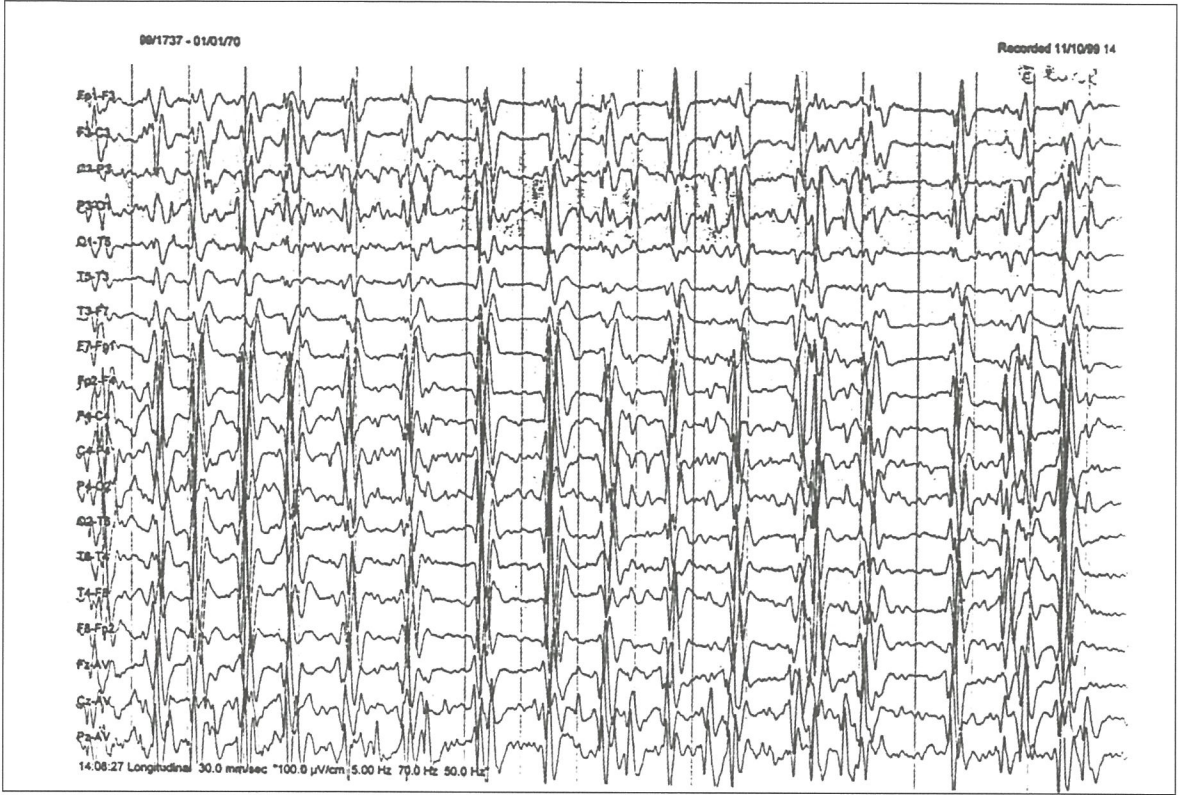
Tassinari bu EEG özelliğini uykunun non-REM döneminin en az %85'inde sürekli diken ve dalga deşarjları görülmesi olarak tanımla-



