



Çocukluk çağında non epileptik paroksizmal olaylar

Non epileptic paroxysmal events in childhood

Burak Tatlı¹, Serhat Güler²

¹İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye
²Sağlık Bakanlığı Edirne Devlet Hastanesi, Çocuk Kliniği, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Edirne, Türkiye

Öz

Non epileptik paroksizmal olaylar (NEPO) tekrarlayıcı, ani başlayıp, ani sona eren ve en sık epilepsi ile karışan hareket bozukluklarıdır. Atakların süresi, yeri, şekli, oluş saati, hastanın bilinç durumu epilepsi ve NEPO tanısı arasında çocuk hekimlerini ikileme düşürmektedir. Tanı için en önemli basamak ayrıntılı bir öykü almaktır. Yanlış tanı aile ve çocukta anksiyeteye, çocuğun eğitiminde aksaklıklara, kariyer ve meslek seçimlerindeki kısıtlamalara ve uzun vadede geri dönüşümlü hasarlara yol açmaktadır. Erken tanı konulması bu hastalarda, gereksiz ilaç kullanımı ve psikolojik hasarı engellemektedir. Bu derlemedeki amacımız NEPO'ların klinik, tedavi ve ayırıcı tanıların tartışılması ve çocuk hekimleri arasındaki farkındalığı arttırmaktır. (Turk Pediatri Ars 2017; 52: 59-65)

Anahtar Kelimeler: Çocukluk çağı, epilepsi, non-epileptik olay

Abstract

Non epileptic paroxysmal events are recurrent movement disorders with acute onset and ending, which may mimic epilepsy. The duration, place, timing of the attacks, and state of consciousness may confuse pediatricians about the diagnosis of epilepsy and non epileptic paroxysmal events. The key point in the diagnosis is taking an accurate and detailed history. Wrong diagnosis can give rise to anxiety of both the family and the child, interruptions in the child's education, limitations in career planning, and irreversible damages in the long term. The diagnosis can prevent unnecessary drug use and psychological damage. This review aims to discuss the clinical findings, treatment, and differential diagnoses of non epileptic paroxysmal events, and to increase awareness about non epileptic paroxysmal events among pediatricians. (Turk Pediatri Ars 2017; 52: 59-65)

Keywords: Childhood, epilepsy, non-epileptic event

Giriş

Çocukluk çağına epileptik olmayan paroksizmal olaylar; tekrarlayan aralıklı motor hareketler, davranışsal değişiklikler ve somatik belirtileri içine alan karışık bir durumdur (1). Baygınlık, bilinç kaybı, baş ağrısı, kusma, baş dönmesi, karın ağrısı, düzensiz solunum, uyku bozuklukları, duygusal ve psikiyatrik sorunlar gibi çeşitli bulgu ve belirtilerle birlikteliği görülebilmektedir. Tekrarlayıcı, saniyeler ya da dakikalar süren, ani başlangıçlı, ani sona eren bu hareketler her yaşta ortaya çıkabilmekte ve en önemlisi epilepsi tanısı alıp gereksiz tedavi alabilmektedirler. Non epileptik paroksizmal olaylarda (NEPO), olay sırasında elektroansefalografi (EEG) değişikliği görülmez. Bazen atakların süresi, yeri, şekli, oluş saati, bilinç durumu; epilepsi ve NEPO tanısı arasında hekimi kuşkuya düşürebilmektedir. Bu durumda video kaydı ile nöbetin görüntülenmesi ve aynı anda EEG'nin değerlendirilmesi ile ayırıcı tanı mümkün olabilmektedir (1, 2).

Avrupa'da çocuklarda epilepsi sıklığının tahmini %4-5 arasında olduğu bilinmektedir. Danimarka'da yapılan bir

çalışmada epilepsi tanısı konulan çocukların %39'unun yanlış tanı aldığı ve bu tanıların yaklaşık %47'sinin NEPO'lardan oluştuğu görülmüştür (3). Yanlış tanı hastanın aile yaşamını, eğitim ve ekonomik olarak birçok etmeni etkilemesine neden olmaktadır. Çocuğun okul günlerinde ve ebeveynlerin çalışma günlerindeki kaybı, çocuk ve ailenin psikolojik hasarı, çocuğun kariyer ve meslek seçimlerindeki kısıtlamalar uzun vadede geri dönüşümlü hasarlara yol açmaktadır. Bu nedenle hastaya doğru tanı için hekimin her bulguyu dikkatle değerlendirmesi çok önemlidir. Tablo 1'de yaşlara göre en sık görülen NEPO'lar sınıflandırılmıştır. Bu derlemedeki amacımız NEPO'ların klinik, tedavi ve ayırıcı tanıların tartışılması ve çocuk hekimleri arasındaki farkındalığı arttırmaktır.

