

Febril Konvülsiyonlu Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi

EVALUATION OF FEBRILE CONVULSIONS RETROSPECTIVELY

Nedret URAN*, Okan MENGÜCÜK*, Pamır GÜLEZ*

* Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Ünitesi, İZMİR

Özet

Hastanemiz, Çocuk Nörolojisi Ünitesinde 1987-1996 yılları arasında yatırılarak ve poliklinikten izlenen 506 febril konvülsiyon (FK) tanıtı olgu retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Hastaların izlem süreleri 1-9 yıl arasında değişmektedir: Olguların "4,57.6 erkek ve "4,42.4 kız olup, ilk FK "41,62.2 olguda basil ve "4,37.8 olguda komplikedir. Febril konvülsiyonlu olgular değerlendirilirken şu faktörler değerlendirmeye alınmıştır: Cins, FK başlama yaşı, ailede FK öyküsü, ailede epilepsi öyküsü, ilk FK' un tipi (basil veya komplike), psikomotor gelişim, ilk FK'ı izleyen nöbet tekrarı sayısı, epilepsi gelişimi, elektroensefalografi (EEG) bulguları. Başlangıçtaki FKyaşı nöbet yineleme yönünden en önemli risk faktörüydü ($p<0.05$). Cinsiyet ve FK tipi rekürrens yönünden önemli bulunmadı. Olguların "4,103 ' ünde afebril konvülsiyon geliştiği görüldü. Yineleyen febril konvülsiyonlarda afebril konvülsiyon gelişim riski anlamlıydı ($p<0.05$).

Anahtar Kelimeler: Febril konvülsiyon, Rekürrens, Epilepsi

T Kim Pediatri 1997. 6:108-113

Bebeklik ve çocukluk çağının en yaygın nöbetlerinden biri olan FK, "National Institutes of Health'in (1980) tanımlamasına göre "genellikle 3 ay-5 yaş arasında görülen, SSS'nin bir enfeksiyonu veya tanımlanabilen akut nörolojik bir hastalık olmaksızın yüksek ateşle ortaya çıkan jeneralize veya

Geliş Tarihi: 31.03.1997

Yazışma adresi: Dr.Pamir Gülez

Dr.Behçet Uz Çocuk Hastanesi
Alsancak, İZMİR

*:Bu çalışma 14-17 Ekim 1996 tarihleri arasında Gaziantep'te yapılan XL. Milli Pediatri Kongre'sinde sunulmuştur.

Summary

We have retrospectively examined the files of 506 febrile convulsion(FC) cases seen at our hospital, Pediatric Neurology out patient clinic, in the period of 1987- 1996. The follow up period was 1-9 years. "4,57.6 of the cases were boys and %42.4 were girls. In %37.8 of the cases complicated febrile convulsions and in %62.2 simple febrile convulsions criteria were present. To assess the natural history of the disorder the following factors were tested: Sex, age at onset, FC in parents or siblings, epilepsy in parents or siblings, type of first FC (simple or complex), psychomotor development, the frequency of febrile episodes following the first FC, subsequent epilepsy. electroencephalographic(EEG) findings. Young age at onset was the only significant predictor for further FC ($p < 0.05$). Neither the sex of the child nor the type of convulsion had any bearing on the recurrence rate. In "4,10.3 of the cases afebrile seizures developed. For developing afebrile convulsions repeated febrile convulsions were found statistically important ($p < 0.05$).

Key Words: Febrile convulsion. Recurrence, Epilepsy

T Klin J Pediatr 1997,6:108-113

fokal özellikteki konvülsiyonlardır". Daha önceden nonfebril nöbet geçiren çocuklar bu tanımın dışında tutulmalıdır.

Bu nöbetler 6 ay-3 yaş arasında pik yapmaktadır. Beş yaşın altındaki çocuk popülasyonunda %2-5 oranlarında görülmektedir. Batı ülkelerinde %3 oranlarında görülürken, Japonya'da %8-10 gibi daha yüksek görülme oranları belirtilmektedir (1). Pek çok çalışmada, yine çocuk popülasyonunda %5-10' unluk prevalans verilmektedir. Ülkemizde yapılan çalışmalarda %5-5.5 gibi oranlar bildirilmektedir (2). Tüm çocukluk çağı konvülsiyonlarında olduğu gibi erkek çocuklarda biraz daha fazla (1.5/1) görülmektedir.

Tablo 1. Hastaların FK başlangıç yaşlarının cinsiyete göre dağılımı

Yaş	Erkek		Kız		Toplam	
	Sayı	%	Sayı	%	Sayı	%
0-1 yaş	122	41.9	102	47.4	224	44.3
1-2 yaş	94	32.3	56	26.0	150	29.6
2-5 yaş	67	23.0	53	24.6	120	23.8
5 yaş f	X	2.8	4	2.0	12	2.3
TOPLAM	291	100	215	100	506	100

Febril konvülsiyonlar, nöbetin süresi, nöbetin tipi, nöbet frekansı özelliklerine göre iki grupta değerlendirilir.

1- Basit FK: 15 dakikadan kısa süren, 24 saat içinde yinelemeyen, postiktal nörolojik defisit saptanmayan generalize nöbetlerdir.

2- Komplike FK: 15 dakikadan uzun süren, 24 saat içinde yineleyen (2 veya daha çok), genellikle fokal özellikteki nöbetlerdir (3,4).

Bu çalışmada, FK yakınması ile başvuran olgular retrospektif olarak gözden geçirilmiştir. Olguların nöbet tipleri, cinsiyet, nöbetlerin başlangıç yaşı, aile öyküleri ve uzun süre izlem sonunda rekürrens ve afebril nöbet gelişimi açısından risk faktörleri, sağaltım sonuçları değerlendirilmiştir. Bu bilgiler literatür bilgileri eşliğinde tartışılmıştır.

Gereç-Yöntem

Bu çalışmada hastanemiz Çocuk Nörolojisi Ünitesi tarafından 1987-1996 yılları arasında FK tanısıyla izlenen 506 hasta retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

Bu retrospektif çalışmada FK tanılı hastalarda aşağıdaki ölçütler araştırılmıştır. Hastanın cinsi, ilk nöbet geçirdiği ve şimdiki yaşı, öz ve soygeçmiş, ailede febril veya afebril nöbet öyküsü, nöbete neden olan enfeksiyon cinsi, nöbet süresi, nöbet şekli, nörolojik inceleme bulguları, EEG bulguları, hastaya uygulanan sağaltım protokolleri ve sonuçları değerlendirilmiştir. Tüm olguların ilk febril konvülsiyon özellikleri ile febril konvülsiyon rekürrensi ve afebril nöbet gelişimi açısından risk faktörleri irdelenmiştir. Çalışma verileri Ege Üniversitesi Bilgisayar Mühendisliğinde Chi-square, T testi ve varyant analizi ile istatistiksel olarak değerlendirilmiştir.

Tablo 2. Perinatal asfiksi öyküsü ile ilk nöbetin özelliği arasındaki ilişki

	BFK	KFK
Asfiktik doğum öyküsü (+)	%45	%55
Asfiktik doğum öyküsü (-)	%63	%37

Bulgular ve Sonuçlar

Çalışma grubunu 215 (%42.4)'i kız, 291 (%57.6)'i erkek olmak üzere 506 hasta oluşturmaktadır. Kız/erkek oranı 0.74'dür. Hastaların yaşları 1-15 yaş arasında değişmektedir.

