

## Perturbações Específicas da Linguagem e Alterações Electroencefalográficas

SOFIA QUINTAS, ANTÓNIO LEVY GOMES\*, ROSA GOUVEIA, MANUELA BAPTISTA

*Consultas de Desenvolvimento e de Neurologia\*.  
Clínica Universitária de Pediatria. Hospital de Santa Maria. Lisboa.*

### Resumo

As crianças com Perturbações Específicas da Linguagem apresentam uma elevada incidência de epilepsia e/ou achados electroencefalográficos anómalos (8-28% e 17-93%), cujo significado é, no entanto, controverso. Com o objectivo de conhecer a prevalência de epilepsia e de alterações electroencefalográficas na nossa população de doentes com Perturbações Específicas da Linguagem, bem como analisar a relação entre esses achados e as perturbações da linguagem, realizámos um estudo retrospectivo de 131 destas crianças seguidas na Consulta de Desenvolvimento da Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Santa Maria. Seis crianças (4,6%) tinham epilepsia e em 16 das 57 (28,1%) crianças sem epilepsia e com electroencefalograma disponível encontraram-se achados anómalos no mesmo, sendo ambos mais frequentes nos casos com compromisso da compreensão verbal. As alterações eram maioritariamente de natureza paroxística e mais comuns durante o sono. Das crianças com um tempo de seguimento igual ou superior a dois anos, 8/20 (40%) das que tinham alterações electroencefalográficas apresentavam perturbações residuais da linguagem significativas, em comparação com 6/37 (16,2%) daquelas com electroencefalograma normal, sugerindo um valor prognóstico para os achados electroencefalográficos.

Discute-se a possível relação entre as alterações electroencefalográficas e as perturbações da linguagem e reforça-se a necessidade de realizar estudos prospectivos e mais alargados nesta área, com vista ao esclarecimento da mesma.

**Palavras-chave:** Perturbação Específica da Linguagem, Electroencefalograma, Prognóstico

### Summary

#### Specific Developmental Language Disorders and Electroencephalographic Abnormalities

Children with Specific Developmental Language Disorders are reported to have a high prevalence of epilepsy and/or abnormal electroencephalographic findings (8-28% and 17-93%). There is, however, some discussion regarding their meaning. In order to study the prevalence of epilepsy and electroencephalographic abnormalities in our population of children with Specific Developmental Language Disorders, we carried out a retrospective analysis of 131 such patients followed at the Child Developmental Centre, Hospital Santa Maria between January 1990 and March 2001. Six children (4,6%) had epilepsy and 16 of 57 (28,1%) children without epilepsy and with available electroencephalogram, had abnormal electroencephalographic findings, both more frequent in children with Mixed Language Disorder. These abnormalities were mostly of paroxysmal type and were more common during sleep. From the children followed during two or more years, 8/20 (40%) of those having abnormal electroencephalographic findings had significant residual language problems vs 6/37 (16,2%) of those with a normal electroencephalogram, suggesting a prognostic value for the electroencephalographic findings. The authors discuss the possible relation between the electroencephalographic abnormalities and the language disorders and reinforce the need for prospective and wider studies in this area, in order to better understand this correlation.

**Key-words:** Specific Developmental Language Disorders, Electroencephalogram, Prognosis

### Introdução

Com o intuito de esclarecer a etiopatogénese das Perturbações Específicas da Linguagem (PEL) vários autores têm procedido ao estudo electroencefalográfico de crianças com esta perturbação do desenvolvimento. Sato e Dreifuss, em 1973, descreveram pela primeira vez alterações paroxísticas no electroencefalograma de uma criança com "disfasia de desenvolvimento" <sup>(1)</sup>. Desde então, diversos

---

Correspondência: Sofia Quintas  
Clínica Universitária de Pediatria  
Hospital de Santa Maria  
Av. Prof. Egas Moniz  
1649-035 Lisboa

estudos<sup>(2-8)</sup> confirmaram uma elevada incidência de achados electroencefalográficos anómalos em crianças com PEL (17 a 93%, consoante os critérios utilizados). Paralelamente, também se tem vindo a verificar que a prevalência de convulsões/epilepsia neste grupo é significativamente superior à da população em geral (8-28% vs 0,4-5%)<sup>(7,9,10)</sup>.

