

Status Epileptikus Kliniği ile Başvuran Şizensefali Vakası

A Case Study of Schizencephaly with Status Epilepticus Clinics

¹Hilal Aydın, ¹Nimet Kabakuş, ²Gökçe Kaya, ³Emine Dağıstan

Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, ¹Çocuk Nöroloji A.D., ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., ³Radyoloji A.D., Bolu

Özet

Şizensefali, hemisfer boyunca ependimal yüzeyden korteksin pia örtüsüne kadar uzanan, gri madde ile çevrili bir yarıktır. Yarıkların gri cevher ile örtülü duvarlarının birbirine yakın olması Tip 1 (kapalı dudak), birbirinden uzak olması ise Tip 2 (açık dudak) olarak adlandırılır. Çocuklardaki kliniği mental motor retardasyon, nöbetler ve fokal nörolojik bozukluklara kadar değişen geniş bir aralığa sahiptir. Epilepsi hastaların çoğunda vardır, genellikle fokal nöbetler ile karakterizedir. Şizensefalinin status epileptikus'a neden olabileceği az sayıda vakada bildirilmektedir. Bu yazımızda, nöbeti fokal başlayıp jeneralize devam eden, status epileptikus kliniği ile başvuran yedi yaşındaki bir şizensefali olgusu sunularak; şizensefalinin epilepsi ve status epileptikustaki yeri vurgulanmaya çalışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Elektroensefalografi, magnetik rezonans görüntüleme, status epileptikus, şizensefali,

Abstract

Schizencephaly is a slit covered with gray matter, that lies from the ependimal surface to the pia mater of the hemisphere. If the walls of the slit covered with gray matter of are close to each other it is named as Type 1 (closed lip), if they are further from each other, it is called as type 2 (open lip). Clinics in children has a large range of spectrum from mental motor retardation, seizure to focal neurological disorders. Most of the patients have epilepsy which are usually characterized by focal seizures. There are only a few cases where schizencephaly causes status epilepticus. Here in, we report a schizencephaly case of a 7 year old boy who was accepted with a status epilepticus clinics that started locally and progressed generally. We emphasize the important role of schizencephaly in epilepsy and status epilepticus.

Key words: Electroencephalography, magnetic resonance imaging, status epilepticus, schizencephaly

GİRİŞ

Şizensefali, hemisfer boyunca ependimal yüzeyinden, korteksin pia örtüsüne kadar uzanan, gri madde ile çevrili bir yarıktır ve genetik olarak şizensefali olarak adlandırılır. Gri madde ile çevrili bu yarıklar displastiktir ve normal kortikal laminasyon sergilemez. Yarıklar tek veya çift taraflı olabilir ve en sık pre-postsentral girus yakınlarında lokalizedir. Aslında bu bölgeler, kortikal displazi oluşan bölgelerle hemen hemen aynıdır (1). İngiltere'de yapılmış bir çalışmada şizensefali sıklığı %0.06-0.16 olarak bulunmuştur (2).

Çocuklardaki kliniği mental motor retardasyon, nöbetler ve fokal nörolojik bozukluklara kadar değişen geniş bir aralığa sahiptir (3). Özellikle bu serebral anomaliler fokal başlangıçlı dirençli nöbetlere neden olabilirler. Bu yazımızda şizensefali'nin neden olduğu bir status epileptikus (SE) olgusu sunularak; şizensefali'nin değişik klinik yansımalarına dikkat çekilmek istenmiştir.

