

Ausências com Ponta-Onda Rápida. Análise de 30 Casos pelo Vídeo-EEG.

A. LEVY GOMES

Neurologia – Serviço de Pediatria
Hospital de Santa Maria – Faculdade de Medicina – Universidade de Lisboa

Resumo

A técnica electroencefalográfica denominada de vídeo-EEG permite correlacionar de forma estreita as crises epiléticas com o registo electroencefalográfico. Estudamos 30 doentes com epilepsia e ausências com este método. A análise das crises epiléticas, do EEG na crise e inter-crise permitiu-nos a individualização de cinco grupos distintos que se comportam como entidades individuais com prognósticos e respostas distintas à terapêutica. A avaliação clínica dos doentes com ausências pressupõe obrigatoriamente a utilização deste método.

Palavras-chave: Epilepsia; Ausências; Vídeo-EEG.

Summary

Epilepsies with clinical absences constitutes a heterogenous group which can only be well studied if we use vídeo-EEG technique. We have studied 30 patients with absences with this method and we have been able to distinguish five different groups with clinical, EEG and prognostic differences. Clinical initial evaluation of any patient with absences needs vídeo-EEG monitoring.

Key-Words: Epilepsy; Absences; Video-EEG.

A Síndrome de Ausências da Infância constitui uma das epilepsias mais bem conhecidas dos Pediatras e Médicos de Clínica Geral. De facto as epilepsias conhecidas como Ausências ou de tipo Pequeno Mal foram individualizadas desde o aparecimento da electroencefalografia cujo padrão de ponta-onda a 3 ciclos por segundo se tornou conhecido e mesmo popular.

A utilização sistemática do vídeo-EEG no estudo das epilepsias e em particular no estudo das Ausências (situação particularmente favorável a este método pela facilidade com que as crises podem ser obtidas) veio tornar possível a análise detalhada das crises e a criação de subgrupos. Assim, para além da Síndrome de Ausências Típicas da Infância, nas suas formas simples (ATS) e complexa (ATC), é possível definir com clareza a Síndrome de Ausências Mioclónicas (AM), a Síndrome de Mioclonias Palpebrais com Ausências (MPA), a

Síndrome de Ausências com Mioclonias Periorais (MP orais), para falar unicamente nas formas que individualizamos no presente estudo. O mínimo denominador comum a estas situações tem uma vertente clínica (as ausências) e uma vertente electroencefalográfica (EEG) (a ponta-onda rápida) ou seja inscrita com uma frequência igual ou superior a 3 por segundo.

Considerámos que os doentes pertenciam ao grupo das ausências típicas simples quando as ausências não se acompanhavam de outra sintomatologia convulsiva e complexa quando existiam componentes tónicos, atónicos ou outros para além da suspensão da consciência. A existência ou não de automatismos não constituiu critério de inclusão ou exclusão de qualquer grupo. Quando a suspensão da consciência se acompanhava de mioclonias maciças e prolongadas as ausências foram incluídas no grupo das ausências mioclónicas. Se o componente mioclónico se focalizava à região peri-bucal as ausências pertenciam ao grupo das ausências com mioclonias periorais. Por fim, se as mioclonias palpebrais constituíam o elemento essencial a síndrome de mioclonias palpebrais com ausências era considerada.

Doentes e Métodos

Propusemo-nos estudar as crianças com síndrome de ausências entendida como aquela em que a crise epiléptica, obtida pela hiperpneia ou de forma espontânea consistia essencialmente numa suspensão da consciência acompanhada de paroxismos de ponta-onda rápida no electroencefalograma. Foram estudadas unicamente as crianças com registo da crise pelo vídeo-EEG.

A amostra foi analisada atendendo ao grupo etário dos doentes, repartição pelos dois sexos, antecedentes familiares de epilepsia, antecedentes neonatais. As crises foram analisadas quanto às suas características clínicas, sintomatologia acompanhante (em particular os automatismos) e características EEG (ritmo e duração das descargas, presença de polipontas). No EEG intercrítico foi dada relevância particular à frequência do ritmo de base, à existência de paroxismos epilépticos ou de ritmos particulares.