As alterações electroencefalográficas descritas até agora são mais frequentes nas PEL com compromisso da compreensão verbal, ocorrem ou aumentam durante o sono e são habitualmente de natureza paroxística, focais ou generalizadas. Nalguns casos, regista-se mesmo um quadro de pontas-ondas contínuas durante o sono lento ou "estado de mal epiléptico eléctrico durante o sono lento"<sup>(4)</sup>. O significado destas alterações é, no entanto, alvo de grande controvérsia. Com efeito, não se confirmou ainda a existência de uma relação causal entre as mesmas e as PEL e alguns autores advogam que se tratam de dois epifenómenos distintos, consequência de uma disfunção/perturbação cerebral subjacente.

Com o objectivo de conhecer a prevalência de epilepsia e de alterações electroencefalográficas na nossa população de doentes com PEL, bem como analisar a relação entre esses achados e as perturbações da linguagem, realizámos um estudo retrospectivo de 131 crianças seguidas na Consulta de Desenvolvimento da Clínica Universitária de Pediatria do Hospital de Santa Maria.

### Material e Métodos

Os autores procederam a uma análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças acompanhadas na Consulta de Desenvolvimento da Clínica Universitária de Pediatria, Hospital de Santa Maria, entre Janeiro de 1990 e Março de 2001 com o diagnóstico de Perturbação Específica da Linguagem.

Para definir PEL utilizaram-se os critérios de diagnóstico do DSM-IV, ou seja: 1. Compromisso do desenvolvimento da linguagem, demonstrado por resultados obtidos em testes padronizados para a avaliação da linguagem substancialmente abaixo dos resultados obtidos em testes de avaliação da capacidade cognitiva não-verbal; 2. As dificuldades linguísticas interferem significativamente com o desempenho académico e a vida social; 3. Não são preenchidos os critérios de perturbação pervasiva do desenvolvimento; 4. Se coexistir défice cognitivo ou sensorial, perturbação motora da fala ou privação ambiental, o défice de linguagem é desproporcionalmente superior ao esperado para cada situação *per si*.

As PEL foram divididas em três grandes grupos, definidos também de acordo com os critérios do DSM-IV: 1. PEL de tipo expressivo, se os resultados obtidos em testes padronizados de avaliação da linguagem expressiva forem substancialmente inferiores aos obtidos em testes de avaliação da linguagem receptiva; 2. PEL de tipo misto, se os resulta-

dos na avaliação da linguagem demonstrarem um compromisso da linguagem receptiva e expressiva e 3. PEL de tipo fonológico, quando não se verificar a aquisição de vocalizações apropriadas à idade e ao dialecto, numa criança sem alterações nos restantes níveis funcionais da linguagem.

A avaliação da cognição não-verbal foi feita com base nos resultados obtidos na Escala de Avaliação de Desenvolvimento de Ruth Griffiths.

O diagnóstico e caracterização das PEL foi baseado nos resultados obtidos na Escala de Reynell, tendo sido considerados para esse efeito os resultados iguais ou inferiores a 1,5 desvio-padrão abaixo da média para a idade.

Posteriormente, foram seleccionados os doentes com electroencefalograma disponível. Relativamente à anamnese, foram pesquisados os seguintes aspectos: antecedentes familiares de epilepsia; antecedentes pessoais de convulsões/epilepsia; idade de diagnóstico da PEL; perturbações associadas (nomeadamente Défice de Atenção/Hiperactividade e Dificuldades de Aprendizagem); terapêutica anti-convulsivante; duração do acompanhamento na Consulta e evolução.

O diagnóstico de epilepsia foi baseado em critérios clínicos, tendo sido atribuído aos casos com antecedentes de dois ou mais episódios de convulsão, excluindo os casos com história de convulsões neonatais isoladas, convulsões febris ou episódios convulsivos-like isolados e mal caracterizados.

A análise relativa à evolução da perturbação da linguagem incidiu sobre os doentes acompanhados na Consulta durante um período mínimo de dois anos. Os casos assim seleccionados foram classificados em dois grupos, de acordo com o nível linguístico à data da sua última avaliação: 1- Com evolução favorável/sem perturbações residuais significativas. Neste grupo incluíram-se aqueles que apresentavam um nível linguístico adequado à idade, com ou sem perturbações fonológicas *minor*, desde que não interferissem no seu desempenho académico ou na comunicação social e 2- Com evolução desfavorável/com perturbações residuais significativas. Neste grupo foram incluídos os casos com nível linguístico abaixo da média para a sua idade ou perturbações fonológicas significativas, interferindo nas áreas referidas.

Os dados electroencefalográficos foram analisados com base nos relatórios de EEG disponíveis. Todos os traçados EEG com alterações foram analisados pelo mesmo Neuropediatra. Verificou-se uma grande variabilidade no tipo de EEG realizado (vigília e/ou sono). Os parâmetros avaliados foram: ritmo de base durante a vigília e/ou sono; presença e tipo de alterações (ondas, pontas ou pontas-ondas), localização e fase do ciclo sono-vigília em que ocorreram. Para a análise estatística dos resultados foi utilizado o teste  $\chi^2$ .

