

ÖZEL NÖBETLER

Sarenur Gökben

EÜTF Pediatri AD Çocuk Nörolojisi BD

ÖZEL NÖBETLER

ATONİK

ASTATİK

HİPOMOTOR

AKİNETİK

EPİLEPTİK NEGATİF MYOKLONUS

AFAZİK

Çoğu negatif semptomatoloji (atonik/akinetik/afazik)

ATONİK NÖBET

- Öncül belirgin myoklonik veya tonik aktivite olmadan
- Kas tonusunun ani azalması veya kaybı
- 1-2 s süreli
- Baş gövde çene ve ekstremitelerde tutulumu

Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology Epilepsia 2001

NÖBET SINIFLAMASI

- **Jeneralize nöbetler**
- **Tonik–klonik (herhangi bir kombinasyonda)**
- **Absans**
 - **Tipik**
 - **Atipik**
 - **Özgül belirtiler ile birlikte olan absans**
- **Myoklonik**
 - **Myoklonik**
 - **Myoklonik atonik**
 - **Myoklonik tonik**
- **Klonik**

Myoklonik absans
Gözkapağı myoklonisi

• **ATONİK**

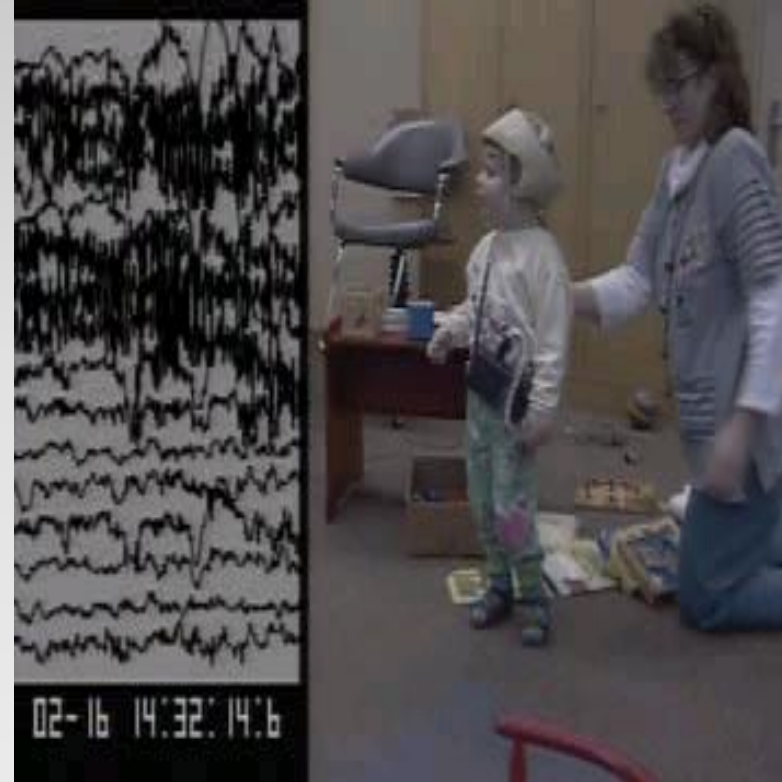
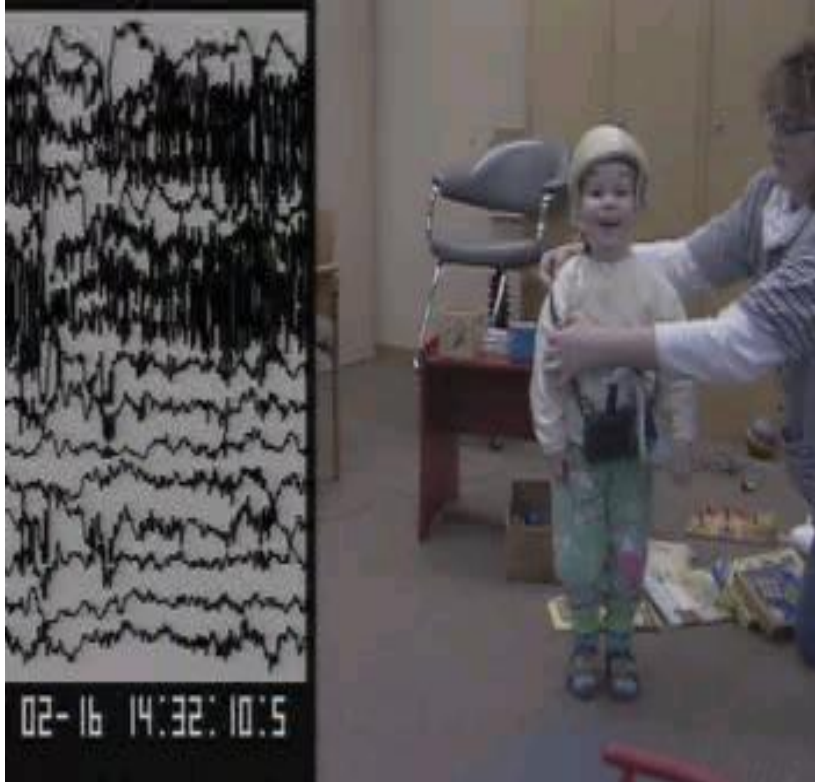
- **Bilinmeyen**
- **Epileptik spazm**