Klinik yaklaşım

Çocukluk çağı NEPO'da klinik yaklaşım oldukça karmaşıktır. Tanı için en önemli basamak ayrıntılı bir öykü almaktır. Özellikle hareketin başlangıç yaşı ayırıcı tanıda sorgulanması gereken ilk önemli sorulardan biridir. Hareketin görülme sıklığı, başlangıcından itibaren değişim-

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Serhat Güler E-posta / E-mail: serhatguler@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received: 30.06.2016 **Kabul Tarihi / Accepted:** 25.10.2016

©Telif Hakkı 2017 Türk Pediatri Kurumu Derneği - Makale metnine www.turkpediatriarsivi.com web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2017 by Turkish Pediatric Association - Available online at www.turkpediatriarsivi.com

DOI: 10.5152/TurkPediatriArs.2017.4588

leri, geçmişte geçirilen uzak ve yakın dönem hastalıklar, ilaç kullanımı, doğum ve gebelik öyküsü, bebeklikten itibaren motor-mental gelişimsel süreç ve aile öyküsü dikkatle irdelenmelidir. Teknolojinin getirdiği anında görüntüleme teknikleri ve her ebeveynin yanında taşıdığı; cep telefonları, tabletler, kamera ve fotoğraf makineleri bu hastaların doğru tanıya ulaşma oranını belirgin derecede arttırmıştır. İzlenen hastaya ait görüntüler bazen gereksiz birçok tetkik yapılmasına ve gereksiz ilaç kullanılmasına engel olmaktadır. Bu grup hastalıkta en önemli ayırıcı tanı epilepsidir ve hastalarda çekilen video-EEG; paroksizmal hareket ve epilepsi arasındaki ayırım için en önemli tetkiktir (2, 4). Tablo 2’de NEPO ve en sık karıştığı epileptik durumlar gösterilmiştir.

Yenidoğan dönemi

“Jitteriness”

Yenidoğan döneminin en sık görülen hareket bozukluğudur. Ekstremitelerde tekrarlayan tremorlardan oluşan bu hareketi epilepsiden ayırtan en önemli özellikler; uyarılar ile hareketin artması ve ekstremitenin hafif

fleksiyona getirilmesi ile durdurulmasıdır. “Jitteriness”e göz hareketleri ve otonomik değişiklikler (hipertansiyon, apne) eşlik etmez; bu değişikliklerin varlığı epileptik atakları akla getirmelidir. “Jitteriness” fizyolojik (benin) olabildiği gibi patolojik olarak; hipoglisemi, hipokalsemi, hipoksik iskemik ensefalopati, kafa içi kanama, sepsis, hipotermi, hipertiroidi ve ilaç çekilme reaksiyonları gibi nedenler sonucunda da ortaya çıkabilmektedir (5).

Hiperepileksiya

Beklenmedik uyarılar sonucu, ani ortaya çıkan abartılı irkilme hareketidir. Ses, dokunsal, görsel ve vestibüler uyarılar bu abartılı cevaba neden olan en sık uyarılardır. Uyarı sonrası; yüzde korku ve büzüşme, ardından başın ve omuzların fleksiyonu, kolların adduksiyonu, gövde ve bacakların fleksiyonu, son olarak da hastada tonus kaybı sırasıyla beklenebilir. Hiperepileksiya hastanın normal etkinliklerini engelliyor; apneye, sık düşme ve yaralanmalara neden oluyorsa patolojik olarak kabul edilir. Bu hastalar düşük doz benzodiyazepin, valproik asit ve levatirasetamdan fayda görürler (6, 7). En sık beyin ve spinal sinirlerdeki glisin reseptörü alfa-1 subünit

Tablo 1. Yaşa göre sık görülen non epileptik paroksizmal olaylar

Yenidoğan	Süt çocukluğu ve oyun çocukluğu	Ergen
Jitteriness	Katılma nöbetleri	Senkop
Hiperepileksiya	Ürperme atakları	Uyku bozuklukları
Selim uyku miyoklonisi	Sterotipiler	Psikojenik krizler
	Benin paroksizmal tortikolis	Tikler
	Benin paroksizmal tonik yukarı bakış	Migren
	Benin paroksizmal vertigo	
	Uyku bozuklukları	
	Mastürbasyon	
	Spasmus nutans	
	Sandifer sendromu	
	Tikler	

Tablo 2. Non epileptik paroksizmal olaylar ve taklit ettiği epileptik durumlar

NEPO	Taklit edilen epileptik durum
Senkop	Jeneralize tonik-klonik nöbet, fokal nöbetler, absans nöbetler, drop ataklar, miyoklonik nöbetler
Katılma nöbeti	Tonik spazmlar
Sandifer sendromu	Tonik spazmlar, infantil spazm
Uyku bozuklukları	Frontal lob nöbetleri, rolandik nöbet
Selim uyku miyoklonisi	Miyoklonik nöbet, fokal nöbetler
Psödo-krizler	Status epileptikus, non-konvulziv status, tonik klonik nöbetler, absans nöbetler, fokal nöbetler
Migren	Oksipital lob nöbetleri, temporal lob nöbetleri

Nepo: non epileptik paroksizmal olaylar

gen mutasyonu (GLRA1) sonucu ortaya çıkar. Otozomal baskın kalıtılmaktadır. SLC6A5, GLRB, GPHN ve ARHGAP9 diğer saptanmış genlerdir. Ayrırcı tanıda yenidoğan epilepsileri; miyoklonik nöbetler, yenidoğan tetanisi, fenotiazin zehirlenmesi ve beyin felci mutlaka akla gelmelidir (8).