### Resultados

Foram identificados 131 processos clínicos cumprindo os critérios de diagnóstico definidos para PEL, durante o período referido. De acordo com a classificação em sub-

tipos do DSM-IV, 68 casos (52%) correspondiam a PEL tipo expressivo, 47 (36%) a PEL tipo misto e 16 (12%) a PEL tipo fonológico.

Seis casos (4,6%) tinham epilepsia: Ausências num caso, Grande Mal noutro e Epilepsia Parcial nos restantes quatro. Para além destes casos com o diagnóstico de epilepsia, encontrámos ainda na história pregressa registo de um possível episódio convulsivo isolado em duas crianças, de uma convulsão febril numa criança e de convulsões neonatais noutra. Os casos com epilepsia representaram 4,4% (3/68) das crianças com o diagnóstico de PEL tipo expressivo e 6,4% (3/47) daquelas com PEL tipo misto. Dezanove destas crianças (14,5%) tinham antecedentes familiares de epilepsia.

Sessenta e três dos 131 processos tinham EEG disponível. Em 12/63 casos o registo foi realizado apenas durante o sono, em 26/63 durante a vigília e em 25/63 em ambos os períodos. Portanto, do total de 63 crianças com EEG, 37 (59%) tinham informações relativamente a um traçado obtido durante o sono.

Os resultados seguintes referem-se somente a este grupo de 63 doentes com EEG disponível no processo clínico.

A idade média do diagnóstico da PEL foi de 4,2 anos (2-9 anos). Das PEL, 56% (35/63) eram de tipo expressivo, 36% (23/63) de tipo misto e 8% (5/63) de tipo fonológico. Em 22 destas 63 crianças (34,9%) encontraram-se achados anómalos no EEG, entre as quais se contavam os 6 doentes com epilepsia. No sub-grupo de crianças com epilepsia, 3 dispunham de EEG durante a vigília e o sono, 2 apenas durante a vigília e 1 só durante o sono. As alterações electroencefalográficas encontradas consistiram em pontas em todos os casos, pontas-ondas difusas num e uma organização anómala da actividade eléctrica durante o sono em duas crianças. As pontas focais localizavam-se maioritariamente às regiões temporal e frontal (3/4 e 2/4); sendo em dois casos à direita e nos outros dois à esquerda. Em 3/6 destas crianças as alterações no EEG eram exacerbadas durante o sono. (Quadro I)

**Quadro I**  
Alterações electroencefalográficas nos doentes com PEL e com epilepsia (n=6)

Ritmo de base	6 normal		
Pontas	4 focais (2 esq, 2 dta) 2F, 2T, 1P, 1O	1 bilaterais	1 difusas
Pontas-ondas			1 difusas
Actividade eléctrica durante o sono	2 anómala	2 normal	2 não disponível
Alterações EEG	6 no EEG vigília	4 no EEG sono (3 ↑↑)	

(F - frontal, T - temporal, P - parietal, O - occipital. ↑↑ - exacerbção durante o sono)

No sub-grupo de doentes sem epilepsia (57 crianças), 16 (28,1 %) apresentavam alterações no EEG, incluindo pontas em seis casos, pontas-ondas em dois, ondas-lentas em seis, um ritmo de base lento durante a vigília em dois casos e uma anormal organização do EEG durante o sono em três crianças. Em oito das dez crianças com alterações focais, estas localizavam-se à região temporal. Nas 17 crianças sem epilepsia e com alterações do EEG, 12 (75%) apresentavam os achados anómalos durante o sono.(Quadro II)

**Quadro II**  
Alterações electroencefalográficas nos doentes com PEL e sem epilepsia (n=16)

Ritmo de base	2 normal	2 lento	7 não disponível
Pontas	3 focais (1 esq, 2 dta) 2F, 3T, 2P, 1O	1 bilaterais	2 difusas
Ondas lentas	6 focais (3 dta, 3 esq) 2F, 4T, 1P, 3O		
Pontas-ondas	1 focais esq, T		1 difusas
Actividade eléctrica durante o sono	3 anómala	9 normal	4 não disponível
Alterações EEG	4 no EEG vigília (EEG sono não disponível)	12 no EEG sono (5 com EEG vigília normal)	

Assim sendo, existiam alterações em 19,6% (10/51) dos EEG em vigília e em 32,4% (12/37) dos EEG obtidos durante o sono. Neste grupo de doentes estão incluídos 3 dos 4 doentes que apresentavam convulsões isoladas, neonatais e febris, cujos EEG eram normais.