Proposed terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009, *Epilepsia* 2010

ATONİK NÖBET

- Kas tonusunun ani /yavaş kaybı
- Tam tonus kaybı olabilir
- **Süre > 300 ms ise düşme**
- Denge kaybı /düşme görülür
- Düşme genellikle yavaş olur
- Yaralanma +/-
- İzole/ tekrarlayıcı olabilir

ATONİK NÖBET



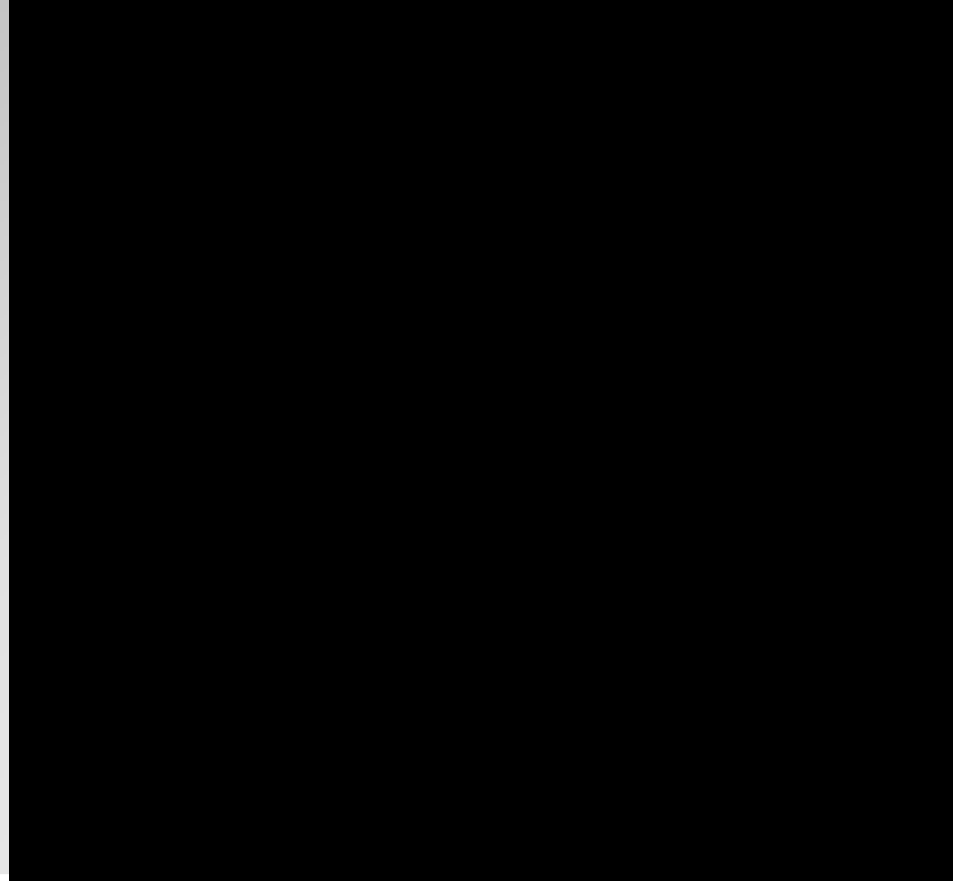
ATONİK NÖBET



ATONİK NÖBET



ATONİK NÖBET



ASTATİK NÖBETLER

- Epileptik düşme ataklarıdır
- Kesin mekanizmalar aydınlatılamamıştır
- Semptomatojenik alan patogeneze göre değişir
- Düşmeye neden olan nöbetler
- Jeneralize tonik/atonik/ myoklonik atonik
- **ILAE revised sınıflamasında myoklonik atonik**

