

HAFİF VURMA İLE PRESİPİTE OLAN NÖBETLER

Dr. Bünyat UYANIK**, Dr. Ali Özdemir ERSOY*

Ö Z E T :

Biz bu makalede hafif vurma ile presipite olan nöbetlerden muzdarip iki hasta bildirdik. Bunlardan her ikisinde de motor ve mental gelişim normaldi. Ataklar birinde ansefaliti diğerinde ise bir kafa travmasını takiben ortaya çıkmıştı. Birinde nöbet myoklonik tipte idi, Startle fenomeni ile birlikte değildi ve antikonvulsif tedaviden yarar görmedi. Diğerinde nöbet akinetik tipte idi, Startle fenomeni ile birlikte ortaya çıkabiliyordu ve bu hastada nöbetler spontan olarak düzeldi.

S U M M A R Y :

In this article we report two patients who suffered from seizures precipitated by tapping or touching. Both patients were considered normal regarding mental and motor functions. Attacks had begun following encephalitis in one and head trauma in the other patient. In one of these patients seizures were myoclonic, not associated with startle phenomenon and did not respond to anticonvulsion therapy. In the other patient seizures were akinetic in nature, associated with startle phenomenon and subsided spontaneously.

G İ R İ Ő :

Sensoryal uyaranlar tarafından presipite edilen nöbetlerin varlığı yaklaşık yüzyıldan beri bilinmektedir (1). Çeşitli fizyolojik ve psikolojik uyaranlarla ortaya çıkan bu nöbetlere Refleks Epilepsiler veya Sensory Presipitation Epilepsia (2) denilmektedir.

«Tap Seizure» nadir bir refleks epilepsi çeşidi olup literatürde çok az sayıda olgu rapor edilmiştir. Bildirilen olguların hepsi

(*) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Öğretim Gör.

(**) Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı Araştırma Gör.

çocukluk yaş grubundadır. Bazı araştırmacılar bu nöbetlerin konjenital nedenler sonucu geliştiğini ve nöbetlerin çocuk yürümeğe başladığında ailece fark edildiğini telkin etmektedirler (3).

Biz burada daha ileri yaşta ortaya çıkan iki «Tap Seizure» olgusunu klinik ve EEG ik özellikleriyle sunup literatür ışığında tartışacağız.

OLGULAR

1. OLGU : Y.Ö. : 16 yaşında sağ elini kullanan erkek hasta, Mart 1982 tarihinde kliniğimize başına hafif vurma ile baş ve boyunda ortaya çıkan sarsılma yakınması ile baş vurdu. Bir yıl önce baş ağrısı, bulantı, kusma ve şuur kapanması nedeniyle ve ansefalit ön tanısı ile bir Devlet Hastahanesine yatırılmıştı. Bu olaydan on gün kadar sonra günde 3 - 4kez olan baş dönmesi, bulantı atakları ve başının sol yarısına vurma ile ortaya çıkan başında sarsıntıdan yakınıyordu. Hastanın fizik ve nörolojik muayeneleri normal sınırlar içerisinde idi. Hastanın başının sol yarısına, sol yüzün 2/3 üst kısmına ve burnuna ne zaman vurulsa (parmak ucu ile) yüz ve boyun kaslarını bilateral olarak tutan ve başın öne fleksiyonu şeklinde yaklaşık 2 saniye kadar süren myoclonic jerk oluşmaktaydı.

Hastanın kafa grafileri, kan ve idrar analizleri normal sınırlar içerisindeydi.

EEG sinde sağ temporo parietal bölgelerde zaman zaman ortaya çıkan yüksek amplitüdü teta frekansında dalgalardan oluşan bir bozukluk görülüyordu. Ayrıca her stimülusa yanıt olarak EEG de jeneralize, bilateral ve senkron multipl diken deşarjı husule geliyor ve bu aktivite yaklaşık 2 saniye kadar sürüyordu. Hasta verilen stimulustan haberi olsada olmasada patolojik deşarj ortaya çıkıyordu.

Hastaha 2 mg clonozepam (Rivotril) başlandı. Hasta ilk üç ay kontrollere geldi. Daha sonra kontrollere gelmedi. Bu esnada sadece baş dönmesi ve bulantı atakları kayboldu.

