

NÖBET VE NÖBETİ TAKLİT EDEN DURUMLAR

*Prof. Dr. Yüksel Yılmaz
Marmara Üniv. Tıp Fak.*



- **Nöbet**, anormal nöronal deşarjın klinik manifestasyonudur.
- Çocukluk çağında en sık görülen hayati tehdit etme potansiyeli olan durumlardan biridir.
 - Çocukların ~%5 i bir veya daha fazla nöbet geçirir.

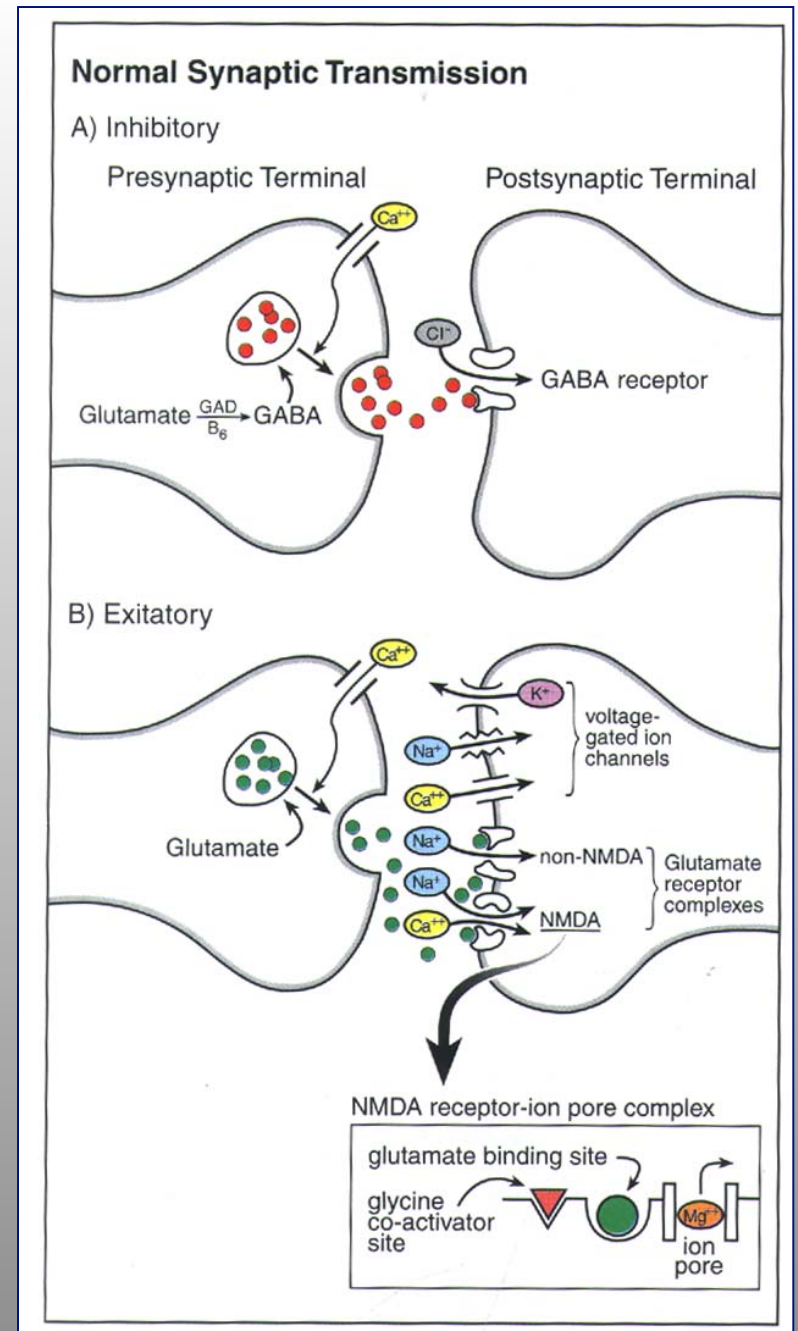
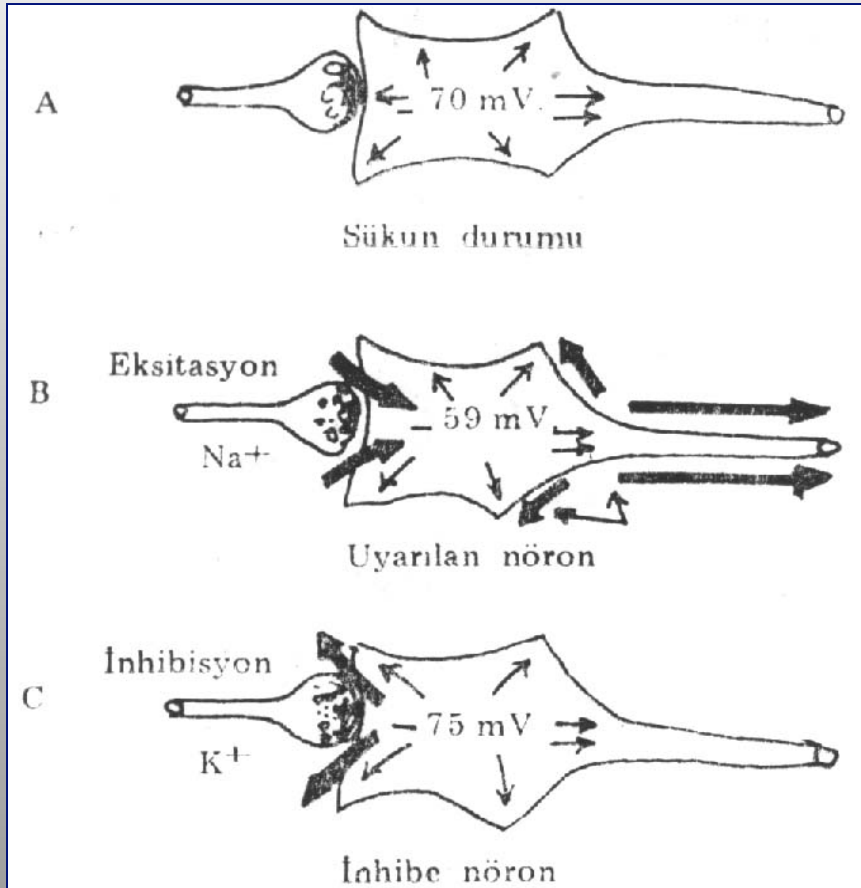
- **Anormal nöronal boşalım (lar)**



