

## Startle Epilepsi: İki Olgu Sunumu

### Startle Epilepsy: A Report of Two Cases

Pınar ÇE, Hatice DERELİ, Reha BİLGİN, Sabiha TÜRE

*Epilepsi 2002;8(2):106-109*

Startle epilepsi (SE), startle reaksiyonunun ardından, epileptik nöbetlerin görüldüğü bir refleks epilepsi sendromudur. Bu yazıda startle reaksiyonu ardından nöbetleri çocukluk çağında başlayan 16 ve 29 yaşında iki kadın hasta sunuldu. Her iki hastada da nöbetlerin yoğunluğu nedeniyle yaşamlarını yarımsız sürdüremez durumdaydı. İlk olgu, etiyolojik neden bulunamadığı için idiyopatik SE olarak değerlendirildi. İkinci hastada yapılan incelemeler sonucunda serebral paraliziye bağlı SE düşünüldü. Her iki hasta da sodyum valproat ve klonazepam ile tedavi edildi. İlk hastada mükemmel sonuç alındı. Hasta bir yıldır yaşamını nöbet-siz sürdürmekte. İkinci olguda ise nöbet sıklığında bir değişiklik olmadı.

**Anahtar Sözcükler:** Akustik stimülasyon; antikonvulsanlar/terapötik kullanım; klonazepam/terapötik kullanım; elektroensefalografi; epilepsi/etioloji/ilâç tedavisi; epilepsi, miyoklonik/tanı/ilâç tedavisi; manyetik rezonans görüntüleme; gürültü/yan etki; refleks/fizyoloji; startle reaksiyonu; valproik asit/terapötik kullanım.

Startle epilepsy (SE) is a reflex epilepsy syndrome that is precipitated by a startle reaction. We present two female patients at the ages of 16 and 29 years, who had experienced seizures following a startle reaction since childhood. Both patients were unable to lead their lives without help due to the high frequency of seizures. In the younger patient, no etiologic factor was found and idiopathic SE was considered. In the latter, however, investigations suggested SE secondary to cerebral palsy. Both patients received treatment with sodium valproate and clonazepam, which resulted in excellent response in the former with a seizure-free follow-up for a year, and no change in the frequency of seizures in the latter.

**Key Words:** Acoustic stimulation; anticonvulsants/therapeutic use; clonazepam/therapeutic use; electroencephalography; epilepsy/etiology/drug therapy; epilepsies, myoclonic/diagnosis/drug therapy; magnetic resonance imaging; noise/adverse effects; reflex/physiology; startle reaction; valproic acid/therapeutic use.

Epilepsili hastaların %5'inden fazlasında, nöbetleri tetikleyen bir uyaran vardır. Refleks epilepsiler olarak anılan bu grupta yer alan startle epilepside (SE), beklenmeyen ses, şok, dokunma gibi uyaranlara karşı irkilme reaksiyonu olmaktadır.<sup>[1]</sup> Startle epilepsi, ilk kez 1955'de refleks bir epilepsi formu olarak tanımlanmıştır.<sup>[2]</sup> Ancak, SE ile startle reaksiyonu birbirinden ayrı edilmelidir. Epilepsili hastaların özgeçmişinde SE nöbeti geçici bir fenomen olarak da görülebilmektedir. Bu yazıda, epilepsi nöbetlerinin günlük yaşam etkinliklerinde ileri derecede yetersizliğe yol açtığı iki olgunun özelliklerini sunduk.

lanmıştır.<sup>[2]</sup> Ancak, SE ile startle reaksiyonu birbirinden ayrı edilmelidir. Epilepsili hastaların özgeçmişinde SE nöbeti geçici bir fenomen olarak da görülebilmektedir. Bu yazıda, epilepsi nöbetlerinin günlük yaşam etkinliklerinde ileri derecede yetersizliğe yol açtığı iki olgunun özelliklerini sunduk.