Entre os doentes sem epilepsia, as alterações electroencefalográficas estavam presentes em 21,9% (7/32) dos casos com PEL tipo expressivo, em 40% (8/20) dos casos com PEL tipo misto e em 20% (1/5) das crianças com PEL tipo fonológico.

Foram identificadas outras perturbações do desenvolvimento em seis das 63 crianças, nomeadamente Défice de Atenção e/ou Hiperactividade (seis) e outras Perturbações do Comportamento associadas em três; Perturbações motoras em três e Perturbação do Sono numa única criança.

Das 63 crianças com EEG disponível 57 foram acompanhadas durante pelo menos dois anos (não se dispõem de tais informações num dos casos com alterações no EEG e em 4 dos casos com EEG normal). Verificou-se que 8/20 (40%) das crianças em quem se observaram achados anómalos no EEG (2/6 das com epilepsia e 6/14 das sem

epilepsia) apresentavam perturbações residuais significativas na última avaliação realizada, em comparação com 6/37 (16,2%) daquelas com EEG normal. Relativamente ao desempenho escolar, existiam informações em 35/63 processos clínicos; sendo que 9/11 (72,7%) dos doentes com alterações no EEG e 14/24 (58,3%) dos doentes com EEG normal apresentavam dificuldades de aprendizagem (sobretudo na área da leitura e escrita).

### Discussão

Nesta população de crianças com Perturbações Específicas da Linguagem a prevalência de epilepsia e de fenómenos convulsivos em geral foi, respectivamente, de 4,5% e 7,6%, números significativamente superiores aos verificados na população infantil normal (0,4% e 5-7%) (10). Verificou-se também que os casos com epilepsia foram sensivelmente mais frequentes entre as crianças com PEL tipo misto. Nas últimas décadas foram publicados alguns estudos que referem uma prevalência de epilepsia/convulsões nos doentes com PEL ainda superior à encontrada na nossa população (respectivamente 8% e 8 a 25%)<sup>(5,6,7,11)</sup>. Da análise dos EEGs dos doentes com epilepsia ressaltou a presença de anomalias paroxísticas em todos, predominantemente focais e localizadas às áreas temporal e frontal, equidistribuídas entre os dois hemisférios e exacerbadas durante o sono em metade dos casos. De assinalar, ainda, uma anormal organização da actividade eléctrica cerebral durante o sono em 2/6 deles.

No grupo de doentes sem epilepsia, 28,5% apresentavam alterações electroencefalográficas, nomeadamente alterações paroxísticas epileptiformes em 15,9%. As alterações encontradas eram, tal como no grupo com epilepsia, predominantemente focais, localizadas às áreas temporal, frontal e occipital, com idêntica distribuição entre os dois hemisférios e ocorriam maioritariamente durante o sono. Também neste grupo, 3 doentes apresentavam uma organização anómala do traçado electroencefalográfico do sono. Estas alterações ocorreram com maior frequência nos doentes com compromisso da compreensão linguística (40% dos doentes com PEL tipo misto vs 21,9% dos doentes com PEL tipo expressivo, sendo o número de casos de PEL tipo fonológico pouco representativo para valorizar a percentagem com EEG anómalo).

A associação entre PEL e alterações electroencefalográficas (nomeadamente paroxísticas) tem sido constatada por diversos autores, muito embora a ausência de uniformidade no que se refere ao tipo de estudo, aos critérios clínicos e ao tipo de registo electroencefalográfico realizado em cada um deles dificulte a análise comparativa dos resultados. Forrest et al (1967) encontraram alterações electroencefalográficas, predominantemente focais e localizadas ao hemisfério esquerdo, numa população mal caracteriza-

