

# ERKEN BAŞLAYAN PETİT- MAL\*

Doç. Dr. Ayşen GÖKYİĞİT \*\* Prof. Dr.Ahmet ÇALIŞKAN \*\*

## ÖZET

Bu çalışmada 27 aylıktan 12 yaşına kadar izlenen ve Petit- Mal nöbetleri 4 aylık iken başlayan bir hasta bildirilmiştir.

İlk görüldüğü zaman 27 aylık kız çocuğunun, 4 aylıktan beri hergün göz kırpmaları olduğu, 1 yaşından itibaren çok sık tekrarlayan göz kırpmaları ile birlikte gözlerinin kaydığı ve çocuğun bu sırada kendini kaybettiği farkedilmiştir. 27 ve 37 aylık iken yapılan EEG'lerinde 2,5-3 c/s jeneralize dalga diken paroksizmleri ile karşılaşmıştır. Halen ethosurimide alan çocukta dalma nöbetleri çok seyrek olarak gözlenmektedir.

12 yaşındayken yapılan son EEG'de yalnızca FS sırasında dalma nöbetlerinin eşlik ettiği 3/ sec jeneralize dalga diken paroksizmleri devam etmektedir.

**Anahtar Sözcükler:** Epilepsi- Absans nöbetleri- Infant- Elektroansefalografi

## PETİT MAL EPILEPSY DURING EARLY INFANCY.

We report a case followed between 27 months and 12 years of age for her typical absence seizures beginning at age 4 months.

At first examination when she was 27 months of age, parents reported that the child had eye blinking many times a day since fourth month of her life. After 1 year old, they noticed that the eyelid motion were associated with the upward deviation of the eyeballs and the loss of consciousness.

Seizures were accompanied by generalized 2,5-3c/s spike and wave discharges during the routine EEG recordings performed at 27 and 37 months of age.

At present, the child who has been taking ethosuximide 500 mg a day for nine years, has absence seizures very rarely. 3c/s spike and wave discharges were seen only with intermittent photic stimulation in the last EEG at 12 years old.

**Key words:** Epilepsy- Absence seizures- Infant- Electroencephalography.

## GİRİŞ

Çocukluk çağının absans epilepsisi- petit mal epilepsisi (PME) iyi tanınlanmış klinik ve elektroansefalografik özellikleri ile primer jeneralize epilepsiler arasında yer alır ve yaşlı sıklık ilişkisi gösterir (3,7). En çok ilkökul çağında olmak üzere, genel olarak 3-15 yaşları arasında başladığı kabul edilmektedir (6,7, 10). Çok ender olarak 1 yaşından önce de görülebileceği bildirilmiştir (2,5). Bugüne kadar, hayatın ilk yılında tipik absans nöbetleri başlayan tek bir olgu yayınlanmıştır(2).

Bu yazıda petit- mal absans nöbetlerinin 4 aylık iken başladığı öğrenilen ve 12 yaşına kadar izlenen bir olgu bildirilecektir.

## OLGU SUNUMU

Zamanında normal spontan doğumla dünyaya gelen kız çocuğu B.T.'de 4 aylık iken hergün çok sayıda göz

kırpmaların başladığı, 1 yaşından itibaren yaklaşık günde 20 kez, birkaç saniye süren göz kırpmaları birlikte gözlerin hafif yukarı kaydığı ve bu sırada kendini kaybettiği ebevyini tarafından farkedilmiştir.

Motor ve mental bakımdan normal gelişme gösteren konvülsiyon öyküsü bulunmayan ve ailesinde epilepsi tanımlanmayan çocuğun ilk EEG incelemesi kliniğimizde 27 aylık iken yapılmıştır. Uyanıkken standart çekimle kaydedilen trasede simetrik, düzenli 5-6/sec zemin aktivitesi üzerinde sukünette ve fotik stimülasyon sırasında bilateral, senkron 3 c/s dalga diken deşarjları ile karşılaşmıştır (Resim 1a, Resim 1b.). Bu deşarjlar sırasında gözlerde yukarı kayma ve göz kırpmasının eşlik ettiği dalma nöbetleri gözlenmiştir. 37 aylık iken tekrarlanan 2 ci EEG'de 6-7/sec düzenli zemin aktivitesi ile düzenli, jeneralize 2,5-3c/s dalga diken deşarjları süregelmiştir. Deşarjların bazen bir oksipital bölgeden başlaması ve fotik stimülasyon sırasında çok artıyor

\* III. Nöroloji Kongresinde (Sivri- 1990) sunulmuştur.

\*\* I.Ü.İstanbul Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Elektrodagnostik Nöroloji Bilim Dalı Çapa -İstanbul.

olması dikkati çekmiş, her iki incelemede de hiperventilasyon yaptırılmamıştır.