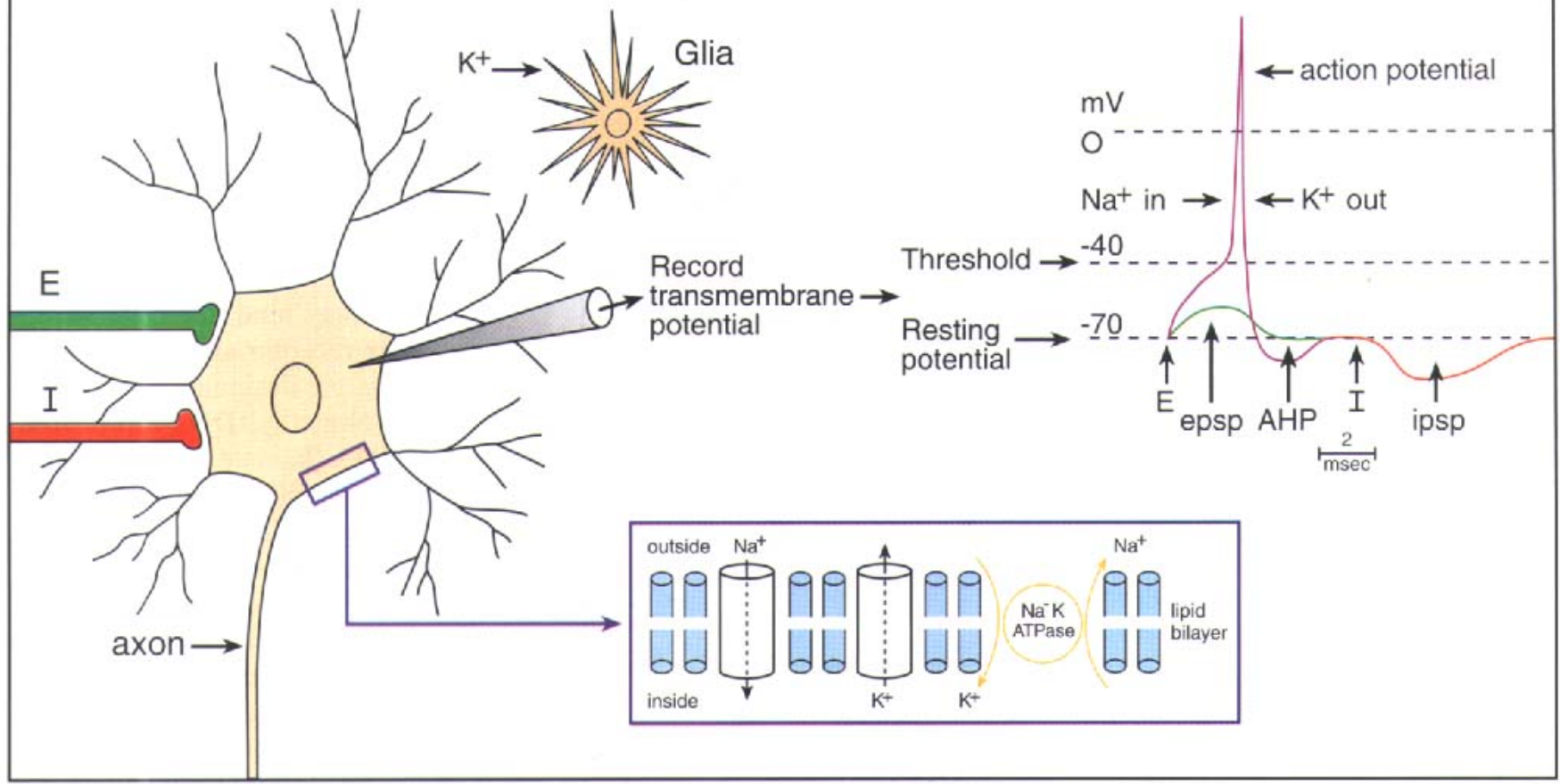
Klinik (Nöbet)