da de crianças com afasia<sup>(12)</sup>. Sato e Dreifuss (1973) descreveram o caso de uma criança com "afasia de desenvolvimento" em cujo EEG se registavam pontas ondas bitemporais<sup>(1)</sup>. Maccario et al (1982) descreveram alterações paroxísticas focais ou bilaterais no EEG de vigília de 7 crianças com disfasia de desenvolvimento, com envolvimento da compreensão e sem epilepsia<sup>(2)</sup>. No trabalho de Tuchman et al (1991), 20% das crianças com disfasia de desenvolvimento e sem epilepsia em estudo apresentavam alterações no EEG de vigília, das quais 9% eram de natureza epileptiforme. As anomalias eram mais frequentes nos casos de Agnosia Auditiva Verbal, ou seja, com compromisso da compreensão linguística<sup>(6)</sup>. Echenne et al (1992) realizaram um estudo prospectivo de 32 crianças com PEL, tendo encontrado alterações paroxísticas no EEG durante a vigília em 10, durante o sono em 13 e no registo completo da noite em 30. As alterações eram focais ou generalizadas, mais frequentes à esquerda e em 4 casos configuravam o quadro de síndrome de "pontas-ondas contínuas durante o sono lento"<sup>(5)</sup>. Os mesmos autores publicaram em 1997 um estudo com 76 crianças com disfasia e sem epilepsia, no qual encontraram actividade paroxística no EEG de 20% das crianças com disfasia expressiva e em 63,5% daquelas em que havia envolvimento da compreensão<sup>(13)</sup>. Duvelleroy-Hommet et al (1995) encontraram alterações paroxísticas durante o sono em 9/24 doentes com perturbação da linguagem de tipo expressivo, mais frequentes ao adormecer e durante os primeiros ciclos do sono e com uma duração máxima de 66% do tempo total do sono<sup>(8)</sup>. No estudo de Picard et al (1998), 8 em 52 doentes sem epilepsia apresentavam alterações paroxísticas no EEG realizado durante a vigília (vs 0 no grupo de controlo) e 26 em 52 doentes apresentavam essas alterações durante o sono (vs 2/20 no grupo de controlo), 2/16 com perturbações de tipo expressivo e 24/36 com perturbação mista. A actividade registada era predominantemente focal e localizada ao hemisfério esquerdo (16/19), ocorria sobretudo durante os estádios I e II do sono e representava 2-20% do tempo total do sono<sup>(3)</sup>. Estes dados da literatura permitem afirmar que, não só a prevalência de epilepsia, mas sobretudo de anomalias paroxísticas no EEG de doentes com PEL é significativamente superior à da população infantil normal/saudável (1,6%-4,7% durante a vigília e 8,7% durante o sono)<sup>(9,14)</sup>, o que tem alertado para a existência de uma associação entre as PEL e as alterações electroencefalográficas. A natureza dessa associação mantém-se, no entanto, alvo de grande controvérsia. Embora haja associações bem conhecidas de perturbações da linguagem com crises epilépticas (afasia epiléptica)<sup>(15)</sup>, na sua generalidade, as anomalias electroencefalográficas nas PEL têm sido interpretadas segundo duas hipóteses principais: como epifenómeno de uma patologia subjacente envolvendo as áreas cerebrais implicadas nas funções lin-

guísticas ou como directamente responsáveis por uma disfunção cerebral que causaria a perturbação da linguagem<sup>(7,16)</sup>.

Esta segunda hipótese tem sido baseada, por um lado, num paralelismo entre as PEL e a Síndrome de Landau-Kleffner. Nesta síndrome, caracterizada por uma afasia adquirida associada a anomalias electroencefalográficas típicas (com ou sem convulsões), admite-se serem os focos epileptiformes os responsáveis pela deterioração da linguagem<sup>(17)</sup>. Com efeito, a agnosia auditiva verbal - o tipo de perturbação da linguagem característico desta síndrome - tem origem num processamento auditivo e fonológico inadequado, o qual depende da actividade desenvolvida no córtex auditivo primário ou secundário<sup>(18)</sup>, zonas responsáveis pela actividade epileptiforme centrotemporal típica da Síndrome de Landau-Kleffner<sup>(19)</sup>. Na medida em que as alterações paroxísticas descritas nos doentes com PEL são mais frequentes naqueles que apresentam formas com envolvimento da compreensão verbal (de que é paradigma a agnosia auditiva verbal) há autores que consideram a Síndrome de Landau-Kleffner como um modelo do papel que as alterações electroencefalográficas desempenham na deterioração da linguagem nas PEL<sup>(17)</sup>. No entanto, e ao contrário do que se verifica habitualmente na Síndrome de Landau-Kleffner, nas PEL não parece existir um paralelismo entre a frequência e/ou intensidade das alterações electroencefalográficas e a gravidade da perturbação da linguagem<sup>(2,5,8)</sup>. Os estudos realizados, incluindo o presente, não permitem, no entanto, uma análise fidedigna desta relação, uma vez que os doentes não foram seguidos prospectivamente e com EEGs seriados. Pela mesma razão, desconhece-se a evolução destas alterações, nomeadamente se regridem durante a infância ou até à adolescência, à semelhança da maioria dos padrões epileptiformes registados nos EEGs de crianças normais.

