



İnfanıl Epileptik Spazm Sendromunda Oral Prednizolon ve ACTH Tedavilerinin Karşılaştırılması

Burden of Amplitudes and Epileptiform Discharges ve Early
Childhood Epilepsy Severity Scale Skorlarının Kullanımı

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji

İrem Şahan Şeref, Zeynep Öztürk, Tuğba Hirfanoğlu

Ebru Arhan, Ercan Demir, Esra Serdaroğlu, Cansu Özbaş

26. Ulusal Çocuk Nöroloji Kongresi, 1 Mayıs 2025, Antalya

İnfantil Epileptik Spazm Sendromu (IESS)

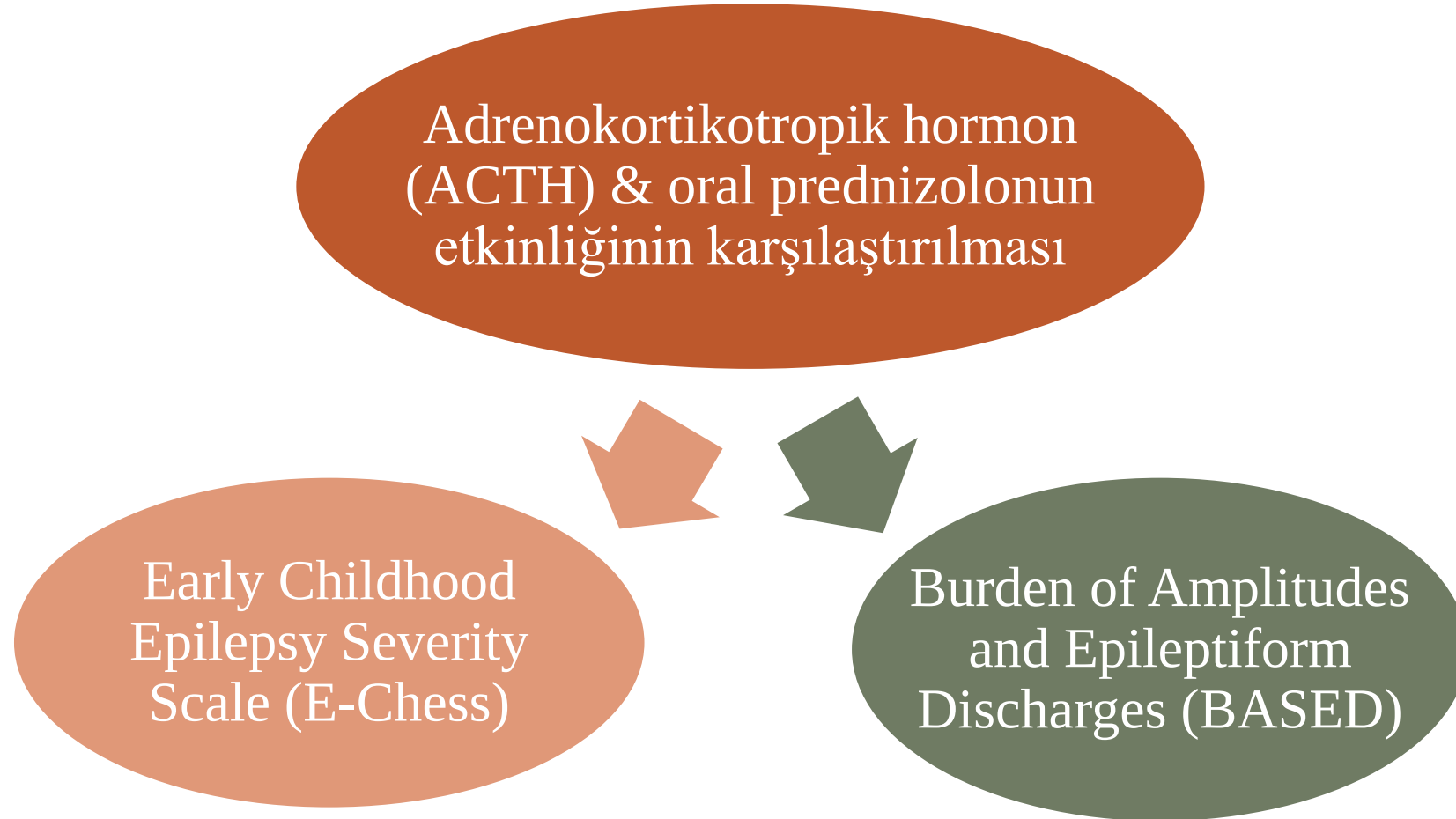
Farmakorezistan, epileptik ensefalopati

3-12 ay; <2yaş

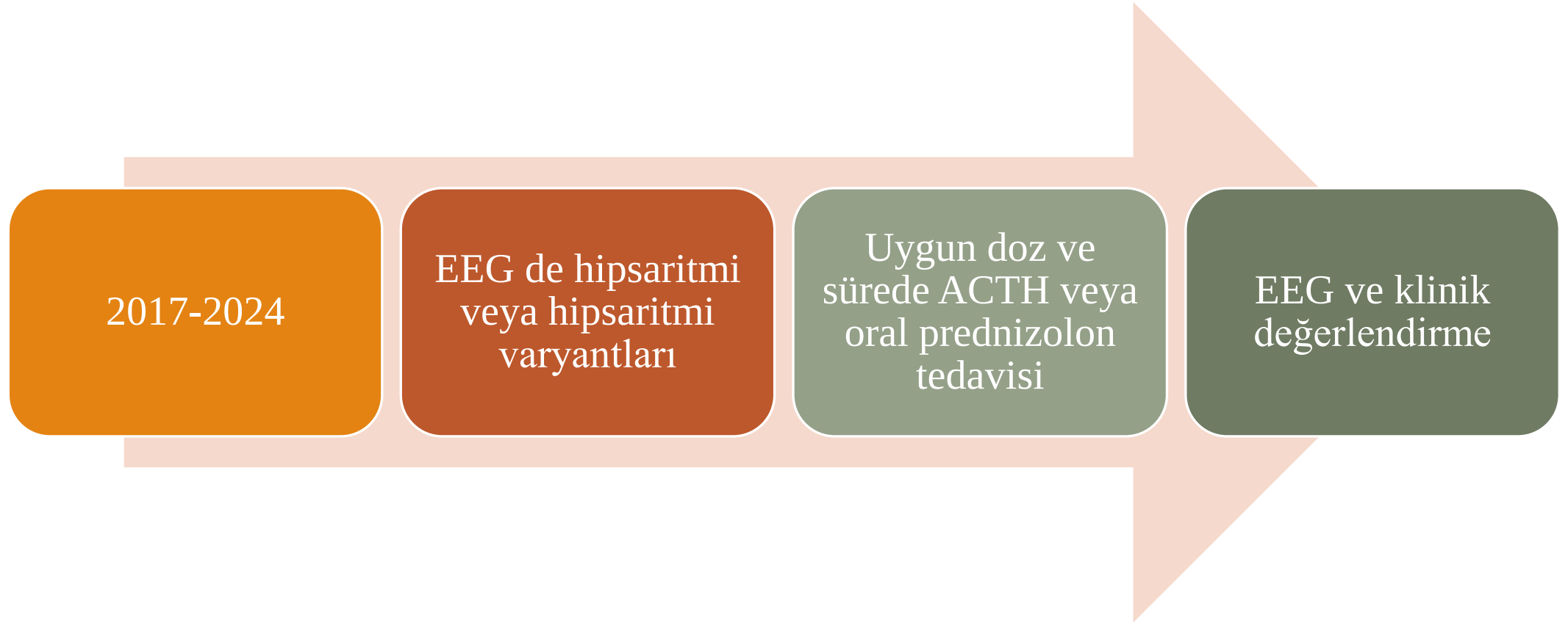
Ardışık epileptik spazmlar, gelişimsel gerilik veya regresyon