İlk FK başlangıç yaşı hastaların, 224'ünde (%44.3) bir yaşın altındadır. Bir yaşın altında FK geçiren olgular tüm olguların % 44.3'm oluşturuyorken, 1-2 yaş arasında FK geçiren olgular %29.6, 2 yaş üzerinde FK geçiren ise % 26.1 olarak saptanmıştır. İlk FK başlama yaşı ve cinsiyete göre dağılımı Tablo 1'de gösterilmiştir. Yapılan çalışmada FK başlangıç yaşı ile cinsler arasında istatistiksel fark bulunmamıştır (p>0.05).

Hastaların 34'ünde (%6.7) asfiktik doğum öyküsü saptanmıştır.

Perinatal asfiksi öyküsü olanlarda ilk nöbetin komplike olması, asfiksi öyküsü bulunmayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı bir fark göstermiştir (p<0.05) (Tablo 2).

Nöbet öncesi 12 (%2.4) hastada motor ve mental retardasyon saptanmıştır.

Çalışma grubunda 26 (%5.0) hastada ailede afebril konvülsiyon, 177 (%35.0) hastada ailede FK öyküsü bulunmuştur.

İlk nöbet hastaların 302'sinde (%59.6) 15 dakikadan kısa, 83'ünde (% 16.4) 15 dakikadan uzun saptanmıştır. Geri kalan 121 (%24.0) olguda bu süre kesin olarak belirlenmemiştir.

Tablo 3. Aynı gün nöbet yineleme ile nöbet tipi arasındaki ilişki

	Fokal	Generalize
Aynı gün içinde tekrarı var	%15	%85
Aynı gün içinde tekrarı yok	%5	%95

Tablo 4. Febril konvül/iyonların tip ve cinsiyete göre dağılımı

	Kız	Erkek	Toplamı
BFK	134 (%26.5)	181 (%35.8)	315 (%62.3)
KFK	81 (%16.0)	110 (%21.7)	191 (%37.7)
TOPLAM	215 (%42.5)	291 (%57.5)	506 (%100)

ilk nöbet 414 (%81.8) hastada generalize tonk-klonik, 22 (%4.4) hastada fokal, 4 (%0.8) hastada tonik, 3 (%0.6) hastada atonik olup, 63 (%12.4) hastada nöbetin şekli tanımlanamamaktadır. İlk nöbeti fokal özellik taşıyan olgularda, aynı gün içinde nöbet yinelemesi, ilk nöbeti generalize özellikte olanlara göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur (p<0.05) (Tablo3).

Aynı gün içinde nöbet yinelemesi 62 (%12.3) hastada tanımlanmış, 444 (%87.7) hastada aynı gün içinde yineleme görülmemiştir. Aynı gün içinde nöbet yinelemesi, motor mental retardasyon bulunan olgularda, bulunmayanlara göre daha yüksek oranda bulunmuştur (p<0.05). Aynı gün içinde nöbet yinelemesi olan olgularda, febril konvülziyon başlangıç yaşı anlamlı olarak düşük bulunmuştur (p<0.05).

Febril konvülziyona neden olan enfeksiyonların 120'si (%23.7) üst solunum yolu enfeksiyonu, 29'u (%5.7) gastroenterit, 22'si (%4.3) alt solunum yolu enfeksiyonu, 16'sı (%3.1) otit, 5'i (%1.0) döküntülü hastalık, 4'ü (%0.8) idrar yolu enfeksiyonu, 4'ü (%0.8) aşı sonrasına bağlı olarak oluşmuştur. Hastaların 306'sında (%60.6) enfeksiyon odağı dosya bilgilerinden yeterli olarak tanımlanamamıştır.

Hastaların ilk geçirilen FK tipleri 315 (%62.2) hastada basit FK, 191 (%37.8) hastada komplike FK şeklinde tanımlanmıştır. Hastaların ilk nöbet özellikleri ve cinsiyete göre dağılımları Tablo 4'de gösterilmiştir. Cinsiyet ile FK tipleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmamıştır (p>0.05).

Bize başvurmadan önce hastaların 141'inin tek, 329'ünün 1-8 nöbet, 36'sının 8 nöbet geçirmiş olduğu öğrenilmiştir (Tablo 5).

Hastaların bize başvurduktan sonraki nöbet yinelemeleri de dikkate alınacak olursa, ilk rekürrens zamanları 335 (%66.2) hastada 0-1 yıl içinde, 39 (%7.7) hastada 1-2 yıl içinde, 15 (%3.0) hastada 2-3 yıl içinde, 16 (%3.2) hastada 3 yıldan sonra idi. 101 (%19.9) hastada rekürrens görülmemiştir (Tablo 6).

Febril konvülziyon başlangıç yaşı bir yaşın altında olanlarda, nöbet yineleme görülme oranı diğer yaş gruplarına göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur (p<0.05) (Tablo 7).

EEG ilk nöbetten en az bir hafta sonra olmak üzere genellikle üç haftanın sonunda çekilmiş olup, 364 (%72) hastada patolojik, 87 (%17.2) hastada normal bulunmuş; 55 (%10.8) hastaya EEG yapılmamıştır. Patolojik EEGTerin 188 (%36.8)'inde

Tablo 5. Hastaların nöbet yineleme sayılarının dağılımı

Rekürrens sayısı	Hasla sayısı	Oran %
0	141	27.8
1	158	31.2
2-3	128	25.3
4 ve i	79	15.7

Tablo 6. Rekürrens görülme zamanları

	Hasta sayısı	Oranı %
Rekürrens yok	101	19.9
0-1 Yıl içinde rekürrens	335	66.2
1-2 Yıl içinde rekürrens	39	7.7
2-3 Yıl içinde rekürrens	15	3.0
3 Yıl T rekürrens	16	3.2
Toplam	506	100

Tablo 7. Nöbet başlangıç yaşı ile nöbet yinelemesi arasındaki ilişki

Nöbet başlangıç yaşı	Nöbet tekrarı yok	Nöbet tekrarı var
0-1 yaş	%15	%85
1-2 yaş	%19	%81
2 yaş i	%30	%70

Tablo 8. Hastaların tedavilere göre dağılımı

İlaç	Olgu sayısı	Yüzde oranı
Fcnobarbital	342	67.6
intermitan diazepam	67	13.3
Valproat	17	3.3
İlaç değişimi/kombine tedavi	42	8.3
Proflaksiye alınmayan hastalar	38	7.5

generalize, 30 (%6)'unda fokal, 146 (%29.2)'sında paroksizmal aktivite saptanmıştır. Olguların 87 (% 17.2)'sinde EEG patolojisi saptanmamıştır. EEG bozukluğu bulunan olgularda yapılan istatistiksel çalışmalarda rekürrens gelişimi veya afebril nöbet gelişimi anlamlı bulunmamıştır.

Çalışma grubunda 468 (%92.5) hasta proflaksi uygulanarak, 38 (%7.5) hasta antipiretik kullanılması konusunda bilgilendirilerek izleme alınmıştır.

Hastaların 342'si (%67.6) sürekli fcnobarbital, 67'si (%13.3) intermittant diazepam, 17'si (%3.3) sürekli valproat proflaksisi alıyordu. Hastaların 42'si (%8.3) fenobarbital ile nöbetlerin kontrol altına alınamaması nedeniyle valproatla ilaç değişimi yapılmış veya kombine tedavi uygulanmıştır (Tablo 8). Sürekli sağaltım sırasında dirençli olduğu için kombine sağaltım gereken olgularda afebril nöbet gelişimi anlamlı olarak yüksek bulunmuştur ($p<0.05$).

