

Avaliação Neurofisiológica e Imagiológica de 34 Crianças com Epilepsia Intratável *

A. LEVY GOMES

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

Resumo

Analizamos os processos clínicos de 34 crianças com epilepsias intratáveis utilizando e conjugando vários exames complementares: monitorização pelo Vídeo-Electroencefalograma, Tomografia Computorizada, SPECT Cerebral e Ressonância Magnética.

O grupo das crianças com epilepsia temporal foi aquele em que os dados dos vários exames foram concordantes entre si determinando com exactidão o foco epileptogénico.

O grupo das crianças com epilepsia frontal mostrou-se heterogeneo não havendo elementos imagiológicos que tenham ajudado na determinação do foco epiléptico impossibilitando por isso a sua exeresse cirúrgica.

Palavras-Chave: Epilepsia; Ressonância magnética; SPECT; Vídeo-EEG.

Summary

Thirty four children with intractable epilepsies were observed and submitted to an investigation protocol that comprises evaluation with video-EEG monitoring, CT-Scan, interictal SPECT and MRI.

The eight children with temporal lobe epilepsy showed regular concordance between the image methods we used. On the contrary, the eighteen children with frontal lobe epilepsy showed very heterogenous results and we were not able to show a resectable epileptic focus.

Key-Words: Epilepsy; MRI; SPECT; Vídeo-EEG.

Introdução

A incidência geral da epilepsia na população geral é alta verificando-se que cerca de 75% dos doentes iniciam as crises na idade infantil ou na adolescência ⁽¹⁾. São bem conhecidas as consequências das epilepsias, sobretudo quando iniciadas na idade infantil, pela repercussão que têm no desenvolvimento global da criança, na sua inserção na família e na escola por vezes com marginalização e não aceitação pela comunidade.

Em cerca de 10% desses doentes o tratamento torna-se insuficiente, e a epilepsia é então considerada intratável ⁽²⁾.

O conceito de intratabilidade tem evoluído e está intimamente ligado às capacidades cirúrgicas disponíveis. Penso que qualquer criança que mantenha crises epilépticas ao fim de 18 meses de tratamento, adequado ao seu tipo de epilepsia, merece que se pense que pode a breve prazo beneficiar de uma avaliação com vista a uma terapêutica cirúrgica.

A subjectividade na avaliação da intratabilidade está relacionada com o tipo de epilepsia e de crises que o doente apresenta e também com o modo como o próprio doente e a família ressentem mais ou menos negativamente o facto das crises continuarem apesar do tratamento.

Desde 1995 iniciamos no Serviço de Pediatria do Hospital de Santa Maria a avaliação dos doentes com epilepsias consideradas intratáveis, por existirem crises de forma continuada durante um período superior a 18 meses e com uma frequência igual ou superior a 3 crises por mês.

* Estudo subsidiado pela Comissão de Fomento da Investigação em Cuidados de Saúde do Ministério da Saúde (Projecto n.º 21/95).

Entregue para publicação em 03/01/98.

Aceite para publicação em 19/02/98.

Doentes e Métodos

Os doentes são por nós seguidos em consulta de neurologia infantil onde são registados os elementos da história clínica, dando-se especial atenção à história pré e neonatal, à existência de convulsões febris e sua duração, à história familiar.

Todos os doentes realizaram exames neuroradiológicos (TAC, RM) com vista à identificação de lesões tumorais, displásicas ou outras, realizaram SPECT intercítico, EEG intercítico e monitorização das crises epiléticas por vídeo-EEG com vista à identificação e localização do foco epilético.

Os resultados foram analisados globalmente com vista a uma definição de subgrupos atendendo ao tipo de epilepsia. Procurámos hierarquizar a importância relativa de cada exame complementar (TAC, RM, EEG crítico/intercítico, SPECT) nos vários sub-grupos encontrados. A determinação da localização das crises foi feita conjugando os dados semiológicos das crises epiléticas com os obtidos pela monitorização vídeo-EEG e a análise dos outros elementos foram avaliados à luz dos elementos encontrados previamente e que permitiram a determinação, mais ou menos precisa, da localização do foco epilético.

Resultados

Estudamos 34 doentes, 18 do sexo masculino e 16 do sexo feminino. Em 30 as crises tiveram início antes dos 5 anos de idade (8 no 1.º ano, 18 até aos 3 anos) só em 7 houve dificuldades nos períodos peri ou neonatal: ameaça de aborto em 4, o parto foi prematuro em 2 crianças e 1 criança teve crises neonatais. Oito tiveram crises febris das quais 2 desenvolveram esclerose mesial. Em 6 houve antecedentes familiares de epilepsia (na fratria, pais ou avós). Os tipos de crises eram variáveis (Quadro I).