EEG'de gözlenen belirgin hipsaritmi ya da varyantları

Amaç



Yöntemler –Dahil Etme Kriterleri



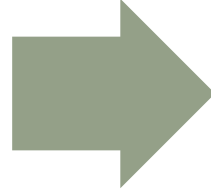
Yöntemler – Burden of Amplitudes and Epileptiform Discharges (BASED) Skoru

EEG değerlendirilmesi

- **Tedavi öncesi ve tedavi sonrası 28.Günde**
- 5 dakikalık NREM uyku dönemi
- Longıtunal bipolar montaj

Skor verme kuralları

- Epileptiform odak sayısı ve sıklığı
- Yavaş dalga amplitüdü
- Paroksizmal voltaj atenuasyonları



Skorlama

- **Skor 5:** >3 epileptiform odak → trasenin $\geq$ %50'den fazlasında
- **Skor 4:** >3 epileptiform odak+ yüksek amplitüd → %<50 veya multifokal odak veya paroksizmal voltaj atenuasyonları
- **Skor 3:** >3 epileptik odak <50%+ normal amplitüd veya <3 epileptik odak + anormal amplitüd
- **Skor 2:** <3 epileptiform odak+ normal amplitüd
- **Skor 1:** Non-epileptik ama belirgin anormallik
- **Skor 0:** Tamamen normal EEG

