

## Epilepside Dil Bozuklukları

### Language Disorders in Epilepsy

**BarışKORKMAZ**

*Epilepsi 1998;4(2-3):99-102*

Epilepsi/epileptik deşarjların tek başına bilişsel semptomlara yol açıp açmadığı konusu henüz çözümlenmiş değildir. Dil ve davranış bozukluklarını epileptik semptomlar şeklinde kabul etme konusunda klinisyenlerde belli bir isteksizlik gözleniyor olmasına rağmen, ESES, Landau-Kleffner sendromu, infantil otizm ve bu ikisinin birarada görüldüğü Angelman sendromu ve Rett sendromu gibi daha ciddi hastalıklarda epilepsi ve dil arasında kompleks bir ilişkinin var olduğunu gösteren kanıtlar vardır.

*Anahtar Sözcükler:* Epilepsi, dil bozuklukları, kognitif bozukluklar.

Epileptik çocuklar, konuşma, öğrenme, davranış sorunları açısından risk altındadır. Okul çağındaki epileptiklerin en az 1/3'ü özel eğitime gereksinim duyar.<sup>[1]</sup> Davranış ve dil sorunları olan hastalarda yapılan EEG'lerde interiktal diken veya diğer epileptiform anormallikler sıkça görülebilmektedir. Öte yandan dil sorunu olan bu hastalarda klinik olarak epilepsi nöbetleri olmaksızın sadece EEG'lerinde epileptiform anormallikler (diken aktivitesi, vb.) görülmesi, epilepsi anlamına gelmez; çünkü bu aktiviteler, epilepsi dışı başka patolojilerde ve kalıtsal olarak da ortaya çıkabilir.<sup>[2,3]</sup>

Dil bozuklukları ve epilepsi arasındaki ilişkiler geçici ve kalıcı olmak üzere başlıca iki temel grupta toplanır. Epilepsinin dil işlevleri üzerinde oluşturduğu geçici bozulmalar dört

The issue of whether epilepsy/epileptic discharges alone cause cognitive symptoms is still unresolved. Despite the reluctance of clinicians to accept language and behavior disturbances as epileptic symptoms, there is some evidence of not a simple but a complex relation between epilepsy and language as shown in the cases of ESES, Landau-Kleffner syndrome, infantile autism as well as some severe disorders where the two co-exist, such as Angelman syndrome and Rett syndrome.

*Key Words:* Epilepsy, language disorders, cognition disorders.

grupta toplanır. Preiktal dönemde, hasta konuşmak istediği halde konuşamaz. İktal dönemde, nöbet manifestasyonu olarak negatif veya pozitif semptomatoloji olabilir. Örneğin jeneralize tonik-klonik nöbette geçici duysal veya motor afazi olur; bu afazi bazen kalıcı olabilir; absans nöbetinde anlık konuşma kesilmesi olur ve çocuk, nöbetten sonra konuşmaya kaldığı yerden devam eder veya fokal nöbet (frontal lobdan kökenini alan nöbetler) konuşmanın bir an durmasına ve bazen geçici motor afaziye neden olabilir. "Speech arrest" durumunda afazi bulguları olmaksızın konuşmanın nöbet nedeniyle geçici olarak durması gözlenir. Psikomotor nöbetlerde davranış kusurları ve halüsinasyonla birlikte tutarsız ve kopuk konuşma şekli ortaya çıkar. Afazik status epileptikus, bazen kalıcı olabilir.

Absans statusu görülebilir ve konuşma bu duruma bağlı olarak bozulur.<sup>[4]</sup> Postiktal dönemde görülen konuşma bozuklukları, postiktal konfüzyona bağlı veya kompleks parsiyel semptomatolojili nöbetten sonra görülen dil bozukluklarını içerir.<sup>[5]</sup> Ayrıca, interiktal deşarjların, nöbet olmaksızın geçici bilişsel disfonksiyona yol açtığı, EEG çekimi ile senkron yapılan bilgisayarlı nöropsikolojik testler aracılığı ile gösterilmiştir.<sup>[6]</sup>

Epilepsinin dil/davranış işlevleri üzerindeki kalıcı nitelikte etkileri de üç alt grupta toplanır. Bu grupta ilk olarak konuşma bozukluğu ile doğrudan ilgili bazı epileptik sendromlar yer alır. Bunların temel özelliği, EEG anormallikleri ve/veya epilepsiye, dil yetisinde belirgin olmak üzere tüm yetilerde regresyonun eşlik etmesidir. Bu grupta Landau-Kleffner sendromu, ESES (electrical status epilepticus of sleep) sendromu, idyopatik parsiyel epilepsi ve uykuda sürekli diken dalga aktivitesi ile giden diğer edinsel nöropsikolojik tablolar<sup>[7]</sup> ve epileptik ensefalopatiler (Lennox-Gastaut, West sendromu, vb.) yer alır.