QUADRO I
Tipos de Crises

Crises parciais motoras	12
Crises parciais complexas	4
Crises parciais complexas e crises generalizadas	14
Crises clónicas bilaterais	1
> de 2 tipos de crises	3

Em 50% das crianças foi identificado um atraso mental, discreto em 8 e severo em 9.

Classificámos a epilepsia/síndrome epilética tendo em conta os dados semiológicos das crises e os elementos obtidos pela monitorização electroencefalográfica das crises epiléticas (Quadro II).

QUADRO II
Classificação das Epilepsias / Síndromes Epiléticas

• Epilepsias parciais	31	Frontais	18
		Temporais	8
		Fronto-temporais	4
		Occipital	1
• Epilepsias com ponta onda contínua no sono	1		
• Epilepsias não determinadas	2		

A Ressonância Magnética foi normal em 13 doentes, no limite do normal numa criança e anormal em 20 (quadro III).

QUADRO III
Ressonância Magnética

Esclerose mesial	8
Displasias corticais	6
Atrofia cerebelosa	1
Malformação vascular	2
Atrofia do n. caudado	1
Tumor cerebral	1
Atrofia isquémica	1

Os 3 métodos de estudo (EEG crítico, SPECT, RM) foram concordantes entre si em 14 doentes (em 8 epilepsias frontais, 5 temporais e no doente com ponta contínua - POCS).

O SPECT interictal mostrou-se o método de imagem que mais vezes foi concordante com o EEG crítico (quadro IV).

QUADRO IV
SPECT intercítico

Normal	4
Concordante	24 (12F, 8T, 2F-T, 1 POCS, 1O)
Discordante	4 (epilepsias frontais)
Sifnificado duvidoso	2

F: epilepsia frontal - T: epilepsia temporal - F-T: foco fronto temporal - O: epilepsia occipital

A RM mostrou-se concordante com o EEG em 22 doentes.

A análise destes dados por tipo de epilepsia parece-nos seguramente mais útil.

Na epilepsia do lobo temporal em todos os doentes o SPECT foi concordante com o foco epiléptico, e em 6 doentes (no total de 8) a RM também mostrou alterações concordantes.

Na epilepsia do lobo frontal (18 crianças) o SPECT foi concordante (às vezes grosseiramente mas de forma sempre lateralizada) com o EEG crítico em 12 doentes, discordante em 4, inconclusivo num doente e normal noutra. A RM foi mais decepcionante sendo normal em 11, concordante somente em 6 e discordante num doente.

No doente com epilepsia occipital e no doente com POCS todos os métodos foram concordantes.

Em 4 doentes não foi possível identificar com clareza a localização do foco que se situava na região fronto ou temporal.

Em 2 crianças não foi possível determinar a existência de qualquer foco dada a discordância total entre os métodos utilizados e a sintomatologia clínica.

Discussão

Este estudo utilizando os vários tipos de imagem (EEG, RM, SPECT) numa população infantil com epilepsia intratável constitui a primeira publicação do género no nosso país e integra-se no espírito actualmente em voga de que cada vez mais e mais cedo certas epilepsias poderão ser tratadas cirurgicamente e o estudo por estes métodos constitui um passo necessário a essa avaliação como tem de resto sido feito noutros centros de epileptologia⁽³⁻⁵⁾.

A cirurgia da epilepsia passou a fazer parte do arsenal terapêutico do médico, com a vantagem de quando correctamente executada, no doente correctamente diagnosticado poder ser curativa.

A cirurgia que praticamos entre nós é ainda uma cirurgia da lesão mas com isto não queremos dizer que qualquer lesão num doente epiléptico deva ser extirpada. Para que isso possa e deva acontecer temos de verificar se a lesão é a responsável pelas crises, ou seja se o ponto de partida da actividade crítica corresponde à lesão encontrada na RM. A cirurgia lesional é assim uma forma de cirurgia da epilepsia desde que se comprove pelo EEG crítico que a lesão é responsável pelas crises observadas. Devem ser equacionados os possíveis efeitos deletérios da cirurgia para que não haja sequelas mais nefastas que os efeitos benéficos da mesma. Se por exemplo a cirurgia levar a uma hemiplegia deverão ser equacionados os prós e os contras, o doente e a família

deverão estar conscientes dessa possibilidade e aceitá-la quando autorizam a cirurgia.

Se nesta fase da terapêutica cirúrgica da epilepsia em que nos encontramos, só a lesionectomia é possível, importa avaliar os doentes epilépticos intratáveis sem lesão visualizável na RM para sabermos que, por outros métodos que não a RM, somos capazes de individualizar um foco epiléptico com possibilidade de cura cirúrgica.

O nosso trabalho consistiu em avaliar cada tipo de epilepsia com os métodos de imagem atrás expostos.

