

«PARTIAL MOTOR STATUS EPILEPTICUS*

FORMA PRIMARIA DESENCADEADA PELO FECHAMENTO DOS OLHOS

GILBERTO REBELLO DE MATTOS * — JOSÉ C. ROLLEMBERG FILHO **

RESUMO — Apresentamos um caso de estado de mal parcial motor desencadeado pelo fechamento dos olhos em uma paciente jovem com epilepsia primária fotossensível. Dados clínicos, eletrencefalográficos e de neuroimagem são apresentados e discutidos.

PALAVRAS-CHAVE: epilepsia, status epilepticus motor parcial, fechamento dos olhos.

Partial motor status epilepticus: primary form provoked by the shutting of the eyes

SUMMARY — We report the case of a young- female patient with photosensitive primary epilepsy who presented partial motor status epilepticus provoked by the act of shutting the eyes. Clinical, EEO and neuroimage data are presented and discussed.

KEY WORDS: epilepsy, partial motor status epilepticus, shutting* of the eyes.

O estado de mal epilético (EME) pode ocorrer nas mais variadas formas das epilepsias. Geralmente o termo lembra, de imediato, o tipo tônico-clônico generalizado, por ser o mais frequente e o mais importante em qualquer idade, já que o próprio conceito de EME implicava no comprometimento permanente do estado de consciência durante crises sucessivas. Vários autores^{4,6,8,15}, principalmente a partir de 1961, referem que cerca de 70 a 80% dos casos de estado de mal tônico-clônico generalizado têm início parcial, descrevendo-se variada patologia responsável. Geralmente são lesões ativas, localizadas na região pré-motora do lobo frontal⁷. Nos demais casos em que não se encontra processo lesional, seu desencadeamento estaria dependente de base genética primária, ou seja, predisposição epilética constitucional. Segundo Gastaut^{11*12} uma mesma base genética explicaria o estado de mal parcial primário (EMEPP) pelo comprometimento do sistema tálamo-cortical específico (limitado parcialmente a um único setor áreo-talâmico) enquanto o comprometimento do sistema tálamo-cortical difuso seria o responsável pelo estado de mal generalizado primário (EMEGP). A International League Against Epilepsy e a World Federation of Neurology reconhecem a extensão da termo "status epilepticus" para incluir "epileptic seizures that are so frequently repeated or so prolonged as to create a fixed and lasting epileptic condition", defendido por Gastaut em 1967¹³. Assim, crises persistentes sem comprometimento da consciência e crises não convulsivas passaram a fazer parte do quadro do EME, criando porém dificuldades ao seu diagnóstico — reconhecimento e tempo de duração das crises.

Delgado Escueta⁷ refere, como EME, crises parciais com mais de 30 minutos de duração, caracterizadas clínica e eletrencefalograficamente. O desencadeamento de crises parciais pela fotoestimulação é fato raro segundo Jeavons¹⁴ e

•Professor Adjunto da Faculdade de Medicina (FAMED) da Universidade Federal da Bahia (UFBA) ; * »Professor Auxiliar, FAMED, UFBA.

Dr. Gilberto Rebello de Mattos — Avenida Antonio Carlos Magalhães 1034 conj. 128A - 40840 Salvador BA - Brasil.

não encontramos na literatura referências ao EME parcial motor com desencadeamento pelo fechamento dos olhos, como registramos neste caso. As referências de crises desencadeadas desta forma são quadros de ausências, de mioclonias e de crises tônico-clônicas generalizadas 13.

RELATO DO CASO

SCC, paciente com 15 anos de idade, do sexo feminino, parda, natural de Salvador (BA). Nascida ia termo de parto eutócico. Desenvolvimento psicomotor normal. Aos 9 meses de idade teve quadro virótico, com febre alta durante 10 dias. Aos 13 anos foi acometida por pneumonia, necessitando de internamento hospitalar. Ao completar 15 anos, durante festa em discoteca, sofreu desmaio de curta duração sem apresentar convulsões. Vários exames clínicos foram realizados inclusive avaliação cardiológica e tomografia computadorizada do crânio (TC), ambos normais. O eletrencefalograma (EEG) revelou processo paroxístico do tipo multifocal. Medicada com carbamazepina (400mg/d). Sete meses após o primeiro desmaio e, em uso regular da medicação, sofreu crise convulsiva generalizada sem sintomas pré-críticos e com amnésia dela. Tal fato ocorreu após festa carnavalesca e ter assistido a televisão por várias horas. Novo EEG revelou paroxismos de ondas agudas sobre a região rolândica do hemisfério direito (D) associadas eventualmente a complexos ponta e poliponta-onda lenta 4 a 4,5 Hz. Nova TC do crânio com contraste mostrou normalidade. A partir dessa ocasião passou a usar carbamazepina na dosagem de 800mg/d. A paciente veio a desenvolver crises parciais motoras atingindo o membro superior esquerdo (E), frequentemente com irradiação para o membro inferior do mesmo lado e, em raras ocasiões, sucedidas por rápidos desmaios.