Bu grupta ikinci olarak gelişimsel disfaziler yer alır. Literatürde gelişimsel disfazilerle EEG anormallikleri arasındaki ilişki dikkati çekmiştir. Bir görüşe göre, gelişimsel disfaziler ve EEG anormallikleri arasında anlamlı bir ilişki yoktur ve epileptiform aktivite disfaziye yol açmaz.<sup>[8]</sup> Başka bir çalışmaya göre gelişimsel disfazisi olanlarda, özellikle gece yapılan uyku EEG'si çekimlerinde epileptiform EEG bulgularına anlamlı ölçüde sık rastlanır.<sup>[9]</sup> Öyküsünde dil sorunu olan 414 hastanın, %44'ünde nöbet öyküsü saptanmış, %16'sının en az bir EEG'sinde epileptiform anormallikler bulunmuştur. Hastalarda, dil sorunlarının ağırlığı, üç yaş öncesi başlayan epilepsi nöbetleri ile ilişkili bulunmuştur. Ayrıca bu hastalarda EEG'de bilateral paroksizmal deşarjlar ve zemin aktivitesi bozukluğuna anlamlı olarak daha sık rastlanmıştır.<sup>[10]</sup> Gelişimsel lezyonların ve erken başlayan nöbetlerin prenatal olarak belirlenmiş dil bölgesini değiştirmede, beş yaş öncesi dil korteksini hasara uğratan edinsel lezyonlar varlığında dil yetisinin karşı hemisferde temsil edildiği bildirilmiştir. Bu sonuca göre, çok erken çağda başlayan nöbetlerin ve/veya hiçbir gelişimsel patolojinin dil yetisi gelişimine anatomik düzeyde önemli bir etkisi olmaz.<sup>[11]</sup> Fakat "dil" temelde öğrenilen ve bu süreç boyunca diğer zihinsel yetiler tarafından geniş ölçüde desteklenen karmaşık bir işlemdir. Dil yetisinin gelişimini önceleyen işlevlerin bo-

**TABLO 1**  
**Otizm ve Epilepsi ile İlişkili**  
**Bazı Klinik Tablolar**

Infantil otizm ve otistik regresyon
Frajl X sendromu
Angelman sendromu
Tuberoz skleroz
Rett sendromu
Bazı metabolik/nörodejeneratif hastalıklar (fenilketonüri, vb.)
Herpes simpleks ensefaliti

zulması dilde gecikmeye neden olabilir. Dikkat, bellek, reaksiyon zamanı gibi birçok temel zihinsel işlev epilepside en fazla hasara uğrayan işlevlerdir ve bu nedenle epilepside dil yetisinin bozulması beklenir. Zaten pek çok bileşeni olan dilin<sup>[11,12]</sup> gelişimsel ve kompleks yapısına bakıldığında dil yetisinin, farklı bileşenlerinin beyinde ayrı sistemlerde kompartmanlar oluşturacak tarzda örgütlendiği anlaşılır.<sup>[13]</sup> Temel dil bileşenleri (anlama, ifade gibi), anatomik açıdan iyi belirlenmiş bölgelerde temsil edilmekle birlikte, dil bir bütün halinde düşünüldüğünde beyinde sistemler halinde lokalizedir,<sup>[14]</sup> hatta dilin anatomik lokalizasyonu, bireysel değişiklikler de gösterir.<sup>[15]</sup> Bu bireysel değişiklikler, genetik polimorfizme bağlı olabildiği gibi, çevresel etkenlere de bağlıdır.<sup>[13]</sup> Bu durumda epilepsi nöbetleri, kritik beyin gelişimi anlarında ve lokalizasyonlarda olumsuz çevresel bir etki (metabolik, biyoelektrik) yapabilir. Ayrıca, beyinde lokal bir patolojinin bile, beyindeki yoğun, karşılıklı bağlantılar nedeniyle disfonksiyona yol açtığı<sup>[16]</sup> düşünülürse, epilepsinin bazen doğrudan bilişsel ve davranışsal sorunlara yol açması anlaşılır.