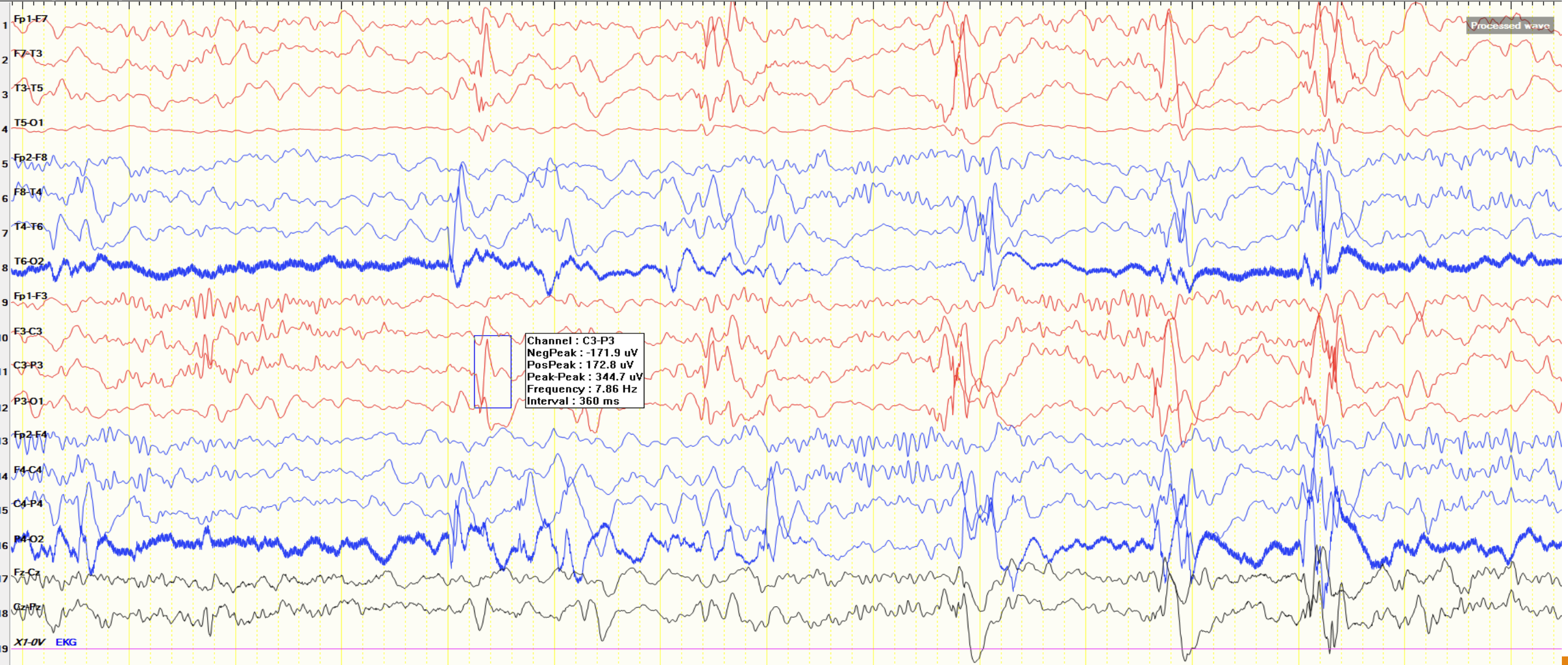


Skor 4 : >3 epileptiform odak+ yüksek amplitüd ve trasenin <%50

File View Edit Tools Option(X) Help

Sens 5 uV TC 0.1 s HF 35 Hz Pat Trace Ref OFF 05.06.2024 13:46:39 Elapsed 00:02:55 Epoch 18

Navigation controls: Previous, Next, First, Last, Stop, Play, 15 s, and various utility icons.



Early Childhood Epilepsy Severity Scale (E-Chess)

1.Nöbet Sıklığı

- Haftalık → 1 puan
- Günlük → 2 puan
- Günde birden fazla → 3 puan

2.Nöbet Süresi

- 1 aydan kısa → 1 puan
- 1–6 ay → 2 puan
- 6 aydan uzun → 3 puan

3.Nöbet Tipi Sayısı

- 1 tip nöbet → 1 puan
- 2 tip nöbet → 2 puan
- 3 veya daha fazla tip nöbet → 3 puan