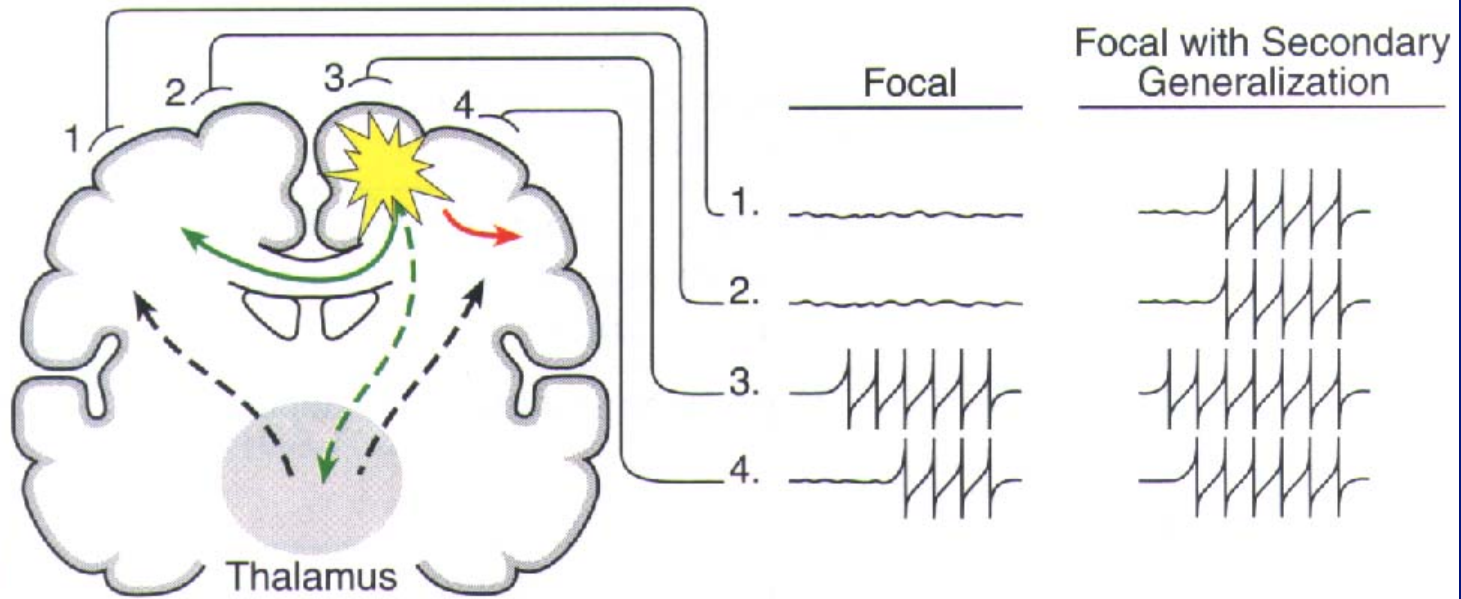
(Motor ve/veya duyusal ve/veya otonomik ve /veya bilinç değişikliği)

—

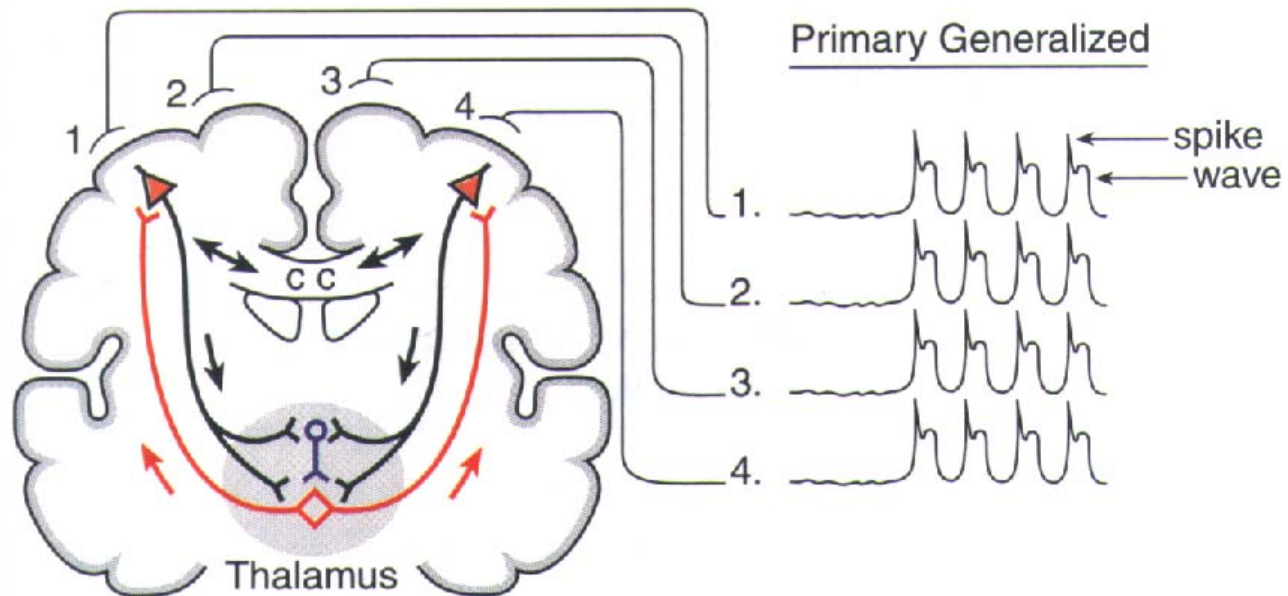


Normal Neuronal Firing





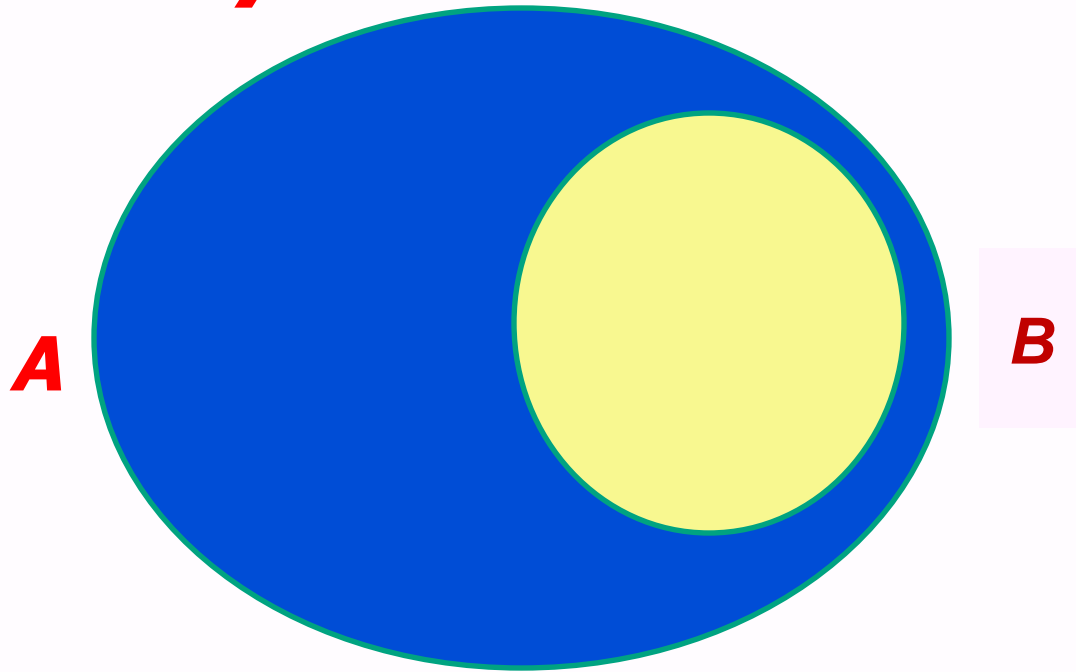
B



A : Nöbet

B: Konvülsiyon

A \subset B



- **Nöbetin özellikleri;**

- Çocuğun yaşına (beyin maturasyonu)