O grupo das epilepsias temporais mostrou-se o mais homogêneo ou seja aquele em que o SPECT foi sempre anormal e concordante com as lesões encontradas na RM, como de resto ressalta da literatura^(6,7). A esclerose mesial foi o achado radiológico encontrado. 4 destas crianças foram entretanto operadas para a extirpação total do tecido anormal tendo o resultado sido excelente com interrupção das crises até ao momento (entre 2 meses até 1 ano desde a cirurgia) e normalização do EEG.

O que exigimos para a intervenção e voltamos a dizê-lo foi existir uma correspondência perfeita na avaliação pelos vários métodos em presença e uma lesão correspondente ao foco epiléptico visível na RM (Figs. 1 e 2).

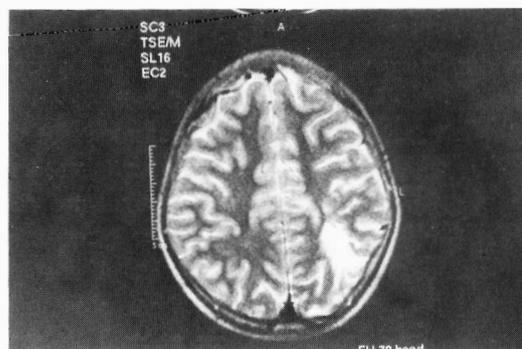


FIG. 1 – TAC cerebral: lesão displésica occipital esquerda.

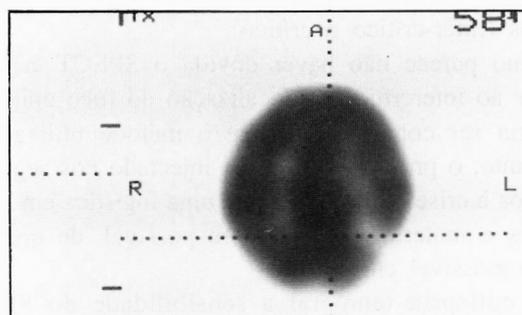


FIG. 2 – SPECT do mesmo doente revelando uma área hipointensa da occipital esquerda.

Na criança com epilepsia occipital, também com lesão visível na RM todos os elementos foram concordantes e a cirurgia levada a cabo com sucesso. Apesar do curto tempo decorrido após a intervenção (1 mês) assistimos a uma interrupção das crises que aí eram pluri-quotidianas.

O grupo das epilepsias frontais como se esperava foi aquele em que tivemos maiores dificuldades⁽⁸⁾. Todos os métodos de análise foram grosso modo imperfeitos e insuficientes. A RM só em 6 casos (do total de 18) foi anormal e mostrando lesões facilmente identificadas mesmo pela TAC e concordantes com os achados EEG. Em todos os outros não houve qualquer contribuição da RM o que pressupõe desde logo que avanços técnicos devam ser efectuados para que de futuro seja um exame mais proveitoso e rentável. A análise do EEG crítico levanta dificuldades na determinação do foco epiléptico dado na maior parte das vezes haver uma bilateralização extremamente rápida da actividade epiléptica. Muitas vezes assistimos a uma depressão da actividade eléctrica com o aparecimento ulterior de pontas epilépticas indicando a localização do foco. Nas crises temporais, ao contrário, a actividade eléctrica na crise foi de fácil identificação, predominando as ondas lentas unilaterais sendo a generalização menos frequente. Nas epilepsias frontais as pontas rítmicas rápidas foram o elemento predominante.

Apesar do SPECT ter sido concordante com o EEG em 12 dos 18 doentes essa localização foi pouco precisa indicando um lobo (ou mais do que um). Foi mais uma localização de hemisfério ou de grande área do que dum foco potencialmente extirpável. A excepção foi quando existia uma lesão bem definida e visível pela RM, onde o SPECT mostrou uma área bem definida de hipoperfusão.

A utilização do SPECT está desde há pouco tempo em uso com este fim no nosso hospital. A zona anormal identificado pelo SPECT intercrítico é a que corresponde à hipofixação do ^{99m}Tc-HMPAO injectado por via endovenosa. Ao contrário, a imagem obtida pelo SPECT crítico é de hiperfixação do composto traduzindo esta diferença a modificação operada no fluxo sanguíneo nos dois períodos (inter-crítico e crítico).

Como parece não haver dúvida o SPECT crítico é superior ao intercrítico na localização do foco epiléptico e deveria ser consequentemente o método utilizado⁽⁹⁾. No entanto, o produto deverá ser injectado nos segundos imediatos à crise o que pressupõe uma logística em meios humanos e materiais nem sempre possível, de qualquer modo impossível entre nós.

Na epilepsia temporal a sensibilidade do SPECT intercrítico é de 66% comparada com 90% para o SPECT crítico. Na epilepsia extra-temporal os valores descem para 60 e 81% respectivamente⁽¹⁰⁾.

