

## REGISTRO DE CASOS

### SOBRESSALTO PATOLÓGICO: ASPECTOS CLÍNICOS E ELETRENCEFALOGRAFICOS

FREDERICO DAHNE KLIEMANN \*

NELSON PIRES FERREIRA \*

A influência dos estímulos sensitivos e sensoriais no desencadeamento de manifestações convulsivas é conhecida há muito tempo. Segundo Forster<sup>10</sup>, o termo "epilepsia reflexa" foi primeiramente usado por Hall em 1833, para designar estas manifestações. Tem sido usual classificar as epilepsias reflexas, segundo as características específicas dos estímulos que as provocam<sup>10</sup>, em crises fotogênicas, crises de precipitação sômato-sensorial e crises acústicomotoras.

Encontramos uma única publicação nacional sôbre êste tema, a de Vampré e Tolosa, em 1938<sup>18</sup>. Os autores relatam o caso de um paciente cujas crises consistiam em quedas súbitas provocadas por percussão no vértex do crânio.

A importância do efeito surpresa no desencadeamento de manifestações motoras foi salientada por Alajouanine e Scherrer, em 1952<sup>1</sup>. Propuseram êles a denominação de "sincinesia sobressalto" para enfeixar um grupo de pacientes com hemiplegia cerebral infantil, com ou sem debilidade mental associada, que apresentava espasmos musculares em flexão ou em extensão do lado hemiplégico quando surpreendidos por estímulos auditivos ou táteis inopinados. Alajouanine e Gastaut<sup>2,3</sup> propuseram o termo "epilepsia sobressalto" para designar a situação em que os espasmos eram seguidos de convulsão ou pós-descargas paroxísticas no EEG, ou ocorriam em pacientes com manifestações paroxísticas espontâneas. Salientaram êles que, "além dos estímulos auditivos e táteis, os visuais e nociceptivos também podem provocar os espasmos, desde que comportem um fator surpresa, importante e susceptível de provocar um sobressalto"<sup>3</sup>.

Em 1964, Boudouresques e col.<sup>6</sup> relataram o caso de um paciente que apresentava crises caracterizadas por contração global das quatro extremidades, desencadeadas por estímulos em que o efeito surpresa era essencial.

---

Trabalho do Instituto de Neurocirurgia de Pôrto Alegre (Prof. Elyseu Paglioli), apresentado na 3ª reunião da Academia Brasileira de Neurologia (Guanabara, julho de 1966): \* Assistentes.

Por se tratar de paciente de inteligência normal, com exame neurológico normal e sem manifestações comiciais espontâneas, acreditaram que não poderia ser incluído em nenhum dos quadros precedentes, *epilepsia sobressalto* e *sincinesia sobressalto*. Em face disto, admitiram a existência de uma *doença do sobressalto* autônoma, em que o sobressalto patológico é a única manifestação clínica.

A singularidade das manifestações clínicas do presente caso e a raridade de comunicações nacionais sobre o tema justificam a publicação deste trabalho.

S.M.S., sexo masculino, côr branca, com 6 anos de idade (Reg. nº 802-64), internado em 20-10-964. Desde poucos dias após o nascimento o paciente apresentava contrações, "parecendo assustar-se com qualquer barulho". Logo que começou a permanecer sentado os ruídos súbitos provocavam inclinação do tronco e cabeça para a frente. Quando iniciou a deambulação, aos 2 anos de idade, os mesmos estímulos faziam-no cair, batendo freqüentemente com a fronte contra o solo. Naquela ocasião foi verificado que estímulos táteis e nociceptivos também provocavam as quedas. Estas somente ocorriam quando os estímulos, acústicos ou sensitivos, eram súbitos e inesperados. A freqüência das quedas — várias ao dia — levou o menino a andar com insegurança, sempre em busca de apoio. O tempo não modificou o quadro clínico. As quedas prosseguiram, com as mesmas características e freqüência, até a data da internação. Nunca apresentou convulsão ou contração involuntária espontânea. *Antecedentes pessoais* — Parto normal e a termo. Iniciou a fala e a deambulação na época normal. No passado mórbido, apenas doenças próprias da infância. *Antecedentes familiares* — Não há história de doenças heredo-familiares. *Exame clínico-neurológico* — Leve desproporção crânio-facial, com bossa frontal; perímetro cefálico 54,5 cm. Desenvolvimento estaturoponderal normal. Psiquismo e coeficiente de inteligência normais. Marcha com discreto aumento da base de sustentação. Demais dados do exame normais. O líquido cefalorraqueano se mostrou normal. Normais as dosagens sanguíneas (uréia, glicose, fósforo, cálcio) e o hemograma. Reações sorológicas para sífilis negativas. Estudo radiológico do crânio: hiperostose frontal externa. Carotidoangiografia e pneumencefalograma normais.