4.Antinöbet İlaç (ANI) Sayısı

- İlaç yok → 0 puan
- 1–2 AEİ → 2 puan
- 2’den fazla AEİ → 3 puan

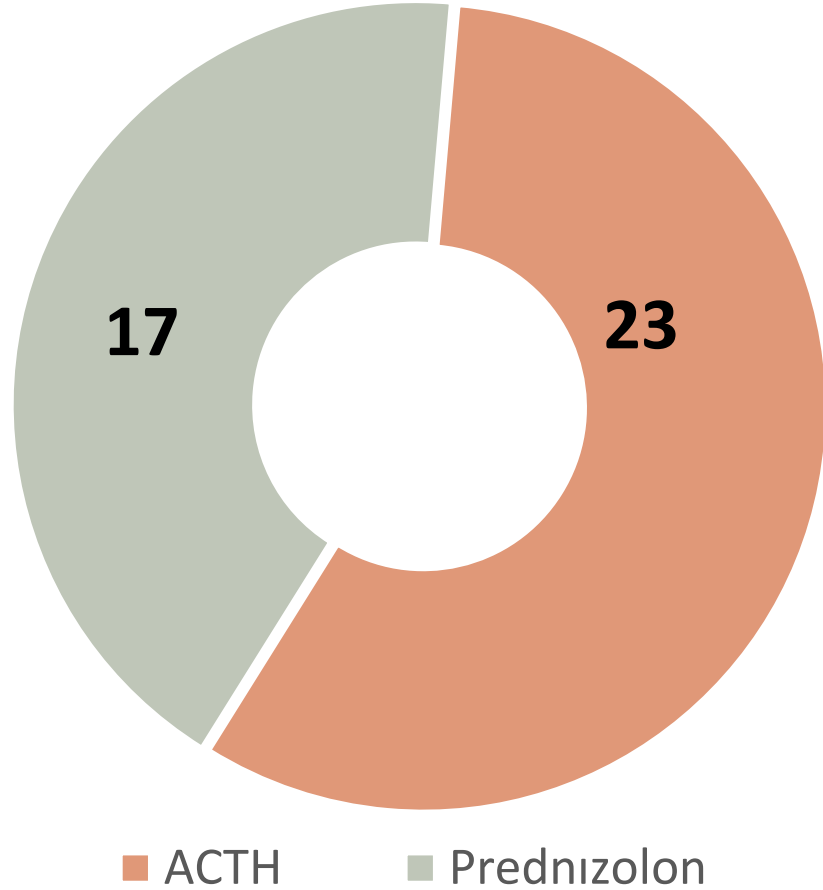
5. Tedaviye Yanıt

- Tam nöbet kesilmesi → 1 puan
- Kısmi iyileşme → 2 puan
- Hiçbir iyileşme yok → 3 puan

Tedavi sonrası 6. ay

Sonuçlar- Demografik Bulgular

Tedavi



1 ay – 16 ay

40 hasta

23 hasta ACTH

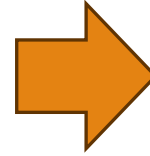
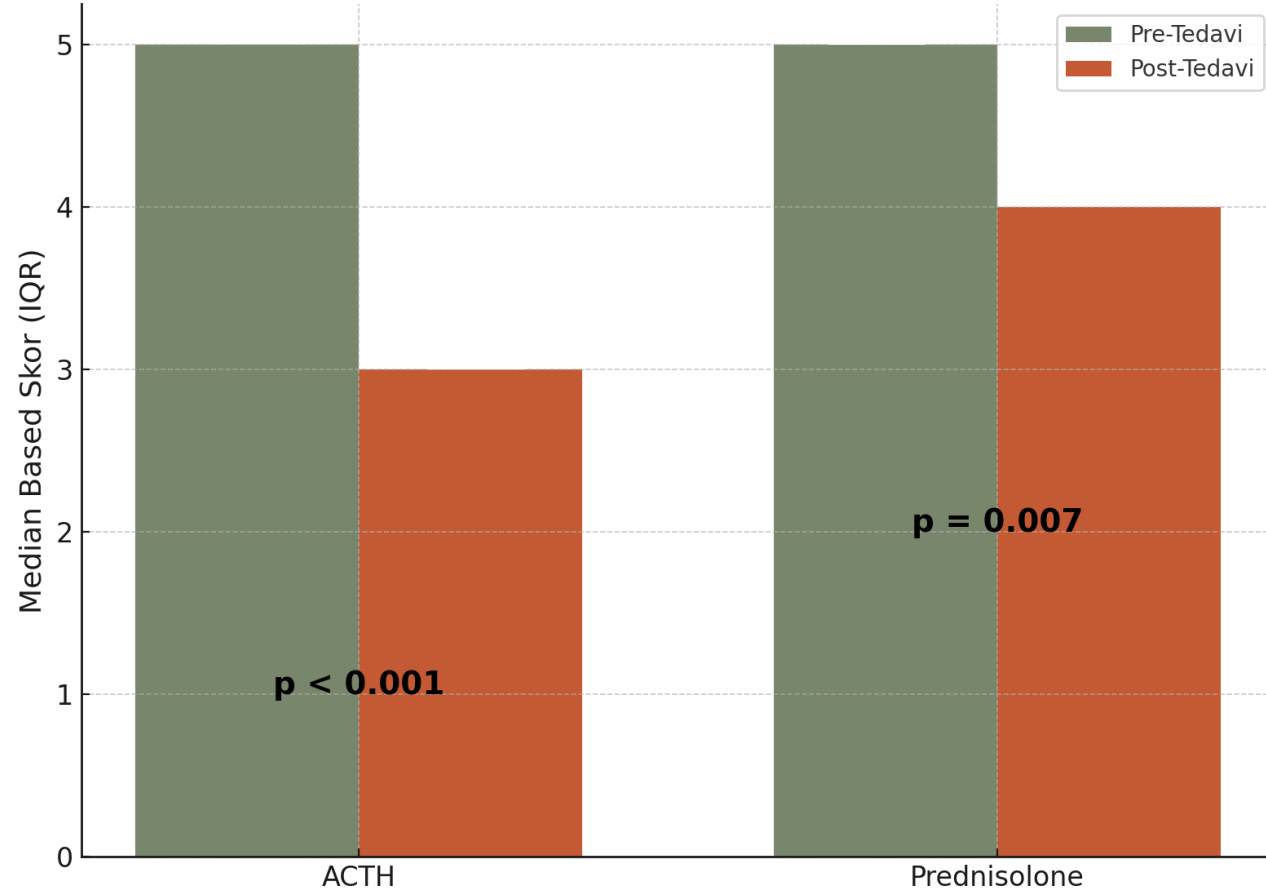
17 hasta oral prednizolon