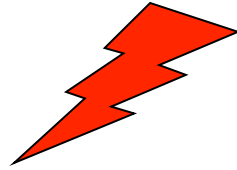
- Anormal nöronal boşalımın lokalizasyonuna

- Etyolojiye (epileptik ensefalopatiler)

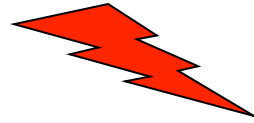
bağlıdır.

Nöbetlerin sınıflandırılması:

Klinik bulgular, iktal ve interiktal EEG bulgularına göre



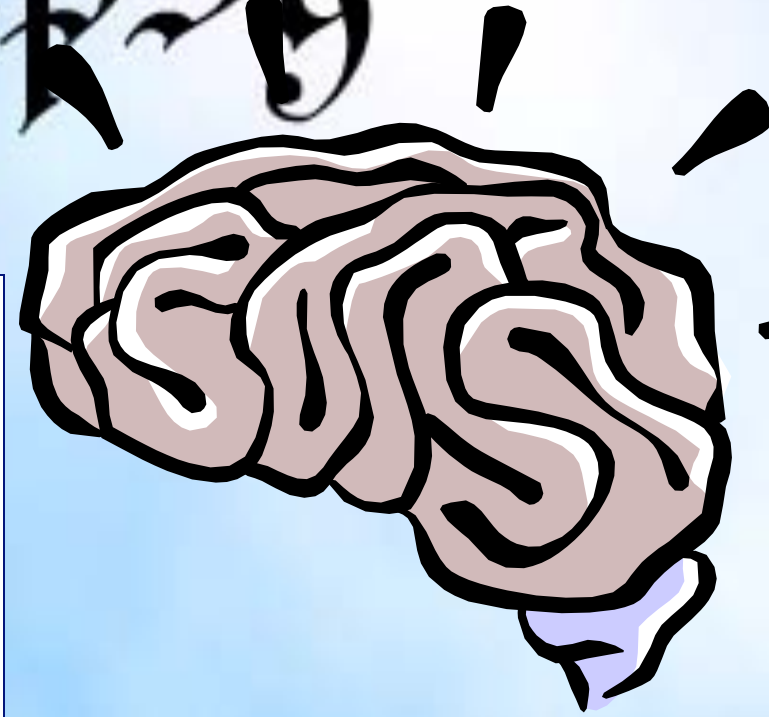
Jeneralize



Parsiyel

Epilepsi

- **Epilepsi, yineleyen afebril nöbetlerle karakterize kronik bir durum.**
- **Tek nöbet veya yineleyen, ancak precipitan bir faktörle ortaya çıkan nöbetler epilepsi değildir.**



Parsiyel nöbetlerde semptomatoloji

1-Motor semptomlu

- a)Fokal motor
- b)Yayılan fokal motor (Jacksonyen)
- c)Verzif
- d)Postural
- e)Fonatuvar (vokalizasyon veya konuşmanın durması)

2-Somatosensoryel veya özel duysal semptomlu

- a)Somatosensoryel
- b)Vizüel
- c)Odituvar
- d)Olfaktor
- e)Gustatuvar
- f)Vertigo hissi

3-Otonomik semptomlu

4-Psişik semptomlu

- a)Disfazik
- b)Dismnezik (ör:déja-vu)
- c)Kognitif (hayal durumu, zaman hissini bozulması)
- d)Affektif (korku, öfke v.b.)
- e)İllüzyonlar (ör:makropsi)
- f) Halüsinasyonlar (ör:müzik parçaları)

Frontal lob kökenli parsiyel epilepsi nöbetleri

- Tonik ve postural olabilen motor belirtiler sıktır (%50-60).
- Özellikle bilinç korunmuşken tonik baş dönmesi frontal lob nöbeti için tipik kabul edilir.
- Başlangıçta kompleks hareketler (örneğin: pedal çevirme, koşma, tekme atma v.b.) şeklinde otomatizmler
- Boşalım bilateral olduğunda sıklıkla düşme eşlik eder.
- Konuşma durması ve vokalizasyonlar görülebilir.
- Sıklıkla uyku sırasında görülürler. Atipik nöbetler
Saçlı deriden kaydedilen yüzey EEGsi kimi olgularda iktal dönemde bile negatif kalabilir

Frontal lobdan kaynaklanan nöbetlerin klinik karakteristikleri

Rolandik bölge	kontralateral fokal klonik aktivite, somatotopik (primer motor alan) yayılım gösterebilir.
Dorsolateral	zorlu düşünce, bilinçli adversiyon, "psödoabsans" veya kompleks parsiyel nöbet, hızlı jeneralizasyon
SMA (ek motor alan)	nonspesifik duysal aura, bilinçli adversiyon ve ("supplementary motor area") tonik/distonik postür, eskrimci postürü, konuşma durması ,vokalizasyonlar
Frontopolar	erken bilinç kaybı, "psödoabsans", hızlı jeneralizasyon
Cingulate	korku, psödoabsans, erken el hareketlerine ilişkin otomatizmlerle giden kompleks parsiyel nöbetler, jeneralize tonik klonik nöbet
Orbitofrontal	Noktürnal kümeler halinde, ani başlangıç, güçlü affekt (korku), tuhaf motor otomatizmler (bimanuel,bipedal),vokalizasyonlar(küfür,çığlık)