*Descrição das crises* — Os estímulos auditivos, visuais e táteis, súbitos e inesperados, desencadeiam as crises. Quando o paciente está em posição ortostática apresenta brusca inclinação do tronco e da cabeça para a frente e flexão dos membros inferiores, resultando queda ao solo com traumatismos freqüentes da região frontal. Não há perda de consciência, havendo recuperação imediata com restabelecimento da posição inicial. Quando em decúbito dorsal, as manifestações consistem em crises tônicas de até 2 segundos de duração, caracterizadas por flexão e adução das coxas, extensão das pernas e flexão plantar dos pés; os membros superiores se elevam em semiflexão, havendo também flexão do pescoço.

Os estímulos capazes de provocar as crises dependem da surpresa. Os acústicos são os mais eficazes, independentemente da intensidade, altura e timbre. Estímulos mínimos como o estalar de dedos e o ruído de um isqueiro são capazes de desencadear as crises. Estímulos sensitivos, como compressão brusca das panturrilhas, fínada de agulha e percussão sobre um segmento do corpo, também desencadeiam as crises. Com os olhos abertos, os disparos de "flash" fotográfico provocaram crises.

Observamos habituação das respostas à repetição rítmica dos estímulos, que ocorria a partir do 4º estímulo, com intervalos de 10 segundos, ao passo que, com intervalos de 3 segundos, já o 3º estímulo era praticamente ineficaz. As respostas diminuam progressivamente de intensidade. Não observamos a extinção da eficácia dos estímulos pela estimulação monoaural, tal como foi relatado por outros au-

tores<sup>2</sup>. A ansiedade e a contrariedade aumentavam a intensidade das crises, embora não tenham sido feitos estudos da habituação nessas circunstâncias. Durante o sono observamos o desaparecimento dos sobressaltos.

*Estudo eletrencefalográfico* — Em vigília e repouso sensorial observa-se ritmo alfa occipital mal organizado e escasso, de 9 c/s, e atividade teta parieto-temporal de 4 a 6 c/s, dominante, muito ampla e simétrica, presente em tôdas as regiões (fig. 1).

Os estímulos auditivos breves provocam o aparecimento de potenciais evocados de grande amplitude que predominam no vértex, tendo aí as características de um complexo trifásico iniciado por uma onda aguda \* positiva, com latência de 40 a 50 ms e ápice entre 100 e 130 ms do estímulo, seguida de uma onda aguda negativa de maior amplitude, com ápice a 180 a 200 ms do estímulo, e seguida esta de outra onda positiva com ápice a cerca de 250 ms (fig. 2). Observa-se sempre inversão de fase no vértex, tanto nas derivações ântero-posteriores como nas transversas. Quando os estímulos são revestidos das características de surpresa necessárias para provocar o sobressalto, a resposta evocada é mascarada pelos artefatos musculares frontais de sobressalto. Observa-se, após êstes, uma dessincronização difusa que dura de 500 a 1000 ms. Nenhuma vez foi observada a pós-descarga de pontas-onda no vértex, referida por Gastaut e Alajouanine no grupo por êles chamado de epilepsia sobressalto<sup>3</sup>.

Ao contrário dos artefatos musculares de sobressalto que seguem as características de habituação já referidas, as respostas evocadas no vértex não mostram habituação (fig. 3), continuando a ocorrer com a freqüência de estímulos de 5 por segundo. Nessas circunstâncias, observa-se indução (driving) da atividade cerebral (fig. 4).

Durante o registro de sono espontâneo observa-se alternância monótona de fragmentos de traçado lento, fase D (Loomis<sup>11</sup>), com surtos espontâneos de ponta seguida de onda lenta, no vértex, que se repetem com intervalos de um segundo (fig. 5), acompanhadas de ritmo sigma \* (spindles) muito escasso. Os estímulos auditivos provocam o aparecimento de surtos com as mesmas características.