Outro aspecto que coloca em dúvida esta relação causal é o facto de a terapêutica anticonvulsivante não determinar uma melhoria da disfunção da linguagem<sup>(2)</sup>. Por fim, o próprio papel das alterações paroxísticas na Síndrome de Landau-Kleffner é questionável, na medida em que, nalguns casos, a relação temporal entre a perturbação da linguagem e a actividade epileptiforme não é evidente e que o défice da linguagem pode persistir vários anos após o desaparecimento das anomalias no EEG e é mais resistente à terapêutica anti-comicial do que as próprias crises convulsivas<sup>(20)</sup>.

Outro dado interessante para esta discussão é o facto de se ter vindo a encontrar na literatura um número crescente de trabalhos que evidenciam a existência de perturbações da linguagem em crianças com Epilepsia Rolândica ou Epilepsia Parcial Benigna<sup>(21-23)</sup>, em cujo EEG se encontram ondas focais benignas. Este tipo de alteração electroencefalográfica tem uma localização predominantemente centrotemporal, ocorre quase exclusivamente entre

os 2 e os 10 anos e tem sido encontrada num amplo espectro de situações epiléticas (epilepsia rolândica, "estado de mal epilético eléctrico durante o sono lento"-ESES, Síndrome de Landau-Kleffner, convulsões febris e neonatais) e não epiléticas (nomeadamente nas PEL e na Dislexia).

Cohen e Le Normand demonstraram existir um compromisso do desenvolvimento da linguagem (sobretudo da expressão linguística) em crianças com Epilepsia Parcial Simples com foco epileptogénico esquerdo<sup>(24)</sup>.

À semelhança do que se referiu anteriormente para as PEL, existem duas correntes distintas para explicar a etiologia da disfunção da linguagem na epilepsia rolândica. Uma é apoiada por estudos genéticos que, demonstram uma maior incidência de casos de PEL em famílias de indivíduos com ondas focais benignas no EEG, sendo que estas famílias exibem todo o espectro de perturbações epiléticas e não epiléticas associadas às pontas rolândicas, desde as caracterizadas apenas por convulsões até aquelas só com alterações específicas do desenvolvimento<sup>(25,26)</sup>. Com base nestes achados e no facto de as alterações clínicas e electroencefalográficas resolverem na puberdade, Doose *et al* sugerem que na epilepsia focal benigna a actividade epilética e os défices neuropsicológicos são manifestações de um compromisso da maturação cerebral, de natureza hereditária autossómica dominante<sup>(25,26)</sup>. Outros autores advogam que a disfunção da linguagem é causada pelas descargas epiléticas nas áreas críticas responsáveis pelas funções linguísticas, uma vez que parece existir uma relação temporal entre os dois fenómenos<sup>(22)</sup> e há uma sobreposição entre as áreas corticais da linguagem e as regiões afectadas pela actividade epilética (região central, com predomínio na área rolândica baixa e regiões sílvicas)<sup>(27)</sup>. Segundo alguns autores<sup>(22)</sup>, a epilepsia rolândica representaria o terminal benigno de um espectro de epilepsias focais idiopáticas com disfunção da linguagem e que inclui a Síndrome de Landau-Kleffner e o ESES.

A síndrome de "pontas-ondas contínuas durante o sono lento" ou "estado de mal epilético eléctrico durante o sono lento" ocorre igualmente em diferentes entidades nosológicas aparentemente relacionadas: epilepsia com pontas-ondas contínuas durante o sono lento, síndrome de Landau-Kleffner, epilepsia parcial benigna atípica e PEL<sup>(5,28)</sup>. Tal como para as ondas focais benignas, o início desta síndrome electroencefalográfica também parece ser "idade dependente", ocorrendo entre os 5 e os 12 anos<sup>(29)</sup>. A literatura é unânime a considerar que as alterações cognitivas e psíquicas que acompanham o ESES são consequência da actividade epilética e, ao contrário do que se verificou em casos de PEL, nas epilepsias com ESES e perturbações cognitivas, da linguagem e/ou comportamentais observa-se uma melhoria clínica destas após introdução de terapêutica anti-convulsivante<sup>(24,29)</sup>.

No nosso estudo, os dados apontam ainda para um possível valor prognóstico a atribuir às alterações electroencefalográficas nas crianças com PEL. Com efeito, verificou-se uma evolução clínica mais favorável da perturbação da linguagem nos casos em que não se verificaram anomalias electroencefalográficas: apenas 16% das crianças com EEG normal mantinham perturbações significativas da linguagem após pelo menos dois anos de evolução (sob intervenção terapêutica). Pelo contrário, 43% das crianças sem epilepsia e com um EEG anormal e 33% daquelas com epilepsia apresentavam perturbações residuais significativas ao fim do mesmo período.