Febril konvülsiyonu takiben oluşan afebril nöbet 52 (%10.3) hastada görülmüştür. Afebril nöbet ile ilk febril konvülsiyon arası geçen süre 20 (%38.4) hastada 0-6 ay, 7 (%13.5) hastada 7-12 ay, 9 (%17.3) hastada 1-2 yıl, 6 (%11.5) hastada 2-5 yıl, 10 (%19.3) hastada 5 yıl üzerinde bulunmuştur. Afebril nöbet gelişen hastalarda nöbet tipleri 45 (%86.5) hastada generalize, 7 (%13.5) hastada parsiyel özellikte tanımlanmıştır. Afebril nöbet gelişiminden sonra izlem süresi 26 (%50) hastada 0-2 yıl, 9 (%17.3) hastada 2-4 yıl, 17 (%32.7) hastada 4 yıl üzerindedir.

Yapılan istatistiksel çalışmalarda gruplar arasında afebril nöbet gelişimi ile anlamlı bir farklılık bulunmamıştır ($p>0.05$). Yineleyen nöbetlerin görülmesi afebril nöbetlerin gelişimi için risk faktörü oluşturuyor iken, cinsiyet, ailede FK veya afebril konvülsiyon öyküsü, psikomotor gelişim, ilk FK tipi istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

Hastaların izlem süreleri 1-9 yıl arasında değişmekte olup 139 (%27.4) hastada 0-1 yıl, 118 (%23.3) hastada 1-2 yıl, 82 (%16.3) hastada 2-3 yıl, 167 (%33) hastada 3 yıl üzerinde bulunmuştur.

Tartışma

Febril konvülsiyonlar infant ve okul öncesi çocukların en sık rastlanan nörolojik problemlerinden birisidir.

Febril konvülsiyonların ortaya çıkışında yaş önemli bir faktördür. Febril konvülsiyonlar 3 ay- 6 yaş arasında ve sıklıkla 6 ay- 3 yaş arasında, en sık 12 ay- 2 yaş arasında görülmektedir. Etkilenen çocukların %60'mda ilk FK 2 yaşın altında gelişir, %20 olguda 2-3 yaş arasında, %20'sinde ise 3 yaş sonrasında görülür (4).

Bu çalışmada ise ilk FK görülme yaşı 6 ay-24 ay arasında bulunmuştur (%75.9 olgu). İlk FK başlangıç yaşı 224 (%43) olguda 1 yaşın altındadır. Çocukların %74'ünde ilk FK 2 yaşın altında, %14'ünde 2-3 yaş arasında, %12'sinde 3 yaş sonrasında bulunmuştur.

Başlangıç yaşı her iki cins arasında farklılık gösterir ve kız çocuklarında nöbetlerin pik yaptığı dönem daha erken görülür. Kızların %62'sinin, erkeklerin % 44'ünün ilk nöbetlerini 20 ayın altında geçirdikleri belirtilmektedir. Beş aydan küçük ve 5 yaştan büyük çocuklarda nöbetler daha seyrek görülür (5).

Bu çalışmada ilk nöbetler, her iki cinste 24 ayın altında eşit oranlarda bulunmuştur.

Prenatal, perinatal, postnatal dönemde oluşabilecek hasarlar daha ileriki dönemlerde febril nöbetlerin ortaya çıkışını kolaylaştırabilmektedir. Ancak gelişimi normal olan basit febril nöbetli olgularda bu döneme ait hiç bir özellik saptanmamaktadır. Forsgen ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada ise pre ve perinatal faktörlerin febril nöbetlerin ortaya çıkışındaki sınırlı rolü vurgulanmıştır (6).

Bu çalışmada ise perinatal asfiksi komplike nöbet gelişimi için risk faktörü oluşturmuştur ($p<0.05$).

Febril nöbet geçiren çocukların en az bir akrabalarında konvülsiyon görülme oranı literatürde farklı serilerde %2-60 arasında değişmektedir. Febril nöbeti olan çocukların %25- 30'unda birinci

derece akrabalarında FK öyküsü vardır. Son yıllarda genetik geçişin tek bir otozomal genle açıklanamayacağı, poligenik multifaktöriyel bir geçişin olduğu düşünülmektedir (3,4,5).

Bu çalışmada da literatüre benzer şekilde 177 (%35) olguda ailede FK öyküsü, 26 (%5) olguda afebril konvülziyon öyküsü bulunmuştur.

Nöbet öncesi nörolojik kusur olguların %2.4'ünde saptanmıştır. Nörolojik kusurların varlığı ileride nöbet yinelemesi açısından bir risk faktörü oluşturmamıştır. Bu sonuçlar literatürdeki geniş kohort çalışmalarının sonuçlarıyla uyumludur (7,8).

Nörolojik kusurları olan çocuklarda ileride epilepsi gelişme riski, ilk nöbeti komplike olup nörolojik kusuru olmayanlara göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Bu çalışmada ise nörolojik kusur ile epilepsi gelişimi açısından bir ilişki gösterilememiştir.

İlk nöbet olguların %62.2'sinde basit, %37.8'inde komplike FK şeklinde bulunmuştur. Popülasyona dayalı çalışmalarda, Verity ve ark.(8) kompleks FK oranını %22, Nelson ve Ellenberg (7) %18, Forsgen (6) %8.6 olarak bildirmişlerdir. Hastaneye dayalı çalışmalarda bu oran daha yüksek (%62) bildirilmiştir. Bu oranlardaki farklılığın nedeni daha ciddi olguların hastaneye getirilişi, popülasyona dayalı çalışmalarda gözden kaçan fokal özelliklere hastanelerde daha çok dikkat edilmesi olabilir. Verity ve ark. (8) basit febril nöbetleri olan olguların %58'i hastaneye getiriliyorken, kompleks FK geçiren olguların %78'inin hastaneye getirildiğini bildirmiştir.

İlk febril konvülziyonun süresi % 59.6 olguda 15 dakikanın altında, % 16.4 olguda 15 dakikanın üzerindedir. Knudsen ve ark. (9) bu oranları %93 ve %7 olarak belirtmişlerdir. Olgularımızda uzun süreli nöbetlerin daha fazla görülmesi, ailelerin bilinç düzeyleri ve ilk yardım koşullarının farklılıkları ile açıklanabilir.

Febril konvülziyonlarda ateşin en sık nedeni viral enfeksiyonlardır. Bakteriyal enfeksiyonlar daha ender nedenler arasındadır. Aşılar nadiren febril konvülziyonları provake eder. Hirtz ve ark. (10) yaptıkları çalışmada bu oran %1.4 olarak verilmiştir. Bu çalışmada bu oran 200 çocukta %0.8'dir.

Febril konvülziyon geçirenlerin 1/3'ünde en az bir nöbet yinelemesi görülür. Eğer ilk nöbet bir yaşından önce oluşursa, %50 yineleme riski vardır. Sonuçta yinelemeler olguların %90'mda ilk iki yıl içinde görülür. Nöbet yineleme riski başlangıç yaşı ile yakın ilişkilidir. Bu risk 12 ay altındaki başlangıç yaşı için %58, 13 ay-36 ay başlangıç yaşı için %40, 3 yaş üzerindeki başlangıç yaşı için %2'dir (4,11). Febril konvülziyonların yinelemesi için geçen süre; %70 olguda ilk yılda, % 30 olguda ilk yıldan sonradır (12).