Dergiye geliş tarihi: 3 Nisan 2002 Düzeltme isteği: 22 Mayıs 2002 Yayın için kabul tarihi: 1 Temmuz 2002

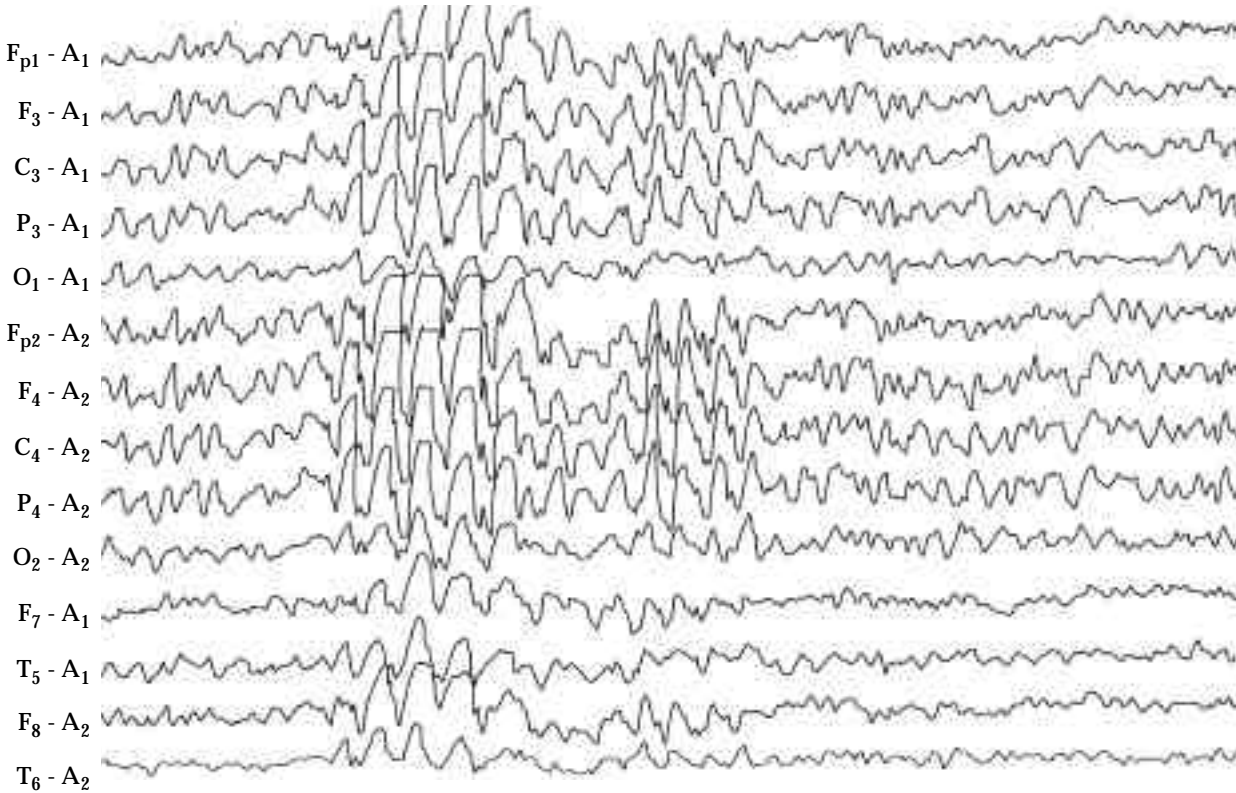
SSK İzmir Eğitim Hastanesi Nöroloji Kliniği.

İletişim adresi: Dr. Pınar Çe. 1420 Sok. No: 64, D: 4, Murat Apt., 35110Kahramanlar - İzmir.  
Tel: 0232 - 463 94 54 Faks: 0232 - 256 00 76 e-posta: kurceren@hotmail.com

## OLGULAR

**Olgu 1-** On altı yaşındaki genç kız ani irkilme, sıçrama, yürüme güçlüğü nedeniyle başvurdu. İlk kez beş yaşlarında iken sese, şınga veya dokunmaya karşı ani irkilme reaksiyonu gösterdiği, yere düştüğü ve bazen bilincini kaybettiği öğrenildi. Sekiz yaşında yakınmalar artan hastanın, yardımsız yürüyemediği ve çoğunlukla evde kaldığı; 10 yaşında başvurduğu hekimin önerdiği karbamazepini iki yıl kullandı; tedaviye yanıtın azalması nedeniyle sodyum valproat kullanmaya başlandı; öğrenildi. Nöbetleri mensturasyon döneminin öncesinde artmış gösteren hasta, yakın zamanda yakınmalar artmış, sokağa çıkmadığı, yürüyemediği için servisimize yatırıldı. Nörolojik muayenede bilincinin açık olduğu, ifbirliği yapabildiği görüldü. Hasta, düflme korkusu nedeniyle yürümeye başlarken güçlük çekiyor, genifl adımı, güvensiz yürüyor ve yakınlarından yardım alıyordu. Dudaklarında istemsiz çekilmeler, ellerinde myoklonik sıçramalar izleniyordu. Serebellar testleri normaldi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Rutin kan ve idrar incelemeleri normaldi. Elektroensefalografide (EEG) hafif ve yaygın organizasyon bozukluğu ve oldukça aktif jeneralize epileptiform anormallik saptandı (fiekil 1). Görsel ve duysal uyarımlı potansiyeller normaldi. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) normal bulundu. Yatış süre boyunca hastanın özellikle sese, daha az oranda da şınga karşı startle reaksiyonu gösterdiği gözlemlendi. Birkaç kez, startle reaksiyonunun ardından yere düştüğü, kısa süreli bilinç kaybı ile jeneralize tonik nöbet geçirdiği görüldü. Sodyum valproata (1000 mg/gün) ek olarak klonazepam (4 mg/gün) tedavisine başlandı. Klonazepamın tedaviye eklenmesi ile hastanın startle reaksiyonu anlamlı oranda azaldı. Nöbet gözlenmedi. Hasta yardımsız yürüyebilir hale gelerek taburcu edildi. Yaklaşık bir yıldır aynı tedavi ile izlenen hasta, halen nöbet geçirmedi.