MYOKLONİK ASTATİK NÖBET



MYOKLONİK ASTATİK NÖBET

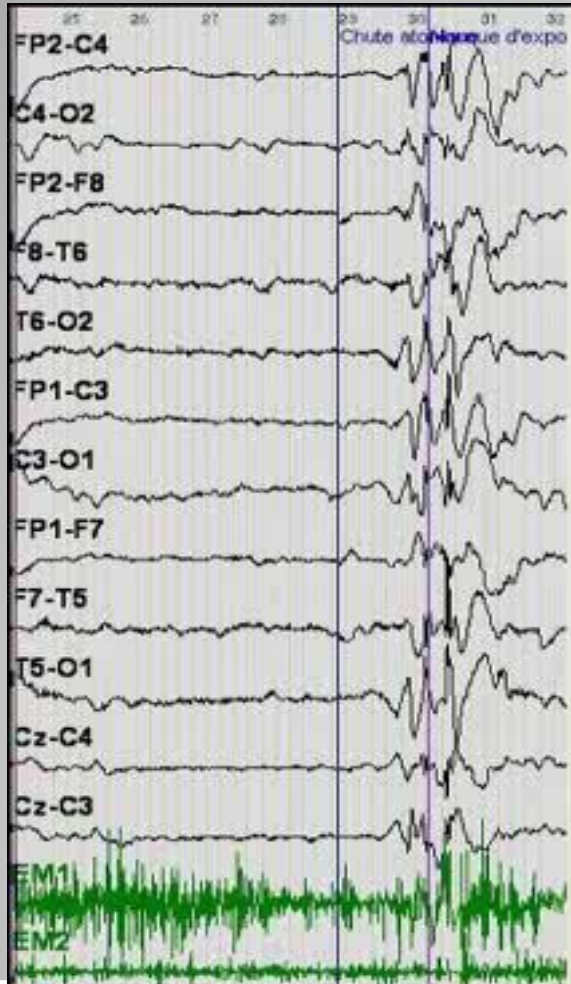


MYOKLONIK ASTATİK NÖBET



3y MAE

MYOKLONIK ASTATIK NÖBET



HİPOMOTOR NÖBETLER

- **ILAE sınıflamasında Parsiyel nöbet tanımı**
- **Bilincin değerlendirilmesi gerekli**
- **(Farkındalık ve yanıtılık)**

- **YD/ sütçocuđu/ mental retarde hasta**
- **Bilinç düzeyi tam değerlendirilemez**
- **Davranışsal ve motor belirtileri tanımlamak daha kolay/güvenilir**

HİPOMOTOR NÖBETLER

- ILAE sınıflamasında yer almaz
- Semiyolojik sınıflamada tanımlanmış
- **Hareketsizlik / hareketlerde azalma *****
- Bilinç düzeyinde değişme
- Aura ile dikkatin başka yöne kayması
- Hareket edememe
- Epileptojenik alan patogeneze göre değişir

Hareketsizlik

• HİPOMOTOR NÖBETLER

- **Hareketlerde azalma /durma**
- **Başta dönme (zorlu olmayan)**
- **İnfantta ipsilat/ kontrilateral olabilir**
- **LATERALİZASYON DİKKAT !!**
- **Otonomik belirtiler (solukluk, kızarıklık, gözde sulanma, midriyasis, salivasyon, desatürasyon)**
- **Otomatizma yok/ minimal (oral)**
- **Hipomotor nöbeti JT/ JTK/ JA nöbet izleyebilir**

HIPOMOTOR NÖBET

Section IV: Semiology of Epileptic Seizures

Chapter 42

Hypomotor Seizure

J. Acharya, E. Wyllie, H.O. Lüders

Video by H.O. Lüders and S. Noachtar

HIPOMOTOR NÖBET



HİPOMOTOR NÖBET

- İktal EEG : parsiyel başlangıç
- **Posterior temporal /temporoparietal/PO/TO**
- postT/P/O başlangıçlı parsiyel epilepsilerin yaşa bağlı ekspresyonu
- Büyük çocuk/erişkin otomotor nöbet devamı
- **İnteriktal EEG: unifokal /multifokal diken**
- **Unifokal diken & İktal başlangıçla ilgili**
- **İnfant PE de interiktal EEG**
- **Nöbet/foküs tanımlamada yetersiz**

AKİNETİK NÖBETLER

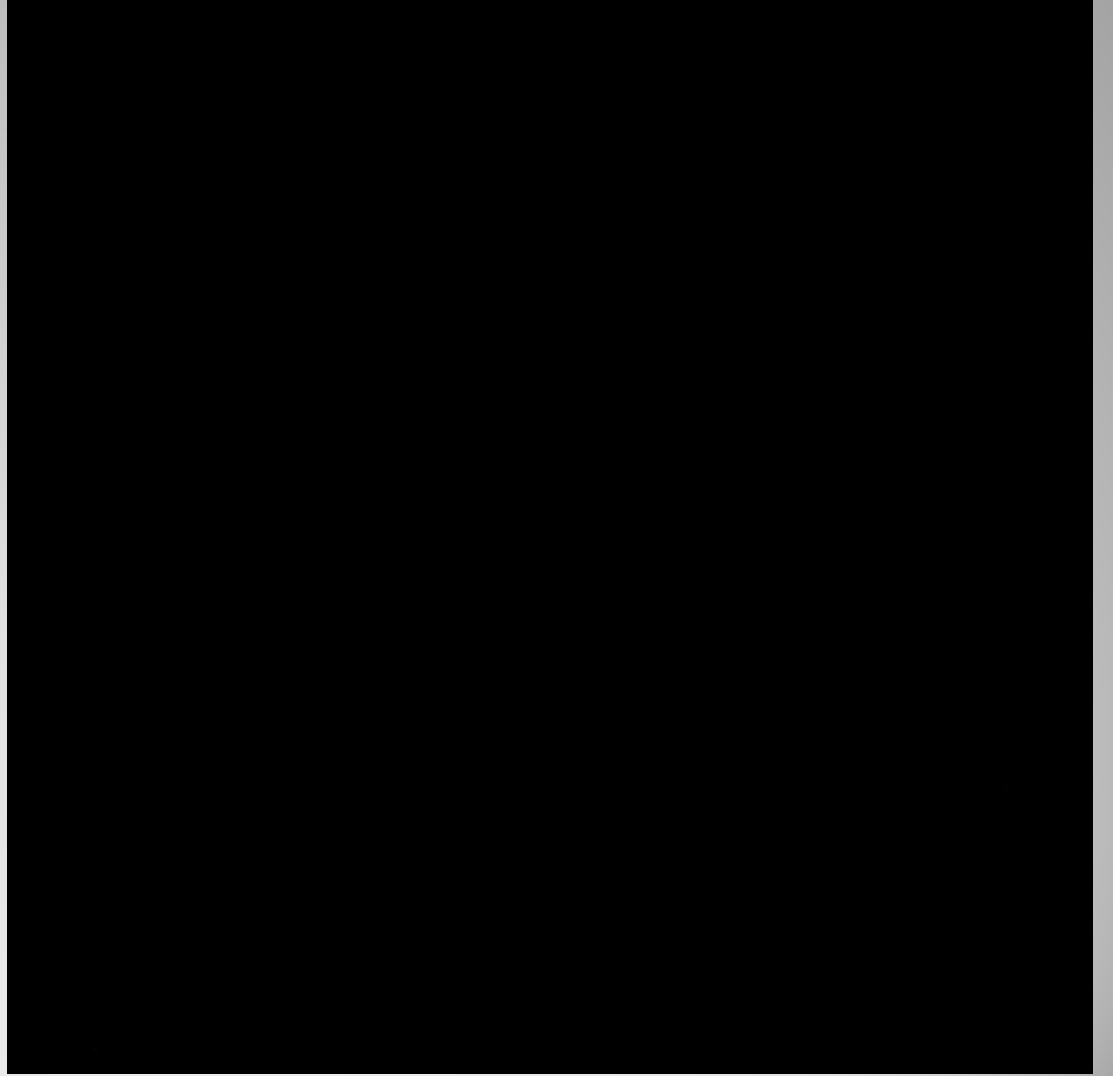
- **Hareketi başlatamama/ sürdürememe**
- **Bilinç açık**
- **Kas tonusu normal**
- **Tüm vücudu/ bir bölümü tutar**
- **Gözler açık ve göz kırpma yok/ azalmış**
- **NEGATİF motor fenomen**
- **Nadir olgu bildirimi**