Hereditör hiperepleksiya (Startle hastalığı) yenidoğan döneminde görülmeye başlar. Burun ucuna yapılan dokunma uyarısı ile ani irkilmeler en belirgin bulgusudur. Bu hastalarda uyarıların uzun sürmesi ve artması durumunda, ağlama, dışkılama gibi efor gerektiren işlevlerde; hasta bebekte tüm vücudu içine alan, uzun süren, ekstremiteleri, gövde ve yüzü içine alan jeneralize bir kasılma izlenebilir ("Stiff-baby" sendromu). Bu durum sonucu ortaya çıkan laringospazm ve kalp-akciğer yetersizliği ani bebek ölümü riskini artırmaktadır. Bu jeneralize kasılmalar tonik epileptik nöbetler ile karışabilir. Ayrırcı tanı akut tedavi açısından önemlidir. Çünkü antiepileptik ilaçlar yerine yapılacak olan gövde ve ekstremitelerin postural manevraları (baş ve ayakların fleksiyonu) atağı sonlandırmaktadır (6-8).

Selim uyku miyoklonisi

Yenidoğan döneminde özellikle beslenme sonrası uykuya dalar iken, tekrarlayıcı, yüksek frekansta, saniyeler ya da dakikalar sürebilen, kollarda ve bacaklarda miyoklonik atımlar ile belirgindir. Term ve terme yakın bebeklerde yaklaşık 0,8-3/1000 sıklığında görülmektedir. Özellikle miyoklonik nöbetler ve fokal nöbetler ile ayrırcı tanısı önemlidir. Simetrik ve jeneralize olabildiği gibi, tek ekstremitayı tutabilen miyoklonik ataklar da görülebilir. Eğer çocuk uyanır ise atak sonlanır, uyku dışında görülmemesi en önemli özelliğidir. Bu ataklar genellikle çocuk 4-6 aylık olunca kendiliğinden kaybolur. Uyku sırasındaki motor kontrolü sağlayan nöronal yapının olgunlaşmaması ve genetik etmenlerin neden olduğu düşünülmektedir. Tedavi gereksizdir, bazen antiepileptik ilaçlar uyku miyoklonilerini artırabilir (8).

Süt çocukluğu ve okul çocukluğu dönemi

Katılma nöbetleri ("Breath-holding spells")

Katılma nöbetleri çocuklarda 6 ay ile 5 yaş arasında görülmektedir. Görülme sıklığı %5 kadardır. Nöbetler klinik olarak siyanotik ya da soluk olarak iki şekildedir. Nöbetlerin sıklığı değişkendir, günde birkaç kez olabileceği gibi 3-4 ayda bir de görülebilir.

Soluk nöbetler; genellikle küçük yaralanmalar, kan görmek ya da kan alınması ve acı verici uyarılar sonrası

(düşmek, kafayı çarpmak gibi); çocuk kısa çığlık atar, ardından hipotoni, bilinç kaybı ve soluk deri görüntüsü şeklinde karşımıza gelir. Sebebi vagal yanıt nedeni ile aniden gelişen bradikardidir. Ataklar genellikle 60 saniyeden kısa sürer. Çocuk uyandığında yorgundur, dinlenmek ister. Anemik çocuklarda oldukça şiddetlidir. Tedavi genellikle gereksizdir. Çocuklar atak aralarında sağlıklıdır. Seyir daima iyidir.

Siyanotik katılma nöbeti; katılma nöbetlerinin %65'i siyanotik tiptedir. Uyarıcı bir etmen; acı, kızgınlık, korku nöbeti tetikleyebilir. Ağlama sırasında ekspirasyonun uzun sürmesi apne ile sonlanabilir. Katılma anında deri rengi değişmeye başlar, bu dönem inspirasyon ile sonlanabildiği gibi siyanoz derinleşerek ikincil hipoksi olaya eklenebilir, tonus kaybı ve nadiren miyoklonik atımlar olaya eşlik edebilir. Olayın şiddetine bağlı postiktal dönem gözlenebilir. Şiddetli ataklarda jeneralize hipertoni ve opistotonus postürü gelişebilir. Katılma anında aspirasyonu önlemek için çocuk yan yatırılmalıdır. Aileye psikolojik destek verilmesi faydalı olmaktadır. Anemi var ise demir tedavisi verilmelidir. Antiepileptiklerin katılma nöbeti tedavisinde yeri yoktur (9).

Ürperme atakları ("Shuddering" atak)

Süt çocukluğu döneminde başın hızla titremesi ile başlayan, ardından omuz ve gövdede bu hareketin devamı ile şekillenen NEPO'dur. Ataklar sadece 1-2 saniye süren ve gün içinde çok kez tekrarlayan (bazen günde 100 defa) iyi huylu hareketlerdir. Emme, yemek yeme, idrar yapma atakları başlatabilir. Yaşamın 4-6. ayında başlayıp, 6-8 yaş civarında kendiliğinden kaybolur. Tedavi gereksizdir (10).

