Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi
Turkish Journal of Pediatric Disease

İrkilme Epilepsisi

Startle Epilepsy

Ayşegül Neşe ÇITAK KURT[1], Tuğba HİRFANOĞLU[1], Ayşe SERDAROĞLU[1], Ünsal YILMAZ[2], Ebru KOLSAL[3]

[1]Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
[2]Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, İzmir, Türkiye
[3]Bakırköy Ruh Sağlığı ve Sinir Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bölümü, İstanbul, Türkiye

ÖZET

İrkilme epilepsisi ani, beklenmedik ses veya somatosensoriyel uyarı ile tetiklenen nöbetlerle karakterizedir. Nöbetler genellikle jeneralize tonik ve semptomatiktir. Farklı hastalıklarla birliktelik olabilir ancak en sık perinatal hipoksi ile birliktedir. Kafa travması sonrasında irkilme epilepsisi çocuklarda nadiren bildirilmektedir. Biz de geçirdiği kafa travması sonrasında ani ses ile uyarılan nöbetleri gelişen bir çocuk hastayı sunduk.

Anahtar Sözcükler: Çocuk, Epilepsi, İrkilme, Kafa travması

ABSTRACT

Startle epilepsy is characterized by seizures triggered by unexpected sudden sounds or somatosensory stimuli. Seziures are usually generalized tonic and symptomatic. It may be associated with various disorders but the most common is perinatal hypoxia. Startle epilepsy has been reported rarely after head injuries in children. We present a child who had seizures triggered by sudden sounds after head injuries.

Key Words: Child, Epilepsy, Startle, Head injuries

GİRİŞ

İrkilme epilepsisi ani, beklenmedik ses veya somatosensoriyel uyarı ile tetiklenen nöbetlerle karakterizedir ve ilk kez 1901 yılında Gowers tarafından tanımlamıştır. 1955'de Alajouanine ve Gastaut irkilme epilepsisini refleks epilepsiler içinde sınıflandırmıştır. 1989 ILAE epilepsi sendrom sınıflamasında "epileptik nöbetler ani uyanma ile de tetiklenebilir, uyaranın özelliği beklenmedik oluşudur" şeklinde tanımlanmıştır. Nöbetler genellikle jeneralize toniktir fakat parsiyel olabilir ve genellikle semptomatiktir. Nöbetlerinin patofizyolojisinin epileptojenik bir fokusun proprioseptif uyaran ile aktivasyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir (1-3).

İrkilme epilepsisi genellikle perinatal anoksiye bağlı gelişen ensefalopatiye ikincil olarak, hayatın ilk iki dekadında başlar. Fakat Down sendromu, Sturge Weber sendromu ve arteiovenöz malformasyon ile ilişkili porensefali ile birlikteliği de tanımlanmıştır (1-5).

Burada, geçirdiği kafa travması sonrasında ani ses ile uyarılan nöbetleri gelişen iki buçuk yaşında bir kız hasta sunuldu.

OLGU SUNUMU

İki buçuk yaşında kız hasta son dört aydır ani ses ile birlikte kollarında kasılma, baş ve gövdesinde öne doğru düşme şikayeti ile başvurdu. Aynı gün içinde gürültü ile pekçok kez bu durumun tekrarladığı ve daha önce topiramat, klonazepam, karbamazepin, lamotirigin kullandığı ancak fayda görmediği öğrenildi. Özgeçmişinde, 18 aylık iken yüksekten düşme sonrası intrakraniyal kanama ve sonrasında sol hemiparazisi gelişmişti. Soygeçmişinde ise özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde sol hemiparazisi mevcuttu. İnteriktal EEG'sinde sağ hemisfer zemin aktivitesi daha yavaş ve düzensiz olup sağ hemisfer frontosentral ve temporal bölgesinde değişik sıklıklarda 1-2 Hz frekansında yüksek amlütüdlü keskin yavaş dalga deşarjları saptandı (Şekil 1). Beyin MR görüntülemesinde sağ temporoparietalde atrofi vardı (Şekil 2).