AKİNETİK NÖBETLER

- Tanı karışıklığı /güçlüğü
- **İktal EEG yoksa hasta/gözlemcinin bildirimini**
- **Öncül pozitif motor aktivite ** Todd parezi**
- **Auradan sonra akinetik nb**
- **Akinetik nb sonrası motor nb**
- **Eşzamanlı fokal akinetik nb+ fokal motor nb**
- **Geçici fokal parezi nedenleri mutlaka dışlanmalı (TİA, komplike migren)**

AKİNETİK NÖBET

- Sağ ağız/yüz myokloniler
- Sağ kolda parezi 40-75s
- Sağ kolda kloni
- Bilinç açık
- İktal EEG: sol santral ritmik hızlı aktivite
- MR:presentral
- kav.anjiyom



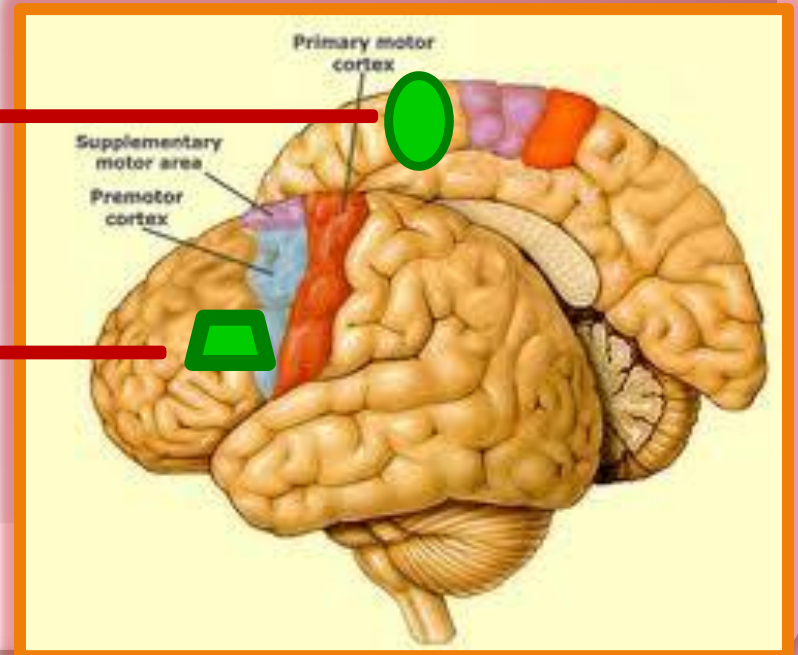
• AKİNETİK NÖBETLER

- Nb semiyolojisi
- Parezi ile birlikte somatosensoryel duyum
- İktal EEG kayıtları
- Radyolojik veri
- Negatif motor alan
- aktivasyonu