**Olgu 2-** Yirmi dokuz yaşında kadın hasta, ses ve şık uyarı ile irkilme ve bilinç kaybı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Yakınmalarının



**fiekil 1**

Olgunun EEG trasesinde 4 Hz frekanslı diken yavafl dalga burstleri izleniyor.

10 yaşında bafladığı; düflme korkusuyla emekleyerek yürüdüğü öğrenildi. Önce fenitoin (200 mg/gün), ardından karbamazepin (800 mg/gün) tedavisi ile yeterli yanıt elde edilemeyen hastanın ev içinde sürünerek, dflarda ise yakınlar tarafından taşınarak ya da tekerlekli sandalye ile hareket edebildiği; yaklaşık altı yıldır evinden yardımşz olarak çkamadığı; beş yıl kadar önce baflanan sodyum valproat tedavisine klonazepam eklendiği öğrenildi Doğumu sırasında hipoksik kalan ve motor gelişimi yaşlıtlarına göre daha geç olan hastanın mental gelişimi normaldi ve soygeçmişinde özellik yoktu.

Nörolojik muayenede tüm ekstremitelerde şımlı tonus artışı görülürken, kemik veter refleksleri genel olarak canlıydı. Rutin kan ve idrar incelemeleri normal değerlerdeydi. Elektroensefalografi normal sonuçlar içinde bulundu. Kranial MRG'de periventriküler lökomalazi, serebral atrofiye bağlı ventriküler dilatasyon izlendi (fişkil 2a, b). Öykü özellikleri ve muayene bulgularına dayanılarak serebral paralizi ve startle epilepsi olarak değerlendirdiğimiz hastanın, ayda 4-5 kez yüksek sesli uyarılarla irkilerken düftüğü ve jeneralize tonik özellikte epilepsi nöbeti geçirdiği gözlemlendi. Hastanın tedavisi sodyum valproat (1000 mg/gün), klonazepam (4 mg/gün) olarak düzenlendi. Nöbet şıklığına-

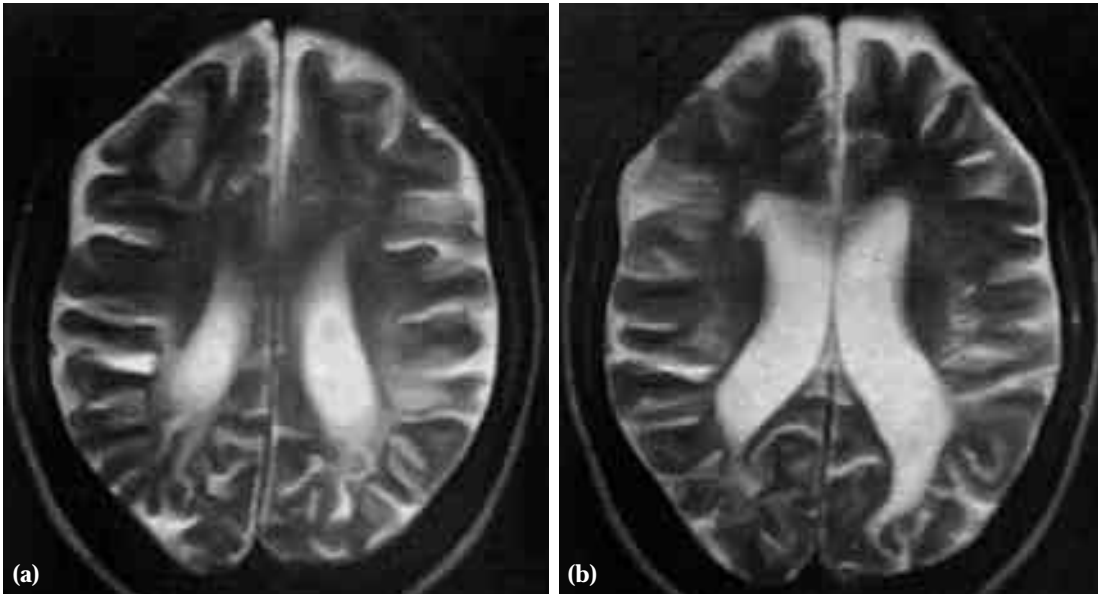
da değışiklik olmadı. Hareket edebilmesi için daha az yardım aldığı öğrenilen hasta, halen yardımşz evden dfları çkamamaktadır.