Bu çalışmada olguların %80'inde en az bir febril nöbet yinelemesi görülmüştür. İlk nöbeti bir yaşından önce olan olguların %85'inde daha sonra nöbet yinelemesi görülmüştür. Bu oran nöbet başlama yaşı 1-2 yaş arası olanlarda %80, nöbet başlama yaşı iki yaş üzeri olanlarda %70 olarak bulunmuştur. İlk FK yaşı ile toplam nöbet yinelemesi arasında, diğer araştırmacıların belirttiği ilişki olgularımızda da gösterilmiştir. Yinelemeler %47 olguda ilk 1 yıl içinde, %77 olguda ilk 2 yıl içinde görülmüştür. Bize başvurduktan sonra olgularda nöbet yineleme oranlarının yüksek oluşu ise hastaların verilen sağıaltımları uygulamadaki ve poliklinik izlemelerine devam etmedeki yetersizlikleri sayılabilir.

Tüm çalışmalarda febril nöbetleri olan çocuklarda afebril nöbet gelişme riski olduğu belirtilmektedir. İnsidans %3-81 arasında değişkenlik göstermektedir. Nelson ve Ellenberg 54000 çocukta 7 yıllık izlemde %1'inde en az bir afebril nöbet, %0.5'inde epilepsi geliştiğini bildirmiştir (7). 1980'de febril konvülziyonla ilgili konferansta, sonradan epilepsi gelişimi ile ilgili olarak risk faktörleri belirlenmiştir. Bu risk faktörleri: ilk nöbet öncesi anormal nörolojik veya gelişimsel durum, birinci derece akrabalarda afebril nöbet öyküsü, ilk nöbetin komplike özellikte olmasıdır (4).

Bu çalışmada 52 (%10.3) hastada afebril nöbet görülmüştür. Afebril nöbet gelişen olgularda rekürrens oranı anlamlı olarak yüksek bulunmuştur. Afebril nöbet gelişimi ile karşılaştırılan ilk nöbet öncesi motor ve mental durum, birinci derece akrabalarda afebril nöbet öyküsünün olması, ilk nöbetin komplike olması parametreleri anlamlı olarak bulunmamıştır.

EEG, nöbetlerin yinelemesi ve epilepsi gelişimi konusunda yol gösterici değildir ve prognostik değeri yoktur (13). Bu çalışmanın sonucunda EEG

bulgularıyla kıyaslanan nöbetin yinelemesi, afebril nöbet gelişimi parametreleri istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır.

Aicardi (14) febril konvülsiyonların rekürrensini önlemede etkili ilaçların kullanımlarıyla ilgili çalışmaları özetlemiştir. Sürekli fenobarbital veya sodyum valproatın febril rekürrensleri önlediği gösterilmiştir (15). Diğer antikonvülzanlarla ilgili deneyimler ise etkin olmamıştır (4). intermitan profilaktik rektal diazepam febril rekürrenslerin sayısını azaltmada etkin bulunmuştur ve benzer sonuçlar oral diazepam ile de rapor edilmiştir (16).

Bu çalışmada 342 (%67.6) hasta sürekli fenobarbital, 67 (%13.3) hasta intermitan diazepam, 17 (%3.3) hasta sürekli valproat profilaksisi alıyordu. Hastaların 38'i (%7.5) antipiretik kullanımı konusunda bilgilendirilerek izleme alınmıştı. Çalışmada 42 (%8.3) hastada fenobarbital ile nöbetlerin kontrol altına alınmaması nedeniyle valproatla ilaç değişimi yapılmış veya kombine sağaltım uygulanmıştır. Bu olgularda afebril nöbet gelişimi anlamlı olarak yüksek bulunmuştur ($p < 0.05$).

FK'lar pediatri pratiğinde sık rastlanılan acil bir sorundur. FK'larm önlenmesi ve prognozları hakkında bilgilerin aileye verilmesi ailelerin streslerini azaltmada ve FK'ları önlemede önemli birer faktördür.

Sonuç olarak bu çalışmada başlangıçtaki FK yaşı nöbet yinelemesi yönünden en önemli risk faktörü olarak görülmüştür. Ayrıca yineleyen FK'larda da afebril nöbet gelişim riski anlamlı olarak yüksek bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Tsuboi T. Epidemiology of febrile and afebrile convulsions in children in Japan. *Neurology* 1984; 34: 175-81.
2. Apak S. *Pediyatrik Epileptoloji*. İstanbul: Sanal Matbaacılık, 1986:93-107.
3. Karin B, Hirtz N, DG. Febrile Seizures. In: Swaiman KF, cd. *Pediatric Neurology Principles and Practice*. USA: Mosby-Year Book Inc, 1994: 565-9.
4. Fejerman N, Aicardi J, Nelson KB, Wallace SJ, Rosman NR. Febrile Convulsions and its outcome, In: Fukuyama Y, Kamoshita S, Ohtsuka C, Yoshiyuki S, eds. *Modern Perspectives of Child Neurology*. Tokyo: Asahi Daily News Co Ltd, 1991: 161-83.
5. Verity CM. Febrile Convulsions In: Hopkins A, Shorvon S, Cascino G, eds. *Epilepsy*. London Glasgow Weinheim Newyork Tokyo: Melbourne Madras: Chapman & Hall Medical, 1995: 355-68.
6. Forsgren L, Sidenvall R, Sonquist HK, Heijbel J, Nyström L. Pre and Perinatal factors in Febrile Convulsions. *Acta Paediatr Scand* 1991; 80: 218-25.
7. Nelson KB, Ellenberg JH. Predictors of epilepsy in children who have experienced febrile seizures. *N Eng J Med* . 1976; 295: 1029-33.
8. Verity CM, Butler NR, Golding J. Febrile convulsions in a national cohort followed up from birth. I. Prevalance and recurrence in the first five years of life. *Br Med J* 1985; 290: 1307-10.
9. Knudsen FU. Recurrence risk after first febrile seizure and effect of short term diazepam prophylaxis. *Arch Dis Child* 1985; 60: 1045-9.
10. Hirtz DG, Nelson KB, Ellenberg JH. Seizures following childhood immunizations. *J Pediatr*. 1983; 102: 14-8.
11. Berg A T, Shinnar S, Häuser W A et al. Predictors of recurrent febrile seizures: a metaanalytic review. *Pediatrics* 1990;116: 329-37.
12. Offringa M, Derksen-Lubsen G, Bossuyt PM, et al. Seizure recurrence after a first febrile seizure, multivariate approach. *Dev Med Child Neurol* 34, 1992; 15-24.
13. Sofijanov N, Emoto S, Kuturec M et al. Febrile Seizures: Clinical Characteristics and initial EEG. *Epilepsia* 1992;1: 52-7.
14. Aicardi J. Epilepsy in children. In: *International Review of Child Neurology Series*. New York: Raven Press, 1986: 253-75.
15. Mc Kinlay I, Newton R. Intention to treat febrile convulsions with rectal diazepam, valproate or phenobarbitone, *Dev Med Child Neurol*. 1989;31:617-25.
16. Knudsen FU. Intermittent diazepam prophylaxis in febrile convulsions, *Acta Neurol Scand* 1991 (Suppl 135): 1-24.