Ekstratemporal başlangıç
Frontal/ perirolandik alan

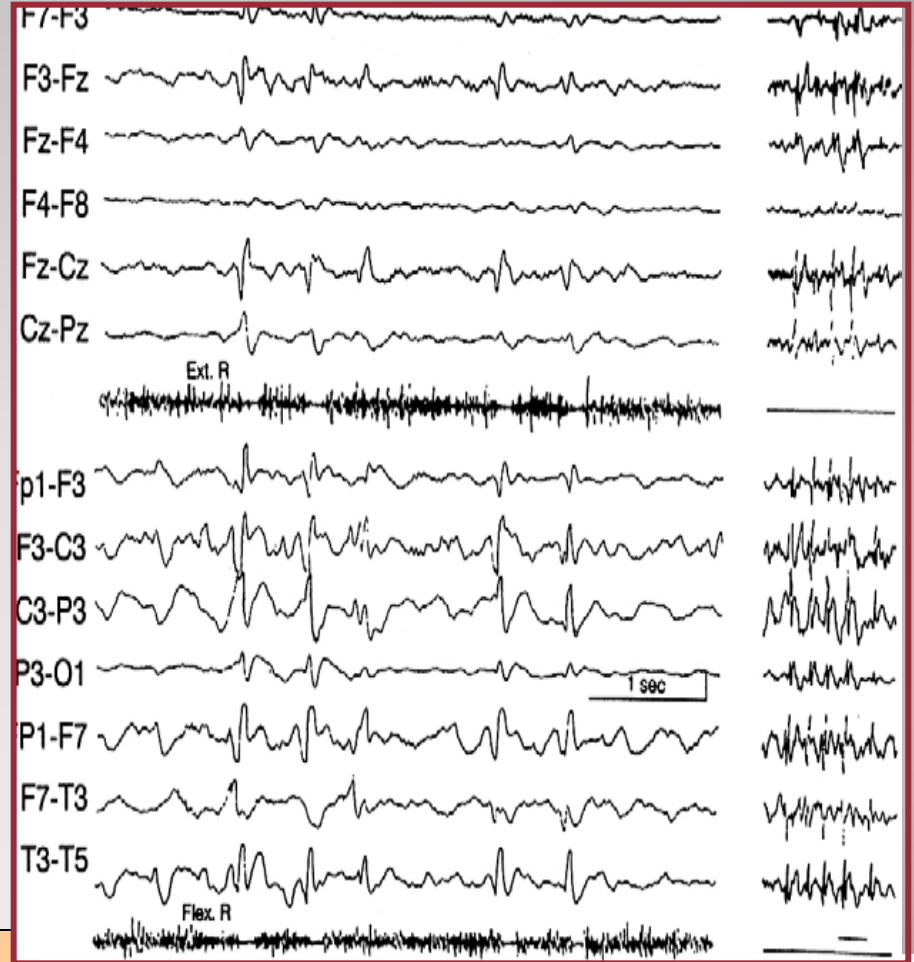
Suplementer negatif
motor alan(SNMA)

Primer negatif motor
alan(PNMA)



EPİLEPTİK NEGATİF MYOKLONUS (ENM)

- Kısa fokal atoni
- Epileptik aktivite sonucu
- Kastaki tonik aktivitenin kesilmesi
- Kısa süreli postural tonus kaybı
- Eşzamanlı EMG kayıtlarında sessiz peryot



Rubboli g, Tassinari CA.

Neurophysiologie Clinique 2006;36: 337–343

EPİLEPTİK NEGATİF MYOKLONUS

- Kas istirahatteyken gözlenmez
- Etkilenen kas grubunda aktif kasılma
- **POZİTİF MYOKLONUS AYRIMI EŞZAMANLI EMG KAYDI**
- **Daima diğer nb (fokal klonik/JA/JT/dialeptik)**
- Fokal/jeneralize epi.
- Şiddet/ sıklığı değişken
- Hafif düşme----- ağır motor bozukluk
- **Santral/postsantral epileptik aktivite**
- Kortikal SEP uzun üreli (100-400 ms)
- Sensorimotor korteksteki inhibitör nöronların hipereksitabilitesi

EPILEPTİK NEGATİFMYOKLONUS

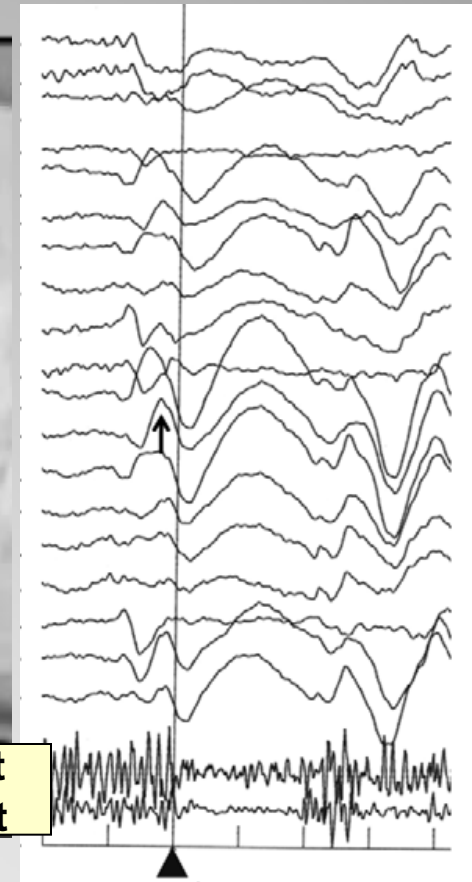
**Section IV: Semiology of Epileptic Seizures
Chapter 41
Negative Myoclonic Seizures
K.J. Werhahn, S. Noachtar**