A análise das crises permitiu a individualização de cinco grupos distintos que foram depois analisados nas várias facetas atrás expostas.

Resultados

Do total de 30 doentes, 18 eram do sexo feminino. Dos 30 doentes, 12 pertenciam ao grupo das ausências típicas simples, 5 ao grupo das ausências típicas complexas, 4 ao grupo das ausências mioclónicas, 8 ao grupo das mioclonias palpebrais com ausências e 1 doente foi classificado como de ausências com mioclonias periorais.

No quadro I refere-se o peso ao nascer obtido em 27 crianças (AIG = adequado à idade de gestação, LIG = leve para a idade de gestação). Elementos referentes ao parto foram obtidos em 27 doentes (Quadro II).

QUADRO I
PESO AO NASCER

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL
AIG	12	4	3	5	1	25
LIG				2		2

QUADRO II
PARTO

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL (n=30)
PTE	8	3	2	4	1	18
PPTE				1		1
PTD	4	1	1	2		8

(PTE = Parto de termo eutóxico, PPTE = Parto pré-termo eutóxico, PTD = Parto de termo distóxico)

Em todos os grupos individualizados são referidos familiares portadores de epilepsia (Quadro III). No quadro IV estão assinaladas as idades de aparecimento das ausências e o tipo de crises associadas nos vários grupos considerados (Quadro V).

QUADRO III
ANTECEDENTES FAMILIARES
DE EPILEPSIA

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL (n=30)
	2	1	2	1	-1	7
<i>irmão</i>		<i>avó</i>	<i>avó</i>	<i>avó</i>	<i>avô</i>	
<i>avó</i>			<i>mãe</i>			

QUADRO IV
IDADE DE APARECIMENTO DAS CRISES

ANOS	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL
1-3			1			1
3-8	8	5	3	5	1	22
8-11	4			1		5
>11				2		2

QUADRO V
CRISES ASSOCIADAS

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL
Atónicas					1	1
T. cl. gen.	2			5	1	8
Cr. parciais				1		1
E. mal		2				2

(1 doente ATS e 1 doente MPA: início após 11 anos)

Todas as crianças tinham exame neurológico normal e alguns parâmetros de desenvolvimento estão assinalados no quadro VI.

QUADRO VI
DESENVOLVIMENTO

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL
Marcha						
- normal	11	5	4	8	1	29
Linguagem						
- normal	10	4	4	6	1	25
- atraso	1	1		2		4
Escola						
- normal	9	3	2	5		19
- atraso	2	2		3	1	8

Todos os doentes realizaram múltiplos electroencefalogramas. O ritmo de base foi normal em 25 doentes e considerado lento em 5 doentes (3 doentes com ATS, 1 com AM, 1 com MP orais).

Em todos os grupos considerados foram encontrados elementos focais.

Demos particular atenção ao estudo da crise de ausências no que respeita à duração e à frequência da ponta-onda.

Nas ausências típicas simples e complexas a crise pode ser longa (superior a 15 segundos) ou curta. A mesma criança pode ter crises longas e curtas. Nas ausências mioclónicas e nas ausências mioclónicas periorais a crise é predominantemente longa. É curta nas mioclonias pal-pebrais com ausências. Parece-nos este dado um elemento semiológico importante.

Também achamos importante do ponto de vista electroencefalográfico, a frequência da ponta-onda. A fre-

quência foi superior a 3,5 ciclos/segundo em **TODOS** os casos de MPA e inferior a esse valor em todos os outros grupos (Quadro VII).

A resposta à ELI foi positiva unicamente nos casos com MPA (Quadro VIII). Consideramos ainda de interesse o aparecimento de surtos de polipontas em 5 casos de MPA e no caso de MP orais (Quadro IX).

QUADRO VII
EEG - CRISE

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)	TOTAL
Duração						
sup. 15"	6(aut 6)	4(aut 1)	3	1	1	15
inf. 15"	10(aut 2)	1	1	7(aut 3)		19
Ritmo						
2-2.5			1	1		2
2.5-3	12	4		1	1	18
3-3.5				2		2
3.5-4					8	8

QUADRO VIII
EEG - RESPOSTA À E.L.I.