A estimulação luminosa intermitente não provoca mioclonias, mas apenas indução do ritmo alfa entre as freqüências de 7 e 13 c/s.

No traçado de sono induzido por 10 mg de benzodiazepinona, administrados por via endovenosa, observamos praticamente o desaparecimento dos surtos espontâneos de pontas no vértex. Os estímulos auditivos provocam, então, respostas breves, isoladas, com características de complexos K.

*Terapêutica* — Foram ensaiados, durante o tempo de internamento, diversos medicamentos anticonvulsivantes, isolados e associados, em períodos suficientemente longos para observação dos resultados. Também foi administrada uma série de ACTH na dose de 40 U.I. ao dia, durante 20 dias. Não observamos resultados positivos dignos de nota. A terapêutica com benzodiazepinona por via oral, na dose de 30 mg ao dia, produziu aumento muito acentuado da habituação aos estímulos, com grande redução do número de crises. A mesma substância foi administrada por via endovenosa, na dose de 10 mg. Observamos o desaparecimento das crises, efeito que durou cerca de 1 hora, confirmando os resultados relatados por Boudouresque e col.<sup>6</sup>.

#### COMENTARIOS

A onda aguda no vértex é uma resposta cortical inespecífica descrita, pela primeira vez, por P. Davis<sup>9</sup>, em 1939, com o nome de "on effect" e estudada ulteriormente por diversos autores. Sua relação íntima com a res-

\* Terminologia proposta pelo Comité Internacional da Federação Internacional

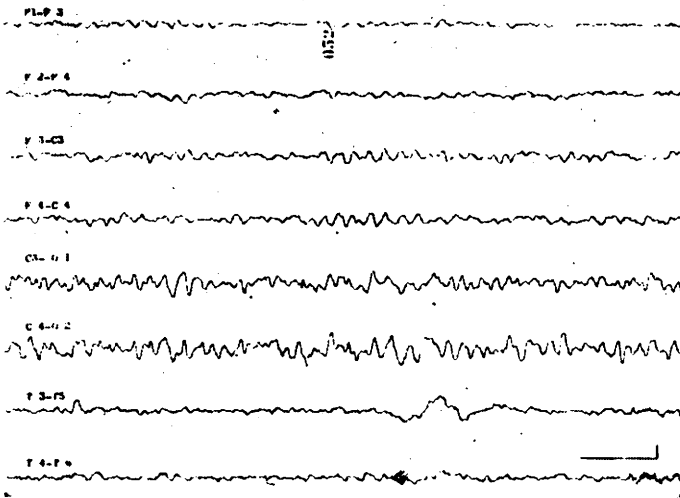


Fig. 1 — Caso SMS. EEG de vigília, repouso sensorial.

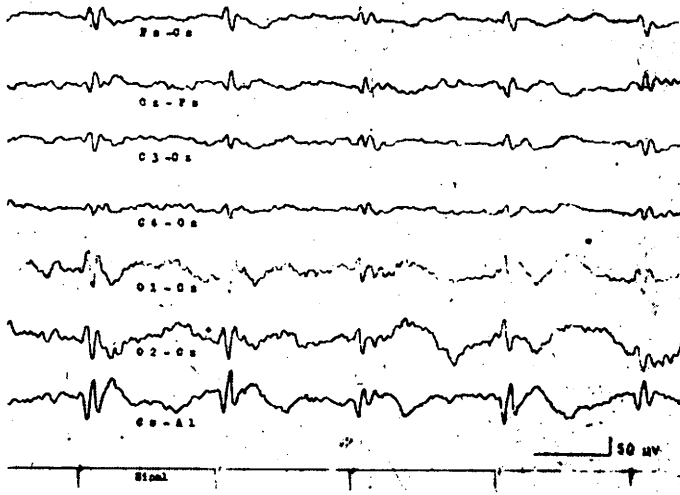


Fig. 2 — Caso SMS. Respostas evocadas por estímulos auditivos breves: potenciais trifásicos de grande amplitude com inversão de fase no vértex.