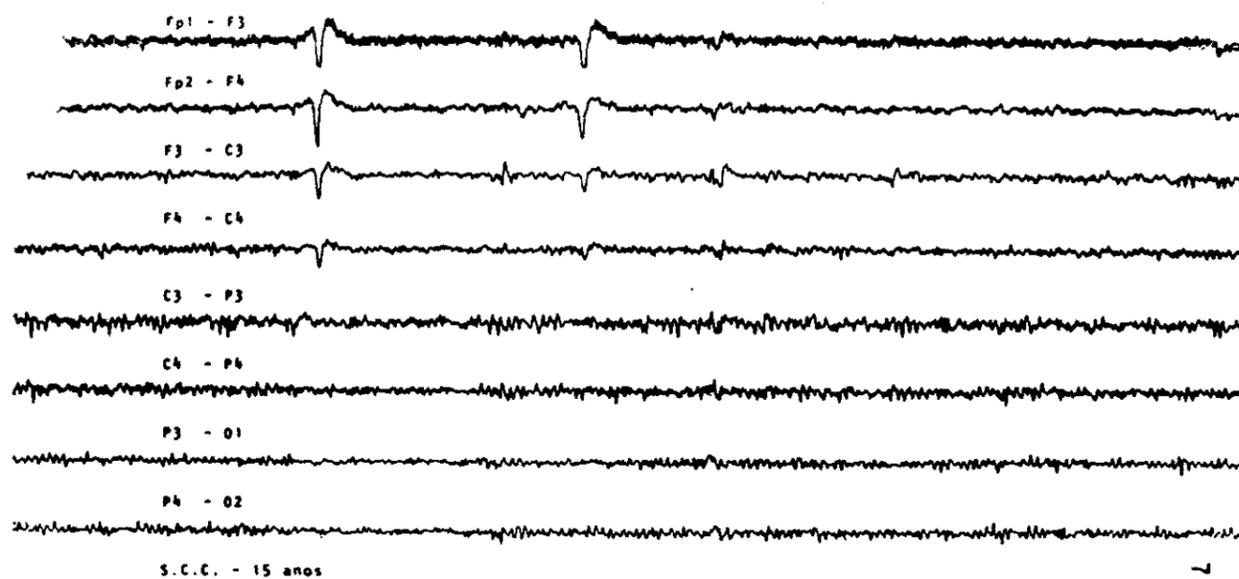
As crises, diárias, apresentavam-se ao tentar dormir. O uso do clobazam (20mg/d) reduziu drasticamente as crises por período de 65 dias, após os quais voltaram com maior frequência e, em duas oportunidades, ocorreu generalização secundária. Na oportunidade foi realizada ressonância magnética do crânio (RM), a qual revelou normalidade. Novo EEG mostrou ritmo de base normal (Fig. 1) porém, ao fechamento dos olhos, surgiam paroxismos contínuos de pontas, ondas agudas e complexos ponta e poliponta-onda lenta na frequência de 4 a 4,5 Hz, com nítida predominância sobre as áreas rolândicas, ora a D ora a E, ou em bissincronismos difusos (Fig. 2). Tais paroxismos eram acompanhados clinicamente por abalos mioclônicos no membro superior E, evoluindo para mal estar indefinido (sic), o qual fazia a paciente abrir os olhos quando cessavam as crises clínica e eletrográfica (Fig. 3a). Ao voltar a fechar os olhos novamente o quadro se instalava, tendo permanecido nesta situação durante todo o tempo do traçado, cerca de 60 minutos (Fig. 3b). A hiperpnéia voluntária não modificou o traçado, porém a fotoestimulação intermitente desencadeou os referidos paroxismos bissíncronos dos complexos ponta e poliponta onda lenta na frequência de 3,5 a 4,5 Hz (Fig. 4), acompanhados clinicamente por abalos mioclônicos bilaterais, difusos e simétricos. Ao final do exame a paciente não apresentava alterações ao exame neurológico, assim como das funções mentais. A substituição do clobazam pelo valproato de sódio (750mg/d) veio controlar quase totalmente as crises, que no estágio atual surgem eventualmente ao tentar dormir. EEG realizado em vigília-sono-vigília não revelou anormalidades senão as anteriormente descritas. A fotoestimulação intermitente não desencadeou novas crises clínico-eletrográficas.