Sonuçlar-Demografik Bulgular

		Prednisolone, n(%)	ACTH, n (%)	P
Spasm başlangıç yaşı (ay), median (IQR 25-75)		5 (1-7)	3 (1-9)	0.871
Cinsiyet, n (%)				
	Erkek	7 (41)	16 (70)	0.073
	Kız	10 (59)	7 (30)	
Perinatal anormallik varlığı, n (%)				
	Yok	10 (59)	15 (65)	0.680
	Var	7 (41)	8 (35)	
Ailede epilepsi, n (%)				
	Yok	13 (73)	20 (87)	0.388
	Var	4 (24)	3 (13)	
Etiyoloji, n (%)				
	Unknown	5 (29)	13 (57)	0.088
	Known	12 (71)	10 (43)	
Gelişme geriliği, n (%)				
	spazm öncesi normal gelişim	6 (35)	10 (44)	0.601
	spazm öncesi anormal gelişim	11 (65)	13 (56)	
MRG bulgusu, n (%)				
	Normal	3 (18)	8 (35)	0.317
	Non-spesifik	6 (35)	4 (17)	
	Spesifik	8 (47)	11 (48)	
Nöbet tipleri, n (%)				
	Spazm	13 (76)	20 (87)	0.375
	2 tip	3 (18)	1 (4)	
	3 tip	1 (6)	2 (9)	

ACTH ve Prednizolon Tedavilerinin Elektrografik Yanıt Üzerindeki Katkıları

ACTH ve Prednisolon Tedavilerinde Pre-Post Based Skor Değişimi



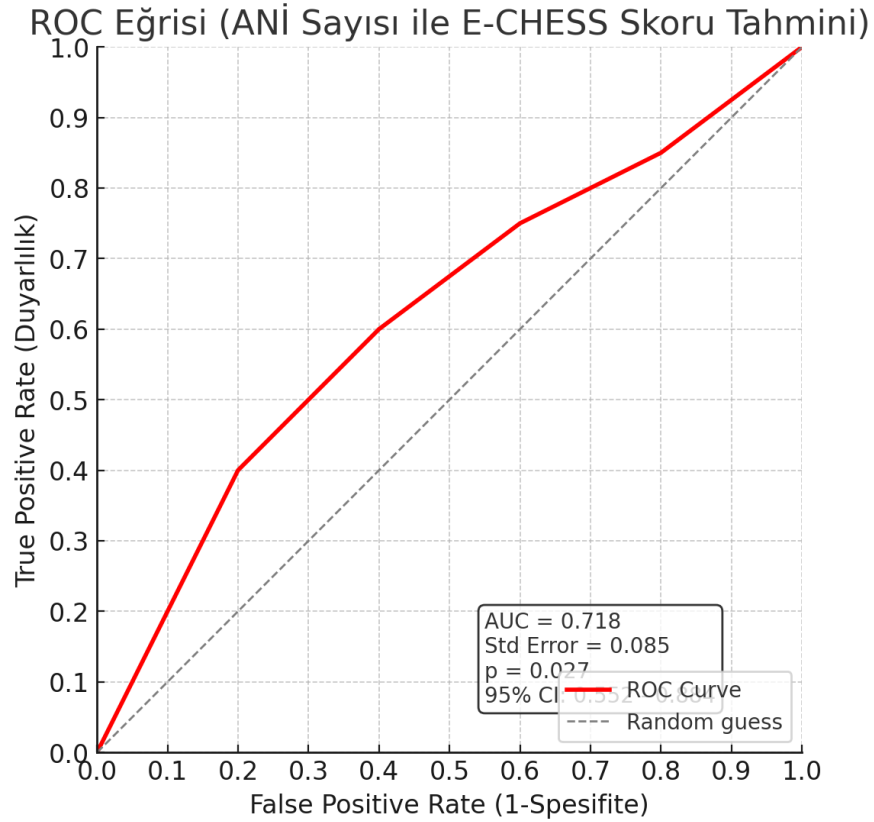
İki grup arasında tedavi sonrası
BASED skorları açısından fark yok
(p=0.066)