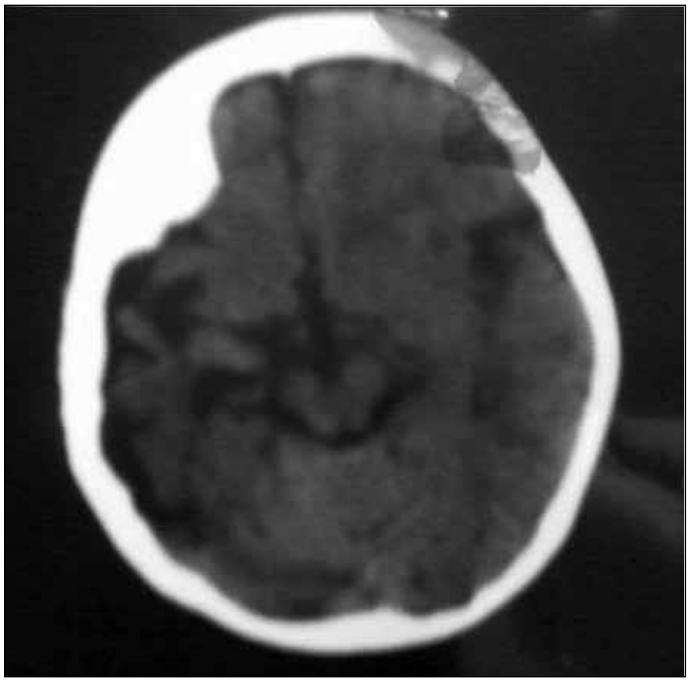
Video EEG kayıtlarında ani ses ile birlikte hastada klinik olarak epileptik spazm EEG'sinde ise düşük amplütüdlü hızlı ritmik aktivite izlendi. Bu bulgularla hastada ses ile uyarılan irkilme

Yazışma Adresi / Correspondence Address:
Ayşegül Neşe ÇITAK KURT
Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye
E-posta: drnesekurt@yahoo.com

Geliş tarihi / Received : 02.02.2012
Kabul tarihi / Accepted : 15.03.2012
DOI: 10.12956/tjpd.2013.08



Şekil 1: İnteriktal EEG, sağ hemisfer zemin aktivitesi daha yavaş ve düzensiz olup sağ hemisfer frontosentral ve temporal bölgesinde değişik sıklıklarda zaman zaman jeneralize olan 1-2 Hz frekansında yüksek amlütüdlü keskin yavaş dalga deşarjları.



Şekil 2: Beyin MRG'de sağ temporoparietalde atrofi.

epilepsisi düşünüldü. Tedavisine levetirasetam ile devam edildi. Takibin birinci yılını tamamlayan hastanın nöbetleri büyük ölçüde kontrol altına alındı.

TARTIŞMA

İrkilme epilepsisi hipereksplepsiyadan ayırd edilmelidir. Hipereksplepsiyada irkilme yanıtı irkilme nöbetlerine yol açan aynı uyaranlarla tetiklenir, fakat hastanın bilinci açıktır, EEG'de fokal veya jeneralize nöbet aktivitesi yoktur yaygın kas artefaktları görülür. İrkilme epilepsisinde ise en sık görülen iktal EEG bulgusu yaygın elektrodekremental paterndir (yaygın hızlı ritmler: 15-25 hz). Jeneralize diken/çoklu diken dalgalar ve fokal deşarjlar görülür. Nöbet sayısı genellikle günde ondan fazla sayıda olabilmektedir (3,6,7). Bizim olgumuzun da nöbetleri gün içinde ani ses ile çok sayıda tekrarlıyordu. Video EEG monitorizasyon ünitesinde izlendiği üç gün süresince toplam 17 nöbeti izlenmişti. Bu nöbetlerinde klinik olarak epileptik spazm ve iktal EEG'sinde ise sağ hemisfer temporal bölgede düşük amplütüdlü hızlı aktivitenin 10-15sn süre ile devam ettiği saptandı.