COMENTÁRIOS

O presente caso nos parece interessante no sentido da discussão de alguns conceitos dentro do quadro das epilepsias. Estamos diante de paciente do sexo feminino que na adolescência veio a apresentar desmaio e crise convulsiva generalizada como quadro inicial. Na história progressiva não foi encontrado qualquer fator causal para explicar tais crises e, no momento atual, duas TC e uma RM mostraram-se normais. Por outro lado, em duas oportunidades, aos 9 meses e aos 13 anos, sofreu processos infecciosos graves com febre alta e não desenvolveu quadro convulsivo ou sinais de sofrimento cerebral.

Suas crises vieram a ser desencadeadas por forte estímulo luminoso intermitente: discoteca com luz estroboscópica e festa carnavalesca seguida de televisão por várias horas. Encontramos na família casos de epilepsia na linhagem materna, uma irmã sofreu convulsões febris e uma prima apresenta crises convulsivas generalizadas. Estamos assim frente a uma epilepsia primária, em que o fator genético estaria implicado no desencadear das crises porém, especificamente, diante da estimulação fótica e não presente frente a hipertemia mostrando, portanto, seletiva especificidade do fator hereditário à fotossensibilidade.

Embora submetida a tratamento anticonvulsivante, a paciente veio a desenvolver crises motoras parciais eventualmente com marcha Bravais Jacksoniana ou generalização secundária. Os EEGs mostraram significativa correlação à clínica. A possibilidade da associação de crises parciais e generalizadas em pacientes com epilepsia primária foi descrita por Gastaut¹⁰, sendo explicada pelo acometimento ora do sistema tálamo-cortical específico ora do sistema tálamo-cortical difuso, ambos como disfunção de origem genética. O não controle das crises com o uso de 800mg/d de carbamazepina e nível sérico de 84 µg/ml levou ao uso do clobazam. Durante 65 dias as crises praticamente cederam porém, após tal período, elas voltaram com frequência maior, praticamente contínuas, do tipo parcial motor. As crises foram também desencadeadas no laboratório de EEG, simplesmente pelo fechamento dos olhos e com total recuperação à abertura deles. A fotoestimulação intermitente desencadeou crise motora generalizada, com paroxismos bissíncronos ao EUG. Sublinhamos a raridade da resposta fotoconvulsiva e fotoparoxística nas crises parciais motoras primárias, principalmente ao fechamento dos olhos, levando a paciente a um verdadeiro estado de mal parcial, no conceito defendido por Gastaut¹³ e Delgado Escueta. Segundo vários autores, a geração de crises pela fotoestimulação está presente nos quadros de convulsões e miclonias generalizadas, sendo raras para as crises parciais princi-