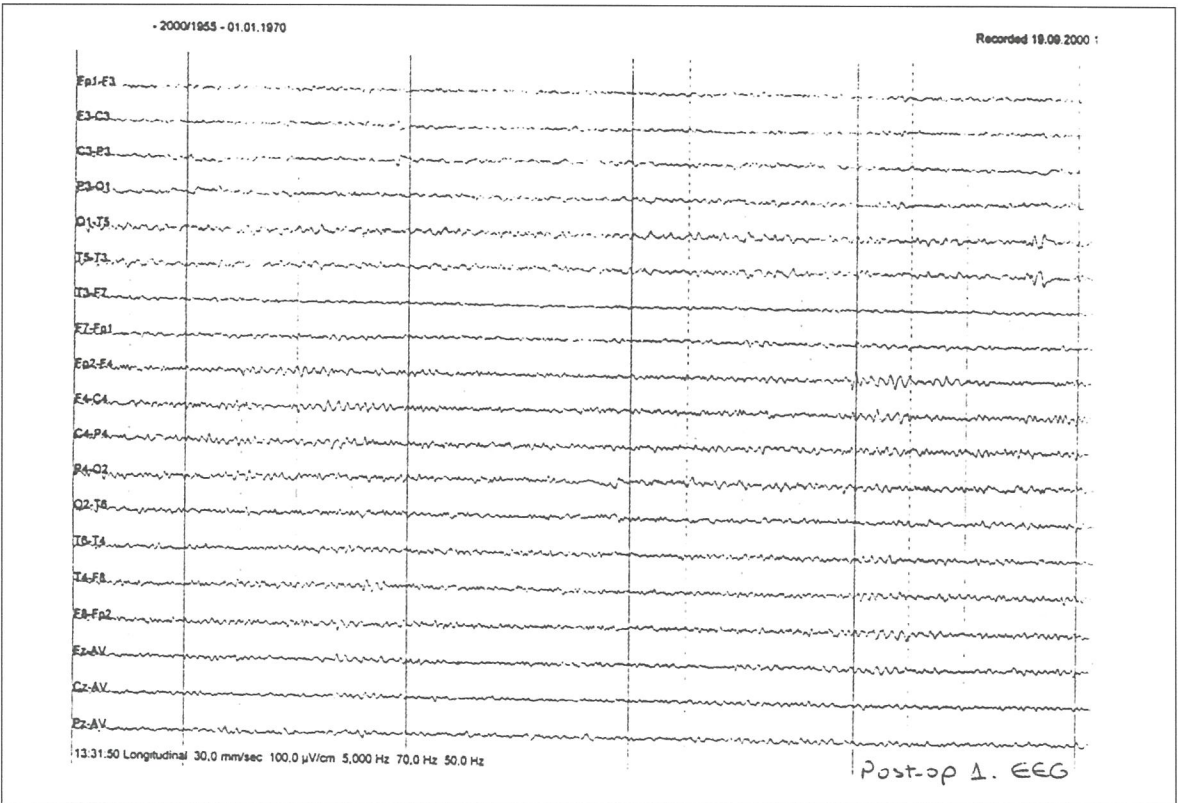
Şekil 1. 1 No'lu olgunun uyku EEG'si



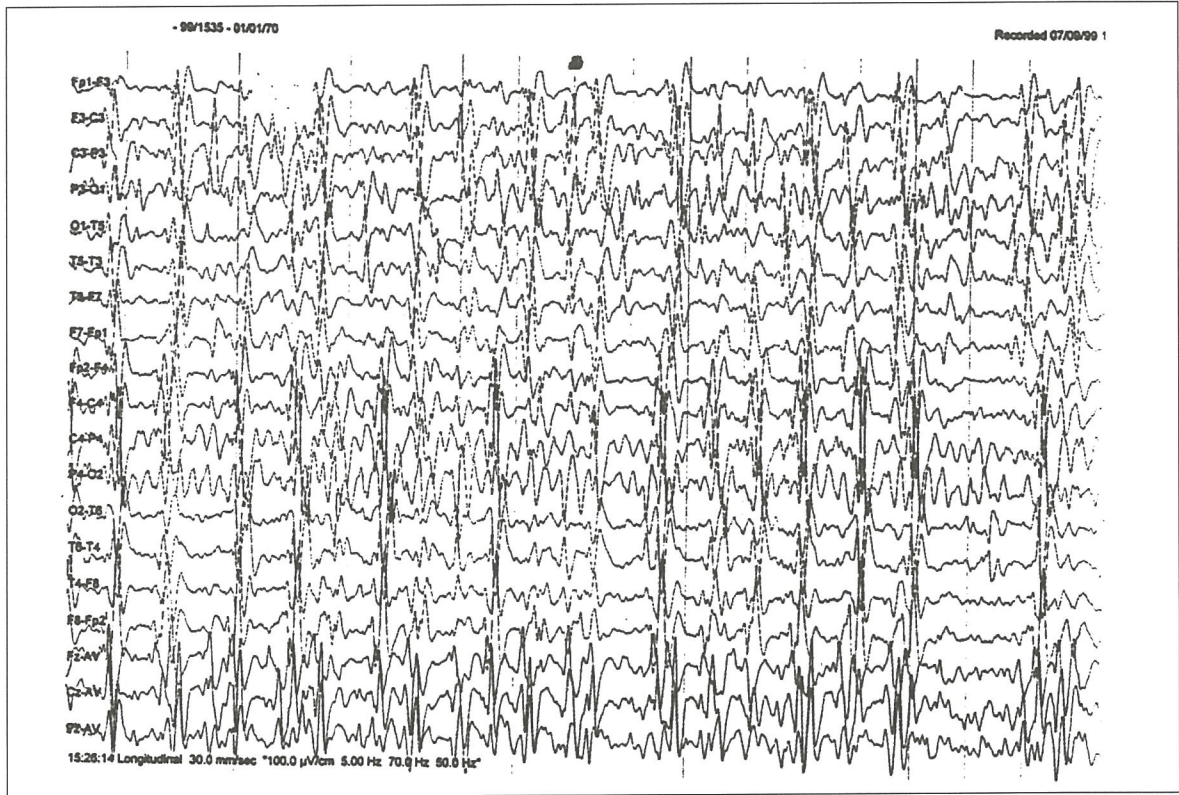
Şekil 2. 1 No'lu olgunun uyanıklık EEG'si