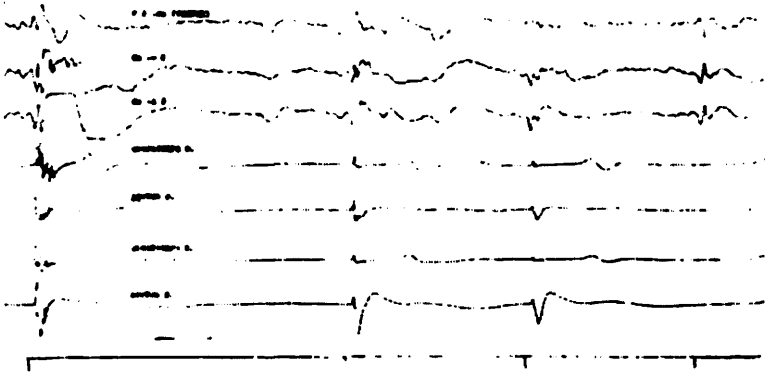


Fig. 3 — Caso SMS. Estímulos acústicos repetidos: observa-se a habituação das respostas musculares e a persistência dos potenciais evocados no vértex.

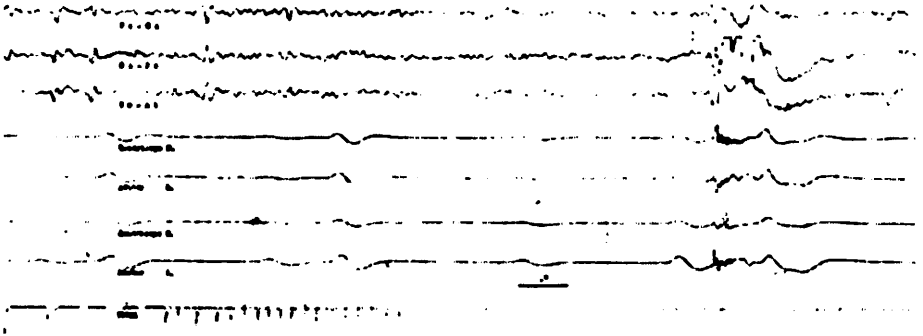


Fig. 4 — Caso SMS. Indução dos ritmos cerebrais no vértex pela repetição de estímulos acústicos na frequência de 5 por segundo.

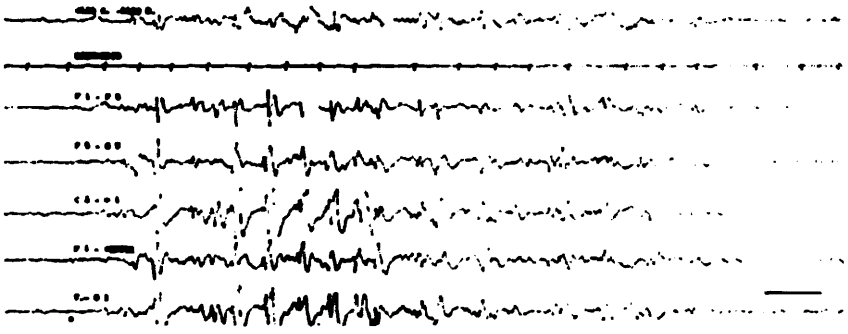


Fig. 5 — Caso SMS. EEG de sono espontâneo: surtos de ponta de grande amplitude seguidos de onda lenta, com frequência de 1 c/s, intercalados com tracado de sono, que se repetem durante longos períodos.

posta motora de sobressalto induziu alguns pesquisadores<sup>15</sup> a considerarem-na como artefato muscular produzido pela mesma. Tal identificação, já rejeitada por P. Davis<sup>9</sup>, foi objeto de estudos ulteriores de Y. Gastaut<sup>11</sup>, Bancaud, Bloch e Paillard<sup>4</sup>, e, principalmente, de Larsson<sup>12</sup>, que demonstraram a individualidade dos dois fenômenos. Entretanto, é entendido que sobressalto motor e onda aguda no vértex constituem expressões, motora e eletrencefalográfica, de um mecanismo de ativação cortical no qual o sistema reticular ativador do tronco cerebral tem papel proeminente<sup>13</sup>. A resposta no vértex, resposta cortical inespecífica (Larsson<sup>13</sup>) ou resposta evocada secundária (Ciganek<sup>7</sup>, Contamin e Cathala<sup>8</sup>), constitui "a expressão de um mecanismo de ativação" (arousal)<sup>13</sup> ou "o correlato fisiológico de um processo perceptivo indiferenciado"<sup>16</sup>. Durante o sono esta resposta sofre transformação, apresentando maior amplitude e duração, constituindo o componente inicial do complexo K<sup>4, 7, 8, 11</sup>.