729

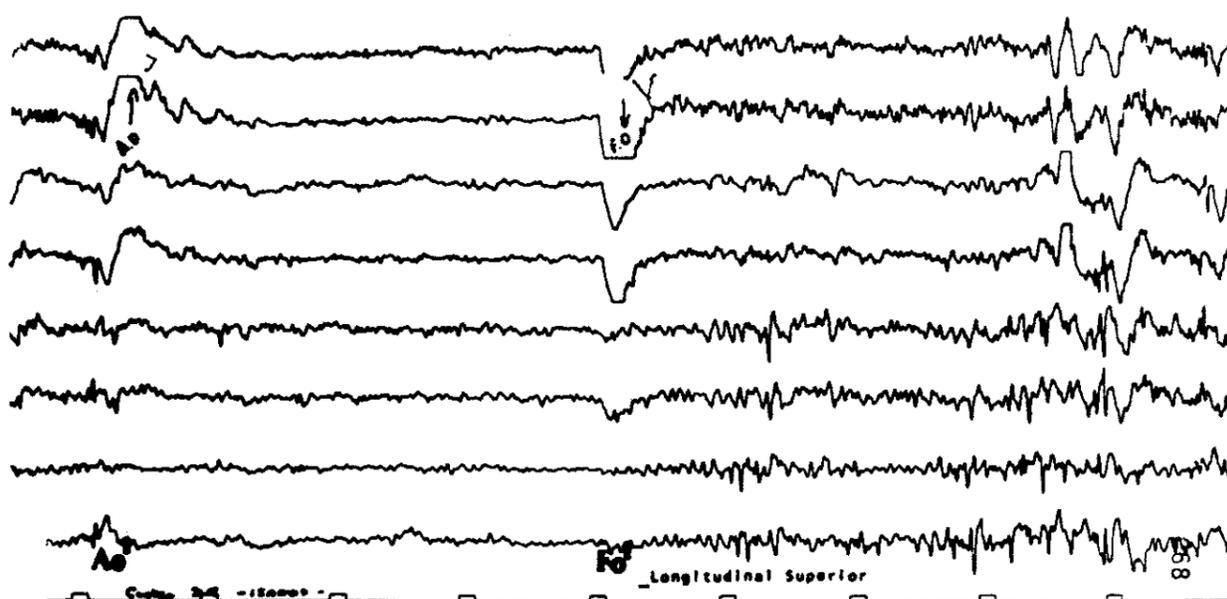


Fig. 1 (no alto). Caso SCC. EEG: ritmo cerebral de fundo.

Fig. 2. (em baixo). Caso SCC. EEG: paroxismos espontâneos após fechamento dos olhos.

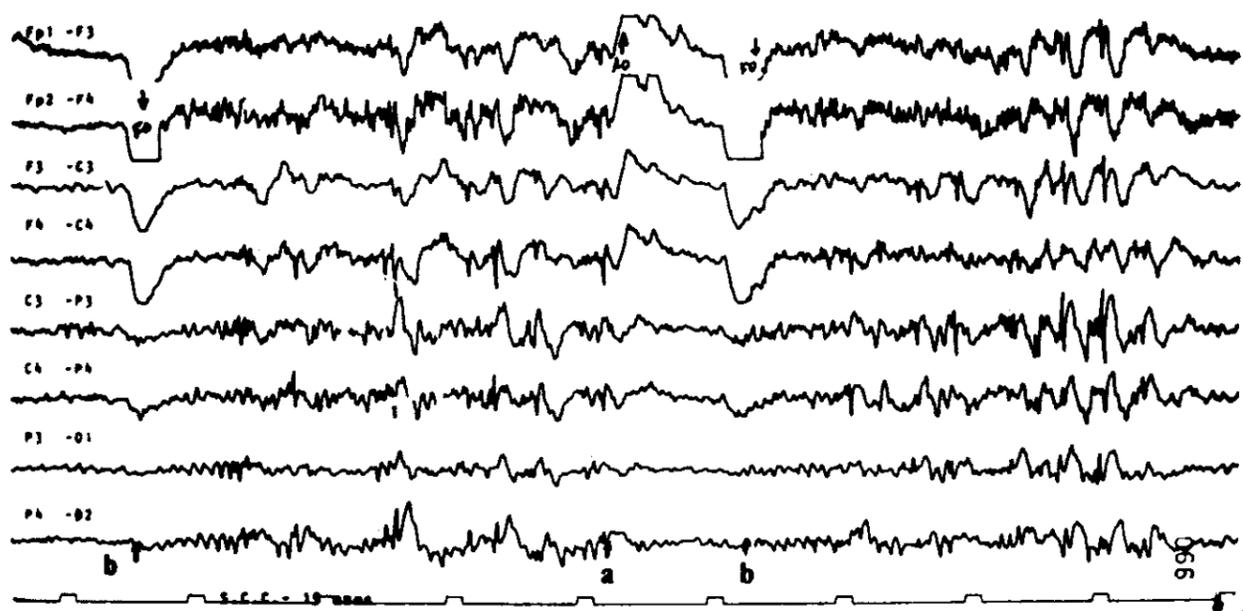
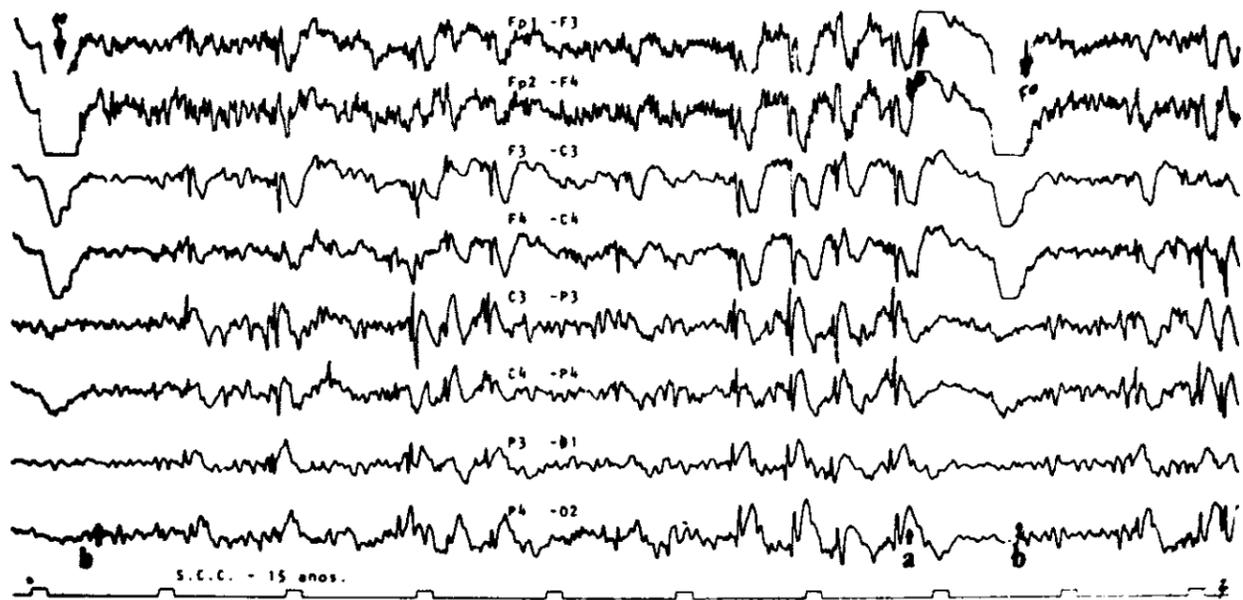


