



27. ULUSAL
ÇOCUK
NÖROLOJİSİ
KONGRESİ



DİSEMBRİYOPLASTİK NÖROEPİTELYAL TÜMÖR İLE İLİŞKİLİ DİRENÇLİ EPİLEPSİ VE REZEKTİF CERRAHİSİ SONUÇLARI

Ülkühan Öztoprak¹, Ceren Günbey¹, **Gulustan Musayeva**¹, Ahmet İlkay
Işıkkay², Rahşan Göçmen³, Figen Söylemezoğlu⁴, Dilek Yalınzoğlu¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

⁴Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı

SUNUM PLANI

- GİRİŞ
- GEREÇ VE YÖNTEMLER
- BULGULAR
- TARTIŞMA
- SONUÇ

GİRİŞ

DİSEMBRİYOPLASTİK NÖROEPİTELYAL TÜMÖR (DNET)



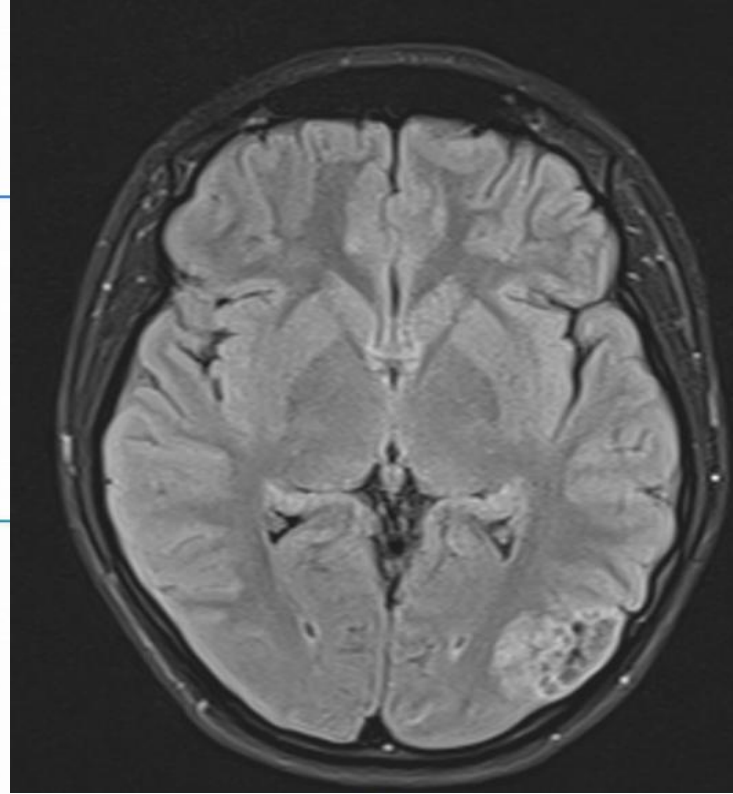
1 Tanım

Düşük dereceli
ganglionöronal tümör



2 Kimlerde Görülür?

Çocuk ve genç erişkin



3 Klinik Bulgular

Dirençli epilepsi



4 Görüntüleme

Temporal lob

AMAÇ

- Epilepsi ile ilişkili düşük dereceli tümörlerde total rezeksiyon sonrası nöbet prognozu genellikle olumludur.
- Bu çalışmada, çocukluk çağında epilepsi ile ilişkili tümörlerden biri olan DNET ve ilaca dirençli epilepsi nedeniyle rezektif cerrahi uygulanan hastalarda nöbet sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.



GEREÇ VE YÖNTEMLER

Tek merkezli, retrospektif çalışma
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD 2015-2025 yıl

Epilepsi cerrahisi geçiren hastalar: N = 99

Tümör ile ilişkili epilepsi cerrahisi hastaları:
N = 35

Patolojik olarak DNET tanısı doğrulanan
hastalar : N = 11

Çalışmaya dahil edilen hastalar : N = 6

Dahil Edilme Kriterleri



Faz 1 epilepsi cerrahisi
öncesi değerlendirme.



Operasyon sonrası
minimum 1 yıl izlem.



Düzenli HÜTF takibi.