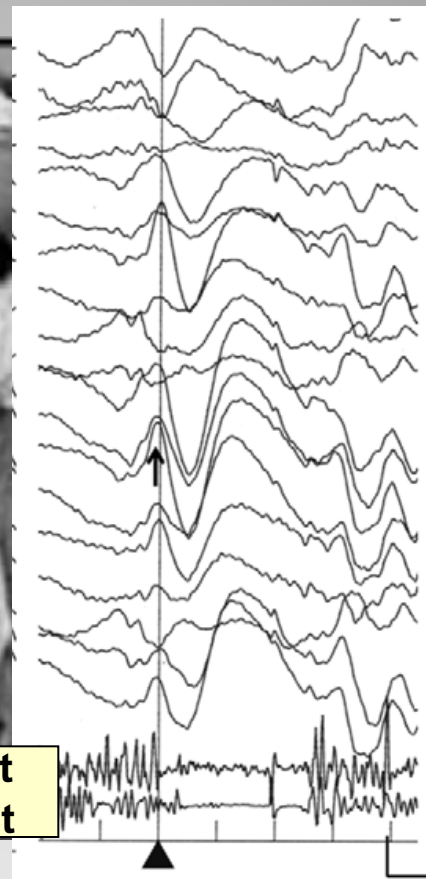
Hirano Y et al. Epileptic negative drop attacks in atypical benign partial epilepsy: a neurophysiological study. *Epileptic Disord* 2009; 11 (1): 37-41



LDelt
RDelt



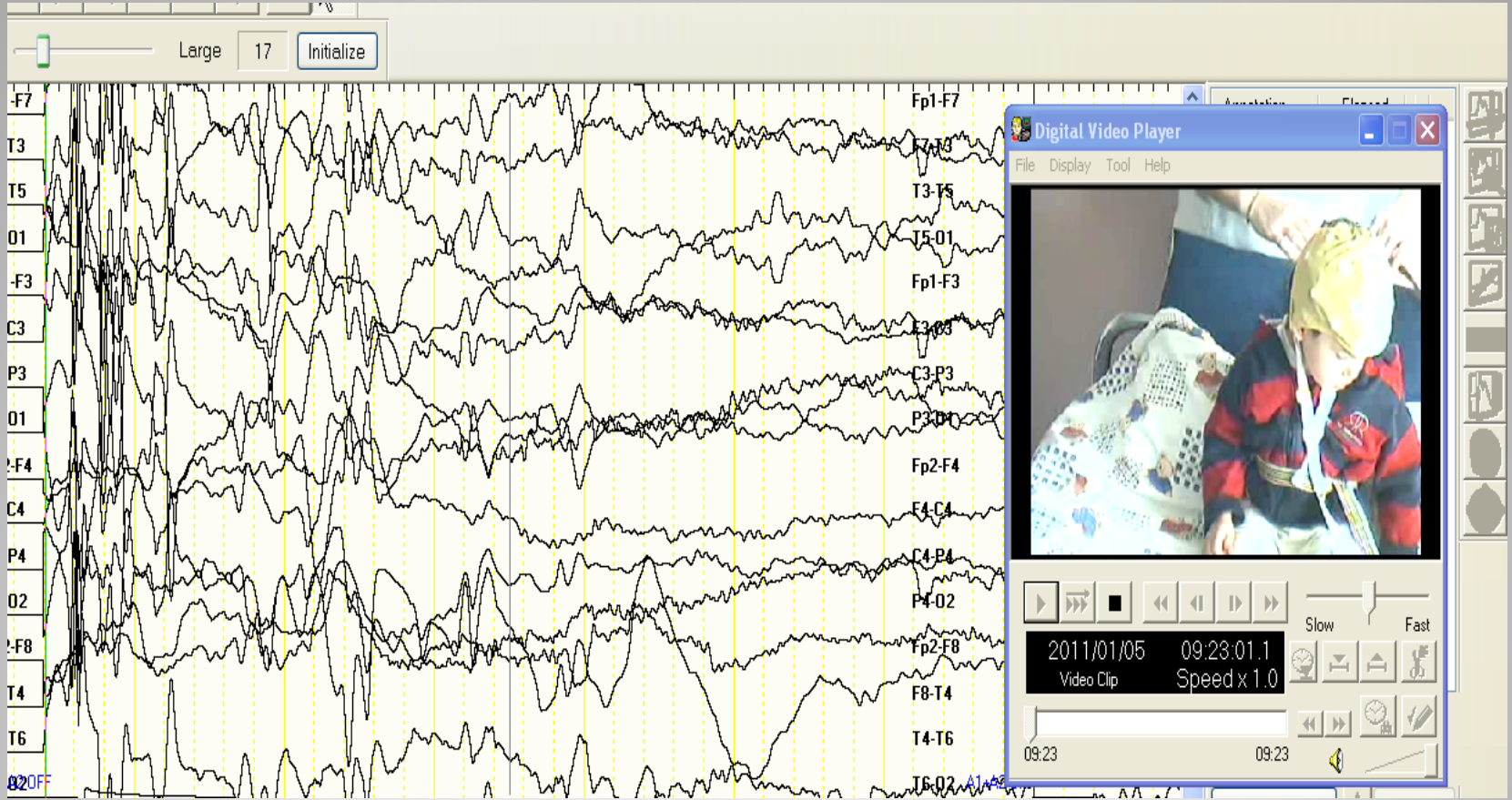
Hirano Y et al. Epileptic negative drop attacks in atypical benignpartial epilepsy:a neurophysiological study. Epileptic Disord 2009; 11 (1): 37-41



