

Caso electroencefalográfico

Aida Sá¹, Rui Chorão^{1,2}

CASO CLÍNICO

Apresenta-se o caso de uma criança do sexo feminino, observada na consulta com oito anos de idade, enviada por episódios de paragem da actividade desde há cerca de meio ano, tendo-se tornado progressivamente mais frequentes. Ocorriam, nesta altura, numa frequência superior a 10 vezes por dia, aparentemente mais vezes quando estava menos interessada no que estava a fazer, nas aulas e às refeições. Diziam que “parecia hipnotizada” e nunca tinham notado pestanejo, mastigação ou outras manifestações associadas. Recuperava rapidamente e retomava o que estava a fazer anteriormente.

Nos antecedentes pessoais, a referir parto eutócico às 38 semanas, com circular do cordão, mas índice de Apgar 9/10. Apresentava desenvolvimento psicomotor normal e não havia história de convulsões febris, infecção do sistema nervoso central ou traumatismo cranioencefálico. Sem antecedentes fami-

liares de epilepsia. O exame objectivo era normal. A prova de hiperpneia realizada quando da primeira observação desencadeou duas crises de paragem da prova: revirou os olhos, teve leve pestanejo e num teve pequena estremeção no final; duração de segundos, retomando a prova.

A monitorização de electroencefalograma com vídeo mostrou inscrição, no repouso vigíl, sobretudo durante a hiperpneia, de surtos generalizados de ponta-onda regular a 3 Hz, com duração de 5 a 8 segundos, com manifestações clínicas associadas (abertura e revulsão oculares, ligeiro desvio ocular lateral, mioclonias palpebrais subtis) (Figura 1). No sono, surtos de pontas frontais bilaterais e polipontas-ondas, com duração inferior a 1 segundo. (Figura 2).

Qual o seu diagnóstico?

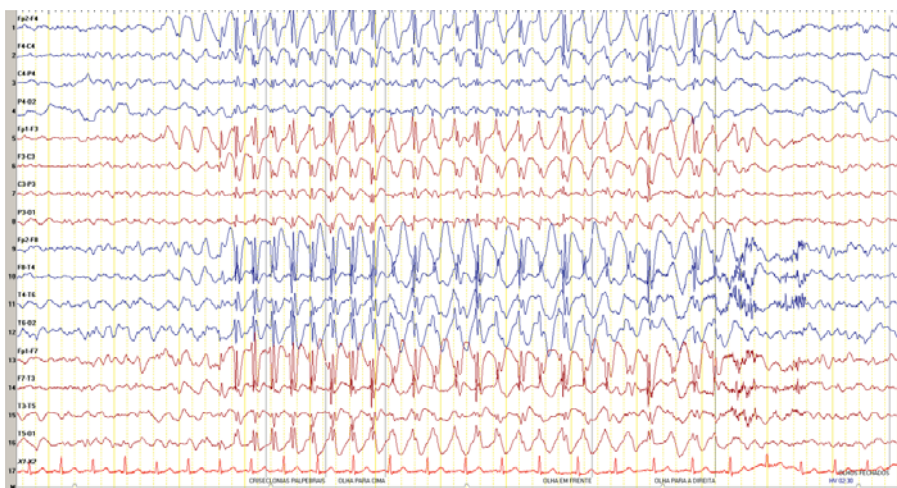


Figura 1 - EEG durante uma crise ocorrida na hiperpneia. Surto de pontas-ondas regulares a 3 Hz, generalizadas e síncronas, com duração de cerca de 8 segundos.

¹ Consulta de Epilepsia Pediátrica, CH Porto

² Serviço de Neurofisiologia, CH Porto

Quadro I – CRITÉRIOS DE INCLUSÃO E EXCLUSÃO DE EAI⁴ (Loiseau e Panayiotopoulos, 2005)

Crítérios de Inclusão	Crítérios de Exclusão
1. Idade de início entre os 4 e os 10 anos de idade (pico aos 5-7 anos). 2. Exame neurológico e desenvolvimento psicomotor normais. 3. Episódios de ausência curtos (4-20 segundos) e frequentes (dezenas por dia) com perda de conhecimento abrupta e marcada. São frequentes os automatismos, mas sem significado no diagnóstico. 4. EEG ictal com surtos de ponta-onda (ou dupla ponta, no máximo três pontas), generalizados e de grande amplitude. Os complexos são rítmicos, com frequência de 3 Hz e uma diminuição gradual e regular da frequência desde o início para o final da descarga. A duração varia entre 4 e 20 segundos.	1. Presença de outro tipo de crises, como as tónico-clónicas generalizadas ou mioclónicas, antes ou durante a fase activa das ausências. 2. Mioclonias palpebrais, periorais ou clonias dos membros ou mioclonias únicas ou arrítmicas da cabeça, tronco ou membros. (Contudo, mioclonias discretas do olhos, pálpebras ou sobrancelhas podem ocorrer principalmente nos primeiros 3 segundos da ausência); 3. Perda de conhecimento discreta ou inexistente durante os surtos de ponta-onda a 3-4 Hz. 4. Existência no EEG de surtos de ponta-onda a 3-4 Hz, com duração de menos de 4 segundos, de polipontas (mais de três) ou fragmentação fragmentação das descargas ictais. 5. Fotossensibilidade ou existência de outro precipitante sensorial de crises clínicas.