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)
	0	0	0	3	0

QUADRO IX
EEG

	ATS (n=12)	ATC (n=5)	AM (n=4)	MPA (n=8)	M.P.Orais (n=1)
Surtos difusos					
de pontas	4	3	2	4	1
e polipontas	1	1	1	5	1
Sem surtos	8	2	2	2	0

Discussão

A análise e o estudo detalhado das epilepsias em particular com ausências só deve ser feito quando a visualização das crises fôr possível. O nome pomposo de vídeo-EEG atribuído à técnica que utilizamos quer sómente dizer que por esta tecnica podemos analisar e correlacionar a crise com o registo EEG, em cada momento da mesma.

A análise global das 30 crianças não traz elementos distintivos e por isso decidimos comparar os resultados entre os grupos que constituimos segundo o tipo de síndrome.

O predomínio no sexo feminino (18 em 30 crianças) é o que decorre da bibliografia¹ especializada. Só num doente (em 27) o parto foi prétermo e em 8 foi distócico ocorrendo em todos os grupos considerados exceptuando-se o das MP orais. O peso ao nascer foi adaptado à idade de gestação em 25 doentes e leve em 2 doentes, ambos com MPA. Todos os doentes tinham antecedentes familiares de epilepsia (quadro III), sendo grande a percentagem de avós com epilepsia sendo difícil estarmos seguros do diagnóstico dada a ligeireza com que se fazia (e com que se faz) o diagnóstico de epilepsia.

A idade de aparecimento das crises é idêntica nos vários grupos e situa-se entre os 3 e os 8 anos em 22 das 30 crianças (Quadro IV). É no grupo das mioclonias palpebrais com ausências que a diversidade na idade de aparecimento das crises é maior. A idade da primeira crise **não constitui** pois um elemento distintivo entre os vários tipos de ausência.

A semiologia das crises constitui o elemento essencial que devemos utilizar para o diagnóstico preciso da síndrome. Nas ausências típicas simples, e por definição, a suspensão da consciência não é acompanhada de sintomatologia motora muito acentuada apesar de na definição se poderem, por exemplo, integrar pequenas mioclonias palpebrais. Também por definição o termo de ausências típicas complexas é reservado às crianças que têm movimentos atónicos ou tónicos. **Um elemento distintivo** deste grupo das ausências típicas é o de, durante as crises, as crianças poderem apresentar automatismos, que são movimentos involuntários, na maioria do quotidiano, de esfregar a roupa, de coçar o nariz, os olhos ou os pavilhões auriculares, movimentos ritmicos com os dedos. No total das 30 crianças só 12 apresentaram automatismos (Quadro VII) 9 em crianças com ausências típicas e 3 em crianças com MPA. É referido na literatura² que o aparecimento dos automatismos está intimamente ligado à duração da crise de ausência. Das 11 crises com duração inferior a 15 segundos só em 2 havia automa-

tismos. Pelo contrário das 10 crises com duração superior, em 7 havia automatismos. Todas as crianças com ausências típicas simples e crises de duração superior a 15 segundos apresentaram automatismos. Sem serem patognomónicos **os automatismos são frequentes nas ausências típicas cujas crises são longas.**

Para fazermos o diagnóstico de ausências mioclónicas (AM), as mioclonias que acompanham as ausências devem ser abundantes e maciças, facilmente identificáveis. A introdução de termos vagos como «muitas» ou «poucas» mioclonias só traz imprecisão ao diagnóstico. Nos 4 doentes com esta síndrome, em 2 as mioclonias eram maciças e atingiam predominantemente os membros superiores, e nos outros dois havia um componente importante na musculatura do pescoço com queda mioclonica em flexão da cabeça e no outro as mioclonias palpebrais eram maciças com atingimento entre outras regiões, da frente.

Quando as mioclonias atingem a região perioral podemos então falar duma outra síndrome, de ausências com mioclonias peri-orais. Com esta síndrome tivemos só um doente o que não nos espanta já que esta síndrome apontada como rara, foi encontrada em apenas um caso quando estudadas 50 crianças com vídeo-EEG pelo grupo britânico⁽³⁾ que tem dado grande relevo a este grupo de ausências. Foi também nesta criança que registamos crises de tipo ausência durante o sono. As crises interrompiam o sono, acordavam o doente voltando este a adormecer após a crise.