ACTH ve Prednizolon Tedavilerinin Klinik Yanıt Üzerindeki Katkıları

	E-Chess $\leq$ 9 (n:24) (%)	E-Chess $>$ 9 (n:16)(%)	p
Tedavi sonrası tüm hastalar BASED (mean$\pm$sd)	2.63 $\pm$ 1.78	4.13 $\pm$ 1.14	0.007
Tüm hastalar BASED azalma	2.21 $\pm$ 1.79	0.88 $\pm$ 1.14	0.017



Sonuçlar ANİ Sayısı



ACTH/Prednisolon tedavisi öncesinde ANİ sayısı arttıkça, 6. ayda E-chess skorunun yüksek olma olasılığı 2 kat fazla

reliable interictal EEG grading scale for children with infantile spasms -
2021 BASED score

Prednizolonun ve ACTH ile benzer etkinlik

BASED skorundaki düşüşün klinik yanıtla ilişkisi

Elektrografik düzelmenin klinik yanıtla korele ve erken belirteç

Tartışma → BASED- E-Chess

◆ BASED skoru

→ Epileptik ensefalopatiyi belirlemede standart ve güvenilir yöntem (Mytinger et al., 2021, *Epilepsy Research*)

◆ E-Chess skoru

→ Erken çocuklukta epilepsi şiddetini ölçme

→ Uzun dönem nöbet şiddetini öngörme(Humphrey et al., 2008, *Epilepsy Research*)

◆ BASED skor azalması

→ Nöbet kontrolü + düşük relaps oranı

→ Prognostik belirteç (Mao et al., 2024, *Epilepsy & Behavior*)

◆ Bizim çalışmamız

→ BASED düşüşü ↔ E-Chess ilişkisi

→ Elektroklinik iyileşme + uzun dönem klinik öngörü

Tartışma→ANİ

- ◆ **Çalışmamızın bulgusu**

→ Yüksek ANİ → yüksek E-Chess → ağır klinik epilepsi yükü

- ◆ **Önceki Bulgularla Paralellik**

→ Sık epileptik aktivite → kötü nöbet kontrolü ve uzun dönem prognoz
(Sehgal et al., 2017, Clinical EEG & Neuroscience)

- ◆ **Klinik çıkarım**

→ Tedavi öncesi yüksek nöbet sıklığı → uzun dönem kötü klinik sonuç riski
→ Erken agresif tedavi gerekli

Sonuç olarak..

Prednizolon $\approx$ ACTH

EEG iyileşmesi + klinik kontrol

Prednizolon etkili ve erişilebilir alternatif

**BASED ve E-Chess
standart, kolay
uygulanabilir objektif**