### TARTIŞMA

Startle epilepsi, genellikle doğum sırasında anoksiye bağlı serebral paralizili çocuklarda 20 yaşına kadar ortaya çıkar. Down, Sturge-Weber ve Lennox-Gastaut sendromlarına eşlik edebilir.<sup>[3,4]</sup>

Abartılı startle reaksiyonu ve bu reaksiyonu izleyen epileptik nöbetler ile baflvuran hastalarında tanı olasıklardan biri hiperekspleksiya olarak düflünüldü. Hiperekspleksiya, abartılı startle yanıt ile kendini gösteren, otozomal dominant kalıtsal bir hastalıktır.<sup>[1,5]</sup> Bu hastalarda artmış startle reaksiyonu ve düflme görülür. Bu nedenle hastalar yürüyemez hale gelebilir, yürüme gücünü yavaşlayabilir. Ancak, bu hastalarda EEG genellikle normaldir, epilepsi nöbetleri görülmez. Hastalarında düflmelere bazen epileptik nöbetler de eşlik etmekteydi. Bu özellikleri ve kalıtsal geçişin olmaması ile hiperekspleksiya tanısını dfladık.

Startle epilepside şıklıkla tonik nöbetler izlenir.<sup>[4,6]</sup> Şiki olgumuzda da nöbetler jeneralize tonik tipteydi. Literatürde tanımlanan olguların ortak özelliği startle yanıtının genellikle sesle ortaya çıkmasıdır. Bazı olgularda şık, görme



ŞİEKİL 2

Şikinci olguya ait kranial MRG'de T2-ağırlıklı kesitlerde (a) hiperintens periventriküler lökomalazi ile uyumlu alanlar; (b) periventriküler lökomalazi ve ventriküler dilatasyon izlenmekte.

alan›na beklenmedik bir cismin getirilmesi, donunma gibi uyaranlar da nöbetleri uyarabilir. Hastalar›m›zda da startle yan›t›n› en çok ses, daha az oranda da ›fl›k uyarmaktaydı. Birinci olgumuzda ani dokunma da abart›lı startle yan›t›na neden olmaktadır.

Startle epilepsi tan›s› konmuş en büyük hasta grubu Manford ve ark.n›n<sup>[6]</sup> çalışmas›nda bildirilmekle birlikte bu çalışma, klinik nöbet paterni araşt›r›lan büyük bir çalışmanın alt grubu olarak yay›mlanmıştır. On dokuz olguluk bu çalışmada, on dört hastada SE baflang›c›, olgular›m›zdaki gibi çocukluk çağ›ndadır. On dokuz olgunun 16's›nda en sık asimetrik tonik postür fleklinde nöbetler görülmüştür. Olgular›m›zda ise jeneralize tonik nöbet saptanmıştır. Startle epilepsili hastaların bir grubunu da serebral paralizili çocuklar oluşturmaktadır. Manford ve ark.n›n<sup>[6]</sup> çalışmas›nda, 19 olgunun 11'inde serebral paralizisi görülmüştür. Sekiz olgunun nörolojik bulgular› ve zeka durumları ise normal bulunmuştur. Başka bir çalışmada 12 perinatal anoksik ansefalopati, bir ansefalit, bir Down sendromlu olgu yer almıştır.<sup>[7]</sup> İkinci olgumuz da serebral paralizisi olarak değerlendirilmiştir.