Temporal lob nöbetleri

- **Otonom ve/veya psikişik semptomlar, olfaktor ve oduvar illüzyonlarla giden basit parsiyel nöbetler sık**
- **Basit veya kompleks illüzyon ve halüsinasyon**
- **Sıklıkla motor "arrest"le başlayıp tipik oroalimantar otomatizmlerle devam eden ve sıklıkla diğer otomatizmlerin eklendiđi kompleks parsiyel nöbetler**
- **Kompleks auralar ve viseral duyumsama**
- **Dismneziler ("déja vu", "jamais vu" vb.), çeşitli kognitif ve affektif semptomlar**
- **Konuşmanın durması, dizartri ve afazi**
- **interiktal kişilik deđişiklikleri**

Pariyetal lob nöbetleri

- Elementer paresteziler en sık görülen somatosensoryel nöbet semptomlarıdır. Pozitif fenomenler (karıncalanma, elektriklenme keçeleşme ve iğnelenme gibi duyumsamalar) Negatif fenomenler(hissizlik)
- Ağrı iktal bir semptom olarak görülebilir.
- Vücudun belli bir bölümünü hareket ettirememe hissi
- Beden imajı bozukluğu veya asomatognozi şeklindeki fenomenler
- Vertigo hissi

Oksipital lob nöbetleri

•Genellikle görsel; negatif (iktal körlük, skotom, hemianopsi) veya pozitif (ışıklar, renkler v.b.) elementer veya kompleks olabilen belirtilerle giden nöbetlerdir.

•İktal körlük

•vizüel halüsinasyonlar

•Epileptik nistagmusun

•Gözlerin karşı tarafa dönmesi, göz kırpma ve gözlerde hareket hissi oksipital lob nöbet semptomları olarak görülebilmektedir .

**Nöbeti taklit eden durumlar
(Yalancı nöbet, nonepileptik paroksizmal olaylar)**

- gerçek nöbetlere benzeyen,
- yenidoğan döneminden genç erişkin dönemine kadar ortaya çıkabilen
- sık görülen
bir grup sendrom ve bozukluktur .

Nöbeti taklit eden durumlar

- Senkop**
- Soluk tutma atakları**
- Gece korkuları (3-5 yaş; uyuduktan 1-3saat sonra; anımsamaz; terleme,taşikardi sıktır)**
- Metabolik nedenlere bağlı şuur kaybı**
- Migren (konfüzyonel durum, baziller migren)**
- Kardiak ritm bozuklukları (özellikle supraventriküler taşikardi)**
- Tikler**
- Jitterines**
- Münchausen send**
- Hipnagojik miyokloniler**
- Benign paroksizmal koreatetoz**
- Yalancı nöbetler**
- Gastroözofageal reflü –Sandifer sendromu**
- Çocukluğun benign miyoklonisi**

SENKOP

- **Beyin sapındaki retiküler formasyon merkezindeki serebral kan akımının ani azalması sonucu geçici, ani, kısa süreli bilinç ve postural tonus kaybı**
- **Senkopların çoğunda senkopun erken döneminde bir uyarı veya tesbit edilebilir bir uyarıcı faktör var.**
- **Öyküde sıklıkla senkopu aktive eden çevresel faktörler (uzun süreli ayakta kalma, postür değişikliği, kalabalık, sıcaklık, yorgunluk, açlık veya eşlik eden hastalıklar) , duygusal veya stres faktörleri (kan alınması, kavga, ağrı ve korku) var.**

**Kardiak senkop nedenleri dışlanırsa;
otonomik yetersizlik veya nöronal mediated senkop**



otonomik kardiovaskuler kontrolün bozulması

- **Otonomik yetersizlikte, sempatik efferent aktivite kronik olarak yetersiz, erekt posture gelmekle ani kan akımı düşüşü (ortostatik hipotansiyon)**

- **Nöronal mediated senkopta sempatik efferent vasokonstriktor bozukluk episodik olarak ve özellikle bir tetikleyici faktör sonucu ortaya çıkar.**

Senkop

- Ortostatik hipotansiyon: 1996 konsensusu: Ayağa kalkınca 3 dk içinde en az maxima basınçta 20, minimada 10 mm Hg düşüş**
- Reflex olarak kalp hızında artış olmaksızın TA düşüşü**
- Postural semptomlar ve TA, tuz , enfeksiyon, kafein, alkol kullanımı, açlık ile ve günün değişik saatlerinde değişebilir.**

Senkop

Nöronal mediated senkop: Otonom sinir sistemi aktivitesinde ani deęişilik sonucu akut hemodinamik reaksiyon

Erekt posturda kan akımı devamının sağlanması sempatik aktivite artıp, parasempatik aktivite azalarak ve aradaki denge korunarak sağlanır.

NMS da afferent veya efferent patwayde bozukluk olabilir:

Nöronal mediated senkop: Afferent yol

Stimulus (ađrı, korku..)



**Kortikal, limbik veya
hyoptalamik yapıların
medulladaki otonom kontrol
merkezlerine uyarı**

Stimulus (ađrı)



**Arterial veya visseralarda
lokalize duysal
reseptörlerin uyarılması
ile periferal olarak
senkobun tetiklenmesi
(Sensory reseptörler bası veya
mekanik uyarıya yanıtı, Vagus
ve glossofargeal sinirlerdeki
affarent fiberlarla ilişkide ve bu
reseptörler uyarılınca
medulladaki vasomotor
merkezler inhibe olur)**

Nöronal mediated senkop: Efferent yol

- **Sinus noduna parasempatik efferent aktivitede artış→ Bradikardi ve sinus arresti**
- **Vasodilatasyon→Kan akımı azalır**
- **Vasodilatasyonun nedeni ?**
- **Norepinefrin erekte postured artışı yetersiz ?**
- **Vasopressin, endotelin-1, angiotensin II vasokonstriktör peptidler sempatik aktivitedeki düşüşü kompanse etmek için NMS da yükselirler. Kolinerjik aktivitedeki artış sonucu nitric oxide mediated vasodilatasyon söz konusu mu?**