Stereotipiler

Stereotipiler tekrarlayıcı, istemli olarak durdurulabilen, basit hareket gruplarıdır. En sık zeka geriliği ve otizm hastalarında tekrarlayıcı hareketler olarak karşımıza çıkmaktadırlar. El çırpma, kol sallama, baş sallama gibi törensel bu hareketler; karmaşık hareket dizileri ve motor hareketler içermezler. Stereotipiler tek ya da çift taraflı olabilir. Genellikle üst ekstremiterde yoğunlaşmış olup, alt ekstremitelerde görülmezler. Hareketin başlangıcı için genellikle uyarıcı bir dürtü gerekmez. Ancak stres döneminde artış belirgindir. Başka bir etkinliğe başlanması ve çocuğun yönlendirilmesi ile durdurulabilir (11).

Benin paroksizmal tonik yukarı bakış ("Tonic upward gaze")

Benin paroksizmal tonik yukarı bakış; sabit ya da değişken süreli yukarı deviyeye olmuş göz hareketi ile beraber kronik ve tekrarlayan ataksi kliniğinden oluşur.

Ataksi kliniği her hastada fark edilmeyebilir. Ataklar kısa sürelidir. Başlangıç yaşı 1 ay-2 yaş arasında değişmektedir. Nörolojik gelişimi normal olan çocuklarda başlangıcından itibaren 1-2 yıllık sürede kendiliğinden düzelmesi beklenmektedir. Eğer beraberinde ataksi, gelişme geriliği, entellektüel yetersizlik, konuşmada gecikme gibi nörolojik bulgular var ise; bu hastalarda kendiliğinden düzelme görülmeyebilir ve mutlaka ileri görüntüleme ve tanı yöntemleri ile hasta taranmalıdır (12).

Benin paroksizmal vertigo

Uluslararası başağrısı derneği (International Headache Society, IHS); benin paroksizmal vertigo (BPV), benin paroksizmal tortikoliz, siklik kusma, abdominal migreni çocukluk çağında periyodik sendromlar olarak tanımlamış ve bu hastalıkların migren öncüsü olduğunu belirtmiştir (13). BPV süt çocukluğu döneminde başlayan; birkaç dakikayı geçmeyen sürelerde, ani ortaya çıkan baş dönmesi ataklarıdır. Ataklar genellikle yürümeye başladıktan sonra 1-2 yaşlarında başlar, altı yaşına kadar sürebilmektedir. Bulantı, kusma, solukluk belirgin olabilir. Çocuk uyanıktır, birden korkmuş gibi panikler, olay bitinceye kadar hareket etmek istemez. Çocuk bu dönemde yürütülmeye çalışılırsa dengesizdir. Küçük çocuklar panik içinde ağlar iken, daha büyük çocuklar olayı anlatmaya çalışırlar. Başlangıçta her gün veya 2-3 ayda bir olur iken yaş ile sıklığı azalır. Hastaların atak öncesi ve atak sonrası nörolojik bakıları normaldir. Elektroensefalografi ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normaldir. Etiolojide bazı çalışmalarda periferik vestibüler disfonksiyon, santral vestibüler patolojinin BPV'ye neden olabileceği vurgulanmış olsa da kesin bir neden bulunamamıştır. Ancak çalışmalarda bu hastaların genetik yatkınlığa sahip oldukları ve yaşamın ilerleyen döneminde normal toplumla karşılaştığında migren tanısını daha sık aldıkları vurgulanmıştır. Eğer vertigo atakları kısa ise tedavi önerilmemektedir. Ancak uzun ve sık oluyorsa siproheptadin ve difenhidramin tedavisinden fayda gören olgular olduğu bildirilmiştir (14).

Benin paroksizmal tortikolis

Süt çocukluğu döneminde tipik olarak 2-8 aylar arasında başlayan, tekrarlayan ataklar ile belirgin bir hareket bozukluğudur. Tipik olarak 3-5 yaşları arasında ortadan kaybolur. Atakların süresi 1-2 saat olabileceği gibi günlerce sürebilmektedir (15). Çocuk başını bir yöne çevrilmiş halde tutar, beraberinde kusma ve solukluk görülebilir. Yaşı büyüdükçe atakların süresi ve sıklığındaki azalma dikkat çekmektedir. Bu hastalarda

ilerleyen dönemde benin paroksizmal vertigo, siklik kusma sendromu, abdominal migren ve migren gelişme sıklığı normal toplumla karşılaştırıldığında yüksektir. Tedavi hastaların atakları kendiliğinden sonlanacağı için rutin değildir. Eğer ataklar sık ve ağrılı ise siproheptadin ve difenhidramin seçilecek ilk ilaçlardır. Ayırıcı tanıda kraniyal arka fossa patolojilerini mutlaka dışlamak gerekmektedir. Bu nedenle görüntüleme yapılmalıdır (11).

Parasomniyalar

Parasomniyalar gece uykusunun 1/3'lük ilk kısmında ortaya çıkan istenmeyen davranış ve hareketleri içeren uyku bozukluğudur. Epileptik nöbetlerle en sık karışan uyku bozuklukları parasomniyalardır. En sık 4-12 yaşları arasında görülmektedirler. Stres, huzursuzluk, enfeksiyonlar tetikleyici olarak düşünülmektedir. Konfüzyonel uyanma, gece terörü ve uykuda yürüme çocukluk çağındaki en sık parasomniyalardır (16).