2mg/gün klonazepam ile, nöbetlerin tamamen önlenemesine karşın çocuk çok hırçınlaştığı için etosüksimid'e geçirilmiştir. 500 mg/gün etosüksimid ile sayısı haftada 2-3'e inen nöbetler, 4 yaşından itibaren 1 gr/gün etosüksimid ile kaybolmuştur, 6,5 yaşında iken etosüksimid miktarı azaltılınca (250mg/gün) tekrarlamıştır.

10 yıldan beri izlenen ve son bir yıldır 500 mg/gün etosüksimid almakta olan çocukta dalma nöbetleri anne tarafından çok seyrek olarak gözlenmektedir. Jeneralize konvülsiyon bugüne kadar görülmemiştir. Halen 12 yaşında olan B.T. başarılı bir öğrencidir ve ortaokul 2ci sınıfa devam etmektedir. Tekrarlanan son iki EEG de zemin aktivitesi 10c/s alfa ritminden oluşmaktadır. Sükunette ve 3 dakikalık hiperventilasyon sırasında dalga diken görülmemiştir. Yalnızca fotik stimülasyon sırasında gözler kapatılınca dalma nöbetinin eşlik ettiği 3-3,5 c/s düzenli dalga diken deşarjları ile karşılaşılmıştır (Resim 2).

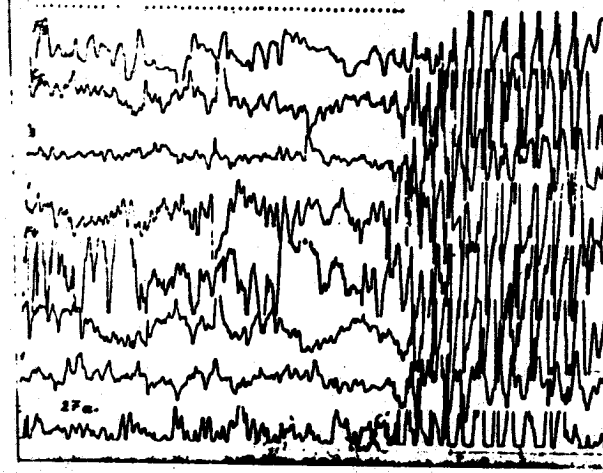
### TARTIŞMA

Çocukluk çağı absans epilepsisi (Petit mal epilepsisi) nin genellikle 3 yaşından sonra başladığı bilinir (6,7,10). Dalby ve Sato'nun çalışmalarında olguların % 60-64 ünde nöbetlerin başlangıcı 5-9 yaş dilimine rastlar (4,9) Bu iki çalışmada hastaların sırasıyla %17 ve 22,9 unda nöbetlerin 4 yaşından önce başladığı belirtilmiştir.

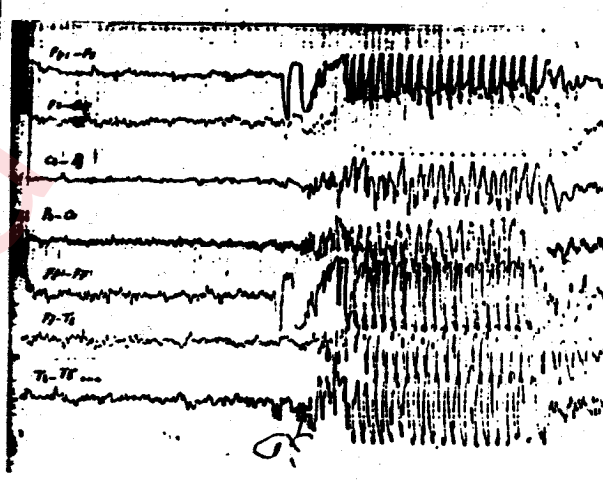
Livingstone ve ark. 117 hastanın yalnızca 3'ünde (%2,6) nöbetlerin 2 1/2 yaş civarında başladığını görmüş ve petit mal epilepsinin ender olarak 3 yaşından önce başlayabildiğini vurgulamışlardır (6).

Literatürde çok erken başlayan olgularda atipik nöbet şekillerine dikkat çekilmiştir (5).

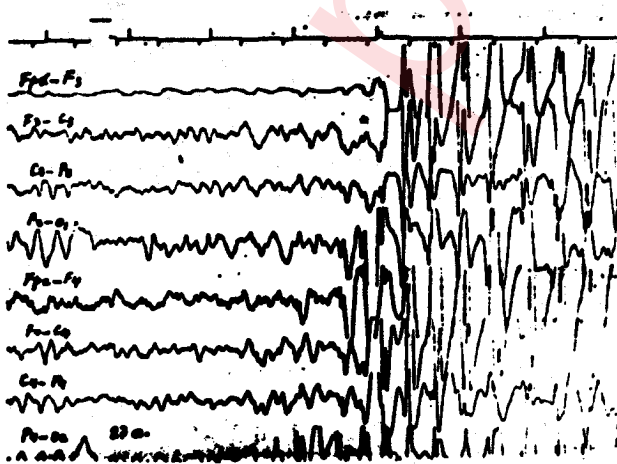
Bugüne kadar tipik absans nöbetleri 1 yaşından önce başlayan tek bir olgu yayınlanmış ve yazarlar absans epilepsinin karakteristik klinik ve EEG bulgularıyla 6 1/2 ayda başlayabileceğini gözlemişleridir (2).