Refleks epilepsilerin oluşum mekanizması halen net anlaşılamamıştır.Ancak nöbeti tetikleyen uyarana karşı beyin kortkesinin aşırı duyarlı olduğu düşünülmektedir (8). Chauvel ve ark. (9) irkilme epilepsisindeki iktal deşarjların motor ve premotor korteksden kaynakladığını rapor etmişlerdir. Bir başka çalışmada ise nöbetlerin muhtemelen dorsolateral frontal lob ya da perirolandik alandan kaynaklandığı öne sürülmüştür (10). Bizim olgumuzun interiktal EEG'sinde sağ hemisfer zemin aktivitesi daha

yavaş ve düzensiz olup sağ hemisfer frontosentral ve temporal bölgesinde değişik sıklıklarda 1-2 Hz frekansında yüksek amlütüdlü keskin yavaş dalga deşarjları vardı. İktal aktivite de yine temporal bölgede saptandı.

Hastaların özgeçmişlerinde doğum ve kafa travması bildirilmekte ve nörolojik muayenede mental retardasyon gibi sekel bulgular yüksek oranda saptanmaktadır (3,6). Bizim olgumuzun özgeçmişinde kafa travması sonrası geçirilmiş intrakraniyal kanama vardı. Ayrıca beyin görüntülemesinde sekel değişiklikler ve muayenesinde hemiparazisi mevcuttu.

Kafa travması sonrası farklı tipte nöbetler gelişebilir. İrkilme epilepsisi de bunlardan birisidir ve çok sık rastlanmamakla birlikte travmaya ikincil sekel değişiklikler ile bu tip nöbetlerin çocuklarda da gelişebileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Bancaud J, Talairach J, Lamarche M, Bonis A, Trottier S. Neurophysiopathological hypothesis on startle epilepsy in man. Rev Neurol (Paris) 1975;131:559-71.
2. Manford MR, Fish DR, Shorvon SD. Startle provoked epileptic seizures: Features in 19 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996;61:151-6.
3. Gürses C, Bebek N. Refleks epilepsiler. Bora İ, Yeni N, Gürses S (editörler). Epilepsi. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevleri, 2008:333-349.
4. Guerrini R, Genton P, Bureau M, Dravet C, Roger J. Reflex seizures are frequent in patients with Down syndrome and epilepsy. Epilepsia 1990;31:406-17.
5. Oguni H, Hayashi K, Usui N, Osawa M, Shimizu H. Startle epilepsy with infantile hemiplegia:report of two cases improved by surgery. Epilepsia 1998;39:93-8.
6. Tibussek D, Wohlrab G, Boltshauser E, Schmitt B. Proven startle -provoked epileptic seizures in childhood: Semiologic and electrophysioloc variability. Epilepsia 2006;47:1050-8.
7. Saenz- Lope E, Herranz FJ, Masdeu JC. Startle epilepsy: A clinical study. Ann Neurol 1984;16:78-81.
8. Ferlazzo E, Zifkin BG, Andermann E, Andermann F. Cortical triggers in generalized reflex seizures and epilepsies. Brain 2005;128 (pt 4):700-10.
9. Chauvel P, Trottier S, Vignal JP, Bancaud J. Somotomotor seizures of frontal lobe origin. Adv Neurol 1992;57:185-232.
10. Nolan MA, Otsubo H, Lida K, Minassian BA. Startle -induced seizures associated with infantile hemiplegia: implication of the supplementary motor area. Epileptic Disord 2005; 7:49-52.

Copyright of Journal of Pediatric Disease / Cocuk Hastaliklari Dergisi is the property of Turkish Journal of Pediatric Disease and its content may not be copied or emailed to multiple sites or posted to a listserv without the copyright holder's express written permission. However, users may print, download, or email articles for individual use.