2. OLGU : M.Y. : 16 yaşında sağ elini kullanan kadın hasta, Ekim 1981 de kliniğimize 5 yaşından beri başına habersiz olarak hafifçe vurulduğunda olan düşme atakları yakınması ile başvurdu. 5 yaşında iken yaklaşık 1,5 metre yükseklikten yere düştüğü ve

başının sağ tarafını bir kalasa vurduğu ve yaklaşık bir kaç saat baygın olarak kaldığı ve atakların bundan sonra başladığı öğrenildi. Aile ayrıca tesadüfen sol diz eklemine de habersiz vurulduğunda da aynı atağın husule geldiğini gözlemişti. Hastanın öz ve soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik ve nörolojik muayeneleri normal sınırlar içerisindeydi. Hastanın başına aniden vurulursa ani postural kollaps oluyor bu esnada baş ve gövde öne semifleksiyon yapıyor, kollar yan tarafta gevşek bir şekilde sarkık olarak yere düşüyordu. Bir kaç saniye süren bilinç kaybının ardından derhal ayağa kalkıyor. Ayrıca refleks çekici ile sol diz eklemine ani olarak vurulursa patella refleksini takiben aynı nöbet ortaya çıkıyordu. Atağın ortaya çıkması için daima uyarının beklenmedik bir anda yapılması gerekiyordu. Yüz, omuzlar ve gövdeye vurmakla nöbet ortaya çıkarılamıyordu.

Hastanın kafa grafileri, kan ve idrar analizleri normal sınırlar içerisindeydi.

EEG sinde sağ hemisferin temporo sentral ve parieto oksipital bölgelerinde zaman zaman multipl diken dalgasının ortaya çıktığı görülmüştü. Hastaya stimulus uygulandığında diken dalgalar ve araya karışan keskin dalgalardan oluşan bir aktiviteye ve bu aktivitenin karşı hemisferinde aynı bölgelerine yayıldığı görülmüştü. Bunlar yaklaşık 1 - 2 saniye süren yüksek voltajlı, paroksizmal burstler oluşturmaktaydılar.

Hastaya 200 mg Diphenylhydantoin başlandı. Hasta iki ay sonra kontrole geldiğinde ataklarında bir düzelme olmadığından yakınıyordu. Hastaya tekrar EEG çekilmek ve EMG ile nörofizyolojik incelemeler yapılması istenildi. Hasta o denli bilinçliydi ki yaklaşık bir saat habersiz stimulus denemeleri yapmamıza karşın hiç bir atak oluşturulamadı. Hastaya 2 mg Clonozepam önerildiyse de hasta ilaçları kullanmadı. Bu tarihten itibaren atakları spontan olarak tamamen kayboldu. Çekilen kontrol EEG side normal sınırlar içerisinde bulundu.

T A R T I Ő M A

Hafif vurma ile presipite olan epileptik ataklara sahip olgulara literatürde oldukça az rastlanılmaktadır. Biz bunlardan 11 kadarını elde edebildik. Tablo 1 de bu olguların ana özellikleri gösterilmektedir.

TABLO 1 : TAP EPİLEPSİLERİN LİTERATÜRDEKİ GÖRÜLÜMÜ

Araştırmacı	Yaş Seks	Baş- langıç Yaşı	Stimulusa Sensitif Bölge	Startle	Nöbet şekli	Tedaviye Yanıt	Etyoloji
Dunsmure ¹	5 E	—	Baş	+	Akinetik	—	—
1874 Jackson ⁴ (1866)	7 E	—	Yüz ve Baş	?	Akinetik	—	—
Wilson ⁵ (1928)	? E	—	Burun	Yok	Tonik	—	—
Forster ⁶ (1949)	4 K	—	Sol omuz	?	Myoklonik ve akinetik	Cerrahi ile şifa	Sağ postcent ral gyrusta atrofi
Raul Calderon	3 K	8 ay	Baş ve Omuz	+	Myoklonik ve akinetik	Fenobarbital DPH - Diazepam etkisiz. Spontan şifa	Lange send. Hiperaktif çocuk Mental Ret. Doğum Trav.
Gonzales ve ³ ark. (1966)	2 E	—	Vücudun her- hangi bir yerinde	Yok	Jenaralize myoklonik	Yaşla birlikte azalma	Pre eklampsi
	2.5 E	—	Baş ve Omuz	?	J. myoklonik	?	Prematüre

Bhandari, B ⁷ ve ark. (1973)	1.5 E	—	Baş ve Omuz	?	J. myoklonik	?	Pre eklampsi
	13 E	11	Sağ omuz	?	Akinetik ve Grand mal	DPH ile düzelme	—
	8 E	3	Baş, yüz ve omuz	?	Akinetik	Fenobarbitalle azalma	Kafa travması Mental ret.
	8 E	6	Baş - omuz	Yok	Akinetik Bilahare G.M.	DPH ve Carpa- mezapine etkisiz	1.5 yaşında Marasmus
Bizim Olgula- rımız	16 E	15	Yüz, burun ve baş	Yok	Clonazepam etkisiz	Myoklonik	Ansefalit
	16 K	5	Baş - omuz	+	Akinetik	DPH etkisiz spontan şifa	Kafa travması