exuberantes ou predominantes, devemos pensar noutro tipo de crises epilépticas. Não ocorre queda e a incontinência urinária é excepcional.⁴

O electroencefalograma (EEG) crítico caracteriza-se pela presença de descargas generalizadas, rítmicas, de ponta-onda (ou dupla ponta-onda, sendo permitido um máximo de três pontas no início do surto) a 3 Hz (não inferior a 2,7 Hz nem superior a 4 Hz), regular, com alta voltagem (maior nas regiões anteriores). Tipicamente a frequência vai diminuindo gradualmente ao longo do surto. Na fase inicial (1-2 segundos) podem as pontas-ondas ser mais rápidas, irregulares e um pouco assíncronas.^{4,6} As alterações do EEG intercrítico ocorrem sobretudo no sono não REM, sob a forma de surtos de ponta-onda muito breves, menos regulares. A presença de fotossensibilidade no EEG, assim como a provocação de uma ausência típica de forma sistemática por estímulos luminosos é considerado um critério de exclusão de EAI.⁴ Os critérios de diagnóstico de Loiseau e Panayiotopoulos encontram-se no Quadro I. Permitem definir com rigor o grupo de doentes com EAI e, assim, definir com melhor o prognóstico. Contudo, sendo muito restritivos, há muitos doentes que não se conseguem ser classificados como tal; o critério de exclusão mais vezes encontrado numa série de doentes chineses foi o de surtos de ponta-onda a 3-4 Hz com duração inferior a 4 segundos sem ou com suspensão apenas parcial da consciência.⁶

Relativamente ao tratamento, os antiepilépticos de primeira linha são o valproato de sódio, a lamotrigina e a etossuximida (este não disponível nas farmácias comerciais no nosso país), em monoterapia ou em associação, com eficácia sobreponível⁵, sendo que a primeira escolha depende da acessibilidade ou fármaco, da experiência pessoal e do perfil individual do doente. No caso apresentado houve uma resposta terapêutica imediata com valproato, o que nem sempre acontece e não implica necessariamente uma evolução menos favorável.

A taxa de remissão nos doentes com ausências típicas é muito variável, dependendo de vários factores, mas sobretudo da existência de outros tipos de crises. Na EAI a taxa de remissão é de cerca de 80%.⁴ Como no caso apresentado, é possível suspender a medicação em idade pré-púbere. Contudo, segun-

do alguns autores, cerca de 10% poderá desenvolver pelo menos uma crise tónico-clónica generalizada na adolescência ou idade adulta. O risco destas crises em idades é mais elevado na EAJ, que tem maior probabilidade de evolução crónica; contudo, há alguns casos de sobreposição entre estas duas síndromas, quer em relação à idade de início, quer à evolução. Já na EMJ não medicada, o risco de recorrência de crises, nomeadamente TCG, na idade adulta é de cerca de 90%.⁴

ABSTRACT

Introduction: Typical absence seizures are quite common in childhood, in most cases fitting the criteria for childhood absence epilepsy. Differential diagnosis is mainly with inattention and focal hypomotor seizures. Response to adequate antiepileptic drug therapy is usually very good.

Case report: We report a classical case of a school-age girl with many episodes per day of staring and eye rolling with a duration of some seconds. Hyperventilation during her first appointment elicited short-duration absences with slight eye blinking. The ictal video-EEG confirmed the diagnosis, showing generalized synchronous bursts of 3 Hz spike-wave discharges with a medium duration of eight seconds. The response to therapy with valproic acid was dramatic, and medication was withdrawn at the age of eleven with no recurrence of seizures.

Conclusion: The most frequent epileptic syndrome with typical absences is childhood absence epilepsy. When inclusion and exclusion criteria are taken in consideration, we can expect a good prognosis, with remission by prepubertal age.

Keywords: Absence epilepsy, childhood, prognosis.

Nascer e Crescer 2012; 21(3): 147-150

BIBLIOGRAFIA

1. Segan S. Absence seizures. Medscape reference 2011. Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/1183858-overview>

2. Nordli DR Jr. Idiopathic generalized epilepsies recognized by the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46 (suppl.9): 48-56.
3. Panayiotopoulos CP. Syndromes of idiopathic generalized epilepsies not recognized by the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46 (suppl.9): 57-66.
4. Hirsch E, Panayiotopoulos C. Childhood absence epilepsy and related syndromes. In: J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet, P. Genton, C.A. Tassinari. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*, 4th Edition, France: John Libbey Eurotext Ltd; 2005: p 315-35.
5. Trinkla E, Baumgartner S, Unterberger I, Unterrainer J, Luef G, Haberlandt E, et al. Long-term prognosis for childhood and juvenile absence epilepsy. *J Neurol* 2004; 251: 1235-41.
6. Ma X, Zhang Y, Yang Z, Liu X, Sun H, Qin J, et al. Childhood absence epilepsy: Electroclinical features and diagnostic criteria. *Brain Dev* 2011; 33: 114-9.
7. Hwang H, Kim H, Kim SH, Kim SH, Lim BC, Chae J-H, et al. Long-term effectiveness of ethosuximide, valproic acid, and lamotrigine in childhood absence epilepsy. *Brain Dev* 2012; 34: 344-8.