O facto de se tratar de um estudo retrospectivo poderá condicionar um certo enviesamento dos dados, na medida em que, sobretudo nos primeiros anos de funcionamento da Consulta, os EEG não eram realizados de forma sistemática a todos os doentes com PEL, mas provavelmente apenas aos casos mais graves. Além disso, as alterações electroencefalográficas foram proporcionalmente mais frequentes nos doentes com PEL tipo misto, as quais se revestem *per si* de um pior prognóstico<sup>(30)</sup>. Fica, portanto, por esclarecer se as anomalias electroencefalográficas serão reflexo de uma disfunção cerebral subjacente à perturbação da linguagem, a qual condicionaria à partida uma maior gravidade clínica.

Este aspecto parece-nos particularmente relevante, na medida em que, a confirmar-se a importância do EEG na previsão da evolução clínica das PEL, a sua realização passaria a ser mandatária.

Como se pode concluir, as anomalias electroencefalográficas encontradas nos doentes com PEL não são constantes nem homogêneas. Além disso, ocorrem também num conjunto de situações clinicamente distintas, embora aparentemente relacionadas por um espectro de manifestações que se sobrepõem. Relativamente à sua evolução, muito pouco se sabe, desconhecendo-se na maioria dos casos se, tal como se verifica para as anomalias encontradas nos EEG de crianças normais<sup>(9)</sup>, resolvem espontaneamente a partir de determinada idade. Assim sendo, é difícil aceitar-se uma responsabilidade constante destes achados do EEG na génese das perturbações da linguagem. Para um melhor conhecimento desta relação seriam fundamentais estudos prospectivos alargados, analisando a evolução temporal das manifestações clínicas e dos parâmetros electroencefalográficos, assim como os efeitos de uma eventual intervenção terapêutica. Só assim se poderia averiguar, com segurança, se existe uma relação causal entre as anomalias encontradas no EEG e as PEL e/ou se essas alterações têm implicações prognósticas.

Os métodos de estudo imagiológico funcional do cérebro (como a ressonância magnética funcional e os estudos

de medicina nuclear) deverão certamente ser aliados imprescindíveis destes estudos electroencefalográficos num futuro próximo, na medida em que poderão contribuir para o esclarecimento da relação entre os fenómenos electrofisiológicos e as manifestações clínicas nas perturbações da linguagem. Com a sua ajuda, poder-se-ão desvendar algumas anomalias morfológicas *minor* e, sobretudo, focos de disfunção no tecido cerebral que possam estar na origem de uma enorme diversidade de manifestações clínicas em diferentes entidades nosológicas, entre as quais as perturbações específicas da linguagem.

#### Bibliografia

1. Sato S, Dreifuss FE. Electroencephalographic findings in a patient with developmental expressive aphasia. *Neurology* 1973; 23:181-5.
2. Maccario M, Hefferen SJ, Keblusek SJ, Lipinski KA. Developmental dysphasia and electroencephalographic abnormalities. *Develop Med Child Neurol* 1982; 24: 141-5.
3. Picard A, Cheliout Heraut F, Brouskraoui M, Lemoine M, Lacert P, Delattre J. Sleep EEG and developmental dysphasia. *Dev Med Child Neurol* 1998; 40: 595-9.
4. Cheliout-Heraut F, Picard A, Bouskraoui M, Lacert P. EEG anomalies, sleep modification and developmental dysphasia. *Neurophysiol Clin* 1999; 29(3): 277-89.
5. Echenne B, Cheminal R, Rivier F, Negre C, Touchon J, Billiard M. Epileptic electroencephalographic abnormalities and developmental dysphasias: a study of 32 patients. *Brain Dev* 1992; 14(4): 216-25.
6. Tuchman RF, Rapin I, Shinnar S. Autistic and dysphasic children. II: Epilepsy. *Pediatrics* 1991; 88 (6): 1219-25.
7. Robinson RJ. Causes and associations of severe and persistent specific speech and language disorders in children. *Develop Med Child Neurol* 1991; 33: 943-62.
8. Duvelleroy-Hommet C, Billard C, Lucas B, Gillet P, Barthez MA, Santini J, Degiovanni E, Henry F, De Toffol B, Autret A. Sleep EEG and developmental dysphasia: lack of a consistent relationship with paroxysmal EEG activity during sleep. *Neuropediatrics* 1995; 26:14-18.
9. Cavazzuti GB, Cappella L, Nalin A. Longitudinal study of epileptiform EEG patterns in normal children. *Epilepsia* 1980; 21: 43-55.
10. Ross EM, Peckham CS, West PB, Butler NR. Epilepsy in childhood: findings from the National Child Development Study. *Br Med J* 1980; 1:207-10.
11. Allen DA, Rapin I. Language disorders in preschool children: predictors of outcome. *Brain Dev* 1980; 2: 73-80.
12. Forrest T, Eisenson J, Stark J. EEG findings in 113 non-verbal children. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1967; 22: 291
13. Echenne B, Cheminal R, Rivier F, Negre C, Touchon J, Billiard M. Physiopathologie des troubles spécifiques du développement du langage parlé. Approche Neuropsychologique *Apprentissages Enfant* 1997; 42: 52-5.
14. Eeg-Olofsson O, Petersen I, Sellden U. The development of the electroencephalogram in normal children from the age of 1 through 15 years. Paroxysmal activity. *Neuropediatrics* 1971; 3: 375-404
15. Rosenbaum D, Siegel M, Barr WB, Rowan AJ. Epileptic aphasia. *Neurology* 1986; 36: 822-5.
16. Holmes G L, McKeever M, Saunders Z. Epileptiform activity in aphasia of childhood: an epiphenomenon? *Epilepsia* 1981; 22: 631-9.
17. Tuchman RF. Transtornos del lenguaje: es el EEG clínicamente útil? *Rev Neurol* 1997; 25(141): 744-9.
18. Mantovani JF, Landau WM. Acquired aphasia with convulsive disorder: course and prognosis. *Neurology* 1980; 30: 524-9.
19. Klein S, Kurtzberg D, Brattson A, Kreuzer JA, Stapells DR, Dunn