Çocuklarda Serebrovasküler Bozukluk: 13 Olgunun Retrospektif İncelenmesin

CEREBROVASCULAR DISORDER IN CHILDREN,
A RETROSPECTIVE STUDY OF 13 CASES

Gülay KARAGÜZEL*, Müjgan AYNACI**, Ayşenur ÖKTEN***

* Uzm.Dr.Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

** Doç.Dr.Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,
Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji Yan Dal Uzmanlık Öğr.,

***Doç.Dr.Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, TRABZON

Özet

1994-1996 yılları arasında serebrovasküler bozukluğu (SVB) olan 13 olgu ilginç etyolojik dağılım gösterdiğinden retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Yaşları 11 ay ile 16 yaş arasında değişen olguların erkek kız oranı H/5'ti. Hastaların tümünde hematolojik, melaholik, kardiyolojik, immünolojik nedenler araştırılmış ve lipit! profilleri, kollagen doku tetkikleri ile beyin tomografisi veya magnetik rezonans inceleme yapılmıştır. Serebral anjiyografi yapılan iki olgunun biri normal bulunmuş, diğerinde sağ karotis interna arterinde oklüzyon saptanmıştır.

SVB nedeni olarak; inenjenit(3), tuberoz skleroz + menenjit (1), hipertansiyon (2), mukopolisakkaridoz (Hürler) (1), travma (1), vaskülit (1), antitrombiu-III eksikliği (1), idiopatik (1), mitral valv prolapsusu (1) saptanmıştır. Etiyoloji belirlenemeyen bir hasta Moyamoya açısından izlenmektedir.

Çalışmamızda görüldüğü gibi çocuklarda SVB'a predispozisyon yaratan durumlar çok çeşitli olduğundan, ayrıntılı laboratuvar incelemesi yapılarak etyoloji aydınlatılmalı ve tekrarlar önlenmeye çalışılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Serebrovasküler bozukluk,
Etyoloji, Çocukluk çağı

T Klin Pediatri 1997,6:114-119

Serebrovasküler bozukluklar (SVB) erişkinlerde çocuklardan daha sık görülmekle birlikte günümüzde varolan değişik tanı yöntemleriyle

Geliş Tarihi: 28.04.1997

Yazışma Adresi: Dr.Gülay KARAGÜZEL
İnönü Malı. 1 nolu Kavak
Meydan Sok. No:39/4
61040 TRABZON

114-17 Ekim 1996 tarihleri arasında Gaziantep'teyapılan XL.
Milli Pediatri Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

114

Summary

Thirteen patients with cerebrovascular disorder (CVD) who were diagnosed between 1994-1996, were evaluated retrospectively in order to review etiopathogenesis and the risk factors for pediatric cerebrovascular disorders.

Their ages ranged between 11 months and 16 years, 5 of them were female. Hematologic, metabolic, and immunological causes were investigated in all patients. Lipid profile, collagen tissue tests were evaluated and CT or MRI was performed. Angiography was performed only in two patients and one of them revealed an occlusion of the right internal carotid artery.

In the patients the causes of CVDs were as follows; menengitis (3), tuberous sclerosis and menengitis (1), hypertension (2), mucopolysaccharidoses(Hurler) (1), trauma (1), vasculitis (1), antithrombin III deficiency (1), idiopathic(1), mitral valve prolapse(1). In one patient the cause remained obscure.

These cases demonstrated that the children with CVD have a wide array of risk factors. In conclusion, a systematic evaluation and laboratory investigations in detail are essential in establishing the etiology.

Key Words: Cerebrovascular disorder,
Etiology, Childhood

T Klin J Pediatr 1997, 6:114-119

çocuklarda SVB tanısı eski yıllara göre daha fazla konulmakta ve sanıldığı kadar nadir olmadığı görülmektedir (1).

SVB belli bir bölgeye giden kan akımının bir şekilde kesilmesiyle oluşan "iskemik" ya da parankim içine kanamayla oluşan "hemorajik" özellikte olabilir. Çocukluk yaş grubunda SVB insidensi yılda 2.5/100.000 olarak bildirilmiştir (2). Bunların %55'i iskemik, %45'i hemorajik niteliktedir. Tüm tanı yöntemlerine karşın iskemik olanların ancak 2/3'ünde etyoloji belirlenebilmektedir (3).

T Klin Pediatri 1997, 6

Çalışmamızda çocukluk çağında SVB'u olan hastaların etyolojileri ve klinik özellikleri değerlendirilerek predispozisyon yaralan durumlar gözden geçirilmiştir.

Gereç-Yöntem

Mart 1994 ile Ağustos 1996 tarihleri arasında KTÜ Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı'nda yenidoğan dönemi dışında SVB tanısı alan ve yaşlan 11 ay ile 16 yaş arasında değişen 13 olgu retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Nöroşirürji kliniğince izlenen travma ve tümör olguları çalışmaya alınmamıştır (Sadece 1 nolu hasta bize başvurmadan 3 ay önce yüksekten düşme tanımlıydı.). Hastalarda hematolojik (nomogram, trombosit sayısı, protrombin zamanı, parsiyel tromboplastin zamanı, kanama ve pıhtılaşma zamanı, orak hücreli anemi tanısı açısından oraklaşma testi), metabolik (kan ve idrar aminoasit kromatografisi, laktik asit ve piruvik asit) nedenler araştırılmış ve lipid profilleri (Trigliserid, kolesterol, HDL, LDL) ile lipid elektroferezisi, C3 ve C4, LE hücresi, antinükleer antikor, antikardiolipin antikor çalışılmış ve tümünde telekardiyogram, elektrokardiyogram, ekokardiyogram çekilmiştir. Protein C ve S, Antitrombin III düzeyleri 8 olguda bakılmıştır. Tüm olgulara beyin tomografisi (BT) veya magnetik rezonans inceleme (MRI), iki olguya serebral anjiyografi yapılmıştır. Hipertansiyonu (HT) olan olgularda plazma renin, angiotensin, aldosteron düzeyi, 24 saatlik idrarda homovalinik asit ve valinmandelik asit düzeyleri, mtravenöz piyelogram (IVP), böbrek ultrasonografisi ve sintigrafisi yapılmış, renal anjiyografi birinde çekilmiştir.

Hastaların son başvuru esnasındaki fonksiyonel iyileşme durumları Glasgow Prognoz Skalasına (4) göre değerlendirilerek; 1) Tam iyileşenler (Tİ.) 2) Orta derecede sekelli iyileşenler (ODS, kendine bakabilecek düzeyde sekel) 3) Ağır sekelli iyileşenler (kendine bakamayacak düzeyde sekel) şeklinde sınıflandırıldı.

Bulgular

Olgularımızda erkek/kız oranı 8/5 olup ortalama yaş 7.5 ± 5.6 yıl idi. Tümünde iskemik inme olan hastalarımızın beşi 11 ay ile 3 yaş arasındaydı. Başvuru sırasında hastaların üçünde (3, 6 ve 13 nolu olgular) bilinç kaybı, dördünde hemiparezi ile birlikte konvülsiyon (2, 3, 6 ve 12 nolu olgular), ikisinde fasyal sinir paralizisi ve ikisinde meningial

irritasyon bulguları vardı (Tablo). Hemiparezi ile eş zamanlı konvülsiyonu olan hastalardan 2 ve 3 nolu olgularda, daha önce de konvülsiyon geçirme öyküsü vardı. Ortalama izlem süresi 11 ± 9 ay (1-27 ay) olup hastaların 6'sında ODS, 7'sinde Tİ. elde edilmişti, ağır sekelli veya eksitus olan hastamız yoktu. İki (5 ve 10 nolu olgular) dışında hepsinde akut hemiparezi tanımlanan hastaların klinik ve radyolojik bulguları tabloda görülmektedir.