BULGULAR

- *Hastaların üçü erkek (%50)*
- *Güncel yaş ortancası 16,3 yaş (9,3- 22)*



Epilepsi tanı
yaşı ortancası

7,0
yıl
(8 ay–11,7 yıl)



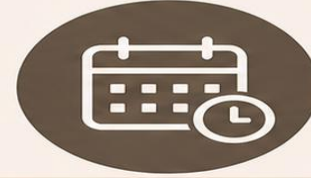
Cerrahi yaşı
ortancası

9,8
yıl
(1,4–17 yıl)



Rezektif epilepsi
cerrahisi öncesi
izlem süresi
ortancası

1,9
yıl
(1 ay–5,9 yıl)



Rezektif cerrahi
sonrası izlem süresi
ortancası

6,0
yıl
(1–10,5 yıl)



BULGULAR

- *1 hastada öğrenme güçlüğü, 1 hastada DEHB*



Preoperatif nöbet sıklığı

Ortanca: 13 nöbet/ay



Nöbet önleyici ilaç kullanımı

Rezektif epilepsi cerrahisi öncesi 3 hasta politerapi, 3 hasta tekli nöbet önleyici ilaç kullanıyordu.



Lezyon lokalizasyonu

4 hasta temporal lob
1 hasta pariyetal
1 hasta temporookspital



İnteriktal EEG

4 hastada lezyon lokalizasyonu ile örtüşen fokal bulgular
1 hastada lezyon lokalizasyonundan bağımsız bulgular
1 hastada normal



İktal EEG

5 hastada lezyon ile uyumlu fokal başlangıç bulgusu
1 hastada nöbet devamında ve postiktal lezyon lokalize bulgu

- *Sağ temporal periventriküler büyük gri cevher heterotopisi*

BULGULAR



ILAE 2021 nöbet sınıflaması (Semiyojik sınıflama)

1. Bilincin bozulduğu fokal nöbet (aura → dialeptik nöbet → otomotor)
2. Bilincin bozulduğu fokal nöbet (hipomotor)
3. Bilincin bozulduğu fokal nöbet (hipomotor → otomotor)
4. Bilincin korunduğu fokal nöbet (aura → hiperomotor)
5. Bilincin korunduğu fokal nöbet (aura → sağ versif → jeneralize tonik klonik)
6. Bililncin bozulduğu fokal nöbet (kompleks motor nöbet)

BULGULAR

Cerrahi ve Postoperatif Sonuçlar



Rezeksiyon tipi



Postoperatif beyin MRG



Kontrol EEG



Nöbet önleyici ilaç

5 hasta nöbet önleyici ilaçsız izlemine devam etmektedir.
1 hasta postop ilaç kesim aşamasında izlenmektedir.



Nöbet sonucu

Birinci yıl değerlendirmesinde tüm hastalar
ILEA 1 olarak sınıflandırıldı.

- Bir hastada K16/ işaretlenme kısmen yüksek saptanması malign transfarmasyon açısından yakın takibe alındı**

VAKA 1

Semiyoloji & Bulgular

İnteriktal EEG Bulguları:

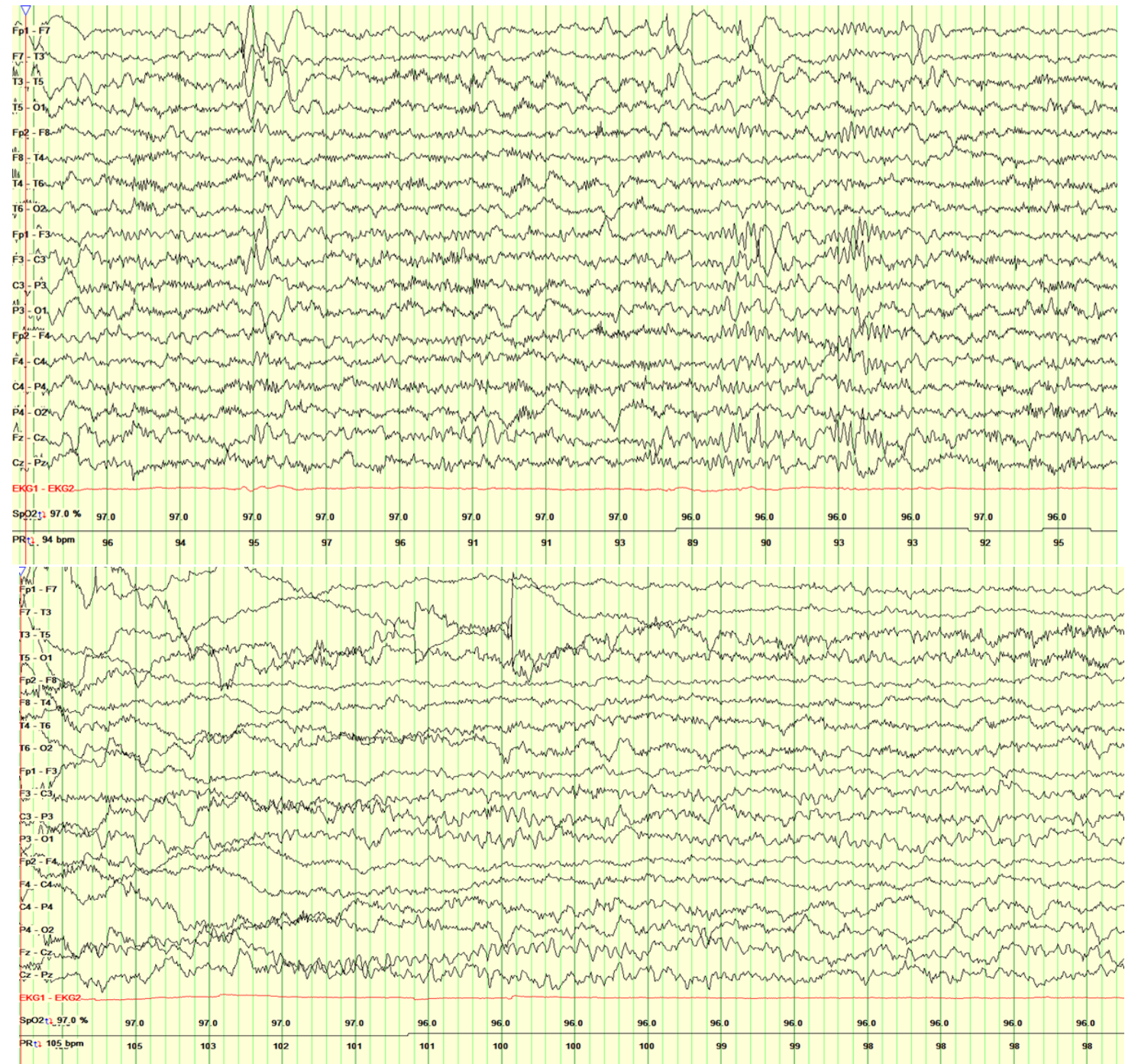
Uykuda sol temporal bölgede, aralıklı keskin kontürlü yavaş dalga, F7'de faz karşılaşması yapan diken deşarjlar.