	Senkop	Epileptik nöbet	Yalancı nöbet
Postür	Ayakta	Her postür	Her postür
Terleme	Sık	Seyrek	Değişken
Renk	Beyaz	Morarma	Değişken
Başlangıç	Yavaş	Ani/aura	Değişken
Yaralanma	Sık	Sıkça	Çok seyrek
Konvülziyon	Seyrek	Tipik	Atipik kasılmalar
İdrar inkontinansı	Seyrek	Sık	Çok seyrek
Bilinçsiz süre	Saniyeler	Dakikalar	Genelde yok
Düzelme	Hızlı	Yavaşça	Değişken
Postiktal konfüzyon	Çok seyrek	Sık	Yok/seyrek
Sıklık	Seyrek	Değişken	Genelde sık
Arttıran faktörler	Açlık, heyecan, sıkıntı	Uykusuzluk, sıkıntı, çeşitli	Stresli bir olay
Pelvik hareket	Yok	Seyrek	Sık
Asenkron hareket	Yok	Seyrek	Sık
Yuvarlanma	Yok	Seyrek	Sık
Stereotipik atak	Seyrek	Sık	Seyrek
Pasif göz açmaya direnç	Yok	Seyrek	Sık
İndüklenebilme	Yok	Yok	Sık
EEG iktal bulgu	Yok	Çok sık var	Yok
İnteriktal bulgu	Nonspesifik	Sık	Yok/seyrek

Ani ve geçici bilinç ve tonus kaybı ile gelen çocuğa yaklaşım:

Öykü:

•Yaş, Tetikleyen faktör ? Günün hangi saatinde oldu? Eefor sırasında mı, dinlenirken mi? Solukluk, siyanoz, terleme, vizyon bozukluğu oldu mu?

Hipersalivasyon, enürez, enkomprezis? Süre?

Tonus kaybı dışında motor komponent? Visual semptom? Ataktan hemen sonraki klinik durum

Ani ve geçici bilinç ve tonus kaybı ile gelen çocuğa yaklaşım:

Özgeçmiş

- **Büyüme-gelişme,**
- **Siyanotik kalp hastalığı düşündürecek öykü**
• **(sık alt sol. Yolu enf..)**
- **Nöbet öyküsü**
- **Nöromotor gelişim**

Ani ve geçici bilinç ve tonus kaybı ile gelen çocuğa yaklaşım:

Fizik-nörolojik muayene

•TA (yatarken, 45 derece, oturken, ayakta)

•Fizik bulgu?

•Nör bulgu?

•Senkop ? Konvülsiyon? Pseudonöbet?

EKG

KŞ

EEG

Kardioloji konsültasyonu

Senkop-epilepsi iliřkisi?

N: 18, etyolojisi bilinmeyen senkop olgusu

İzlem süresi 4 yıl

İzlemde 4 hastada epileptik nöbet (tümü kız)

İlk senkop atađı ile nöbet arasındaki süre 7-19 ay.

Etyolojisi bilinmeyen senkop, epilepsinin ilk belirtisi olabilir.

Senkoplu lguları epileptik nöbet gelişimi yönünden izlemek gerekir.

Aysun S, Apak A. J Child Neurol. 2000;15:59-61

***Senkop olarak deđerlendirilen ataklar aslında nöbet mi?
Uzun QT!!***

Senkop-epilepsi iliřkisi?

Epilepsi řüphesi olan hastalarda tilt testi

- 120 hastada nöral mediated senkop ön tanısı ile tilt test uygulandıđında, %49unda (59) test pozitif saptanmıřtır.
- %45 i (38) epilepsi tanısı ile AED almakta.
- 21 hasta epilepsi.
- 21 epilepsi hastasından 4 olguda epilepsi ve senkop birlikte (dual patoloji!)

Edfors et al. Acta Neurol Scand. 2007;15:59-61.

Ani ve geçici bilinç ve tonus kaybı ile gelen çocuğa yaklaşım:

İleri tetkikler

- **Ambulatuvar EKG**
- **Head-up tilt test: Yapısal kalp defekti olmayan, açıklanamayan senkop tanısında diagnostik**
- **Passive head-up tilt → venos dönüş azalması (NMS)**

NMS: Başlangıçta yanıt normal, bir süre sonra hipotansiyon ve ani bradikardi

Klasik otonom yetersizlik: kan basıncı tilti izleyerek kan basıncı progresiv olarak düşer ve bradikardi görülmez.

Test: -40-60 dk süreyle, ilaçsız

-10-30 dk, isoprotorenol infüzyonu ile (süre azalır, duyarlılık artar, özgüllük azalır)

Konversiyon:

- **Avustralya' da 16 yaşından küçük çocuklarda 2002-2003 arasında aktif, ulusal sürvelans çalışması:**
- **İnsidens: 2.3 and 4.2/100,000.**
- **Yaş: Averaaj yaş: 11.8; % 23 10 yaşından küçük**
- **En sık klinik bulgular, istemli motor hareketler (%64), duyuusal semptomlar (%24), yalancı nöbet (%23), solunum problemleri (%14) , %55inde birden fazla semptom var**
- **Başlatan stres faktörü %62, %14ünde anksiyete veya depresyon nedeniyle psikotrop ilaç kullanımı öyküsü**

Konversiyon:

**N: 51 çocuk ve adolesan (ort. yaş : 13.2 +/- 1.9,
dağılım: 9-16 yaş)**

Yalancı nöbet en sık prezentasyon

**%15.7 major depresyon, %37.2 anksiyete
bozukluğu**

Pehlivanürk B, Unal F. Turk J Pediatr. 2000 ,42:132-7

Selim neonatal myoklonus

•Yaşamın ilk altı ayında uykuda bebeğin kollarında veya gövdesinde kısmi multifokal veya jeneralize olabilen silkinme hareketleridir.