Bu nöbetlerin etiolojisi konusunda bilinenler çok azdır. Bildirilen olguların hepsi de çocuktur. R. Calderon Gonzales'in olgularında preeklamptik anneden doğma, neonatal hipoksi, prematürite gibi özellikler bulunmaktaydı. Bu nedenle onlar bu nöbetlerin etiolojisinde konjenital faktörlere dikkat çekmişlerdir. Buna zıt olarak bizim olgularımızda nöbetler genç yaşta başlamıştı ve her ikisinde de sonradan kazanılmıştı. İlk olgumuzda bir ansefaliti, ikinci olguda ise bir kafa travmasını takiben ortaya çıkmıştı. Bhandri ve arkadaşlarının (7) olgularında da nöbetler nisbeten genç yaşta başlamışlardı. Buna ilaveten bunların olgularında da kafa travması veya marasmus gibi etiolojide rol oynaması olası başka nedenler bulunmaktadır. Bunlarda, bu nöbetlerden bazı sonradan kazanılan bir takım nedenlerin de sorumlu olabileceğini telkin etmektedirler.

Bu nöbetlerin patolojisi konusunda elimizde çok az bilgi vardır. Wilson'un (5) olgusunda ataklar sol omuza vurmakla precipite oluyordu. Hastaya yapılan kraniyotomidé sağ sentral gyrusta bir capiller hemangiom ve atrofik doku bulunmuş, bu dokunun eksizyonu ile ataklar kaybolmuştu.

Raul Calderon Gonzales ve arkadaşları bu nöbetlerin patogenezi için defektif bir descending inhibitör sistemin rolüne dikkat çekmişlerdir. Diğer myoclonus araştırmacıların bulguları da çoğunluk bu yöndedir (8, 9, 10, 11) Bazı olgularda ilerleyen yaşla birlikte nöbetlerin şiddet ve sayısındaki azalma, stimulusa duyarlı bölgedeki küçülme (3) veya spontan olarak tam düzelme de defektif bir kortikal descending inhibitör sistem lehine bulgular olarak yorumlanabilir.

Tap nöbetlerde ortalama yaş 4 olarak bulunmaktadır. Kadın erkek oranı 1/4,3 olarak bulunmuştur (1, 4, 5, 6, 7).

Bu nöbetleri uyaran stimuluslar için tapping, touching terimleri kullanılmaktadır. Nöbetler cilde dokunma ile değil ancak vurma ile presipite olmaktadır. Grup 1 a kas spindle liflerinin benzer uyarımlarda trigger görevi gördüğü gösterilmiştir (12).

Stimuluslara duyarlı bölge olgudan olguya oldukça farklılık göstermektedir. Bu tüm beden yüzeyinden sadece buruna kadar

değişik bölgeler şeklinde ise de çoğunluk baş ve omuz olmaktadır. Bizim bir olgumuz da baş ve omuz, diğerinde ise sadece başın sol trigeminal sinirle innerve edilen bölgeleri idi.

Dawson sadece pateller tendona vurmakla presipite olan bir refleks epilepsi olgusu bildirmiştir (13). R. Calderon Gonzales'in 1 nolu olgusudna da pateller tendona vurmak bazen aynı nöbeti ortaya çıkarıyordu. Aynı durum bizim 2 nolu olgumuzda da gösterildi. Baş ve omuz vurmakla atağı presipite olan olguda pateller tendona vurmakla da atağı presipite olmasının altında yatan anatomofizyolojik ilişki henüz bilinmemektedir.

Bazı olgularda stimulusun atak doğurması için beklenmedik, ani olması bir ürkme (Startle) fenomeni ile birlikte olması gerekir. Bazı olgularda ise Startle gereksiz deneğin farkında olduğu uyaran her seferinde atağı doğurur. Bu fenomen oldukça önemli gözüküyor. Eğer Startle gerekmiyorsa atak her stimulusta oluşur ve sayısı söz konusu değildir. Bizim 1 nolu olgumuzda yüzlerce atak oluşturmak mümkündü. Startle gerekiyorsa atak sayısı elbette seyrek. Bu durumda da çocuk büyüdükçe atak sayısı azalmaktadır.