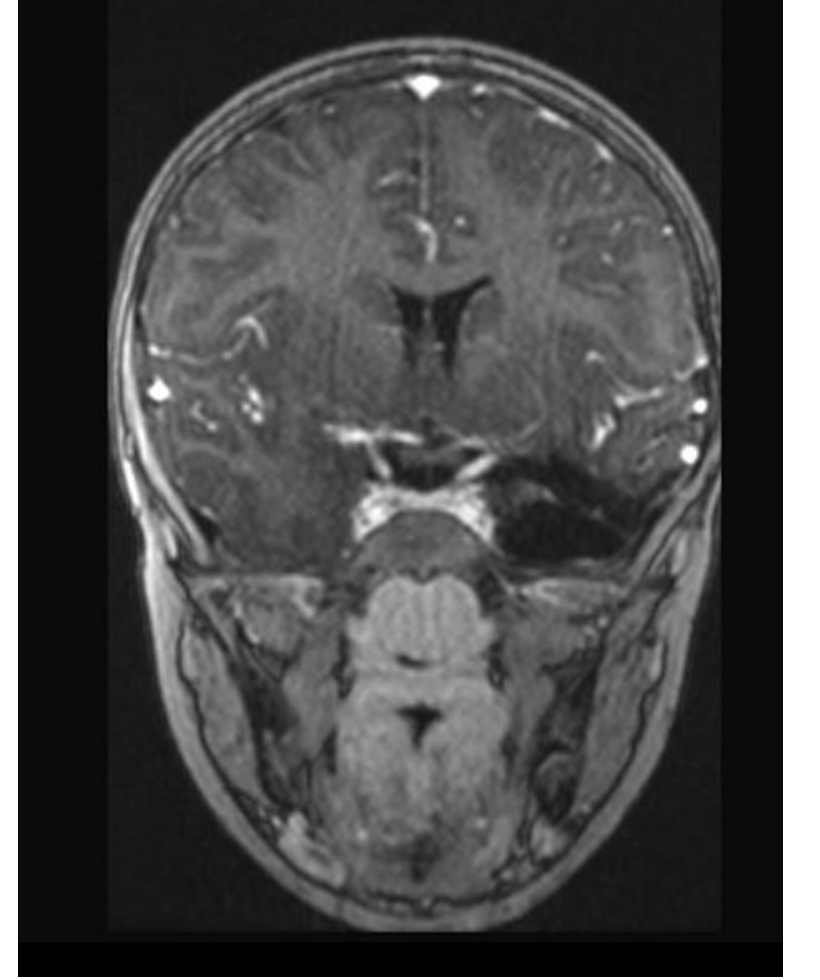
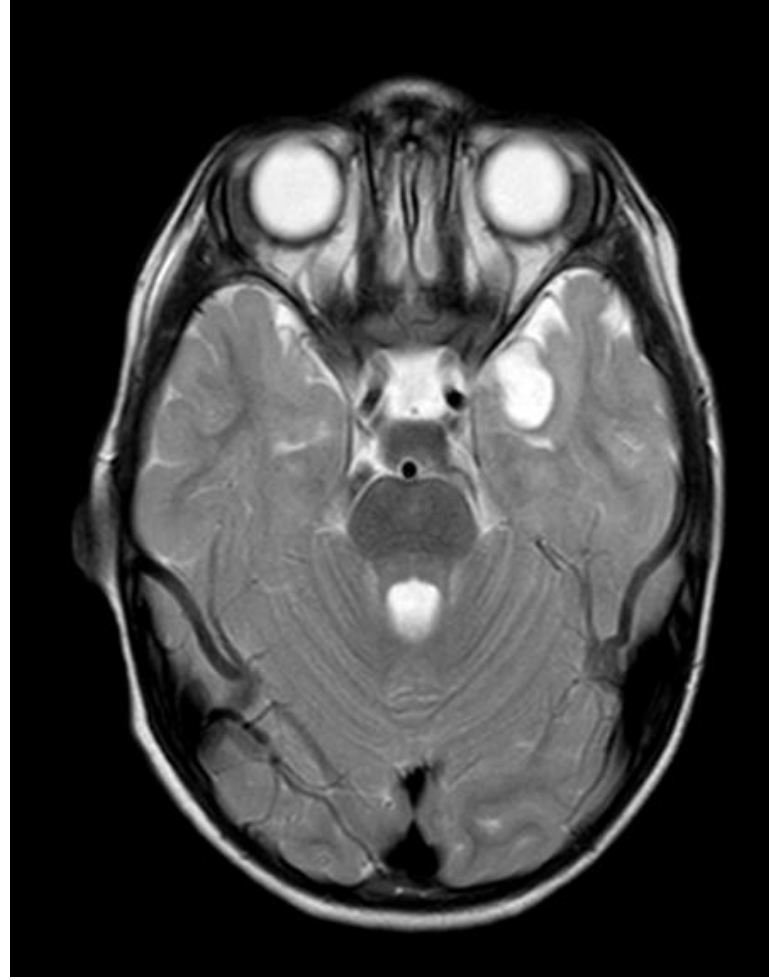