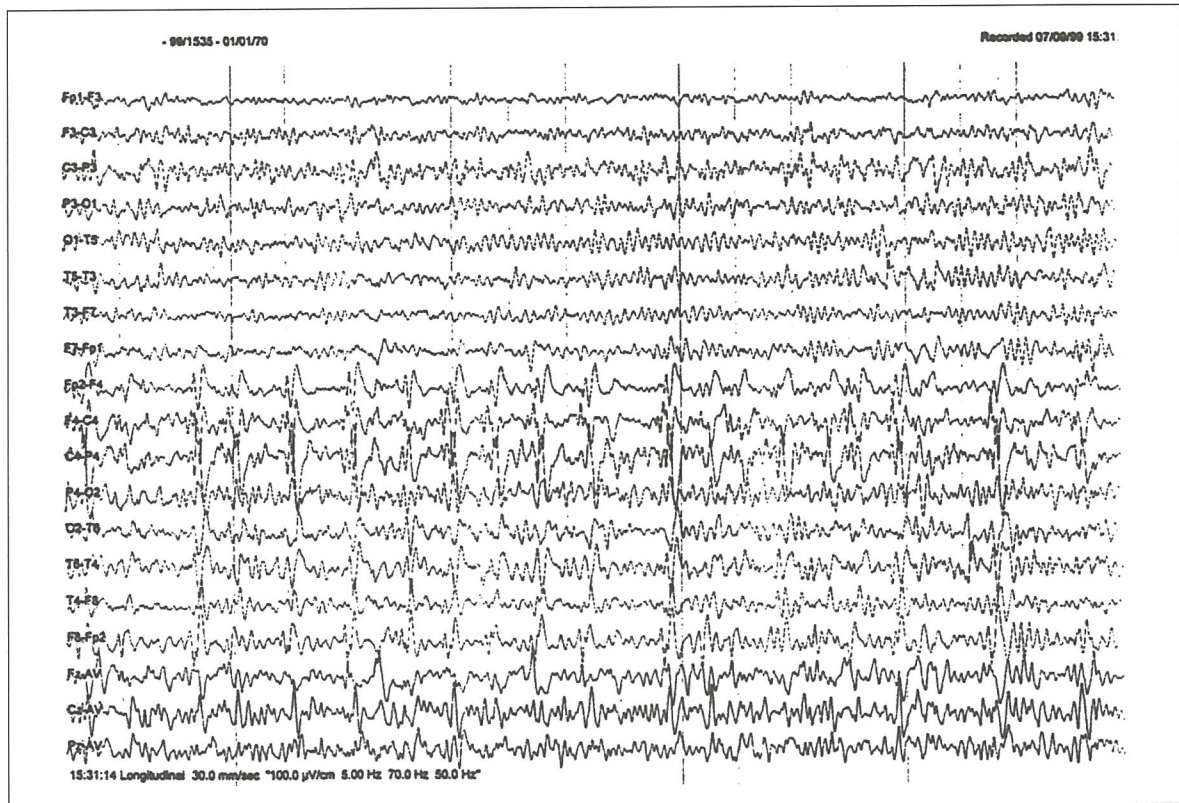
Şekil 3. 3 No'lu olgunun pre-op uyku EEG'si



Şekil 4. 3 No'lu olgunun hemisferektomi sonrası uyku EEG'si



Şekil 5. 2 No'lu olgunun uyku EEG'si



Şekil 6. 2 No'lu olguda İV diazepam sonrası uyku EEG'si

mıştır. Ancak daha sonraki bazı çalışmalarda diken ve dalga deşarjlarının non-REM döneminin %85'inden daha azında görülen olgular da da benzer klinik bulguların olabileceği bildirilmiştir.⁴ Ayrıca ILAE tarafından %85 oranı tanımlama içine alınmamıştır.