•Hareketler sıklıkla ritmik kümeler şeklinde (frekansı 1-15/sn) uykuya dalarken oluşur ve pasif hareketle durmaz. Bebek rahatlama ve uykuya dalmaya başlarken, beslenme sırasında veya hemen sonrasında gözlenir. Altı aylıktan sonra kendiliğinden geçebilir.

Selim infantil myoklonus

- **Baş ve gövdeyi tutan, kısa, tekrarlayıcı, senkron, multifokal veya jeneralize, küme halinde ortaya çıkan tonik ve myoklonik jerklerdir.**
- **Paroksismal aktivite infantil spazmlara benzer fakat hipsaritmi paterni yoktur, psikososyal gelişim normal, vizuel agnozi yok.**
- **Birkaç hafta artış gösterir, 3 ay içerisinde azalır ve kendiliğinden 2 yıla kadar kaybolur. EEG'de epileptik aktivite gözlenmez.**

Hiperekspleksiya

- **Beklenmedik dokunma, işitsel, görsel uyarıya tonik spazm ve aşırı irkilme cevabı olarak yanıt verilmesi ile karakterize, nadir, otozomal dominant geçişli bir hastalık. Sporadik ve otozomal resesif geçiş olabilir.**
- **Kromozom 5q31.2 düzeyine inhibitör glisin reseptör alfa 1 subünitesindeki farklı mutasyonlar.**
- **Hastalığın majör formu epilepsi ile birlikte görülen ve kognitif bozulma gözlenen formudur.**
- **Minör form erişkin dönemde jeneralize katılık olmaksızın uykuda periodik bacak hareketleri ve aşırı uyarılabilirlik ve jerklerle karakterizedir.**

Hiperekspleksiya

- **Bebeklerde doğumdan kısa süre sonra sesli gürültülerle ve dokunulduğunda kuvvetli sıçrama cevabı gözlenir.**
- **Beslenme, elbiselerini değiştirme, kucaklama tonik postüre neden olan yoğun sıçramalar oluşturabilir.**
- **Sıçramalar tüm vücudu tutar. Başlangıçta birkaç dakikada sonlanır, takiben jeneralize rijiditenin daha uzun süreli tonik fazı oluşur. Tonus artışı ve jeneralize katılık ve refleks artışı ilk motor gelişim basamaklarında gecikme ile birlikte ilk bir yıl içinde normale döner.**
- **Yenidoğan döneminde klonazepam ile erken tedavi gerekir.**

Katılma (Soluk tutma nöbetleri)

- Sıklık: %4 ila %5**
- Çocukluk yaş grubunda görülen uzun süreli ekspratuar apne.**
- Ağlayan hastanın sesi kesilir ve solukluk veya siyanoz gelişir. Basit katılma nöbeti renkteki değişiklikten sonra sonlanırken, şiddetli ataklarda bilinç kaybı ve myoklonik jerklerle birlikte opistotonus pozisyonuna ilerleyen değişiklikler, jeneralize konvülziyon görülebilir. Atak ani nefes alma ve bilincin düzelmesi ile sonlanır.**

Katılma (Soluk tutma nöbetleri)

- En sık 6-12 ay arasında, 5 yaşa dek kaybolur.
- %34 ünde aile öyküsü vardır.
- Ciddi bir kalıcı hasar bildirilmemiştir.
- Soluk katılma nöbeti olan çocuklarda adölesan döneminde senkop atakları gelişebilir.
- Altta yatan neden; Siyanotik spellerde sempatik aktivite artışı, soluk spellerde ise parasempatik aktivite artışı ile giden otonomik regülasyon bozukluğu olarak görülmektedir.

Soluk tutma nöbetlerinde QT dispersiyonu:

- Nörokardiojenik senkop ve epilepsi ile ilişkisi?
- Otonom disregülasyon ve artmış vagal uyarı kardiyak arrest ve serebral iskemiye yol açıyor?
- QT dispersiyonu ölçerek bu hastalarda ventriküler repolarizasyon değerlendirildi.
- N.: 19 kız, 24 erkek (3 -108 ay), Kontrol 13 kız, 2 erkek
- QT interval ölçüldü, düzeltilmiş QT interval (QTc), QT dispersion (QTd) ve QTc dispersion (QTcd) hesaplandı.
- Bu çocuklarda otonom disfonksiyon ve ritm anomalileri patogeneizde etken olabilir.

Gratifikasyon bozukluđu (Haz fenomeni)

- **Başlangıç yaşı 3 ay-3 yaş.**
- **Ailesi çocuđun bu esnada boş bir noktaya bakarak bacaklarını birbirine sürttüğünü ve homurdandığını söyler.**
- **Atak sırasında yüzde kızarma ile birlikte terleme görülür. Çocuk uyarıldığında sonlandırır ve rahatsız edildiđi zaman sinirlenir.**
- **Hareket oturur, yatarken veya ayakta , evde veya dışarıda oluşabilir.**
- **Videoda veya kişinin gözlenmesi ile tanı kesinleştirilir. Daha ileri tetkik gerektirmez.**

Uyku bozuklukları

Gece kabusları: Korkulu rüyalardır ve çocuk rüya içeriğini tekrar hatırlayabilir. Tipik olarak gece ortası veya sabah erken saatlerde oluşur.

Gece terörü : Non-REM evresinden REM evresine geçişte, uykuya yattıktan sonra 1-1.5 saat içinde oluşur. Sıklıkla 18 ay civarında başlar, 5-7 yaş arası pik yapar. Çocuk aniden uyanır, kalkıp yatağına oturabilir, yürüyebilir, koşabilir, ajite ve anlamsız konuşabilir. Bu esnada pupiller dilate, takipneik, taşipneik, terlemiş ve delirium tablosundadır. Çığlık atar, durdurulamayan şekilde ağlamaya başlar, gözleri açık, ancak çevre ile bağlantısızdır. Ataklar 5 ila 15 dakika arasında sonlanır, bir saate kadar uzayabilir, uyandığında olayı hatırlamaz. Kabustan farkı yeniden uykuya dalmada isteksizlik olmaması ve uykuya yeniden dalmadır.