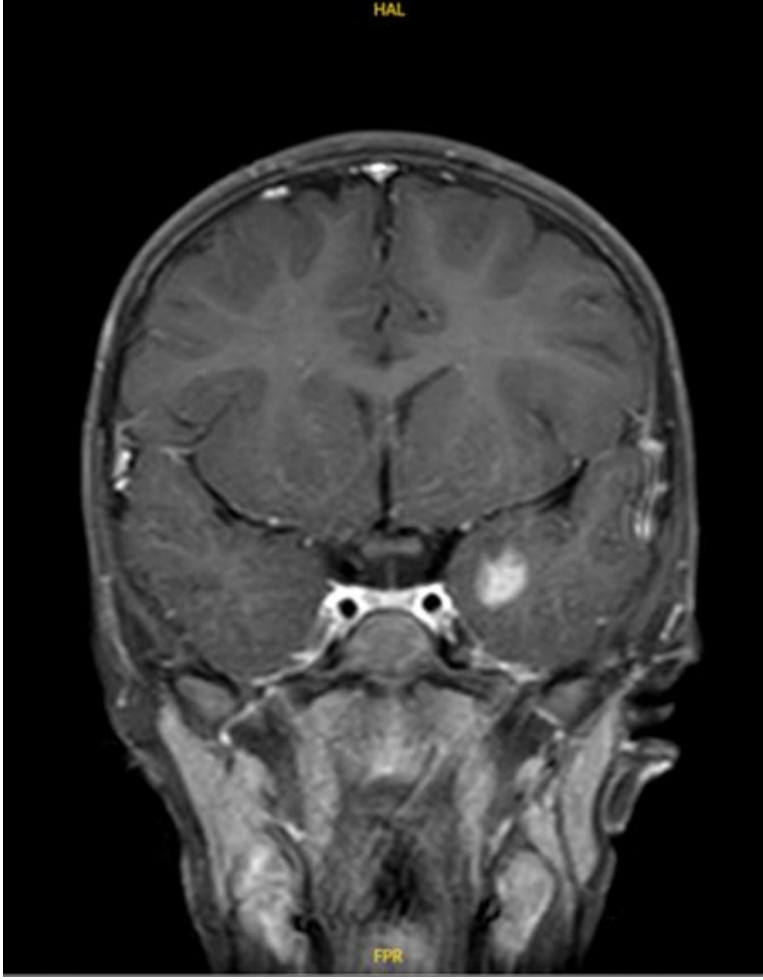
İktal Kayıt: Uyku (~50 sn)