Konfüzyonel uyanma; gece uykuda non-REM döneminde ani uyanma, uzamış konfüzyon hali, bazen bunlara eklenen karmaşık davranışlarla karakterizedir. Çocuklarda görülen en sık parasomniya tipidir. Yaklaşık çocukların %20'sini etkiler. Hasta uyanma anında yaşadıklarının farkında değildir. Mutlaka epileptik krizlerle ayırıcı tanısı yapılmalıdır (17).

Gece terörü; uykunun non-REM döneminde ortaya çıkan, uykuya daldıktan yaklaşık 1,5-2 saat sonra çığlıklar, soğuk terleme ve halüsinasyonlar ile seyreden uyku bozukluğudur. En sık 4-6 yaşları arasında ve erkek çocuklarda görülür. Tipik olarak gecede bir kez olmaktadır. Çocuk ailesini kriz anında tanımaz ve olanların hiçbirini ertesi gün hatırlamaz. Bir kaç dakika ile sınırlı olabileceği gibi, süre beklenenden daha uzun da olabilir. Küçük çocuklarda sık görülüp, okul çağlarında ortadan kaybolmaktadır. Ayırıcı tanı için gerektiğinde gece boyu yapılan uyku-video kayıtları kullanılmaktadır (18).

Uykuda yürüme; uykunun non-REM döneminde ortaya çıkar. Çocuk uykuda dolaşır, uyandırıldığında kısa bir konfüzyon dönemi olur. Özellikle ergenlik çağında sık görülmektedir. Atak uykuya daldıktan 1,5- 2 saat sonra ortaya çıkar ve 5-20 dak. kadar sürebilir. Çocuk olay sırasında kendine istemsiz şekilde zarar verebileceği için çevresel etmenlere dikkat edilmelidir. Bazı hastalarda solunum yolu sorunları tanımlanmış (tıkayıcı uyku apnesi) ve tedavi edildiğinde uykuda yürümenin sıklığı ve süresinin azaldığı görülmüştür. Özellikle frontal lob nöbetlerinden ayırıcı tanısı yapılmalıdır (19).

REM uykusu bozuklukları; rüya ile ilişkili motor ve davranışsal değişikliklerle belirgindir. Bu dönemde görülen gülme, konuşma, inleme, tekmeleme gibi motor ve davranışsal hareketler epileptik nöbetler ile karışabilmektedir (20). Video EEG ayırıcı tanıda mutlaka yapılması gereken en önemli tetkiktir.

Mastürbasyon

Çocuğun kendi kendine uyarıcı haz davranışları olarak tanımlanır. Görülme yaşı 3 ay- 5 yaş arasında, her iki cinsiyette olabilmekte beraber kızlarda daha sık izlenmektedir. Hasta otururken ya da yatarken bacaklarını gererek sıkıştırır, nefesi hızlanır, yüzü kızarır, beklenilen aksine genellikle ellerini genital bölgesine getirmeyebilir. Olay bir kaç dakika sürer, müdahale ile kesilebilir. Günde 15-20 kez tekrarlayabilir. İdrar yolları enfeksiyonları, vulvovajinit, bez dermatiti gibi nedenler kaşıntıya neden olduğunda, çocuk iritasyonu gidermek için yaptığı hareketler sırasında rastlantısal olarak haz duyduğunu keşfeder. Bu hastalarda en önemli ayırıcı tanı epilepsidir. Video EEG öyküsü şüpheli hastalarda mutlaka epilepsi tanısını dışlamak için gereklidir. Sevgi, ilgi eksikliği olan ve zeka geriliği çocuklarda daha sık görülür. Davranış tedavisi ile ortadan kalkar (21, 22).

Spasmus nutans

Spasmus nutans baş sallama, nistagmus ve tortikolizten oluşan idiyopatik nadir bir paroksizmal bozukluktur. İlk bir yılda ortaya çıkarken iyileşmesi 3-6 yaşı bulabilir (23). Spasmus nutans; araknoid kist, optik sinir hipoplazisi, diensefalik sendrom, subakut nekrotizan ansefalopati (Leigh hastalığı) ve kafa içi tümörlerle beraber olabilir. Ayrıca retinal hastalıklarla (akromatopsi, kon ve rod distrofisi, gece körlüğü ve Bardet-Biedel sendromu) ilişkisi olduğu bilinmektedir (24).

Sandifer sendromu

Sandifer sendromu gastroözofajiyal reflü, baş boyun ve gövdenin spazmı ve anormal postüründen meydana gelen hareket bozukluğudur. Erken çocukluk döneminde başlar ve hastaların çoğunun nörolojik gelişimi normaldir. Distoni ile karışan bu hareketlerde; retrokollis, opistotonik postür ve başın yana doğru eğilmesi beklenen hareketlerdir (25). Aralıklı ortaya çıkan bu sendromda ağlama ve bu tonik hareketler epileptik nöbetler ile karışabilmektedir (26). Hastalar Sandifer sendromunda hiatus hernisi ile beraber olabilir. Mutlaka anti reflü tedavi verilmeli, tıbbi tedavinin yetersiz olduğu düşünüldüğünde cerrahi tedavi (funduplikasyon) uygulanmalıdır (25).