Hareket bozuklukları

- **Tikler** çocuklarda ensık görülen istemsiz hareketlerdir. Motor, vokal veya duyusal olabilir. Tikler uykuda görülmez, stres veya anksiyete ile artar. Tik bozukluklarının çoğu geçicidir ve tedavi gerektirmez.
- **Paroksismal distonik (nonkinesijenik) koreoatetozis** yüz, gövde ve ekstremiteleri tutan koreoatetoz ve distoni atakları ve sıklıkla disartri ve disfaji ile birlikte olan ve birkaç dakika ile saat sürebilen ve haftada birkaç kez in üzerinde oluşabilen ataklardır. Ataklar dinlenme sırasında veya kafein alımından sonra ani başlar. Otozomal dominant. kalıtlıdır.

Hareket bozuklukları

•**Paroksizmal kinesijenik koreoatetozis:** Ataklar birkaç dakikadan kısadır ve distonik postür, koreoatetoz veya balistik hareketlerle karakterize. Atak süresince hastanın bilinci açıktır.

•**Diurnal deęişim gösteren dopa cevaplı distoni:** 1-9yaş arasında başlayan otozomal dominant geçen distoni. Yorgunluk ve ayakta distoni ilk bulgulardır. Distoni akşam saatlerinde kötüleşir, sabahları iyileşir. Tedavi: Levodopa ile dramatik iyileşme.

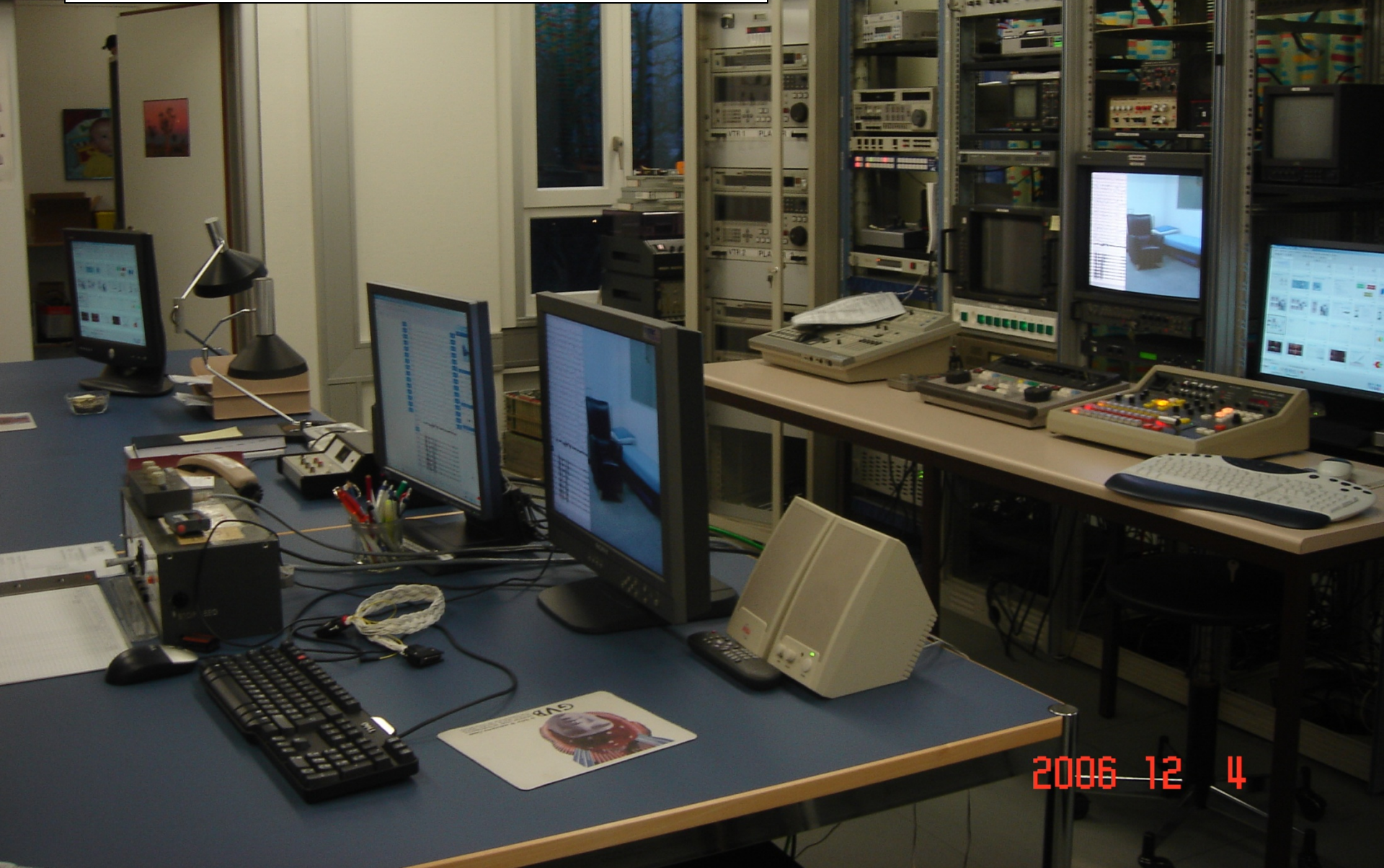
•**Benign paroksizmal tortikolis:** Migren varyantı. Aralıklı olarak boynun bükülmesi ve kendiliğinden düzelme. Başlangıç sıklıkla 2-8 ay arasında görülür. Prognoz iyidir ve çoęunda spontan düzelme oluşur.

**Prof. Dr. Kenan
Tükel'e saygıyla**



Ülkemizdeki ilk EEG cihazı

Video EEG monitorizasyonu



2006 12 4

28-205.2

205.2

2006 12 4



Ambulatar EEG



2006 12 4





Teşekkür
ederim