Uykuda non-REM dönemde görülen bu sürekli diken ve dalga deşarjların tek bir sendroma ait olup olmadığı tartışmalıdır.⁷ Son zamanlarda bunun bir EEG patterni olduğu, ILAE tarafından sınıflamada yer verilen CSWS, LKS ve BECTS gibi sendromlarda görülebildiği kabul edilmektedir.^{2,3,6,7} Bizim olgularımızdan da 7 olgu CSWS, 2 olgu LKS, 2 olgu BECTS olarak değerlendirilmiştir.

ESES ile birlikte görülen bu epileptik sendromların klinik ve EEG özellikleri arasında farklılıklar vardır. Ancak EEG'de yavaş uyku döneminde epileptik deşarjların aktive olması ve değişik derecelerde kognitif ve davranışsal bozukluklar görülmesi ESES'le birlikte görülen bu epileptik sendromların ortak özellikleridir.^{3,6}

CSWS genellikle 6-14 yaş arasında görülür, 8 yaş civarında başlar. Bizim olgularımızda 5-8 yaş arasında başladığı gözlenmiştir. Sıklıkla bu olgularda etiyolojide statik ansefalopati gözlenir.^{1,2,3,6} Bizim olgularımızdan 5'inde perinatal risk faktörleri tanımlanmıştır. Radyolojik görüntülemelerinde 6 olguda gliotik değişiklikler, lökomalazi ve poransefalik kist gibi bulgular gözlenmiş, 1 olguda migrasyonel bozukluk bulunmuştur. CSWS'li bu 7 olgunun 6'sında motor ve mental gelişimde değişik derecelerde gerilik ve 5'inde olguda fokal nörolojik bulgular saptanmıştır. Yapılan çalışmalarda nörolojik ve radyolojik anormalliklerin bu olgularda %35-40 oranında görüldüğü bildirilmektedir. Olguların %80'inde özellikle gece görülen parsiyel nöbetler tanımlanır. CSWS gelişmesiyle birlikte atipik absanslar düşme nöbetleri, absans status ortaya çıkabilir. % 25 gibi daha az oranda ilk bulgu nöropsikolojik bozulma olabilir.^{1,3,6} Bu olgularda global bir nöropsikolojik bozulma, IQ'da düşme görülür. Konuşma, temporospasiyal oryantasyon, bellek bozuklukları, dikkat dağınıklığı, hiperkinez, agresyon, kişilerle iletişimde bozulma, psi-

koz ve otizm benzeri tablolar oluşur.^{1,2,3,6} Özellikle 2 yıldan uzun süren CSWS tablosunda ciddi mental bozukluklar görülür.² Çalışmamızdaki CSWS'li 7 olguda en sık parsiyel nöbetlerin görüldüğü daha sonra absans tipi nöbetlerin, atonik ve myoklonik nöbetlerin eklendiği görülmüştür.

Olgularımızın büyük kısmında önceden mental retardasyon olmasına rağmen, bu durumda kötüleşme, özellikle hiperaktivite, emosyonel değişiklikler, agresyon, ekolali gibi konuşma bozuklukları ve bir olguda psikoz saptanmıştır.