Fig. 3. Caso SCC. EEG: paroxismos focais e bissincronos bloqueados à abertura dos olhos. (a), abertura dos olhos; (b) fechamento dos olhos.

palmente quando primárias i8,2i. Jeavons^{1^} refere seu aparecimento na adolescência, predomínio no sexo feminino, sua base genética e sua raridade nas epilepsias parciais. Campos e col.3 referem elevada percentagem da epilepsia parcial secundária com fotossensibilidade (12,2%), porém em apenas um caso de epilepsia parcial primária, não se referindo entretanto aos achados eletroencefalográficos. Descargas de poliponta onda lenta associada* a mioclonias pelo fechamento dos olhos são referidas por Asconapé e PenryZ. Janz, em 1969, descreve tal ato em paciente com crises tipo "grande mal" 16. Em 1974, Gastaut e Broughton referem como casos excepcionais tal fato e citam ser mais encontrado em mioclonias e ausências típicas. Ao estudar a sensibilidade à luz nos diversos tipos das epilepsias, Gooses encontra até 30% de resposta à luz intermitente e apenas entre 2 a 7% ao fechamento dos olhos, aqui representado pelos casos de ausências (infantil e da adolescência) e mioclonia juvenil.

É sabido que nas epilepsias parciais primárias o PET (positron emission tomography) tem mostrado anormalidades metabólicas em áreas específicas, compatíveis ao quadro clínico⁵. Kunzniecky e col.¹⁹ demonstraram presença de displasia cortical pela RM em 7 de 10 casos com crises parciais consideradas pri-