LDelt
RDelt

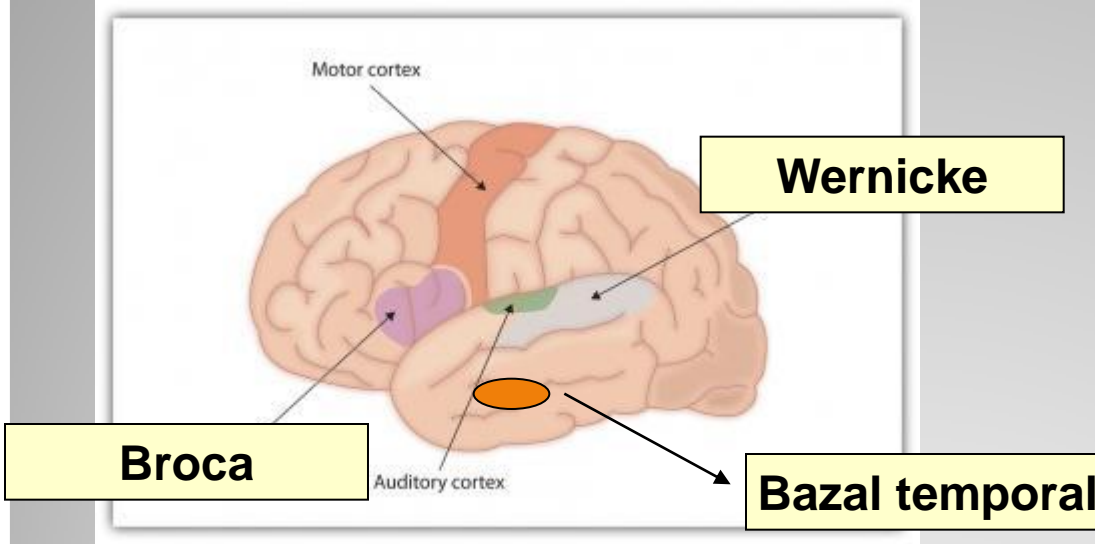
Hirano Y et al. Epileptic negative drop attacks in atypical benign partial epilepsy: a neurophysiological study. Epileptic Disord 2009; 11 (1): 37-41

EPİLEPTİK NEGATİF MYOKLONUS



**3y. Dört aydır düşme atakları
Son iki aydır 3-4 /gün baş düşürme
Özgeçmiş özellik yok. Ailede FK öyküsü var
Nörolojik bakı/ gelişimi N. OxCPZ/ VLP yararsız**

AFAZİK NÖBETLER



Kortikal uyarım çalışmaları konuşma ilgili dört alan (SSMA)

Tüm alanlar işlevsel bütünlük için ağ oluşturur

Bu alanların uyarımı hem motor

hem de görsel/işitsel verbal uyarınları anlama ile ilgili bozukluk oluşturur

Uyarın şiddeti & konuşmada yavaşlama---- afazi

LATERALİZASYON değeri * (Dominan hemisfer)**

Lokalizasyon ???

AFAZİK NÖBETLER

- İktal afazi :sık görülür
- Afazi nöbetin bir elemanı
- Afazik nöbet: nadir, bilinç açık,
- Afazi nöbetin ana elemanı

- Nöbette görülen konuşma fenomeni
- 1. Vokalizasyon
- 2. Normal konuşma
- 3. Anormal konuşma
 - a. Disartri
 - b. Konuşmanın durması (Speech arrest)
 - c. Disfazi

Gabr M et al, Ann Neurol 1989

AFAZİK NÖBETLER

Section III: Symptomatogenic Cortical Areas:

Electrical Stimulation

Chapter 15

Electrical Stimulation of Cortical Language Areas

D. Dinner, H.O. Lüders

Case 1: Speech Arrest

AFAZİK NÖBETLER

**Section III: Symptomatogenic Cortical Areas:
Electrical Stimulation
Chapter 15
Electrical Stimulation of Cortical Language Areas
D. Dinner, H.O. Lüders
Case 2: Written Comprehension**

**Section III: Symptomatogenic Cortical Areas:
Electrical Stimulation
Chapter 15
Electrical Stimulation of Cortical Language Areas
D. Dinner, H.O. Lüders
Case 3: Auditory Comprehension**