EEG'de uykuda non-REM döneminin %85'inden fazlasında gözlenen diken ve dalga deşarjları görülür. Bunların frekansı 1-3 Hz arasında değişir. Genellikle diffüz ve simetrik, ancak bazı olgularda asimetrik olduğu bildirilmiştir. REM döneminde diffüz diken ve dalga deşarjları kaybolur; ancak nadiren jeneralize börtler veya fokal diken ve dalga deşarjları görülebilir. Uyanıklık döneminde, spontan ya da tedaviyle düzelen olgularda fokal, multipl deşarjlar görülebilir ve bunlar özellikle frontal bölgelerde hakimdir.^{1,2,3,5,6,7} CSWS'li 7 olgumuzun EEG'sinde uykuda non-REM dönemde sürekli frekansı 1.5-3 Hz arasında değişen diken ve dalga deşarjları görülmüştür. Bu deşarjlar 4 olguda diffüz ve simetrik özelliktedir. Bir olguda (1 no'lu olgu) frontallerde, 1 olguda (7 no'lu olgu) oksipitallerde, 1 olguda ise (3 no'lu olgu) sağ hemisferde daha yüksek amplitüdü olduğu gözlenmiştir (Şekil 3). Bu amplitüd yüksekliği 7 no'lu olguda ve 3 no'lu olguda serebral lezyonların özelliği ile ilgili olabilir. 3 no'lu olguda poransefalik kist nedeniyle karşı hemisferde amplitüdüden göreceli olarak daha yüksek olduğu ve 7 no'lu olguda deşarjların sağ temporoparyetookspital bölgedeki lezyondan kaynaklandığı düşünülmüştür.

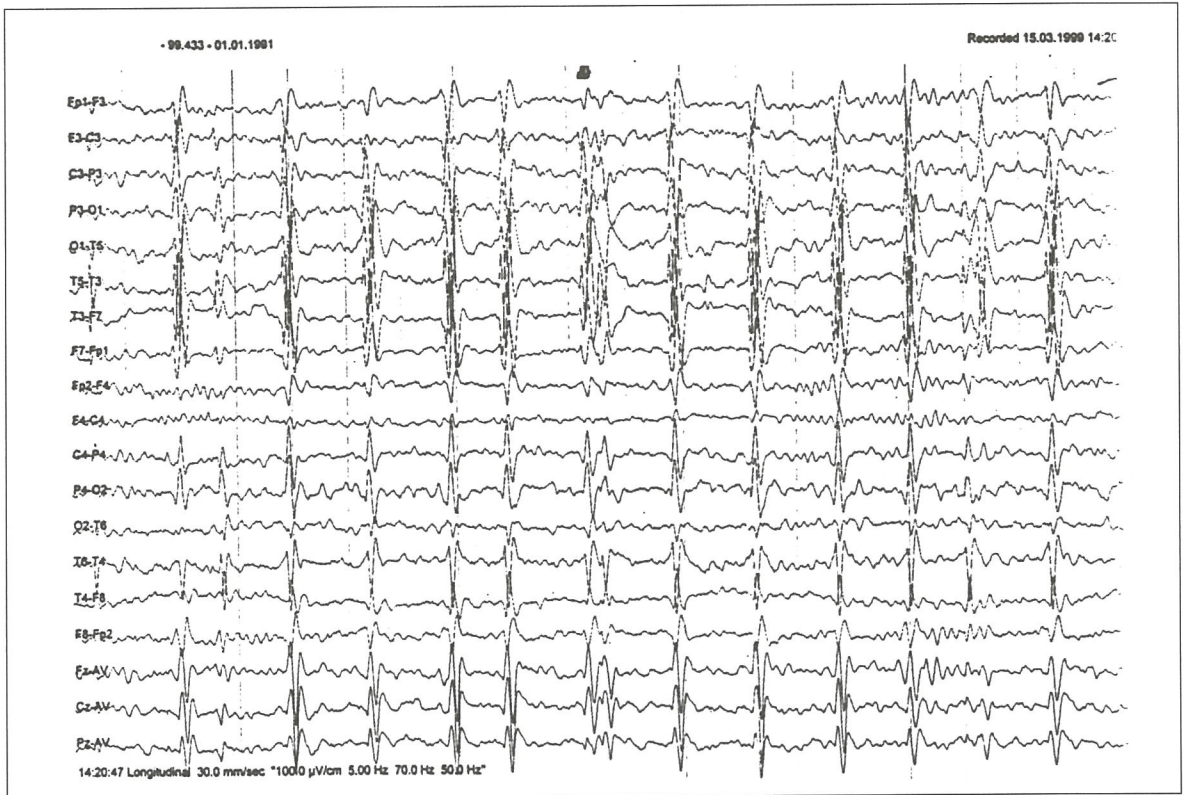
LKS sıklıkla 3-7 yaş arasında başlar, görülme sıklığı 4 yaşında pik yapar. Bizim LKS'li 2 olgumuzda başlama yaşı 3 ve 7 yaştır. Genellikle hastalığın başlangıcından önce çocuğun gelişimi normaldir. İşitsel agnozi tipinde edinsel afazi tablosu olguların %70'inde 6 yaşından önce görülür. Olguların çoğunda davranışsal bozulma da olur. Bu sendromda nöbet-