- **Klinik:** Uykudan uyanma, boş bakma, oral otomatizmalar (sol el yumruk, sağ postür).
- **EEG:** Sol midtemporal semiritmik/ritmik teta, ardından sol parasagital ve karşı hemisfere yayılım.

İktal Kayıt: Uyanıklık (~80 sn)

- **Klinik:** Boş bakma, oral otomatizma, objeleri alma gibi yarı amaçlı hareketler.
- **EEG:** Sol frontotemporal keskin dalga, sol temporalde belirgin, sol parasagital, orta hatta ve karşı hemisfere yayılan ritmik evolüsyon gösteren teta/delta ve diken dalga.





- *Sol temporal lob anteriorunda unkus yerleşimli, T2/FLAIR hiperintens, büyük kısmı kontrastlanan yuvarlak kortikal lezyon.*

- *Postoperatif görüntüleme*

VAKA 2

Semiyoloji & Bulgular

İnteriktal EEG Bulguları:

Uyanıklık ve dalgınlıkta orta hatta keskin teta grupları, bilateral parasagittal bölgeye yayılım.

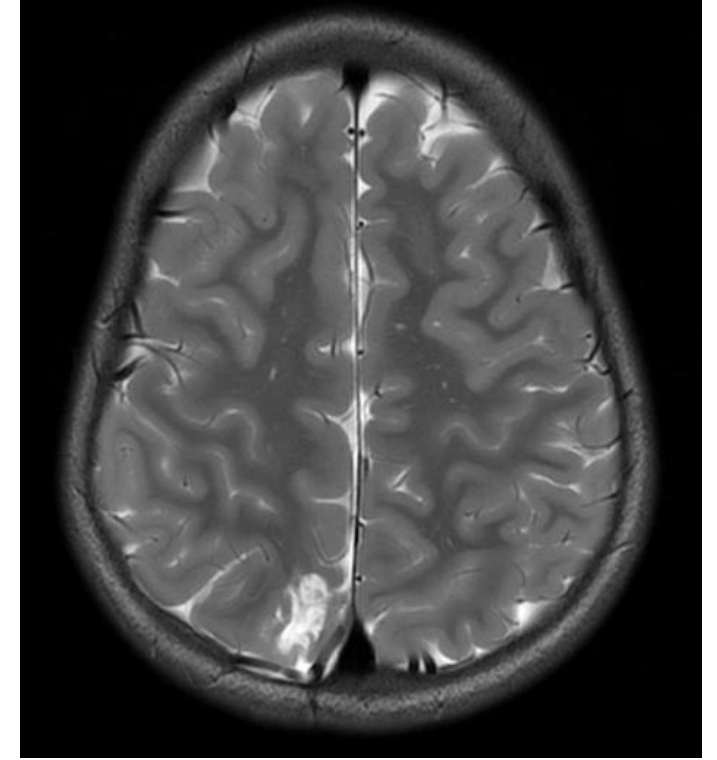
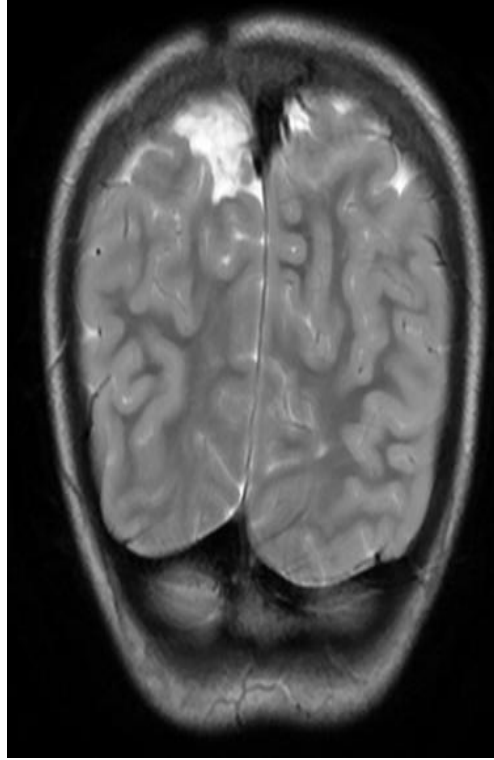
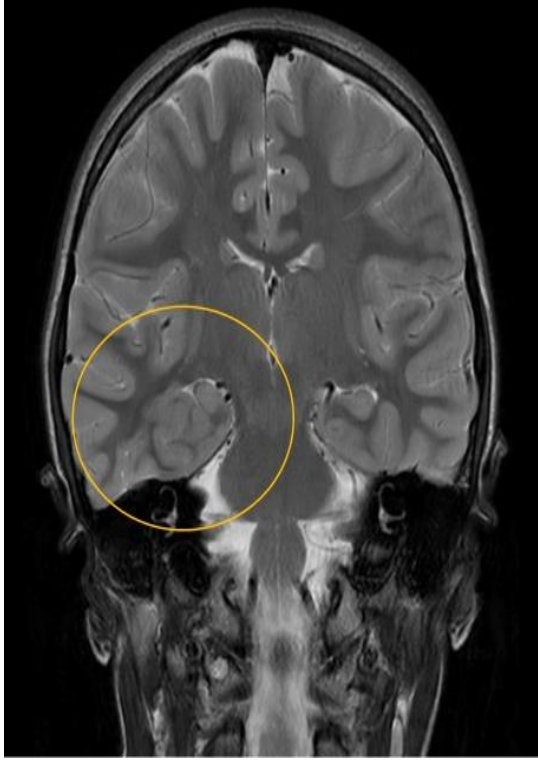
İktal kayıt: Uyanıklık dönemindeki nöbet (13 sn)

- **Klinik:** Sağa bakma, sağ elde kavrama, sol elde postür.
İfade: “Anne başım dönüyor.”
- **EEG:** Hareket artefaktları ile karışan sağda belirgin teta yavaşlaması.

İktal kayıt: Uyku dönemindeki nöbet (20 sn)

- **Klinik:** Aniden başı arkaya itme, yatakta doğrulma, sonrasında “Anne başım dönüyor” diye sesleniyor, sağ bacağı uzatma, yanlara sallanma.
- **EEG:** Sağda belirgin semiritmik teta yavaşlaması.





