



İki Yaş Üzeri Epileptik Spazm Olgularında Video-EEG ve Elektrofizyolojik Verilerin SistematiK Analizi ile Etiyolojik Sınıflamanın Belirlenmesi

Huriye Çetin¹, Ebru Arhan¹, Tuğba Hırfanoğlu¹, Esra Serdaroğlu¹

¹Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

Giriş

- Epileptik Spazmlar (ES) tipik olarak ilk yaşta görülür. ≥ 2 yaş sonrası başlangıç "Geç Başlangıçlı" (Late-Onset) olarak tanımlanır.
- Amaç: Bu gruptaki etiyolojik dağılımı, ilaç direncini ve elektrofizyolojik özellikleri ve fokallite oranlarını tanımlamak.
- Problem: Literatürde geç başlangıçlı grup daha az tanımlanmıştır ve sıklıkla jeneralize epilepsi ile karıştırılmaktadır.
- Literatür: İnfanıl spazmlara kıyasla yapısal lezyon oranı çok daha yüksektir.

Yöntem

- Popülasyon: n=57 (Video-EEG ile kanıtlanmış)
- 2016-2025 yılları arası retrospektif arşiv taraması
- Kriterler: Spazm başlangıç yaşı ≥ 2 yıl; Video-EEG ile kanıtlanmış spasm nöbetleri
- Yöntem: Video-EEG monitorizasyon, MRG ve etiyolojik tarama verileri.

Demografik ve Klinik Bulgular

- Örneklem: Toplam 57 hasta analize dahil edilmiştir
- Yaş Dağılımı: Ortalama Nöbet Başlangıç Yaşı: 4.73 ± 2.27 yıl.
- Başlangıç Yaşı Aralığı: Nöbetler en erken 2.1, en geç ise 9.0 yaşında başlamıştır.
- Pik Dönemi: Nöbet başlangıçları en yoğun olarak 2-5 yaş aralığında kümelenmektedir.
- Farmakorezistans: Hastalarımızın ortalama anti-nöbet ilaç kullanım sayısı 2.77'dir. Bu veri, grubun medikal tedaviye dirençli (dirençli epilepsi) karakterini net bir şekilde ortaya koymaktadır.

Etiyolojik Veriler

Etiyoloji Grubu	Hasta Sayısı (n)	Yüzde (%)	Klinik / Radyolojik Tanım
Yapısal (Majör Lezyonel)	18	%31.6	FCD (Fokal Kortikal Displazi), Polimikrogri, Şizensefali
Yapısal (Perinatal/Edinsel)	15	%26.3	HİE (Hipoksik İskemik Ensefalopati), PVL, Ensefalomalazi
Yapısal (Subtil/Hafif)	12	%21.1	Asimetri, Atrofi, Sinyal Artışı, Ulegiri, Skleroz
Genetik / Metabolik	5	%8.8	Spesifik Mutasyonlar (Örn: CTNNB1), Tüberoskleroz, Down Sendromu
Kriptojenik	7	%12.2	Mevcut MR ve metabolik taramalarda odak saptanamayan grup
TOPLAM	57	%100	Genel Yapısal Odak Oranı: %79

Video-EEG ve Uyku Analizi

- İktal Başlangıç Karakteri:
- **Fokal / Asimetrik Başlangıç:** %72 (n=41) – Dikkatli analizde saptanan hemisferik asimetri ve lateralize voltaj baskılanması.
- **Hızlı Sekonder Jeneralizasyon:** %28 (n=16) – Fokal başlayıp <200ms içinde jeneralize olan spazmlar.
- **İnteriktal Bulgular:** %85 oranında fokal/multifokal diken-dalga aktivitesi; %60 oranında zemin aktivitesinde asimetrik yavaşlama.
- Uyku ilişkisi: Spazmların %80'inden fazlası NREM uykusunda veya uykudan uyanıklığa geçişte kümelenme göstermektedir.

Cerrahi Yönetim ve Operasyon Tipleri

- Toplam Cerrahi Müdahale/Planlama Oranı: %36.8 (n=21).
- Girişimlerin Dağılımı:Küratif Hedefli (Fokal Rezeksiyon / Diskonneksiyon): %62 (n=13) — FKD, PMG ve net perinatal skar saptanan, Video-EEG uyumlu olgular.
- Palyatif / Modülatif (VNS ve Kallozotomi): %38 (n=8) — Odak saptanamayan, bilateral senkron spazmları baskın olgular.
- Geç başlangıçlı spazmlarda (LOES), cerrahiye yönlendirme literatürle uyumlu olarak fokalite kanıtlarına dayanmaktadır.

Cerrahi Sonuçlar ve Nöbet Kontrolü (Outcome)

- Engel Class I (Tam Nöbetsizlik): %61.9 (13/21)
- Engel Class II (Belirgin İyileşme - >%75): %23.8 (5/21).
- Engel Class III-IV (Kısıtlı Yanıt): %14.3 (3/21).
- **Nöbetsizlik başarısı**, cerrahi öncesi görüntülemeye (MR) lezyon saptanan ve Video-EEG'de lateralizasyon/asimetri gösteren hastalarda daha yüksektir.

Tartışma

- Literatür Verisi: Geç başlangıçlı spazmlarda (LOES) yapısal nedenler %70-80 oranında baskındır (Pelliccia et al.).
- Bizim Bulgumuz: İlk bakışta kriptojenik görünen kohortumuzda, subtil MR bulguları (atrofi, asimetri) "yapısal" kabul edildiğinde yapısal odak oranı literatürle uyumlu şekilde %78'e ulaşmıştır.
- Mesaj: LOES tanısında "normal MR" raporu, gizli fokaliteyi dışlamaz; ayrıntılı radyolojik analiz şarttır.

Tartışma

- Literatür Verisi: LOES'te spazmlar iktal dönemde jeneralize/simetrik görünse de genellikle fokal bir odaktan köken alır (Kuzniecky et al.).
- Bizim Bulgumuz: EEG'deki jeneralize paternine rağmen, cerrahide elde edilen %61,9 Engel Class I başarıları, literatürdeki "Hızlı Sekonder Jeneralizasyon" teorisini klinik olarak doğrular.

Tartışma

- Literatür Verisi: LOES, infantil spazmlara göre medikal tedaviye (ortalama >2-3 ilaç) çok daha dirençlidir.
- Bizim Bulgumuz: Ortalama 2,77 ilaç direnci sergileyen hastalarımızda cerrahi başarı (Engel I: %61,9), literatürdeki tersiyer merkez verileriyle tam paralellik gösterir.

Sonuç

- LOES vakalarında fokalite arayışı agresif bir şekilde sürdürülmelidir.
- Farmakorezistans saptandığı an kognitif yıkımı durdurmak için cerrahi seçenekler "erken strateji" olarak değerlendirilmelidir.