ler genellikle ciddi sorun oluşturmaz. Olguların 1/3'ünde öyküde tek bir nöbet ya da status epileptikus öyküsü olabilir. Nöbet tipi genellikle noktürnal parsiyel motor nöbetler şeklindedir; JTKK, absans, nadiren myoklonik astatik nöbetler de bildirilmiştir.^{2,3,6,7} Bizim olgularımızdan 8 no'lu olguda öyküde tek bir JTKK, 9 no'lu olguda ise absans tipinde nöbetler tanımlanmıştır. Her iki olguda da edinsel afazi belirlenmiştir.

LKS'de uyanıklıkta EEG bulguları nonspesiftir, normal bir zemin ritmi üzerinde, temporal bölgelerde unilateral veya bilateral diken ve dalga deşarjlar görülebilir. Uykunun başlangıcından itibaren bu deşarjlarda artış görülür. Sürekli diken ve dalga deşarjlar non-REM döneminin %85'inden azında görülebilir ve REM dönemine de yayılabilir.² LKS'li olgularımızdan yalnızca 1 tanesinde uyanıklık EEG'si çekilebil-

miş, her 2 temporal bölgede fokusler saptanmıştır. Uyku EEG'lerinde non-REM dönemde frekansı 1.5-2.5 c/s arasında değişen sürekli diken ve dalga deşarjlar görülmüştür (Şekil 7).

BECTS sıklıkla 4-14 yaş arasında görülür. Nöbetler genellikle gece uykusunda ortaya çıkan parsiyel motor veya duysal nöbetlerdir. Hastaların çoğunda nöropsikolojik veya nörolojik defisit olmamasına rağmen ayrıntılı nöropsikolojik testlerde geçici kognitif bozukluklar görülebilir. Bu çocuklarda öğrenme güçlükleri ve davranış sorunları da olabilmektedir.^{2,3,6,7,8} Bizim 2 olgumuzda nöbetler kontrol altındadır ve herhangi bir davranış ve öğrenme sorunu tanımlanmamıştır. Uyanıklıkta EEG'de temporal ve sentral bölgelerde bifazik dikenler görülür, unilateral ya da bilateral olabilir. Uykuda bu deşarjlar artış gösterir ve sıklıkla jeneralize olur. Diken ve dalga deşarjlar



Şekil 7. 8 No 'lu olgunun uyku EEG'si

uykunun %40-60'ından azında görülebilir ve REM döneminde de devam edebilir.⁶ Bizim olgularımızda da uyanıklıkta sentrotemporal fokus görülmüş, uykuda jeneralizasyon ve artış ile 1.5-2.5 c/s arasında değişen diken ve dalga deşarjlar ortaya çıkmıştır.

ESES ile ilişkili sendromların tedavisinde fenobarbital, karbamazepin, fenitoin gibi konvansiyonel antiepileptiklerin yanıtsız olduğu kabul edilmektedir. Valproat ile kısmen yanıt alınabildiği, benzodiazepinlerin yüksek doz ve intravenöz uygulandığında yararlı olduğu belirtilmektedir. Bazı çalışmalarda politerapiden kaçınılması gerektiği, politerapinin ve bazı ilaçların, örneğin, karbamazepinin CSWS'nin devam etmesinde, süresinin uzamasında rol oynadığı bildirilmektedir.^{1,2,3,6} Bizim CSWS'li ve LKS'li olgularımızda en iyi yanıt ACTH ile alınmıştır. Özellikle CSWS'li olgularda valproat ve oral benzodiazepin kullanımı çok etkili olmamıştır. CSWS'li 1 olgu (3 no'lu olgu) ACTH'a yeterli yanıt vermemiş, sol hemisferde geniş poransefalik kist olması nedeniyle hemisferektomi uygulanmış, postoperatif tam nöbet kontrolü ve nöropsikolojik durumda düzelmeye saptanmıştır. CSWS'nin yaşa bağlı bir tablo olduğu ve bir süre sonra kaybolacağı düşünülse de; bu olguda hem nöbet kontrolünün olmaması hem de nöropsikolojik kötüleşmenin ilerleyici olması nedeniyle cerrahi uygulanmış ve olgu yarar görmüştür. BECTS'li olgularda nöbetlerin karbamazepin, fenobarbital, fenitoin, valproat gibi antiepileptiklerle kolayca kontrol altına alındığı bilinmektedir.³ Ancak ESES benzeri EEG'si olan BECTS'li olgularda özellikle karbamazepinin atipik absans ve düşmeler şeklinde yeni nöbet tipleri ortaya çıkarabileceği bildirilmektedir.⁶ Bizim olgularımızda nöropsikolojik bir bozulma olmaması ve nöbetlerin kontrol altında olması nedeniyle karbamazepin kullanımında değişiklik yapılmamıştır.