- *Sağ parietamezyalde kortiko – subkortikal kistik lezyon ve çevresinde T2 hiperintens sinyal değişiklikleri.*
- *Sağ temporal periventriküler büyük gri cevher heterotopisi*

- *Postoperatif görüntüleme*

TARTIŞMA

- En sık:** Temporal lob (%60–65)
- İkinci sıklıkta:** Frontal lob (%20–30)
- Diğer yerleşimler:** Her gri cevher bölgesi
- Nadir lokalizasyonlar:** Talamus, bazal gangliyon, serebellum, beyin sapı, pons, insula
- Klinik:** Epilepsi dışında kitle etkisi / ataksi / fokal defisit/ SE
- Önemi:** Atipik yerleşimler tanıyı zorlaştırabilir.

* Yang AI, Khawaja AM, Ballester-Fuentes L, Pack SD, Abdullaev Z, Patronas NJ, Inati SK, Theodore WH, Quezado MM, Zaghloul KA. Multifocal dysembryoplastic neuroepithelial tumours associated with refractory epilepsy. *Epileptic Disord.* 2014 Sep;16(3):328-32. doi: 10.1684/epd.2014.0680. PMID: 25204011.

* Paudel K, Borofsky S, Jones RV, Levy LM. Dysembryoplastic neuroepithelial tumor with atypical presentation: MRI and diffusion tensor characteristics. *J Radiol Case Rep.* 2013 Nov 1;7(11):7-14. doi: 10.3941/jrcr.v7i11.1559. PMID: 24421925; PMCID: PMC3888338.

* Uno T, Kinoshita M, Furuta T, Miyashita K, Sabit H, Nakada M. Volumetric growth analysis of an insular dysembryoplastic neuroepithelial tumor over a 10-year follow-up. *Surg Neurol Int.* 2016 Dec 28;7(Suppl 44):S1154-S1157. doi: 10.4103/2152-7806.196931. PMID: 28194304; PMCID: PMC5299148.

TARTIŞMA

- Embriyolojik dönemde moleküler sapma
- **FGFR1 / BRAF** somatik mutasyonları hem **DNET**, hem de **FKD IIb** gelişimi
- Cerrahi hedef: **Total rezeksiyon** (Tümör + epileptojenik/displastik korteksin tam çıkarılması)
- İleri görüntüleme, genetik analiz ve doğru epileptojenik odak tanımlaması gerekir
- Genişletilmiş total rezeksiyon sonrası nöbet sonucu: **%81–87 Engel Ia**

Childs Nerv Syst (2014) 30:1869–1874
DOI 10.1007/s00381-014-2519-z

SPECIAL ANNUAL ISSUE

Approach to cortical dysplasia associated with glial and glioneuronal tumors (FCD type IIb)

**Marcelo Volpon Santos · Ricardo Santos de Oliveira ·
Hélio Rubens Machado**

Received: 27 July 2014 / Accepted: 28 July 2014
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

TARTIŞMA

- >%98 nöbet kontrolü
- **Uzun dönem prognoz %86 nöbetsizlik**
- Perioperatif mortalite yok
- **%12 komplikasyon, geçici**

Childs Nerv Syst (2015) 31:847–855
DOI 10.1007/s00381-015-2675-9

REVIEW PAPER

Seizures in children with dysembryoplastic neuroepithelial tumors of the brain—A review of surgical outcomes across several studies

Adrianna Ranger · David Diosy

Received: 26 February 2015 / Accepted: 27 February 2015 / Published online: 21 March 2015
© The Author(s) 2015. This article is published with open access at Springerlink.com

Çalışma Bazlı Karşılaştırmalı Veriler

Yazar (Yıl)	Hasta Sayısı (N)	Yaş Aralığı	Cerrahi Yöntem*	Tam Rezeksiyon (%)	Nöbetsizlik (%)
Babini (2013)	4	5 - 18	L	Belirtilmemiş	%75.0
Jo (2013)	1	0.5	L	%100	%100
Spalice (2010)	13	1 - 14	L + E	%92.3	%92.3
Bilginer (2009)	29	3 - 21	TL ± AHC	Belirtilmemiş	%96.6
Lee (2009)	22	3 - 18	L ± L	%100	%100
Minkin (2008)	24	1 - 15	L	%87.5	%87.5
Chan (2006)	3	8 - 14	L, L + E	%100	%100
Sandberg (2005)	18	0.1 - 13	L ± Map	%100	%94.4
Cataltepe (2005)	14	4 - 18	L, L + E	%85.7	%85.7
Nolan (2004)	26	4 - 18	Belirtilmemiş	%42.3	%53.8
Fernandez (2003)	14	3 - 18	L, L + E	%100	%85.7
Lee (2000)	10	2 - 15	L, L + E	%100	%100
Khajavi (1999)	7	4 - 19	L, L + L	%85.7	%71.4
TOPLAM / ORT.	185	0.5 - 21	-	%83.3	%85.9