AFAZİK NÖBETLER

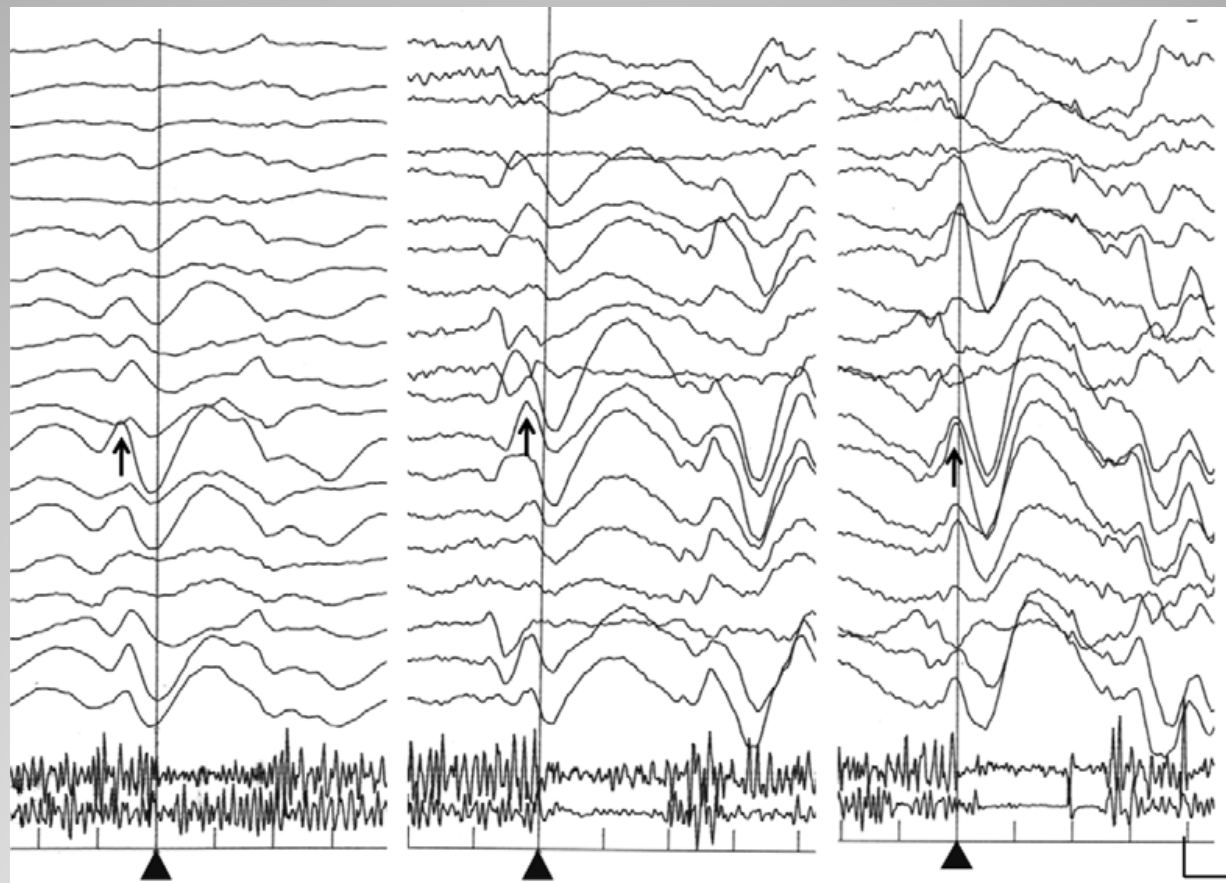
**Section III: Symptomatogenic Cortical Areas:
Electrical Stimulation
Chapter 15
Electrical Stimulation of Cortical Language Areas
D. Dinner, H.O. Lüders
Case 4: Anomia**





İlginiz için teşekkürler

- **Figure 1.** Video recordings of epileptic negative myoclonus (ENM) and drop attacks. The patient was sitting and asked to outstretch both arms in front of herself; sudden dropping of the left arm was frequently observed (ENMlt). Occasionally, both arms were dropped synchronously and symmetrically (ENMbil), sometimes whilst falling backwards, requiring support of the trunk.
- **Figure 2. Average simultaneous EEG recordings corresponding to Figure 1. Averaged EEGs showed brief interruption of ongoing EMG activity**
- **time-locked to focal spike-and-wave complexes (SWC) from both centro-temporo-parietal (CTP) regions. The mean latencies between the**
- **onset of SWC at electrode C4 (↑) and that of ENM and drop attacks (▲) reached 68 ms for ENMlt, 42 ms for ENMbil, and 8 ms for drop**
- **attacks, respectively. In addition, the height of the spike as well as the slow-wave component of SWC at electrode C4 in drop attacks was significantly**
- **higher than that for both ENMlt and ENMbil ($p < 0.05$). ▲ indicates the trigger point.**



- Tassinari Polygraphic recordings, including the EEG and the
- surface EMG of the extensor wrist muscles, were
- performed to verify unilateral postural lapses of the left
- arm. With the patient's left upper limb at rest, the EEG
- epileptic discharges were not accompanied by any motor
- signs. EEG epileptic discharges in the right parietotemporal
- area occurred when the left upper limbs were
- outstretched, which were accompanied by 200- to 500-
- ms silent periods on surface EMG recording of the left
- wrist extensor muscles, and these provoked postural
- lapses of muscle tone (Fig. 2). The somatosensoryevoked
- potential recording (SEP) that was obtained
- following stimulation of the left median nerve showed

EPİLEPTİK NEGATİFMYOKLONUS