Adelosan dönemi

Senkop

Ani şuur kaybı, tonus kaybı, düşme ve kısa sürede kendiliğinden düzelme şeklinde olan; vasküler, kardiyak ya da nörolojik kökenli paroksizmal bilinç bozukluklarına senkop denir. Çocukluk çağında ilk iki dekatta görülme sıklığı %15 civarındadır (27). Atak öncesinde baş dönmesi, göz kararması, halsizlik, solukluk, bulantı, soğuk terleme, çarpıntı, görmede bulanıklık ve işitme kaybı bulunabilir. Senkoplar; nöronal aracılı senkoplar (vazovagal, karotid sinüs hipersensitivitesi, glossofaringeal senkop), kardiyojenik senkoplar (aritmiler, işlevsel kalp hastalıkları, damarsal sorunlar) ve kardiyojenik olmayan senkoplar (ortostatik hipotansiyon, nörolojik, metabolik, endokrin, psikojenik, ilaç ilişkili senkoplar) olarak sınıflandırılabilir (28).

a. Vazovagal senkop

Çocuklarda en sık görülen senkop şeklidir. Senkop ataklarının yaklaşık yarısını oluşturur. Oluş mekanizması; ani vazomotor tonus kaybı, bunun sonucunda sistemik hipotansiyon, bradikardi ve asistolidir. Hastalarda hipotansiyon ve paradoks olarak bradikardi vardır. Alınan öyküde senkop atağı öncesi uzun süre sabit bir yerde ayakta kalma (tören, koro, vb) bilgisi alınır. Ayrıca açlık, ağrı, anksiyete, kan görme, kalabalık ortam, korku, sıcak, yorgunluk gibi duygusal etmenler uyarıcı etkide bulunur. Vagus siniri tarafından uyarılan otonom sinir sistemi; kalp hızında düşme ve merkezi sinir sistemi kanlanmasının azalmasına neden olur. Senkop öncesinde yaklaşık 10 saniye gözlerinde kararma, halsizlik, bulantı en çok hissedilen yakınmalardır. Ayrıca terleme, tükürük salgısında artma, bulanık görme, taşikardi de beklenebilir. Ön belirtilerden sonra; bilinç kaybı ve tüm vücutta kas tonusunda azalma, postür kaybı ve ardından yere düşme izlenir. Hastanın yüzü solgun, nabızı zayıf, kalp hızı azalmış, derisi terli, pupiller geniş ve tüm vücut gevşektir. Nadiren senkop sırasında ekstremitelerde kasılma gibi anormal hareketler, hatta bazen idrar kaçırma olabilir. Böyle bir senkop atağının epileptik nöbetten ayırımı güçtür. Tipik bir senkop birkaç dakika sürer ve çocuk hızla kendine gelir. Epileptik bir nöbette ise çoğu kez postiktal dönemdeki bilinç bulanıklık ve uykuya eğilim devam eder (28, 29).

b. Kardiyovasküler senkop

Kardiyovasküler senkoplar, vasküler senkoplara göre küçük yaşlarda daha siktir. Çocukluk çağında oldukça nadirdir, senkoplar içinde sıklığı %2-6 arasında değişmektedir (30). Kardiyovasküler nedenli senkoplar çoğu kez bilinen bir kalp hastalığı olan hastada yatarken, fiziksel bir egzersiz sırasında ya da sonrasında ortaya çı-

kabilir. Taşiaritmi, bradiaritmi ile giden, kalp debisinin azaldığı her durumda görülebilir. Aort darlığı, hipertrofik kardiyomiyopati, koroner arter anormalileri, aritmiler (Wolf-Parkinson- White sendromu, doğuştan AV blok, uzun QT sendromu), ameliyat sonrası ileti problemleri, miyokardit, Marfan sendromu, hipertansiyon ve aort diseksiyonu senkopa neden olabilen kardiyovasküler nedenlerdir (28). Bu hastalarda ekokardiyografi ve 24 saatlik ritm Holter kaydı en önemli tanı araçlarıdır.

c. Serebrovasküler senkop

Vertebrobaziler arter sisteminde yetmezlik, subklaviyan çalma sendromu, migren, Moya-moya hastalığı, Takayasu hastalığı gibi beyin damarlarını çocukluk çağında etkileyen hastalıklar serebrovasküler senkopun nedenidir (29).

d. Ortostatik hipotansiyon

Uzun boylu, astenik yapılı ergenlerde görülür. Erkeklerde daha sıktır. Ani ayağa kalkmalarda ya da uzun süre ayakta durma sırasında kan basıncındaki ani düşme ve kalp atışlarındaki artış sonucu ortaya çıkar. Hızlı ayağa kalkan çocuklarda alt ekstremitelerde kan göllenmesi ortaya çıkar. Normal şartlarda kalp debisi ve kan basıncı azalınca ortostatik refleksi devreye girer; sempatik sistem etkinleşir ve parsempatik sistem etkinliği azalır. Bu kardiyak debiyi, kan basıncını ve beyin dolaşımını düzenler. Ortostatik hipotansiyonda; hızlı ayağa kalkınca beyin kan akımındaki azalma senkopa neden olur. Sistolik kan basıncın 90 mmHg'den düşük olması ya da 20 mmHg'den daha fazla düşüşü ortostatik hipotansiyonu düşündürür. Anemi, aşırı terleme, kan kaybı, hipovolemiye neden olabilecek durumlar (diyare, dehidratasyon), ortostatik refleksi etkileyecek ilaçlar (fenotiazinler, sedatifler, nitratlar, antidepresanlar, antihipertansifler, kalsiyum kanal blokerleri) ortostatik senkopa neden olabilirler (28, 30).