Embora definida inicialmente como uma ponta negativa no vértex<sup>11</sup>, a resposta inespecífica é, realmente, um potencial trifásico<sup>8, 16</sup>, "constituído de uma primeira resposta positiva situada a 45-70 ms do estímulo, seguida de ampla deflexão negativa, a 70-160 ms e, por fim, de onda positiva a 160-270 ms"<sup>8</sup>. Correspondendo a um fenômeno fisiológico, esta resposta é encontrada em vigília em 20%<sup>16</sup> a 50%<sup>4</sup> das pessoas normais, com amplitudes de 10 a 100 e até mais de 100 uv<sup>4</sup>; "entretanto, essa onda pode se tornar inusualmente grande em amplitude e ser associada a uma resposta de sobressalto exagerada"<sup>19</sup>. Gastaut e Alajouanine<sup>3</sup> referem, nos casos de sincinesia sobressalto, ponta evocada de grande amplitude no vértex, seguida de breve período de dessincronização. Da mesma forma, Bancaud, Bloch e Paillard<sup>4</sup> consideram que em certos epiléticos se pode observar todos os intermediários entre a simples exageração de amplitude do potencial do vértex e a descarga de complexos ponta-onda.

As crises apresentadas pelo paciente são crises tônicas em flexão, acompanhadas de extensão em certos grupos musculares, provocadas por estímulos auditivos, sensitivos e visuais, de qualquer intensidade, caracterizados pelo efeito de surpresa. As manifestações eletrencefalográficas consistem apenas na exageração dos potenciais evocados ao nível do vértex, acompanhados de dessincronização breve e generalizada quando o estímulo é revestido das características necessárias para desencadear uma crise.

A ausência de lesões motoras do tipo hemiplegia cerebral infantil e de deficiência mental, por um lado; a inexistência de manifestações epiléticas espontâneas ou de pós-descargas epiléticas seguindo-se aos potenciais evocados, por outro, dificultam o enquadramento de nosso paciente em qualquer um dos dois grupos estabelecidos por Gastaut e Alajouanine. Ao mesmo tempo, observamos a grande semelhança desta situação com aquela descrita por Boudouresques e col.<sup>6</sup>. Acreditamos que, da mesma maneira como no caso por eles descrito, estamos em presença de uma síndrome em que o sobressalto patológico é a única manifestação clínica, doença do sobressalto autônoma. Em face do longo período de evolução do nosso caso sem modificações do quadro clínico, acreditamos que estas manifestações não correspondem a uma fase de evolução de uma doença neurológica provável-

mente degenerativa. Não desejamos estabelecer hipóteses fisiopatogênicas. Queremos apenas referir que, em vista dos achados relatados por Gastaut e Alajouanine<sup>3</sup> na região inter-hemisférica de alguns pacientes, realizamos angiografia e pneumencefalografia em nosso paciente, e estas foram normais.

Quanto à eficácia dos estímulos visuais, juntamente com os auditivos e táteis, para o desencadeamento das crises, lembramos que já foi citada<sup>3</sup>, embora seja muito rara. Julgamos êste achado coerente e importante, uma vez que não se trata de resposta específica relacionada com um determinado tipo de estímulo, mas sim de resposta inespecífica relacionada com o caráter de surpresa, eficaz na provocação do sobressalto.

#### RESUMO

Os autores relatam o caso de um paciente apresentando crises de sobressalto provocadas por estímulos auditivos, sensitivos e visuais, sem crises epilépticas espontâneas nem retardo psicomotor. Estudam os aspectos clínicos e eletrencefalográficos e revisam a situação da entidade entre as assim chamadas epilepsias reflexas.