Startle epilepsi nöbetleri, serebral paralizili hastalarda dahi adolesan çağa kadar ortaya çıkmayabilir. Serebral paralizili ikinci olgumuzda nöbetler çocukluk döneminden sonra görülmüştür.

Startle epilepsili olgular›n ortak bir özelliği de tedaviye dirençli olmaları ve benzodiazepinlerin en iyi yanıt sağlayan ajan olmasıdır. Literatürde klobazam, klonazepam ve karbamazepin de iyi yanıt alan ajanlar olarak sayılmaktadır.<sup>[2]</sup> Birinci olgumuz klonazepamı çok iyi yanıt vermiş, diğerinde ise yanıt alamamıştır. Literatürde benzodiazepinler dışında lamotrijin ile yeterli yanıt alan olgular da bildirilmiştir.<sup>[8]</sup> Ancak, bu konuda kontrollü çalışma yapılmamıştır. Diffüz nöronal hasar› olan serebral paralizili çocuklarda tedaviye yanıt›n› daha az olduğu vurgulanmıştır.<sup>[7]</sup> İkinci olgumuzda tedaviye yeterince yanıt alamayış›m›z bununla ilişkili olabilir.

Artmış startle yanıt›n›n patofizyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Yüksek kortikal merkezlerin inhibisyonunun azalmasına bağlı olabileceği belirtilmektedir. Postanoksik beyin hasa-

r›nda, diffüz serebral hasarda görülebileceği bildirilmiştir. Bu inhibisyon azalması beyin sap› disfonksiyonuna neden olmaktadır. Serebral paralizide de diffüz periventriküler beyaz cevherin hasarı, bu inhibisyonun ortadan kalkmasına yol açabilir. Bazı yazarlar supleментар motor alanındaki bir patolojik sürecin buna neden olabileceğini bildirmişlerdir.<sup>[4]</sup> Serles ve ark.n›n<sup>[9]</sup> olgusunda, MRG'de supleментар sensorimotor alanda lezyon gözlenmiş ve elektrofizyolojik olarak nöbetin aynı alanlardan kaynaklandığı gösterilmiştir. Bu olguda lezyonektomi ile startle provoke epileptik nöbetleri durmuştur. Gelecekte startle yanıt›n›n patofizyolojisinin aydınlatılması ile SE nöbetlerinin mekanizmasının daha iyi anlaşılacağı ve daha etkin tedavi protokollerinin geliştirilebileceğini düşünüyoruz.

Sonuç olarak, SE hemen her yaşta ortaya çıkabilen, daha çok serebral hasarlı çocuklarda görülen ve bu hastalarda tedaviye yanıt›n kötü olduğu bir refleks epilepsi sendromudur. Çalışmam›zda klinik özelliklerini incelediğimiz biri idiyopatik, diğeri serebral paralizili, iki SE olgusunun yaşam kalitesinin ciddi olarak etkilendiğini vurgulayarak, ay›r›c› tan› sorunlarına dikkat çekmek istedik.

## KAYNAKLAR

1. Hopkins A. The causes of epilepsy, the risk factors for epilepsy and precipitation of seizures. In: Hopkins A, Shorvon S, Cascino G, editors. *Epilepsy*. 2nd ed. London: Chapman & Hall; 1995. p. 59-82.
2. Gimenez-Roldan S, Martin M. Effectiveness of clonazepam in startle-induced seizures. *Epilepsia* 1979;20:555-61.
3. Ricci S, Cusmai R, Fusco L, Vigevano F. Reflex myoclonic epilepsy in infancy: a new age-dependent idiopathic epileptic syndrome related to startle reaction. *Epilepsia* 1995;36:342-8.
4. Küçükalp C, Solakoğlu N, Kırbacı D. İlkime sendromları. *Klinik Gelişim* 1996;9:4429-33.
5. Chevrel J, Berthier M, Bonneau D, Cardona J, Oriot D. Hyperplexia. *Arch Pediatr* 1995;2:469-72. [Abstract]
6. Manford MR, Fish DR, Shorvon SD. Startle provoked epileptic seizures: features in 19 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61:151-6.
7. Saenz-Lope E, Herranz FJ, Masdeu JC. Startle epilepsy: a clinical study. *Ann Neurol* 1984;16:78-81.
8. Faught E. Lamotrigine for startle-induced seizures. *Seizure* 1999;8:361-3.
9. Serles W, Leutmezer F, Pataria E, Olbrich A, Groppe G, Czech T, et al. A case of startle epilepsy and SSMA seizures documented with subdural recordings. *Epilepsia* 1999;40:1031-5.