Resim 1 b



Resim 2



Resim 1 a

Olgumuzda ilk absans nöbetleri 4 aylık iken göz kırpmaları şeklinde farkedilmiştir. Tipik absans nöbetlerinin yaklaşık yarısında motor belirti olarak hafif klonik hareketler gözlenir (7,8). En sık görülen şekli nöbetlerin %87 inde ritmik göz kırpa hareketine yol açan göz kapaklarına sınırlı klonik titreşimlerdir (7,8).

Olgumuzda kaydedilen EEG bulguları da klasik bir petit mal epilepsi için tanımlananlara (7) tamamen uymaktadır. Nöbetler çevresel faktörlerden özellikle etkilenirler (7). Aktive edici faktörler arasında fotik stimülasyonun etkisi hiperventilasyon kadar karakteristik olmamakla birlikte görülebilen bir özelliktir; nöbetlerin % 18 inin Fs ile oluştuğu belirtilmiştir (8). Yazarlar spontan veya Fs ile ortaya çıkarılmış nöbetlerde ilk klinik belirtinin en sıklıkla klonik göz kapağı hareketi- göz kırpa olduğunu ifade etmişlerdir (8).

Wolf ve Goosses epileptik sendromlarla fotosensitivite arasındaki ilişkiyi araştırdıkları çalışmalarda juvenil myoklonik epilepsi, çocukluk çağıının absans epilepsisi ve uyanma sırasındaki grand mal epilepsinin fotosensitivite ile anlamlı bir ilişki gösterdiğini tespit etmişlerdir. Çocukluk çağıının absans epilepsisinde fotosensitivite oranında %18 olarak belirtilmişlerdir (11). Kanımızca üzerinde durulması gereken nokta hastamızda fotosensitivitenin de çok erken yaşta belirmiş oluşudur. Genellikle kızlarda ve 4-20 yaşlar arısında görülür. Daha erken başlangıç bilinen fakat seyrek rastlanan bir durumdur (1).

Olgumuz tipik nöbet şekli, tipik EEG bulgusu ve spesifik tedaviye iyi yanıt ile petit mal epilepsinin 1 yaşından önce başlayabileceği görüşünü destekleyen bir örnektir. Diğer taraftan fotosensitivitenin çok erken yaşta belirmiş olması da kayda değer bulunmuştur.

#### KAYNAKLAR

- 1- Binnie CD: Electroencephalography. In Laidlaw J, Richens A, Oxley J (Eds.), A Textbook of Epilepsy, third edition, Churchill Livingstone, Edinburg-London, 1988,p.269
- 2- Cavazzuti G B, Ferrari F, Galli V, Benatti A: Epilepsy with typical absence seizures with onset during the first year of life. *Epilepsia* 30 (6): 802-806, 1989.
- 3- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy: Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 30 (4): 389-399, 1989.
- 4- Dalby MA: Epilepsia and three per second spike mand wave rhythms. A clinical, elektroencephalographic and prognostic analysis of 346 patient *Acta Neurol Scand* 45: (suppl) 40, 1969.
- 5- De Marco P: Petit mal epilepsy during early infancy. *Clin Electroencephalogr* 11: 38-40, 1980.
- 6- Livingston S, Torres I, Pauli LL, Rider RV: Petit mal epilepsy. Results of a prolonged follow- up study of 117 patients. *J Am Med Ass* 194 (3): 113-118, 1965
- 7- Loiseau P: Childhood absence epilepsy. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (Eds), *Epileptic Syndomes in Infancy Childhood and Adomescence*, first edition, John Libbey Eurotext Ltd., London- Paris- 1985 p.106.
- 8- Penry JK, Porter RJ, Dreifuss FE: Simultaneous recording of absence seizures in 48 patients. *Brain* 98 (III): 427-440, 1975.
- 9- Sato S, Dreifuss FE, Penry JK: Prognostic factors in absence seizures, *Neurology* 26 (8): 788-796, 1976.
- 10- Wallace SJ: Seizures in children. In Laidlaw J, Richens A, Oxley J (Eds), A Textbook of Epilepsy, third edition, Churschill Livingstone, Edinburg London- 1988p. 123.
- 11- Wolf P, Goosses R: Relation of photosensitivity to epileptic synd-