OLGU

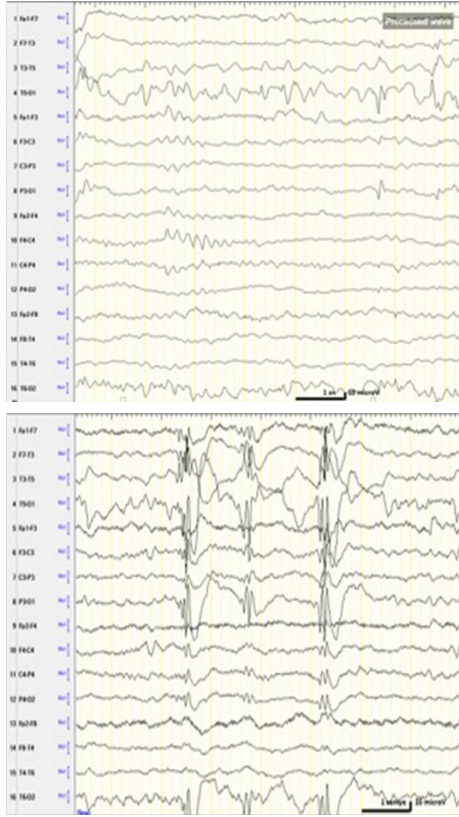
Yedi yaşında erkek hasta, dört saat önce sağ vücut yarısından başlayıp jeneralize olan ve status epileptikus olarak devam eden nöbetlerle hastanemize refere edildi. Acil servise postiktal dönemde kabul edildi. Hasta çocuk yoğun bakım ünitesine alınarak SE izlemi ve tedavisi yapıldı. Hastanın nörolojik muayenesinde sağ hemiparezi belirlendi.

Başlanılmış olan fenitoin tedavisine devam edildi. Etiyolojiye yönelik olarak yapılan laboratuvar çalışmaları (tam kan sayımı, biyokimya ve metabolik tarama testleri) normal bulundu. Stabilizasyondan sonra çekilen elektroensefalografik görüntüleme (EEG) sol temporoparietooksipital bölgede ortaya çıkan ve zayıf ikincil yayılım gösteren diken dalga/keskin yavaş dalga deşarjları izlendi (Şekil 1). Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sol lateral ventrikül posterior hornu komşuluğunda gri cevher heterotopisi, kapalı dudak tip şizensefali ve sol temporoparietooksipital bölgede polimikrogiri ile uyumlu alanlar saptandı (Şekil2). Sağ hemiparaziye yönelik olarak acil yapılan ekokardiyografi normal bulundu. Hastanın 48 saatlik izleminde sağ hemiparezinin düzeldiği belirlendi ve bu durum Todd paralizi olarak değerlendirildi. Beş günlük izleminde nöbeti olmayan hasta, karbamezapin tedavisi ile taburcu edildi. Hastanın bir yıllık izleminde nöbeti olmamasına rağmen, EEG' deki nonkonvulzif anormalliği devam etti.

TARTIŞMA

Kortikal gelişimsel malformasyonlar (KGM), nöronal oluşum basamaklarındaki duraksamalar nedeniyle oluşur ve bunlardan biri de şizensefalidir. Şizensefali perisilvian veya santral yerleşimli olarak görülen, hemisferler arasındaki yarıklardır. Şizensefali KGM'lerin %5' ini oluşturur (3). Polimikrogri ve mikrosefali sıklıkla eşlik etmektedir (4).

Şekil 1. Sol temporoparietooksipital bölgede ortaya çıkan ve zayıf ikincil yayılım gösteren diken dalga / keskin yavaş dalga deşarjları izlenmektedir.

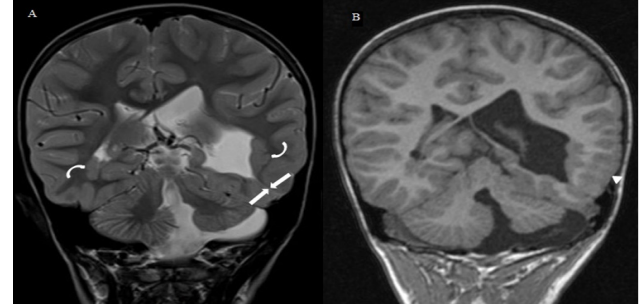


Yarıkların gri cevher ile örtülü duvarlarının birbirine yakın olması Tip 1 (kapalı dudak şizensefali), birbirinden uzak olması ise Tip 2 (açık dudak şizensefali) olarak adlandırılır (5). Şizensefali de etyoloji kesin değildir. Annedeki prenatal sorunlar, iskemik kortikal zedelenmeler, CMV, toksik ve genetik nedenler, plasental kanamaya bağlı fetal hipotansiyon, vasküler sorunlar, otoimmün trombositopeni şizensefaliye neden olabilir (6).