Por fim o grupo das mioclonias palpebrais com ausências é aquele que é mais heterogeneo clinicamente e que se distingue dos anteriores pelo facto das crises serem habitualmente de curta duração (breves segundos) e a sintomatologia ser predominantemente constituída por mioclonias palpebrais. A crise é habitualmente tão breve que a análise dos elementos semiológicos se torna difícil (Fig. 1). Se neste grupo as crises são curtas, nas AM por seu lado a crises têm predominantemente uma duração superior a 15 segundos, constituindo pois a **duração da crise** mais um elemento distintivo entre estas duas síndromes.

A análise da frequência da ponta-onda só nos **permite individualizar** o grupo com MPA onde a frequência é superior a 3,5 Hz. A sua frequência nas outras síndromes é idêntica e ronda os 3 Hz e conseqüentemente não permite um diagnóstico diferencial pela sua análise (Fig. 2 e 3). O mesmo podemos dizer pela análise do ritmo de base do EEG e pela existência ou não de pontas focais no EEG intercrítico, elementos estes comuns a todas as síndromes.

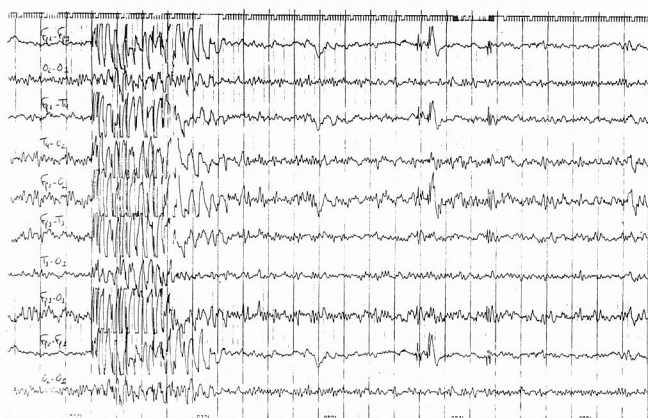


FIG. 1 – Crise com duração de 3 segundos

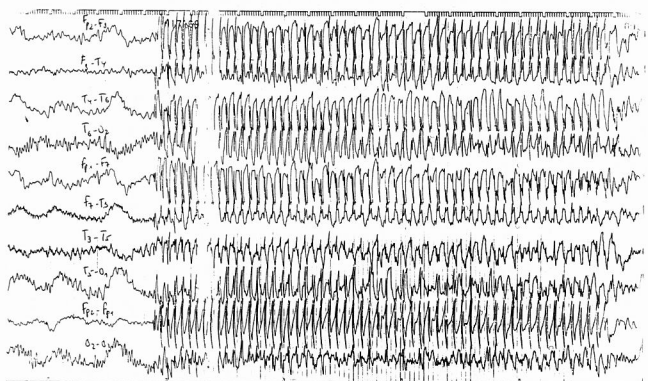


FIG. 2 – Crise de longa duração numa criança com ausências típicas (ponta onda a 3 c/seg.)

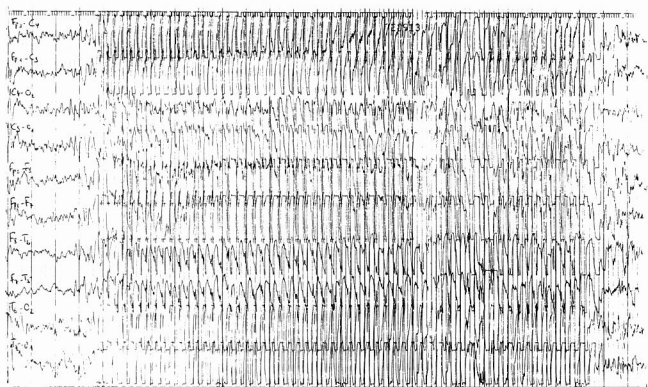


FIG. 3 – Crise idêntica à da Fig. 2 numa criança com ausências mioclónicas

crianças com ausências e se positiva aponta para o diagnóstico de MPA. A existência de paroxismos de poliponta intercríticos no EEG é um elemento importante e pressagia um pior prognóstico (Fig. 5). Parecem-nos especialmente frequentes nas crianças com MPA e MP orais e raros nos outros grupos.

