

Tanısal Boşluktan Terapötik Etkiye: Dördüncü Basamak Referans Merkezinde ILAE 2022 Sınıflandırmasının Lennox-Gastaut Sendromu Üzerindeki Klinik Etkisi

Elif Nalan Taş¹, Huriye Çetin¹, Parvana Amrahova¹, Fatma Bozdağ², Zeynep Öztürk ¹, Esra Serdaroğlu¹, Tuğba Hirfanoğlu¹, Ercan Demir¹, Ebru Arhan¹

¹Department of Pediatric Neurology, Faculty of Medicine,
Gazi University, Ankara, Turkey

²Department of Public Health, Faculty of Medicine, Gazi University, Ankara, Turkey

Giriş

- Lennox-Gastaut sendromu (LGS), ağır gelişimsel ve epileptik ensefalopati
- "Klasik triad" gerekliliği, nörogelişimsel açıdan kritik dönemlerde tanısal gecikme
- **ILAE 2022 epileptik sendrom sınıflaması**, müdahaleyi kolaylaştırmak amacıyla "**Evrimleşen Sendrom**" (SIE) kavramı + "tanısal uyarıları"

AMAÇ:

Klinik yönetim → somut değişikliğe dönüşümü konusunda veriler eksik

- ILAE 2022 Epileptik sendrom sınıflaması dördüncü basamak bir merkezde klinik yönetim ve cerrahi süreçler üzerindeki etkisini değerlendirmek

Yöntem

Merkez: Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı (2020–2025).

Kohort: Daha önce "sınıflandırılmayan" *ilaca dirençli epilepsisi olan 106 pediatrik hasta* (1–18 yaş).

Sınıflandırma Grupları:

1.Kesin LGS: Tüm zorunlu kriterleri karşılayanlar (tonik nöbetler, EEG'de < 2,5 Hz yavaş diken-dalga/GPFA ve bilişsel bozukluk).

2.Evrimleşen Sendrom (SIE): Henüz tam triadı karşılamayan ancak ≥ 2 "tanısal uyarı" gösteren hastalar →
örn: tonik nöbet, bilişsel gerilik

Terapotik ve yönetimsel sonuçlar : 2022 sonrası ilaç değişimleri, kullanılan ilaçlar, cerrahi yöntemler ve cerrahi sevk oranları

- *Kayıtları eksik olan veya LGS dışı bir seyir izlediği açıkça görülen fokal yapısal epilepsili hastalar çalışma dışı bırakılmıştır.*

Bulgular

Tanısal Değişim

Yeniden değerlendirme sonucunda;

%59,4'ü (n=63) Kesin LGS, %40,6'sı (n=43) ise SİE

Etiyoloji: *Yapısal-metabolik (%43,4) → HİE > Kortikal gelişimsel malformasyonlar, Genetik (%38,7), Etiyoloji bilinmeyen %17*

• **Tanısal Boşluk:** İlk nöbet → Kesin tanıya kadar geçen medyan süre **28,5 ay**

Bulgular

•Patognomonik Bulguların Ortaya Çıkışı:

Nöbet başlangıç yaşı ortalama 20,7 ay (jeneralize tonik, fokal motor)

❖ Tonik nöbet başlangıç yaşı ort. **51,6 ± 32,1. ay**

• EEG olgunlaşması:

ilk EEG ler nonspesifik

VEM sonuçlarında→ Kesin LGS grubunda hızlı aktivite %90, SIE grubunda %20,SSWC tüm kohort ta %18,9

❖ yeni nöbet tiplerinin (atipik absans veya atonik) ortaya çıkması ise (%16,3 (n=7))→**En az iki uyarının varlığı** ile izlem süresi boyunca **tam LGS triadının gelişimi** ile istatistiksel **olarak anlamlı bir korelasyon** gösterdi.

Tedavi Modifikasyonu

Sendromik tanının netleşmesi, farmakolojik ve girişimsel tedavi için bir yol gösterici:

- ✓ Kontrendike ilaç kesimi(Na⁺ kanal blokörleri)
- ✓ Spesifik tdv başlanması

Bulgular

Müdahale	Kesin LGS (n=63)	Evrimleşen Sendrom (SIE) (n=43)	p-değeri
Cerrahi Konsey Sevk	%88,9 (56)	%39,5 (17)	<0,001
VNS implantasyonu	%80,4 (45)	%47,1 (8)	0,007
ASM Düzenlemesi*	%27,0 (17)	%7,0 (3)	0,010
Ketojenik Diyet	%27,0 (17)	%9,3 (4)	0,025



Tartışma

*"Sınıflandırılamayan" durumdan spesifik bir sendroma geçiş, "**cerrahi tedavi kararı**" için esas yol gösterici*

BULGULAR..... KRİTİK NOKTALAR

1.Tansiyal Boşluğun Kapatılması:

28,5 aylık gecikme süresi, ensefalopatinin ilerleme sürecini duraksatma açısından kaybedilmiş süreç

SIE kavramı, klinisyenlerin "**bekle ve gör**" yaklaşımını sonuçlandırma

2. Uyarıların Duyarlılığı:

SIE grubunun %100'ü gelişimsel duraklama/gerileme göstermiş

İki veya daha fazla uyarının varlığı, LGS'ye gidişi başarılı bir şekilde öngörmüş



Tartışma

BULGULAR..... KRİTİK NOKTALAR

3. Güvenlik Boyutu:

LGS erken tanımlanması, sodyum kanalı blokörü kullanan hastaların %78,2'sinde bu ilaçların kesilmesi

Nöbetlerin uygun olmayan tedaviyle kötüleşmesini (iyatrojenik alevlenme) engellemiş

4. Cerrahiye Erişim:

Sevk oranlarında artış (%15,1'den %88,9'a),

Tanısal kesinlik → multidisipliner cerrahi konseylerin VNS ve Korpus Kallozotomi gibi palyatif müdahaleleri onaylaması için gereken "tetikleyici güç"



SONUÇ

- ✓ ILAE 2022 kriterleri, tanı yolculuğunu yaklaşık **2,5 yıl** etkili bir şekilde kısaltmakta
- ✓ "Evrimleşen Sendrom"u tanımlayarak, bu çerçevede LGS'yi retrospektif bir tanı olmaktan çıkarıp **proaktif bir yönetim sürecine** dönüştürmekte; nöromodülatör ve cerrahi tedavilere erişimi hızlandırmakta

Teşekkür Ederim