- MA *et al.* Electrophysiologic manifestations of impaired temporal lobe auditory processing in verbal auditory agnosia. *Brain Lang* 1995; 51: 383-405.
20. Van Dongen HR, Meulstee J, Blauw-van Mourik M, van Harskamp F. Landau-Kleffner syndrome: a case study with a fourteen-year follow-up. *Eur Neurol* 1989; 29:109-14.
21. Staden U, Isaacs E, Boyd S G, Brandl U, Neville BGR. Language dysfunction in children with rolandic epilepsy. *Neuropediatrics* 1998; 29: 242-8.
22. Deonna T, Roulet T, Fontan D, Marcoz JP. Speech and oromotor deficits of epileptic origin in benign partial epilepsy of childhood with rolandic spikes (BPERS). Relationship to the acquired aphasia epilepsy syndrome. *Neuropediatrics* 1993; 24: 83-7.
23. Scheffer E, Jones L, Pozzebon M, Howell RA, Saling MM, Berkovic SF. Autosomal dominant rolandic epilepsy and speech dyspraxia. A new syndrome with anticipation. *Ann Neurol* 1995; 38: 633-42.
24. Deonna T, Davidoff V, Maeder-Ingvar M, Zesiger P, Marcoz JP. The spectrum of acquired cognitive waves disturbances in children with partial epilepsy and continuous spike during sleep. A 4-year follow-up case study with prolonged reversible learning arrest and dysfluency. *Eur J Paediatr Neurol* 1997; 1(1): 19-29.
25. Doose H, Baier WK. Benign partial epilepsies and related conditions: multifactorial pathogenesis with hereditary impairment of brain maturation. *Eur J Pediatr* 1989; 149:152-8
26. Doose H, Neubauer B, Carlsson G. Children with Benign Focal Sharp Waves in the EEG-Developmental Disorders and Epilepsy. *Neuropediatrics* 1996; 27: 227-41.
27. Van der Meij W, Wienecke GH, van Huffelen AC, Schenk-Rootlieb AJF, Willemse J. Identical morphology of the rolandic spike-and-wave complex in different clinical entities. *Epilepsia* 1993; 34: 540-50.
28. Nieto-Barrera M, Aguilar-Quero F, Montes E, Candau R, Prieto P. Síndromes epilépticos que cursan com complexos punta-onda continuos durante el sueño lento. *Rev Neurol* 1997; 25(143): 1045-51.
29. Yasuhara A, Yoshida H, Hatanaka T, Sugimoto T, Kokayashi Y, Dyken E. Epilepsy with continuous spike-waves during slow sleep and its treatment. *Epilepsia* 1997 ; 32(1): 59-62.
30. Billard C. Lélectrophysiologie. Imagerie cérébrale - Applications dans les pathologies du langage de l'enfant. In : C Chevre-Muller, J Narbona, Eds Masson SA. Le langage de l'enfant - aspects normaux et pathologiques. Paris 1996 : 179-84.