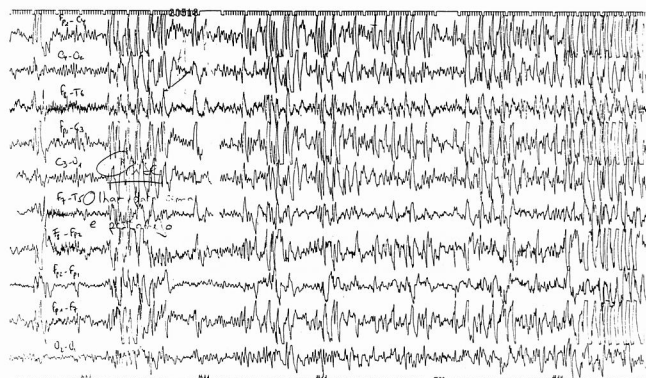


FIG. 4 – Criança com MPA. Crise desencadeada pela ELI.

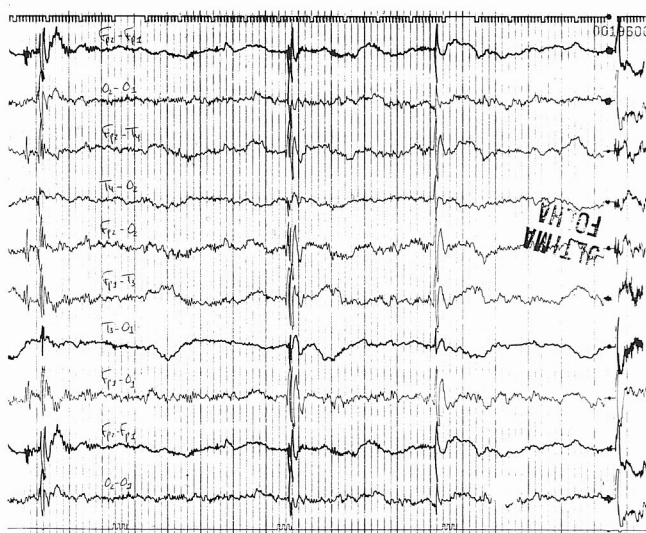


FIG. 5 – Surtos difusos de polipontas muito particular numa criança com MP orais

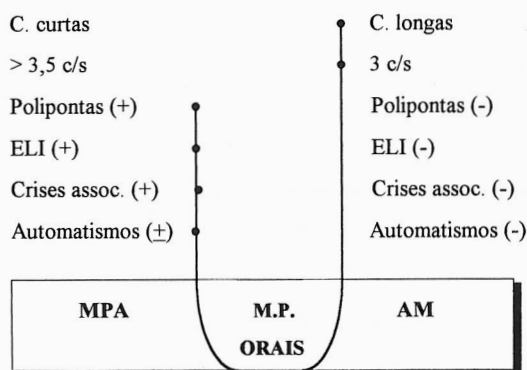
Ao contrário a resposta à estimulação luminosa intermitente (ELI) e a existência de paroxismos de polipontas no EEG intercrítico tem utilidade prática. Das 30 crianças, só 3 tinham uma resposta positiva à ELI, com aparecimento de paroxismos generalizados de ponta-onda (Fig. 4). As 3 crianças pertenciam ao grupo das MPA. Decorre que a prova de ELI deva ser obrigatória nas

A análise das crises associadas às ausências é igualmente útil não só na distinção entre os grupos com também na definição do prognóstico a longo prazo. Nas ATS é referido a existência de crises tonico-clónicas generalizadas em cerca de 40% dos casos⁴. Nas nossas 12 cri-

anças, 2 tiveram crises generalizadas valor abaixo do esperado, facto explicado pela idade ainda jovem das crianças. Curiosamente referem 2 crianças com ATC estados de mal de ausência que são raros nas síndromes de ausência da criança. Ao contrário do que é referido por alguns autores das 8 crianças com MPA, 6 tinham crises associadas, sendo 5 do tipo tónico-clónico. A outra doente apresentou uma associação rara mas já descrita com epilepsia de paroxismos rolândicos. Como é referido nas crianças com MP orais também o nosso doente com esta síndrome teve crises generalizadas. **Nenhuma** das crianças com AM teve crises associadas.