Şizensefalinin başlıca klinik bulguları; nöbetler ve değişen derecede mental motor retardasyondur. Epilepsi, hastaların çoğunda vardır, genellikle fokal nöbetler ile karakterizedir ve 1/3 hastada nöbetler ilaçlara dirençlidir. Kortikal gelişim malformasyonu olan hastalarda yapılan bir çalışmada, bu hastaların izlemlerinin herhangi bir döneminde status epileptikus gelişebileceği bildirilmektedir (7,8). Bizim hastamızda da, çok seyrek ortaya çıkan iki fokal nöbetten sonra, ağır bir SE kliniği gelişmişti. Bu duruma, tedavideki uyumsuzluk kadar; şizensefali kompleksinin potent epileptojenik katkısı da neden olmuş olabilir. Klinik bu kadar ağır gelişse de, hastamızın anti epileptik tedaviye yanıtı tatmin edici düzeyde oldu. Ancak bu hastaların daha sonra tek yada çoklu antiepileptik ilaç tedavisine yanıtlarının azalabileceği unutulmamalıdır. Bundan dolayı bu hastaların yakın izlemi gerekmektedir.

Özellikle fokal komponent içeren SE kliniğinde, fokal nöroanatomik nedenler arasında kortikal gelişimsel malformasyonlarda araştırılmalıdır. Bu malformasyonların dirençli nöbetler yanında, SE nedeni olabileceği unutulmamalıdır. Bu durumlarda, epilepsi protokolüne göre ince kesitli

Şekil 2. Koronal T2A (A) ve T1A volümetrik (B) görüntülerde kapalı dudak şizensefaliye (beyaz oklar) sol temporoparietal alanda polimikrogr (okbaşı) ve gri cevher heterotopileri eşlik etmektedir.



MRG alınmalı ve olası epilepsi tedavi seçeneklerine (epilepsi cerrahisi gibi) hazır olunmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Barkovich AJ. Congenital Malformation of the Brain and Skull. Pediatric Neuroimaging 4th ed. Philadelphia: Lipincott Williams & Wilkins; 2005; s.291-439
2. Battaglia G, Granata T. Schizencephaly. In: Barth PG (ed). Disorders of Neuronal Migration. London: Mac Keith Press 2003; 127-34.
3. Whiting S, Duchowny M. Clinical spectrum of cortical dysplasia in childhood: diagnosis and treatment issues. J Child Neurol 1999;14:759-71.
4. Barkovich AJ, Kuzniecky RI, Jackson GD, Guerrini R, Dobyns WB. Classification system for malformations of cortical development. Neurology 2001; 57:2168-78
5. Denis D, Maugey-Laulom B, Carles D, Pedespan JM, Brun M, Chateil JF. Prenatal diagnosis of schizencephaly by fetal magnetic resonance imaging. Fetal Diagn Ther 2001; 16:354-9
6. Güngör S, Yalınzoğlu D, Topçu M. Kortikal gelişimsel malformasyonlar. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2007; 50: 210-25.
7. Raymond A, Fish DR, Sisidiya SM, et al. Abnormalities of gyration, heterotopias, tuberous sclerosis, focal cortical dysplasia, microdysgenesis, dysembroplastic neuro epithelial tumour and dysgenesis of the archicortex in epilepsy. Clinical, EEG and neuroimaging features in 100 adult patients. Brain 1995; 118:629-60.
8. Palmieri A, Andermann F, Oliver A, et al: Focal neuronal migration disorders and intractable epilepsy: a study of 30 patients. Ann Neurol 1991; 30:741-9.