#### SUMMARY

##### *Startle seizures: clinical and electroencephalographic studies*

The case of a patient presenting startle seizures provoked by acoustic, sensitive and visual stimuli who did not present spontaneous epileptic seizures and had no psychomotor retard is reported. The clinical and electroencephalographic aspects with special mention to the finding of exaggerated evoked potentials in the vertex are discussed. The situation of the disease among reflex epilepsies is revised.

#### REFERÊNCIAS

1. ALAJOUANINE, Th. & SCHERRER, J. — Sur une syncinésie-sursaut déclenchée par le bruit. C. R. Ac. Sciences 234:2008-2010, 1952.
2. ALAJOUANINE, Th. & GASTAUT, H. — La syncinésie-sursaut et l'épilepsie-sursaut à déclenchement sensoriel ou sensitif inopiné. I. Les faits anatomocliniques (15 observations). Rev. Neurol. 93:29-41, 1955.
3. ALAJOUANINE, Th. & GASTAUT, H. — La syncinésie-sursaut et l'épilepsie-sursaut à déclenchement sensoriel ou sensitif inopiné. (Considérations sur les épilepsies dites réflexes). In Alajouanine, Th. — Bases Physiologiques et Aspects Cliniques de l'Épilepsie, Masson & Cie., Paris, 1958.
4. BANCAUD, J.; BLOCH, V. & PAILLARD, J. — Contribution EEG à l'étude des potentiels évoqués chez l'homme au niveau du vertex. Rev. Neurol. 89:399-418, 1953.
5. BOOKER, H. E.; FORSTER, F. M. & KLÖVE, H. — Extinction factors in startle (acoustico-motor) seizures. Neurology 15:1095-1103, 1965.

6. BOUDOURESQUES, J.; ROGER, J.; TASSINARI, C. A.; RÉGIS, H.; SALAMON, G. & CHIARELLI — Réflexions à propos d'un sursaut pathologique. *Rev. Neurol.* 111:561-570, 1964.
7. CIGANEK, L. — The EEG response (evoked potential) to light stimulus in man. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 13:165-172, 1961.
8. CONTAMIN, F. & CATHALA, H. P. — Réponses électro-corticales de l'homme normal éveillé à des éclairs lumineux. Resultats obtenus à partir d'enregistrements sur le cuir chevelu, à l'aide d'un dispositif d'intégration. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 13:674-694, 1961.
9. DAVIS, P. A. — Effects of acoustic stimuli on the waking human brain. *J. Neurophysiol.* 2:494-499, 1939.
10. FORSTER, F. M. — The Epilepsies and convulsives disorders. *In* Baker, A. B.: *Clinical Neurology.* Hoeber-Harper, New York, 1955.
11. GASTAUT, Y. — Les pointes négatives évoquées sur le vertex. Leur signification psychophysiologique et pathologique. *Rev. Neurol.* 89:382-399, 1953.
12. LARSSON, L. E. — Can the non-specific EEG response be an artefact caused by sclarp movement? *EEG. Clin. Neurophysiol.* 12:502-504, 1960.
13. LARSSON, L. E. — The relation between the startle reaction and the non-specific EEG response to sudden stimuli with a discussion on the mechanism of arousal. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 8:631-644, 1956.
14. LOOMIS, A. L.; HARVEY, E. N. & HOBART, B. — Cerebral states during sleep as studied by human brain potentials. *J. Exper. Psychol.* 21:127-144, 1937.
15. OSWALD, I. — A proposed origin of the non-specific EEG response. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 11:341-343, 1959.
16. ROTH, M.; SHAW, J. & GREEN, J. — The form, voltage distribution and physiological significance of the K-Complex. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 8:385-402, 1956.
17. Terminology Committee of the International Federation for Electroencephalography and Clinical Neurophysiology. Proposal for an EEG terminology. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 20:306-310, 1966.
18. VAMPREÉ, E. & TOLOSA, A. — Cataplexia de causa mecânica. Perda súbita e momentânea do tonus de atitude por percussão do crânio. *São Paulo Médico* 2:31-38, 1938.
19. WHITTERIDGE, D. & WALSH, E. G. — The physiological basis of the electroencephalogram. *In* Hill, D. & Parr, G. — *Electroencephalography. A Symposium on its Various Aspects.* Macdonald & Co., London, 1963.

*Instituto de Neurocirurgia — Pavilhão São José, Hospital São Francisco — Pôrto Alegre, RS — Brasil.*