Olguların 5'mde sağ hemiparezi, 8'inde sol hemiparezi vardı ve dördünde sadece MRI, dördünde BT, beşinde hem BT hem de MRI, ikisinde (11 ve 13 nolu olgular) serebral anjiyografi çekilmişti. Etiyolojiye yönelik tüm tetkikleri normal bulunan 2 nolu olgu idyopatik kabul edilmiştir.

Olgu 1'de yüksekten düşmeyi takiben 5-6 saat sonra sağ hemiparezi tanımlanıyordu. Bu olgunun daha sonra çekilen BT'inde solda laküner infarkt belirlenmiştir.

Hastalarımızın üçünde menenjit (Olgu 3, 4, 5), birinde meningoensefalit (Olgu 6) şeklinde santral sinir sistemi enfeksiyonu vardı. Konvülsiyon ve bilinç kaybıyla getirilen 3 nolu olguda menenjit bulgularıyla birlikte yaygın depigmente lekeler görülmesiyle tuberoz skleroz tanısı da konulmuş ve bu hastanın üç hafta sonra hemiparezisi düzelmiştir.

Hürler Sendromunun klinik (kaba yüz görünümü, makrosefali, makroglossi, komeal bulanıklık, umbilikal herni, hepatosplenomegali, kısa ve kunt parmaklar, pençe eli) ve radyolojik bulgularını taşıyan, ağır motor ve mental retardasyonu olan 8 nolu olgu 13 aydır HT nedeniyle antihipertansif tedavi alıyordu, bu hastanın bir ay sonraki kontrolünde ODS vardı. Dokuz nolu olgu ise son bir yıldır HT nedeniyle tedavi almaktaydı, yapılan tetkiklerinde: plazma renin, anjiotensin ve aldosteron seviyeleri yüksek, ultrasonografi, IVP ve sintigrafilerinde (DMSA, DTPA) sağ böbrek normal olup sol böbrek afonksiyone ve hipoplazik olarak izlenmiştir. Renal anjiyografisinde sol böbrek ve renal arterde hipoplazi vardı (Şekil 3 ve 4). Hemiparezisi tamamen iyileşen bu olguya daha sonra sol nefrektomi uygulanmıştır. Hipertansiyonu olan 11 aylık olgumuzda ise, tetkikleri tamamlanmadan ailesinin isteği ile taburcu edildiğinden etyoloji belirlenmemiştir.

Pcrinatal hipoksi tanımlanmakla birlikte, hemiparezisi altı aylıktan itibaren tariflendiğinden çalışmaya dahil edilen ve mental değerlendirmesi

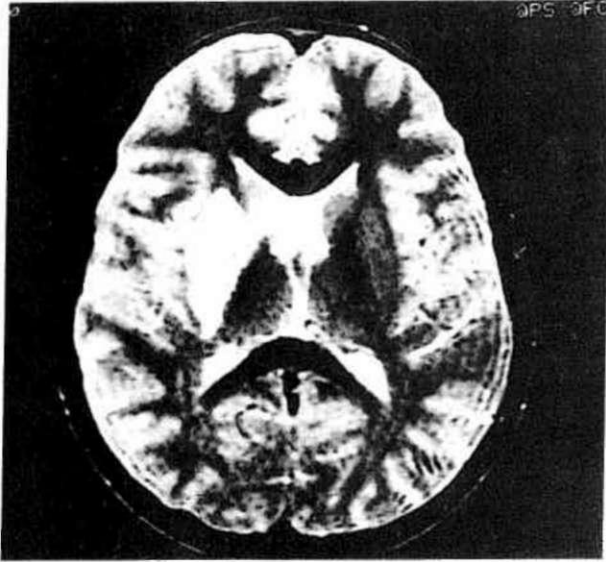
Tablo. Hastaların klinik vc radyolojik bulgu an

Olgu	Klinik	BT / MR1	Etyolojik Tanı	Prognoz
1. LE 1 1/2 y K	Sag hemiparczi	Sol santral semiovalede laküner infarkt*	Travma	T.İ
2. KK 9 y E	Sag hemiparezi	Sağ posterior hidrocefali, sol serebellum atrofik, sol oksipitalde infarkt	İdyo patik	ODS
3. AT 2 y E	Sol hemiparezi multipl depigmente lezyonlar, MIB«	Periventriküler multipl nodüler lezyonlar, sağ hemisferde infarkt, sağ serebral atrofi	Tuberoskleroz Meningit	T.İ.
4. NÇ 13 y E	Sol hemiparezi sol fasyal paralizi MIB	Sağ frontal lopda infarkt	Meningit	ODS
5. ME 1.5 y K	Sol hemiparezi MMR	Sol temporal lop atrofik, eski infarkt (4 yıl sonra)*	Meningit	ODS
6. ET 4 y E	Sol hemiparezi	Vaskülitte sekonder iskemik deęişiklikler	Meningoensefalit	T.İ.
7. OK 11/12 y E	Sag hemiparezi	Serebral kortikal atrofi*	Hipertansiyon	ODS
8. CK 2 ^{ya} - y E	Sag hemiparezi MMR®	Konjenital kavum septum anomalisi*	Hipertansiyon Hürler Sendromu	ODS
9. 00 14 y E	Sol hemiparezi	Sağ ve sol talamusda akut infarkt	Hipertansiyon Sol hipoplastik böbrek	T.İ.
10. MA 9 y K	Sol hemiparezi splenomegali	Sağ oksipital intraparakimal mikrokistik, glial deęişiklik	Perinatal anoksi Lökositoklastik vaskülit	ODS
11. ZT 1 ö y K	Sag hemiparezi	Vaskülitte uyumlu multifokal lezyonlar, sağ karotis interna oklüzyonu**		T.İ.
12. BT 7 y K	Sol hemiparezi	Süperior sagital sinüs trombozu, hemisferde arteryal infarkt	Antitrombin III eksikliği Sepsis	T.İ.
13. BY 13.5 y E	Sol hemiparezi sol fasyal paralizi sistolik sufl	Sağ lentiform ve kaudat nükleus ve sağ parietalde infarkt**	Mitral valv prolapsusu	T.İ.