No quadro anexo (Quadro X) resumimos as características principais das várias síndromes com ausências.

QUADRO X
SÍNDROMES DE AUSÊNCIA
Diferenciação electro-clínica



As capacidades intelectuais das crianças com síndrome de ausências são globalmente boas. As crises de ausência pela sua frequência e pela perda de consciência que originam, perturbam a aprendizagem. Quantas vezes é o professor a chamar a atenção dos pais de que a criança está distraída. Este facto acontece antes de ser instituída a terapêutica adequada e deixa de ser um problema a curto prazo. As dificuldades de aprendizagem que surgem dizem respeito mais ao tipo de epilepsia que o doente apresenta (por exemplo as epilepsias mioclónicas são acompanhadas frequentemente de atraso intelectual) do que à existência e natureza das próprias crises. Em nenhum dos casos houve uma deterioração intelectual real mas por exemplo na criança com MP orais essa possibilidade foi aventada no momento de maior exacerbação das crises, o que aliás acontece nos períodos de maior exacerbação de crises, de qualquer tipo de epilepsia.

Uma Palavra sobre o Tratamento

A estratégia de tratamento não diferiu substancialmente de grupo para grupo. Com isto queremos dizer que o tratamento foi iniciado com valproato de sódio ou etosuximida associando-se as duas drogas caso isoladamente não tivessem controlado completamente as crises. O lamotrigina constitui uma alternativa válida que devemos empregar nas epilepsias em que o componente mioclónico é abundante e após pouco tempo de utilização de outros medicamentos que se tenham mostrado infructíferos. Nas epilepsias com mioclonias periorais com ausência o uso de associação valproato de sódio com lamotrigina deverá ser utilizada desde o início. No nosso doente com MP orais a associação valproato de sódio com lamotrigina foi a única que controlou as crises como de resto é assinalado na literatura⁽⁵⁾.

Conclusão: Só o estudo das ausências por vídeo-EEG é cientificamente correcto. Só ele permite a identificação de subgrupos que têm entre si diferenciações clínicas e prognósticas.

Se a estrutura comum diz respeito à crises de ausência, a sua duração, a frequência dos paroxismos, a resposta à estimulação luminosa intermitente e a própria caracterização dos elementos semiológicos permite com facilidade a individualização de grupos.

Como regra geral podemos dizer que a existência de um componente mioclónico agrava o prognóstico não só porque as epilepsias são facilmente resistentes à terapêutica, mas também porque esse facto leva a que aumente o abandono das consultas. O interesse de uma definição sindromática reflete-se de forma imediata na definição do prognóstico individual.

BIBLIOGRAFIA

1. Roger J. Prognostic features of petit mal absences. *Epilepsia* 1974; 15: 433-
2. Penry JK, Porter RJ, Dreifuss FE. Simultaneous recording of absence seizures with video tape and electroencephalography. A study of 37 seizures in 48 patients. *Brain* 1975; 98: 427-40.
3. Panayiotopoulos CP, Ferrie CD, Giannakodino SE et al. Perioral myoclonia with absences. *Epileptic seizures and syndromes*. London: Libbey and Co, 1994: 143-53.
4. Loiseau P, Pestre M, Dartigues JF, Commenges D, Barberger-Gateau C, Cohadon S. Long-term prognosis in two forms of childhood epilepsy: typical absence seizures and epilepsy with rolandic (centro-temporal) EEG foci. *Ann Neurol* 1983; 13: 642-8
5. Clemens B. Perioral myoclonia with absences? *Brain and Development* 1997; 19: 353-8.

Correspondência: A. Levy Gomes
Serviço de Pediatria – Neurologia
Hospital Santa Maria
e.mail:alvi@ip.pt