Uykuda elektriksel statusun patogenezi ve nöropsikolojik kötüleşmenin oluşumuna ait bazı hipotezler vardır; hipokampal amigdalo- id yapıların uzamış stimülasyonu ile deneysel olarak nonkonvülzif limbik status epileptikus oluşturulabilmektedir. Çocukluk çağında da immatür sinir sistemine özgü hipereksitabili-

te ve statusa eğilimden dolayı intrinsik bir stimulus ile analog nonkonvülzif statusun indüklenebildiği öne sürülmektedir.² Diğer teori sekonder bilateral senkronidir. Olayın fokal başladığı, korpus kallozumun sekonder bilateral senkronizasyonda rol oynadığı öne sürülmektedir.^{2,7} Bizim olgularımızda da özellikle CSWS'li olgulardan 3 no'lu olguda MR'da sol hemisferde geniş poransefalik kist saptanması hemisferektomi sonrası ESES'in tamamen kaybolması ve klinik tablonun düzelmesi olayın fokal başlayıp sekonder bilateral senkronizasyona bağlı olduğunu destekleyebilir. Yine 2 no'lu olgumuzda intravenöz diazepam enjeksiyonu sonrası kaybolan deşarjların tekrar lezyon olan hemisferden ortaya çıkmasında, yine sekonder bilateral senkroni ile açıklanabilir.

ESES'te nöropsikolojik regresyonun oluşumuna yönelik çeşitli çalışmalar da yapılmıştır. LKS'da SPECT ve PET ile beyinde glikoz metabolizmasında bozukluklar olduğu ve bunun ESES kaybolduktan sonra da sürdüğü saptanmıştır. Ayrıca deneysel çalışmalar ile hayvan modellerinde hipokampal stimülasyona bağlı elektriksel statusta doku hasarı olduğu, paroksizmal fenomenin nöronal ağın organizasyonunu bozduğu ortaya konmuştur. Farklı kortikal fonksiyonlar için maksimum sinaptik gelişimin olduğu dönemlere bağlı olarak bu bozulma farklı kortikal fonksiyon bozukluklarına yol açmaktadır.²

Sonuç olarak yeni ortaya çıkan davranış sorunları, nöropsikolojik, kognitif bozukluklar saptanan bir çocukta motor mental gelişim önceden normal olsun ya da olmasın mutlaka uykuda EEG kaydı ile ESES araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bureau M. Electroclinical aspects and evolution of the syndrome of epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep (CSWS). *Epilepsia* 1999;5 (3):102-110.
2. De Negri M. Electrical status epilepticus during sleep (ESES). Different clinical syndromes: towards a unifying view? *Brain Dev* 1997;19:447-451.
3. Galanopoulou A S, Aviva B, Fred L et al. The spectrum of neuropsychiatric abnormalities associated with electrical status epilepticus in sleep. *Brain Dev* 2000;22:279-295.

4. Jayakar P B, Seshia S. Electrical status epilepticus during slow wave sleep. A review. J Clin Neurophysiol 1991;8:299-311.
5. Kobayashi K, Nishibayashi N, Ohtsuka Y et al. Epilepsy with electrical status epilepticus during slow sleep and secondary bilateral synchrony. Epilepsia 1994 Vol 35, No 5: 1-1097-1103.
6. Lii X Y, Wong V. Spectrum of epileptic syndromes with electrical status epilepticus during sleep in children. Pediatric Neurology 2000 Vol 22, No 5:371-379.
7. Veggiotti P, Beccaria F, Guerrini R et al. Continuous spikes and wave activity during slow wave sleep: syndrome or EEG pattern? Epilepsia 1999;40(11): 1593-1601.
8. Yung A W Y, Park Y D, Cohen M J et al. Cognitive and behavioral problems in children with centrotemporal spikes Pediatric Neurology 2000 Vol 23, No 5:391-395.