Hafif vurma ile presipite olan nöbetlerin şekli değişik olmaktadır. Bu durum Tablo 1 de gösterilmektedir.

Nöbet süresi saniyelerle ifade edilebilir. Olguların çoğunda 60 saniyenin altındadır. Bazı olgularda diğer nöbet tipleri de aynı hastada bulunabilmektedir. (Tablo 1) Bizim 1 nolu olgumuzda da vertiginöz epilepsi ile birlikteydi.

Bu nöbetler için spesifik EEG örneği yoktur. Myoklonik ve akinetik olanlarda atak esnasında bilateral, senkron, simetrik polspike ve yavaş dalga burstleri, yüksek voltajlı spike deşarjları bulunabilmektedir.

Bu atakların tedavisinde Startle fenomeni önemli görülmektedir. Bu fenomenle olanlarda antiepileptik ilaçlar atakları kontrol altına alabilmekte veya ileri yaşlarda ataklar spontan olarak ortadan kalkmaktadır (Tablo 1). İlginçtir ki bizim 2 nolu olgumuzda ataklar inceleme esnasında kaybolmuş ve bir daha hiç gözlenmemiştir. Biz bu çocuğun bir volonter kontrol mekanizmasını kullanmayı bu şekilde öğrendiği kanısındayız. Bazı refleks epilepsile-

rinde «conditioning therapy» ile düzelme bildirilmiştir (14). Startle fenomeni gerektiren atakların tedavisinde çocuk büyüğe bu tip tekniklerin yararlı olacağı kanısındayız. Diğer taraftan Startle fenomeni gerektirmeyen olgularda tedaviye yanıt şüpheli görülmektedir (Bizim 1 nolu olgumuzda olduğu gibi).

Bütün bunlara rağmen hafif vurma ile presipite olan nöbetler hakkında çok az şey bilinmektedir. Bu konuda ileride yapılacak araştırmalar bu refleks nöbetlerin altında yatan patofizyolojiyi ve kortikal kontrol mekanizmaları hakkında çok şey ortaya çıkaracaktır.

KAYNAKLAR

1. Dunsmure, J. : Neurological Fragments, London : Oxford Medical Publications, 1925, pp. 114 - 119.
2. Gilroy, J., Meyer, J.S. : Medical Neurology. 1979, p. 365.
3. Gonzales, R.C, et al : Tap Seizures - A form of sensory precipitation Epilepsy. Jama, Oct 31, Vol 198 : 107 - 109, 1966.
4. Jackson, J.H. : «On a Case of Fits Resembling Those Artificially Produced in Guinea - Pigs» in Selected Writing of John Hughling Jackson, J. Taylor (ed), London : Hodder and Stoughton, Vol 1 : 362 - 365, 1932.
5. Wilson, S.A.K : Epileptic Variants, J. Neurol Psychopath. 8 : 223 - 240, Jan 1928.
6. Forster, F.M., et al : Focal Epilepsy, Sensory Precipitation and Evoked Cortical Potentials, EEG Clin. Neurophysiology, 1 : 344 - 356, Aug 1949.
7. Bhandari, B, et al : Touch Epilepsy. Indian J. Pediatr, 40 : 111 - 3, Mar 1973.
8. Watson, C.W., and Denny-Brown, D. : Studies on the Mechanizm of Stimulus - Sensitive Myoclonus in Man. EEG Clin. Neurophysiol, 7 : 341 - 356, Aug 1955.
9. Dawson. G.D. : The Central Control of Sensory Inflow, Proc. Roy Soc. Med., 51 : 531 - 535, July 1958.
10. Hagbarth, K.E., and Kerr, D.I.B. : Central Influences on Spinal Afferent Conduction, J. Neurophysiology, 17 : 295 - 307, May 1954.
11. Editorial : «Reflex Epilepsy». : Br. Med. Journal, 3 : 338, 9 Aug 1975.
12. Rosen. I., et al. : Focal Reflex Epilepsy with Myoclonus : Electrophy. Investigation and Therapeutic Implications. Electroenceph. Clin. Neuroph. 42/1 : 95 - 106, 1977.
13. Dawson, G.D. : Investigation of a Patient Subject to Myoclonic Seizures after Sensory Stimulation, J. Nerol. Neurosurg. Psychiatry, 10 : 141 - 162, April 1947.
14. De Weerd, C.J., and Van Rijn, A.J. : Conditioning Therapy in Reading Epilepsy. Electroenc. and Clin. Neurophysiology, 39 : 417 - 420, 1975.