*Kısaltmalar: L: Lezyonektomi, TL: Temporal Lobektomi, E: ECoG (Beyin Haritalama), AHC: Amigdalohipokampektomi, Map: Haritalama.

TARTIŞMA

- 1994–2007
- 29 pediatrik hasta
- %93,1 (27 hasta) Engel IA
- 2 hasta Engel IB
- Tüm hastalarda çok iyi nöbet kontrolü

Childs Nerv Syst (2009) 25:485–491
DOI 10.1007/s00381-008-0762-x

ORIGINAL PAPER

Surgery for epilepsy in children with dysembryoplastic neuroepithelial tumor: clinical spectrum, seizure outcome, neuroradiology, and pathology

Burçak Bilginer • Dilek Yalnızoglu •
Figen Soylemezoglu • Guzide Turanlı • Ayşenur Cila •
Meral Topçu • Nejat Akalan

Received: 4 October 2008 / Published online: 5 December 2008
© Springer-Verlag 2008

TARTIŞMA

Tablo 3
İki on yılın karşılaştırılması.

Değişkenler	1994–2005 ^a n: 68 (%)	2005–2015 ^b n: 128 (%)	1994–2015 n: 196 (%)	p
Nöbet başlangıç yaşı yıl (ortanca, aralık)	4 (0.01–14)	1.5 (0.003–12)	2.2 (0.003–14)	0.022
Epilepsi süresi yıl (ortanca, aralık)	5 (0.08–14.3)	4.5 (0.08–16.2)	4.8 (0.08–16.2)	0.4
Cerrahi yaşı yıl (ortalama±SS, aralık)	10.6 ± 4.7 (1.3–19.8)	8.3 ± 4.9 (0.08–18.5)	9.1 ± 5 (0.08–19.8)	0.003
Cerrahi n (%)				0.513
Temporal	41 (60.3)	69 (53.9)	110 (56.9)	
Ekstraspatemporal	21 (30.9)	41 (32)	62 (31.6)	
Anatomik/fonksiyonel hemisferektomi	6 (8.8)	18 (14.1)	24 (12.2)	
Cerrahi öncesi etyoloji n (%)				0.007
Tümörler	30 (44.1)	41 (32)	71 (36.2)	
Kortikal gelişim malformasyonu	10 (14.7)	46 (35.9)	56 (28.6)	
Diğer ^d				
Sekeller	12 (17.6)	24 (18.8)	36 (18.4)	
Hipokampal skleroz	11 (16.2)	12 (9.4)	23 (11.7)	
Progresif	5 (7.4)	5 (3.9)	10 (5.1)	
Rasmussen Ensefaliti n	5	3	8	
Sturge Weber Sendromu n	–	2	2	
Engel (son vizitte)				0.848
Sınıf I	42 (61.8)	87 (68)	129 (65.8)	
Sınıf II	12 (17.6)	20 (15.6)	32 (16.3)	
Sınıf III	8 (11.8)	12 (9.4)	20 (10.2)	
Sınıf IV	6 (8.8)	9 (7)	15 (7.7)	

^a Haziran 1994- Mayıs 2005.

^b Ağustos 2005- Mayıs 2015.

^c 63 hasta düşük dereceli epilepsi ile ilişkili beyin tümörleri (LEAT) kategorisinde, sekiz hasta ise LEAT dışı kategoride yer almaktaydı.

^d İstatistiksel analizde progresif, sekeller ve hipokampal skleroz etyolojileri diğer kategorisi altında gruplandırıldı.

SONUÇ



Erken tanı ve erken cerrahi



Total rezeksiyon



Uzun süreli multidisipliner takip



TEŞEKKÜRLER