Bu grupta üçüncü olarak hem epilepsi nöbetlerinin hem de konuşma/davranış sorunlarının ön planda olabildiği hastalıklar yer alır. Bunlar, (i) zeka geriliği, (ii) özellikle otizmle de ilişkili olarak epilepsi ve konuşma ve davranış sorunları görülen bazı sendromlar, ve (iii) migrasyon anomalileri şeklindedir.

Zeka geriliği olanların %21'i epileptiktir. Zeka geriliğinin ağırlığı arttıkça, epilepsi insidensi de artar. Özellikle IQ 50'den düşük olduğu zaman bu sorun ortaya çıkar. Serebral felç ve zeka geriliği olgularının %50'sinde epilepsi görülür.<sup>[17]</sup> Otizmle ilişkili olarak epilepsi ve konuşma ve davranış sorunları görülen bazı sendromlar giderek daha fazla dikkati çekmektedir (Tablo I).<sup>[18]</sup>

## RETT SENDROMU

Nörodejeneratif hastalıklar içinde yer alan bu sendrom 1:10.000-15.000 oranında, sadece kızlarda görülür. İlk 6-18 ay içinde normal gelişimi takiben, kafa çevresinde küçülme olur; otistik davranış özellikleri açığa çıkar; amaçlı el ve dil kullanımı kaybolur. Stereotipik el hareketleri tipiktir. Uyku bozuklukları, çılgık atma ve ağlama epizodları, hiperventilasyon ve soluk tutma halleri izlenir. Diş gıcırdatma ve fasyal grimas görülür; yeteneklerin hızla kaybolduğu dönemden sonra çok yavaş bir nörolojik kötüleşme olur. Hastaların en az 3/4'ünde değişik tip nöbetler görülür. Başlangıçta normal veya zemin aktivitesinde yavaşlama, daha sonra zemin aktivitesinin bozulması ve epileptiform aktivite izlenir. Uykunun organizasyonu bozulur ve daha sonra yaygın yavaşlama zemininde epileptiform aktivite görülür.<sup>[19]</sup>

## ANGELMAN SENDROMU

Kromozom 15q11-13'de bozukluk, kromozom uzun kolunda küçük bir delesyon vardır; maternal gen tutulduğu zaman Angelman sendromu, paternal gen tutulduğu zaman Prader-Willi adını alır. Görsel ve işitsel işlevlerin yeterli olmasına karşın hemen hemen hiç konuşma (üç kelime dışında) gelişmez. Konuşmanın öncülleri de bozuktur. Özellikle yüzler ve yönler için iyi bir bellekleri olduğu söylenebilir. Çocuklar genelde güleç ve canayakındır, dokunmaktan hoşlanırlar. Paroksizmal gülme epizodları bağlamdan kopuk olarak gerçekleşebilir. Müzik ve sudan hoşlanırlar. Aynalardan çok hoşlanırlar; çiğneme ve objeleri ağıza götürme davranışı sıklıkla tanımlanır. Uyku sorunları olabilir; az uyurlar. Sıçrayıcı, koordine olmayan ekstremit hareketleri tarzında ataksi, gelişim gecikmesi, paroksizmal kontrolsüz gülme krizi, nöbet ve mikrosefali ile seyrederek dismorfiktirler. EEG, her zaman anormaldir. Ritmik yavaş dalgalar aralarda 4-6 Hz ve önlerde 2-3 Hz ile belirgindir. Göz kapatıldığında diken ve 2-4 Hz yavaş dalgalar karışık olarak arka taraflarda oluşur. Bu yüksek amplitüdü yavaş dalgalar uykuda da devam eder. Hastaların %90'ında epilepsi nöbetleri oluşur; genellikle 1.5-2 yaşları arasında başlar. İlk nöbet ateşli bir dönemde veya diş çıkarma sırasında olur. Nöbetler dört yaş civarı çok kötüleşir; 10 yaşından sonra tamamen kesilebilir.<sup>[18]</sup>