Psikojenik non-epileptik krizler

Genellikle ergenlikte görülmeye başlanan; iç (geçmiş hatırlama, duygular) ve dış (tarih, mekanlar, kişiler) tetikleyici etmenlerle ortaya çıkan hareket bozukluğudur. Uzun bir dalma, uyarılara yanıtızlık sonrası el ve ayaklarda asenkron tonus kaybı ile seyredir. Sıklıkla düşme esnasında yaralanma olmaz. Nöbet şekilleri birbiri ile uyumsuzdur. Epileptik nöbetlerin aksine genellikle gözler kapalıdır. İdrar ve gayta kaçırma izlenmez. Daha önce epileptik nöbet geçiren bazı hastalar da ikincil kazanç amacı ile nöbeti taklit edebilirler. Tanı koymanın son derece zor olduğu bu hastaların bir kısmı epilepsi merkezlerinde dirençli epilepsi ta-

nısı ile izlenebilmektedir. Alta yatan tetikleyici duygusal nedenler için mutlaka çocuk psikiyatrisi tarafından değerlendirilmelidirler. Ayırıcı tanıda Video- EEG en önemli tanı aracıdır (4).

Tikler

Tekrarlayıcı, dönem dönem ya da sürekli olabilen, engellenebilen, bir ya da birden çok kas grubunu etkileyen, istemli olarak kısa bir süre de olsa kontrol edilebilen hareketlerdir. Motor kısmı mutlaka epileptik nöbetlerle ayırt edilmelidir. Tikler nöbet gibi epizodik olmayıp gün içinde çok kez tekrarlamaktadırlar. Bilinç kaybı ve postiktal dönem görülmez. Beş-10 yaş arası en sık görüldükleri yaşlardır. Tedaviye başlama kararı; tiklerin sıklığı, tek ya da çok sayıda oluşu ve hastanın nörolojik bakısı beraber değerlendirilerek karar verilir (22).

Migren

Migren çocukluk çağında en sık görülen paroksizmal nörolojik hastalıktır. Etiolojisi tam olarak aydınlatılmamakta birlikte damarsal, hormonal, kimyasal ve nöronal teoriler üzerinde durulmaktadır. Komplike migren; baş ağrısı sırasında geçici nörolojik bulguların olduğu migren tipidir. Özellikle bu grup epilepsi ile sık karışmaktadır. Yapılan çalışmalarda migren hastalarında özellikle oksipital lob alanlarında EEG bulgularının olduğu görülmüştür. Mide bulantısı, baş ağrısı, tinnitus, görsel belirtiler, uykuya eğilim gibi bulgulardaki çeşitlilik hekimleri epilepsi ve migren tanısı arasında bırakabilmektedir. Bulguların ortaya çıkış sırası, olayın süresi, olay bitiminde hastanın bilinci, nörolojik bulguları ve genel durumu, tekrarlama sıklığı, tetikleyici etmenler (stres, uykusuzluk, açlık, gıdalar), ilaçlara cevabı (antiepileptikler, nonsteroid-antiinflamatuvarlar), görüntüleme yöntemleri (MR, BT) ve EEG bulguları sonucuna göre tanıya ulaşmak bu iki hastalık için en doğru yoldur (31).

Sonuç olarak, doğru ve ayrıntılı öykü NEPO'da tanı için en önemli basamaktır. Uzun süreli video-EEG monitörizasyonu hem görüntüleri görmek hem de epileptik ataklardan ayırmak için en önemli tetiktir. Artık cep-lerimize kadar giren akıllı telefonlar, tabletler, fotoğraf makinelerindeki kamera görüntüleri bu hastalıklarda tanı konulma hızını arttırmıştır. Doğru ve erken konulan tanı; hastanın gereksiz ilaç kullanımı ve gereksiz tetiklere sürüklenmesinin önüne geçmektedir. Yanlış tanı çocuğun yaşam şeklini, kariyer planlarını ve meslek seçimini tamamen değiştirmesine neden olabilir. Bu da uzun vadede hem çocuk hem de aile için yoğun anksiyete kaynağı olmaktadır. Bunu azaltmanın en doğru şekli aile ile uygun iletişim kurmaktır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - B.T., S.G.; Tasarım - B.T., S.G.; Denetleme - B.T., S.G.; Kaynaklar - B.T., S.G.; Malzemeler - B.T., S.G.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - B.T., S.G.; Analiz ve/veya Yorum - B.T., S.G.; Literatür Taraması - B.T., S.G.; Yazıyı Yazan - B.T., S.G.; Eleştirel İnceleme - B.T., S.G.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadığını belirtmiştir.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - B.T., S.G., Design - B.T., S.G.; Supervision - B.T., S.G.; Funding - B.T., S.G.; Materials - B.T., S.G.; Data Collection and/or Processing - B.T., S.G.; Analysis and/or Interpretation - B.T., S.G.; Literature Review - B.T., S.G.; Writing - B.T., S.G.; Critical Review - B.T., S.G.; Other - B.T., S.G.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