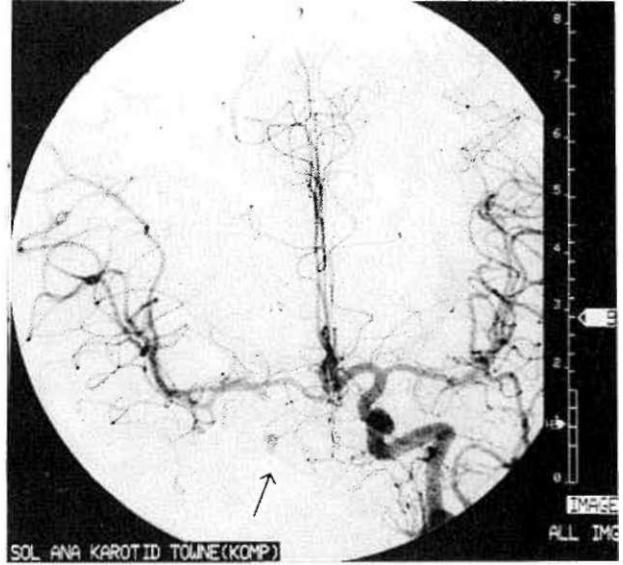
* Bu olgularda sadece BT çekilmiştir, °motor mental retardasyon, •menengial irritasyon bulgusu

** Bu olgularda anjiyografi de çekilmiştir, ®Hürler sendromunun diğer klinik bulguları da vardı,

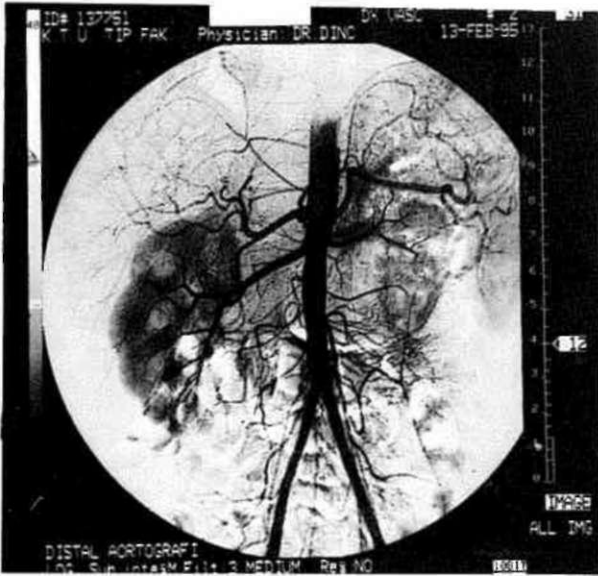
T.İ: Tam iyileşme ODS: Orta derecede sekelli.



Şekil 1. Olgu no: 13. Beyin MRI, T2 ağırlıklı kesit, sağ lentiform ve kaudat nukleusunda infarkt.



Şekil 2. Olgu no: 11. Serebral angiografide sağ karotis interna oklüzyonu.



Şekil 3. Olgu no: 9. Renal angiografide sol böbrek ve sol renal arterde hipoplazi.



Şekil 4. Olgu no: 9. Beyin MRI, T2 ağırlıklı kesit, sağ ve sol talamusda akut infarkt.

tamamen normal olan 10 nolu olgu, kliniğinin (hepatosplenomegali, anemi, nonspesifik döküntü) kollagen doku hastalığı olabileceğini düşündürmesi üzerine yapılan tetkiklerinde, sedimentasyon yüksekliği ve romatoid faktör pozitifliği dışında diğer tüm tetkikleri normal bulunmuş, bir yıl sonra bu hastada lökositoklastik vaskülit gelişmiştir.

Akut gelişen sağ hemiparezi ile birlikte serebral anjiografisinde sağ arteria karotis internada (AKİ) oklüzyon görülen (Şekil 2), Matas testinde iskemi bulguları saptanmayan 11 nolu olguda

ayrıntılı olarak yapılan tetkiklere karşın etyoloji aydınlatılamamıştır. Nöroşirurji konsültasyonu sonucu cerrahi girişimde bulunulmayan ve 18 aydır Moyamoya hastalığı açısından da izlenen bu hastanın hemiparezi tamamen düzelmiş olup, yem bir atak gelişmemiştir.

Sol hemiparezi ile birlikte klinik ve laboratuvar olarak sepsis tablosunda gelen 12 nolu olguda antitrombin III eksikliği (8mg/dl, normali: 22-39 mg/dl) belirlenerek taze plazma ve sepsis tedavisi verilmiş, hastanın hemiparezi üç hafta sonra



Şekil 5. Olgu no: 12. Beyin MR1, T2 ağırlıklı kesit, bilateral beyaz cevherde ve sağ subkortikal beyaz cevherde intensité artışı, sağda kortikal intensitede azalma.

iyileşmiştir (Şekil 5).

Ayrıntılı olarak tüm tetkikleri yapılan ve mitral valvül prolapsusu (MVP) dışında etyolojik faktör saptanmayan 13 nolu olgunun anjiyografisi de normaldi ve hemiparezi tamamen düzelen bu hastaya profilaktik olarak antiagregan tedavi (asetil şahsilik asit) başlandı (Şekil 1).

Tartışma

Erişkinlerde SVB için en önemli risk faktörleri ateroskleroz ve hipertansiyon iken, çocuk ve adölesanlarda geniş bir hastalık grubu risk faktörü olarak gösterilmektedir. Bununla birlikte risk faktörleri olmadan da SVB oluşabilmektedir (1).

Çocuklarda SVB Terin en sık nedeni kalp hastalıklarıdır ve tüm iskemik çocukların yaklaşık üçte birinden sorumludur. Kalp kapak ve boşluklarını içeren kompleks yapısal kardiyak anomaliler bu hastaların çoğunluğunu oluşturmakla birlikte, herhangi bir kardiyak lezyon çocukta inmeye predispozisyon yaratabilir (1). Bizim akut inme gelişen bir olgumuzda MVP saptanmıştır. MVP'de ataklar prolabe olan kapak veya atrial duvarla birleşimden köken alan trombusten steril emboli ile oluşmaktadır. İskemik atak geçiren çocuklara günlük asetil şahsilik asit tedavisi önerilebilir (5).

Enfeksiyon hastalıklarında ortaya çıkan vaskülit sonucu iskemik SVB görülebilmektedir (6). Çalışmamızda da en sık etyolojik nedenlerden birini menenjitler oluşturmuştur (%23). Kameron'da 35 çocukta yapılan bir çalışmada menenjit % 14.3, kalp hastalığı % 17.1 oranında etyolojik faktör olarak saptanmıştır (7). Japonya'da yapılan bir çalışmada da Moyamoya dışında SVB'ü olan 54 çocuk değerlendirilmiş, enfeksiyon ve minör kafa travmalarının kalp hastalıklarından daha sık rol oynadığı belirtilmiştir (8). Bir olgumuzda travmadan 5-6 saat sonra tanımlanan inme izlemde tamamen düzelmiştir. Başka bir çalışmada Moyamoya hariç 22 SVB Tu hasta incelendiğinde 4 kardiyojenik emboli, 1 postmenenjitik inme neden olarak bulunmuş, geri kalan 17'inde etyoloji belirlenmemiştir (9). Bizim bir olgumuz idiyopatik kabul edilmiştir.

Çocuklarda renovasküler hipertansiyon (RVH) diğer HT sebeplerinden daha sık olarak karşımıza çıkmaktadır (10). Bizim üç HT Tu olgumuzdan birinde RVH belirlendi. RVH tedavisinde konservatif yaklaşım tercih edilmekle birlikte, nadiren cerrahi tedavi gerekmektedir. Cerrahi tedavide renal revaskülarizasyon ve unilateral renal parankimal hastalıkta nefrektomi veya parsiyel nefrektomi uygulanır (10). Bizim hastamızın da malign hipertansiyonu sol nefrektomi ile kontrol altına alınmıştır.

Değişik konnektif doku hastalıklarında hemiparezi görülmektedir (11,12). Sistemik lupus eritematosuslu 240 erişkinde yapılan bir çalışmada %67 oranıyla en sık nörolojik bulgu olarak hemiparezi bildirilmiştir (13). Mikst konnektif doku hastalığı ve poliarteritis nodozalı birkaç hastada ilk klinik prezantasyonun hemiparezi şeklinde olduğu bildirilmiştir (11,14). Başlangıçtan itibaren klinik bulguları nedeniyle kollagen doku hastalığı açısından izlediğimiz 11 nolu olgumuzda ancak bir yıl sonra lökositoklastik vaskülit gelişmiştir.