## İNFAANTİL OTİZM

Otistik hastalarda epileptik nöbetlere rast-

lanma oranı %35-45'tir. Nöbet olasılığı özellikle 0-3 yaşlarda ve puberte döneminde artar. Zeka geriliği olan otistiklerde epilepsi olasılığı daha yüksektir. En az biri uykuda olmak üzere üç ve üzerinde yapılan EEG çekimlerinde anormal, epileptiform EEG'ye rastlama oranı %80'dir.<sup>[18]</sup> Seksen üç otistik hastanın, %59'unda epilepsi nöbetleri görülmüş, idyopatik otistik hasta grubunda bu oran %26'ya düşmüştür. Epilepsi nöbetleri, IQ düşüklüğü, nonverbal iletişim sorunları, özbakım yetersizliği, yürüme gecikmesi, hiperaktivite ve ince motor defisit ile bağlantılı bulunmuştur. Hastaların % 50'sinde epileptiform EEG anormallikleri saptanmıştır. Otistik çocuklarda epilepsi nöbetlerinin varlığı otizme neden olan patolojinin (motor alanları da kapsayacak tarzda) yaygınlığını, prognozunu ağırlığını gösteren bir olgu olarak yorumlanmıştır.<sup>[20]</sup>

## KAYNAKLAR

1. Ross EM, Tookey P. Educational needs and epilepsy in childhood. In: Trimble MR, Reynolds EH. Epilepsy, behavior and cognitive function. Chichester: John Wiley & Sons, 1988:87-97.
2. Degen R, Degen HE. Some genetic aspects of rolandic epilepsy: waking and sleep EEGs in siblings. *Epilepsia* 1990;31:795-801.
3. Dooze H, Baier WK. Benign partial epilepsy and related conditions: multifactorial pathogenesis with hereditary impairment of brain maturation. *Eur J Pediatr* 1989;149:152-8.
4. Yen DJ, Su MS, Yiu CH, et al. Ictal speech manifestations in temporal lobe epilepsy: a video-EEG study. *Epilepsia* 1996;37:45-9.
5. Privitera M, Kohler C, Cahill W, Yeh HS. Postictal language dysfunction in patients with right or bilateral hemispheric language localization. *Epilepsia* 1996;37:936-41.
6. Binnie CD, Marston D. Cognitive correlates of interictal discharges. *Epilepsia* 1992;33 Suppl 6:S11-7.
7. Davidoff V, Maeder-Ingvar M, Zesiger P, Marcoz JP. The spectrum of acquired cognitive disturbances in children with partial epilepsy and continuous spike-waves during sleep. *E J Pediatr Neurol* 1997;1:19-29.
8. Duvelleroy-Hommet C, Billard C, Lucas B, et al. Sleep EEG and developmental dysphasia: lack of a consistent relationship with paroxysmal EEG activity during sleep. *Neuropediatrics* 1995;26:14-8.
9. Echenne B, Cheminal R, Rivier F, et al. Epileptic electroencephalographic abnormalities and developmental dysphasias: a study of 32 patients. *Brain Dev* 1992;14(2):216-25.
10. Korkmaz B, Yalçınkaya C, Dervent A. Language disturbances and epileptic seizures. *Epilepsi* 1995; 1:65-8.
11. Duchowny M, Jayakar P, Harvey AS, et al. Language cortex representation: effects of developmental versus acquired pathology. *Ann Neurol* 1996;40:31-8.
12. Critchley EM. Linguistics in a neuropsychiatric

- frame. A look at the dialogue of brain and mind. *Br J Psychiatry* 1994 ;165:573-6.
13. Ojemann GA. Cortical organization of language. *J Neurosci* 1991 Aug;11:2281-7.
  14. Schaffler L, Luders HO, Beck GJ. Quantitative comparison of language deficits produced by extraoperative electrical stimulation of Broca's, Wernicke's, and basal temporal language areas. *Epilepsia* 1996;37:463-75.
  15. Ojemann GA. Individual variability in cortical localization of language. *J Neurosurg* 1979;50:164-9.
  16. Sisodiya SM, Free SL, Stevens JM, et al. Widespread cerebral structural changes in patients with cortical dysgenesis and epilepsy. *Brain* 1995;118 (Pt 4):1039-50.
  17. Coulter DL. Comprehensive management of epilepsy in persons with mental retardation. *Epilepsia* 1997;38 Suppl 4:S24-31.
  18. Gilberg C, Coleman M. The biology of the autistic syndromes. London: MacKeith Press, 1992.
  19. Udwin O, Dennis J. Psychological and behavioral phenotypes in genetically determined syndromes: a review of research findings. In: O'Brien G, Yule W. Behavioral phenotypes. London: MacKeith Press, 1995:94.
  20. Minschew NS, Rattan AI. Autism. In: Segalowitz SJ, Rapin I. Handbook of neuropsychology. Amsterdam: Elsevier, 1992:401-24.