- Cuvellier JC, Lepine A. Childhood periodic syndromes. *Pediatr Neurol* 2010; 42: 1-11. [CrossRef]
- Paolicchi JM. The spectrum of nonepileptic events in children. *Epilepsia* 2002; 43: 60-4. [CrossRef]
- Uldall P, Alving J, Hansen LK, Kibaek M, Buchholt J. The misdiagnosis of epilepsy in children admitted to a tertiary epilepsy centre with paroxysmal events. *Arch Dis Child* 2006; 91: 219-21. [CrossRef]
- Sankhyan N. Non-epileptic paroxysmal events mimicking seizures. *Indian J Pediatr* 2014; 81: 898-902. [CrossRef]
- Armentrout DC, Caple J. The jittery newborn. *J Pediatr Health Care* 2001; 15: 147-9. [CrossRef]
- Meinck HM. Startle and its disorders. *Neurophysiol Clin* 2006; 36: 357-64. [CrossRef]
- Praveen V, Patole SK, Whitehall JS. Hyperekplexia in neonates. *Postgrad Med J* 2001; 77: 570-2. [CrossRef]
- Facini C, Spagnoli C, Pisani F. Epileptic and non-epileptic paroxysmal motor phenomena in newborns. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2016; 26: 1-8. [CrossRef]
- Benbadis S. The differential diagnosis of epilepsy: a critical review. *Epilepsy Behav* 2009; 15: 15-21. [CrossRef]
- Tibussek D, Karenfort M, Mayatepek E, Assmann B. Clinical reasoning: shuddering attacks in infancy. *Neurology* 2008; 70: e38-41.
- Stephenson JB. Paroxysmal non-epileptic motor events in childhood. *Dev Med Child Neurol* 2012; 54: 299-300. [CrossRef]
- Skalicky SE, Billson FA. Benign paroxysmal tonic upgaze of childhood in a hypotonic infant with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Clin Experiment Ophthalmol* 2008; 36: 291-2. [CrossRef]
- Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The international classification of headache disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013; 33: 629-808.
- Marcelli V, Russo A, Cristiano E, Tessitore A. Benign paroxysmal vertigo of childhood: A 10-year observational follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 538-44. [CrossRef]
- Giffin NJ, Benton S, Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy: four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44: 490-3. [CrossRef]
- Mahowald MW. Parasomnias. *Med Clin North Am* 2004; 88: 669-78. [CrossRef]
- Stores G. Aspects of parasomnias in childhood and adolescence. *Arch Dis Child* 2009; 94: 63-9. [CrossRef]
- Mason TB 2nd, Pack AI. Sleep terrors in childhood. *J Pediatr* 2005; 147: 388-92. [CrossRef]
- Hughes JR. A review of sleepwalking (somnambulism): the enigma of neurophysiology and polysomnography with differential diagnosis of complex partial seizures. *Epilepsy Behav* 2007; 11: 483-91. [CrossRef]
- Stores G. Rapid eye movement sleep behaviour disorder in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 728-32. [CrossRef]
- Nechay A, Ross LM, Stephenson JB, O'Regan M. Gratification disorder ("infantile masturbation"): a review. *Arch Dis Child* 2004; 89: 225-6. [CrossRef]
- Wolf DS, Singer HS. Pediatric movement disorders: an update. *Curr Opin Neurol* 2008; 21: 491-6.
- Jayalakshmi P, Scott TF, Tucker SH, Schaffer DB. Infantile nystagmus: a prospective study of spasmus nutans, and congenital nystagmus, and unclassified nystagmus of infancy. *J Pediatr* 1970; 77: 177-87. [CrossRef]
- Kiblinger GD, Wallace BS, Hines M, Siatkowski RM. Spasmus nutans-like nystagmus is often associated with underlying ocular, intracranial, or systemic abnormalities. *J Neuroophthalmol* 2007; 27: 118-22. [CrossRef]
- Wasserman JK, Jimenez-Rivera C, Doja A. Refractory head movements secondary to Sandifer syndrome treated with enteral feeding. *Mov Disord* 2010; 25: 1754-5. [CrossRef]
- Lehwald N, Krausch M, Franke C, Assmann B, Adam R, Knoefel WT. Sandifer syndrome-a multidisciplinary diagnostic and therapeutic challenge. *Eur J Pediatr Surg* 2007; 17: 203-6. [CrossRef]
- Johnsrude CL. Current approach to pediatric syncope. *Pediatr Cardiol*. 2000; 21: 522-31. [CrossRef]
- Bayram AK, Pamukcu O, Per H. Current approaches to the clinical assessment of syncope in pediatric population. *Childs Nerv Syst* 2016; 32: 427-36. [CrossRef]
- Ikiz MA, Cetin II, Ekici F, Güven A, Değerliyurt A, Köse G. Pediatric syncope: is detailed medical history the key point for differential diagnosis? *Pediatr Emerg Care* 2014; 30: 331-4.
- McHarg ML, Shinnar S, Rascoff H, Walsh CA. Syncope in childhood. *Pediatr Cardiol* 1997; 18: 367-71. [CrossRef]
- Rajapakse T, Buchhalter J. The borderland of migraine and epilepsy in children. *Headache* 2016; 56: 1071-80. [CrossRef]