Moyamoya AKİ ve uç dallarında stenoz ve oklüzyon, bazal ganglionlar düzeyinde kollaterallerin gelişimiyle karakterize, tanının anjiyografik olarak konulduğu radyografik bir sendromdur. Hastalığın konjenital ve edinsel formları vardır ve değişik nedenlerle gelişebilir. Bu nedenler arasında tuberoz skleroz, nörofibromatosis, poliarteritis nodosa, Down sendromu, orak hücreli anemi, radyasyon, siklosporin kullanımı, Takayasu hastalığı, otoimmün hastalıklar, metabolik nedenler, konjenital ve edinsel enfeksiyonlar sayılabilir

(1,15). Fizik ve laboratuvar incelemelerinde bu hastalıklardan herhangi birisini destekleyen bulgu belirlemediğimiz 11 nolu olgumuzun serebral anjiyografisinde sağ AKİ'da oklüzyon vardı. Ayrıntılı olarak yapılan tetkiklere karşın etyoloji aydınlatılamayan ve hemiparezisi tekrarlamayan hastanın Moyamoya hastalığı açısından izlemi devam etmektedir.

Tuberoz skleroz; konvülsiyon, mental retardasyon, adenoma sebaceum, erken dönemde deride sıklıkla kesin hudutlu oval yaprak şeklinde beyaz lekelerle seyreden, gözde iç organlarda, dişlerde, kemiklerde, sinir sisteminde bozukluklara neden olan otozomal dominant geçişli nörokütan displazilerden birisidir (16). Tuberoz skleroz, rabdomyoma bağlı embolik inmeye neden olan genetik risk faktörleri içinde bildirilmiştir (5). Bizim de bir olgumuzda menenjitte birlikte tuberoz skleroz görülmüştür.

Protein C, Protein S ve Antitrombin-III eksikliği SVB'a neden olan hematolojik bozukluklardandır. Protein C eksikliği otozomal resesif kalıttır ve homozigot bireylerde ağır arteriyel ve venöz trombozlar görülür. Protein S eksikliği otozomal dominant geçişlidir ve sıklıkla venöz tromboza neden olur, arteriyel tromboz nadirdir. Antitrombin-III eksikliğine 1/5000 oranında rastlanır ve homozigot eksiklik yaşama bağdaşmaz. Heterozigot olanlarda faktör düzeyi normalin %30-60'ı civarındadır ve yineleyen arteriovenöz trombocmbolilere bağlı iskemik inme gelişebilmektedir (6,17). Bir olgumuzda inme nedeni olarak Antitrombin-III eksikliği saptanmıştır.

Çocuklarda ani gelişen hemiparceziye konvülsiyon da eşlik ediyorsa tablonun daha ağır ve iyileşmenin daha güç olduğu bildirilmiştir (18). Konvülsiyonlu dört olgumuzun üçünde tam iyileşme sağlanırken, konvülsiyonsuz grupta tam iyileşme oranı %44 bulunmuştur. Bu uyumsuzluk olgu sayımızın az olmasından kaynaklanabilir. Çocukluk çağı inmelerinde mortalite %20-30 olarak bildirilmiş olmakla birlikte hemorajik inmelerde bu oran daha fazladır. Yaşayanların yarısından çoğunda kalıcı sekel bildirilmiştir (18,19). Hasta sayımız az olmakla birlikte hiç mortal olgumuz olmadığı gibi, %53.9 oranında da tam iyileşme elde edilmiştir.

Çalışmamızda da görüldüğü gibi, çocuklarda SVB'a predispozisyon yaratan durumlar çok çeşitlilik göstermektedir. Bu nedenle çocukluk çağında SVB varlığında sistemik bir değerlendirme ve

anjiyografiyi de içeren ayrıntılı laboratuvar incelemeleri ile inme sebebi aydınlatılarak uygun tedavi yapılmalı ve tekrarlar önlenmeye çalışılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Riela AR, Roach ES. Etiology of stroke in children. *J Child Neurology* 1993; 8: 201-20.
2. Golden GS. Cerebrovascular disease. In: Swaiman KF, ed. *Pediatric Neurology*. St Louis. The CV Mosby Co, 1989: 602-18.
3. Pavlakakis SG, Gould RJ, Zito JL. Stroke in children. *Adv Pediatr* 1991; 38: 151-79.
4. Harris OJ, Berger JR. Clinical approach to stupor and coma. In: Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Marsden CD eds. *Neurology in Clinical Practice, Principles of Diagnosis and Management*. Boston: Butterworth-Heinemann, 1991: 43-63.
5. Fenichel GM. Hemiplegia. *Clinical Pediatric Neurology*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1993; 246-60.
6. Tütüncüoğlu S. Çocukluk çağında inme. *Ege Pediatr Bülteni*. 1995; 2: 179-86.
7. Obama MT, Dongmo L, Nkemayim C, Mbede J, Hagbe P. Stroke in children in Yaounde, Cameroon. *Indian Pediatr* 1994; 31: 791-5.
8. Satoh S, Shirane R, Yoshimoto T. Clinical survey of ischemic cerebrovascular disease in children in a district of Japan. *Stroke* 1991; 22: 586-9.
9. Yoshida S, Yamamoto T, Yoshioka M, Kuroki S. Ischemic stroke in childhood. *No Shinkei Geka* 1993; 21:611-6.
10. Belloli G, Benigno V, Biscula G, Cappellari F, Contin F, Musi L, et al. Renovascular hypertension in childhood. *Pediatr Med Chir* 1991; 13: 35-44.
11. Graf WD, Milstein JM, Sherry DD. Stroke and mixed connective tissue disease. *J Child Neurology* 1993; 8: 256-9.
12. Iaconetta G, Benvenuti D, Lamaide E, Gallicchio B, Signorelli F, Maiuri F. Cerebral hemorrhagic complication in polyarteritis nodosa. Case report and review of the literature. *Acta Neurol Napoli* 1994; 16: 64-9.
13. Santos MJ, Reis P, da-Silva JA, de-Queiroz MV. Ischemic lesion of the CNS in patients with systemic lupus erythematosus. *Acta Med Port* 1994; 7: 201-6.
14. Engel DG, Gospe SM, Tracy KA, Ellis WG, Lie JT. Fatal infantile polyarteritis nodosa with predominant central nervous system involvement. *Stroke* 1995; 26: 699-701.
15. Suziki J, Kodomo N. Moyamoya disease. A Review. *Stroke* 1983; 14: 104-9.
16. Rapin I, Traeger E. Phakomatoses and neurocutaneous syndromes. In: Rudolph AM, Hoffman JIE, Rudolph CD eds. *Rudolph's Pediatrics*. San Francisco. Prentice Hall International INC, 1996: 2043-57.
17. Aynacı M, Soylu H, Gedik Y, Aslan Y, San A. Stroke due to antithrombin III deficiency in a child with sepsis: a case report. *Curr Paed Res* 1997; 1:9-12.
18. Solomon GE, Hilal SK, Gold AP, Carter S. Natural history of acute hemiplegia of childhood. *Brain* 1970; 93: 107-20.
19. Higgins J, Kammerman L, Fitz CR. Predictors of survival of childhood stroke. *Neuropediatrics* 1993; 24: 368-70.
20. Trescher WH. Ischemic stroke syndromes in childhood. *Pediatr Ann* 1992; 21: 374-83.