Ressalta da literatura, em 539 doentes avaliados, que o SPECT é concordante com o EEG nas epilepsias temporais numa percentagem superior à que se encontra nas epilepsias extra-temporais – 79% contra 49%⁽¹⁰⁾.

Das 18 crianças com epilepsia frontal 3 foram tratadas cirurgicamente. Em 2 a extirpação foi parcial devido à localização da lesão. Após um período de melhoria assistimos a um reaparecimento gradual das crises, aumentando em número e em intensidade. A criança com uma displasia frontal em que a lesão foi completamente retirada não voltou a ter crises tendo recuperado da hemiparésia resultante do estado de mal parcial.

Na criança com síndrome de Landau-Kleffner, em que a concordância entre o SPECT⁽¹¹⁾, a lateralização pelo EEG e RMN era total, foi proposta e realizada em Londres uma ressecção subpial múltipla com melhoras nos resultados já que clinicamente as crises são mais raras (1-2/mês), houve uma melhoria notável no comportamento e alguma recuperação da linguagem.

Globalmente parece-nos que este trabalho e esta primeira avaliação pediátrica foi positiva, tanto nos resultados práticos (o envio da criança para realizar a cirurgia «da epilepsia») como no aperfeiçoamento dos métodos para avaliações futuras.

Se pensarmos na melhoria da qualidade de vida das crianças e famílias (5 no total) cuja epilepsia ficou curada os resultados são muito gratificantes. Algumas destas crianças tinham múltiplas crises por dia impossibilitando uma vida e inserção social minimamente aceitável.

Em termos de custos para a sociedade as intervenções são também altamente vantajosas já que diminui a necessidade de medicamentos, diminuem as consultas, diminuem as vindas às urgências hospitalares e os internamentos. O facto destas intervenções serem feitas no nosso país faz com que se poupem meios financeiros aproveitando-os para os doentes cuja epilepsia não possa ser tratada entre nós.

Algumas consequências práticas temos de tirar após este trabalho.

Primeira — Dar prioridade à análise fina dos exames neuroradiológicos incitando os colegas neuroradiologistas a examinar com todo o detalhe possível o local onde presumimos estar o foco epiléptico.

Segunda — Modificar as condições de trabalho com vista a possibilitar a breve prazo realizar SPECT crítico.

Terceira — Continuar e prosseguir o caminho traçado na avaliação das epilepsias intratáveis, presumivelmente parciais, dado que será crescente o número cuja intervenção cirúrgica será possível e curativa.

É utilizando este método de estudo que contamos prosseguir a avaliação dos doentes com epilepsias intratáveis com vista a identificar aqueles que possam ser curados pela intervenção cirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

1. Viani F, Beghi E, Atza Mg, Gulotta Mp. Classification of epileptic syndromes. *Epilepsia* 1988; 29: 440-5.
2. Dam-M. Epilepsy surgery. *Acta Neurol Scand* 1996; 94: 81-7.
3. Tanaka F, Yonekura Y, Ikeda A et al. Presurgical identification of epileptic foci with iodine-123 iomazenil SPET: comparison with brain perfusion SPET and FDG PET. *Eur J Nucl Med* 1997; 24: 27-34.
4. Schmitz EB, Costa DC, Jackson GD et al. Optimised interictal HMPAO-SPECT in the evaluation of partial epilepsies. *Epilepsy Res* 1995; 21: 159-67.
5. Palma V, Andreone V, Ciarmiello A et al. SPECT, EEG and MRI investigations in complex partial epilepsy. *Acta Neurol* 1994; 16: 255-61.
6. Markland ON, Salanova V, Worth E et al. Comparative study of interictal PET and ictal Spect in complex partial seizures. *Acta Neurol Scand* 1997; 95: 129-36.
7. Cross JH, Gordon I, Connelly A. Interictal 99Tc HMPAO SPECT and 1H MRS in children with temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 1997; 38: 338-45.
8. Resta M, Palma M, Dicuonzo F et al. Imaging studies in partial epilepsy in children and adolescents. *Epilepsia* 1994; 35: 1187-93.
9. Packard AB, Roach PJ, Davis RT et al. Ictal and interictal technetium 99m bicisate brain SPECT in children with refractory epilepsy. *J Nucl Med* 1996; 37: 1101-6.
10. Spencer S. The relative contributions of MRI, SPECT and PET imaging in epilepsy. *Epilepsia* 1994; 35 S 5; S72-S89.
11. Topçu M, Topaloglu H, Erbas B. 99m TC-HMPAO brain SPECT in Landau Kleffner syndrome. Personal communication.

Correspondência: António Levy Gomes
Neurologia
Serviço de Pediatria - Piso 6
Av. Prof. Egas Moniz
1699 Lisboa Codex