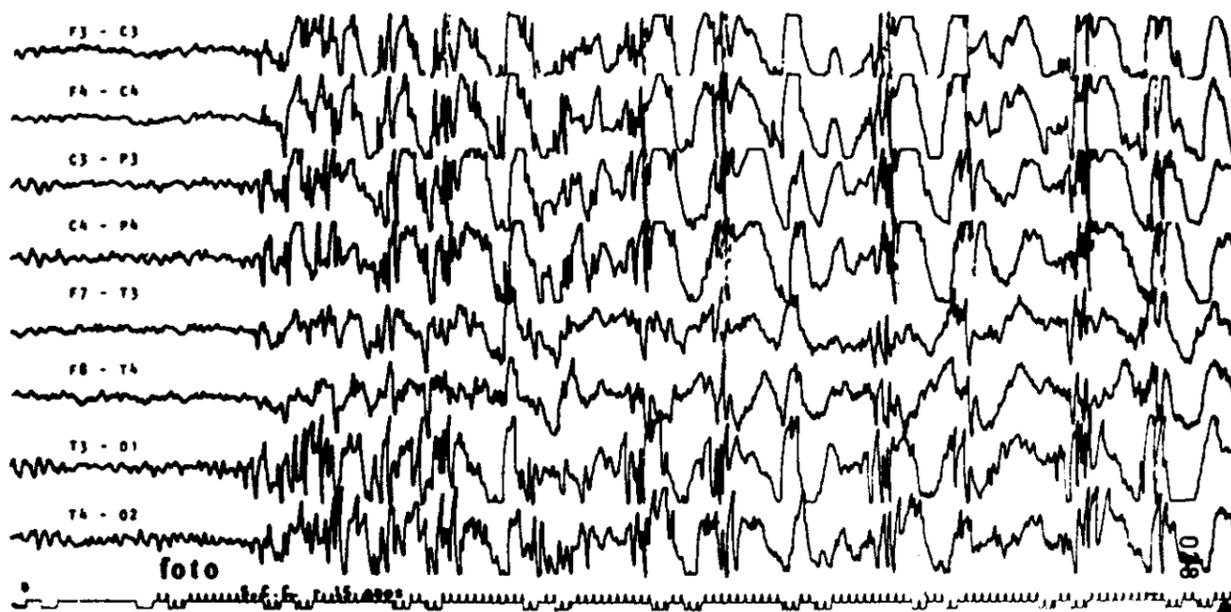


Fig. 4. Caso SCC. EEG: paroxismos bissincronos desencadeados pela fotoestimulação intermitente.

mariais, cujas alterações patológicas não foram evidenciadas pela TC. Lesões, como microdisgenesias e pequenos tumores, poderiam passar despercebidas^{15,20,22}. No caso em estudo, com crises parciais e generalizadas, presença de fotossensibilidade, em que o fator genético nos parece a única explicação, restaria saber como se comportaria o PET que, se regional, não estaria apenas representando uma alteração metabólica dependente de disfunção bioelétrica em projeção focal. Terapeuticamente, é sabido que com o clobazam, um benzodiazepínico, obtêm-se bons resultados clínicos quando usado em associação medicamentosa no tratamento de crises refratárias a monoterapia. Todavia, seu efeito é passageiro em alguns pacientes²⁴. Autores referem como de 1 a 8 meses o tempo de sua ação benéfica e o utilizam de modo periódico no tratamento das crises de difícil controle^{9,23}. No caso presente, em que houve ótima resposta inicial, a volta das crises sob a forma de EME, leva a supor um possível efeito abstinência para explicar a tolerância à medicação. A falta de dosagem sérica do clobazam impediu caracterizar tal aspecto.

REFERÊNCIAS

1. Allen JW, Jawad S, Oxley J, Trimble M. Benzodiazepines and other antiepileptics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985, 48:284-285.
2. Asconapé J, Penry JK. Some clinical and EEG aspects of benign juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia* 1984, 25:108-114.
3. Campos CJR, Albuquerque M, Nascimento CL». Fotossensibilidade em epilepsias primárias e secundárias. *Arq Neuro-Psiquiat (São Paulo)* 1990, 48:172-176.
4. Celesia GG. Prognosis in occlusive status epilepticus. *Adv Neurol* 1983, 34:60-65.
5. Chugani H, Shields D, Shewmon A, et al. Infantile spasm: PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for surgical treatment. *Ann Neurol* 1990, 27:406-413.
6. Delgado Escueta AV, Bajorek JG. Status epilepticus mechanisms of brain damage and rational management. *Epilepsia* 1982, 23 (Suppl 1):29-41.
7. Delgado Escueta AV, Treiman DM. Focal status epilepticus: modern concepts. In Duders H, Lesser RP (eds): *Epilepsy Electroclinical Syndromes*. New York: Springer-Verlag, 1987, p 347-391.
8. Delgado Escueta AV, Wasterlain C, Treiman DM, Porter RJ. Management of status epilepticus. *N Engl J Med* 1982, 306:1337-1340.
9. Feely M, Gibson J. The intermittent use of clobazepan. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984, 47:1279-1282.
10. Gastaut H. A new tipe of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike waves. *Clin Electroencephalogr* 1982, 13:13-22.

11. Gastaut H. A proposed completion of current international classification of the epilepsies. In Rose FC (ed): *Progress in Epilepsy*. London: Pitman 1983, p 8-13.
12. Gastaut H. Classification of status epilepticus. *Adv Neurol* 1983, 34:15-35.
13. Gastaut H, Roger J, Lob H. *Les Etats de Mal Epileptiques*. Paris: Masson, 1967.
14. Gooses R. *Die Beziehung der Foto Sensibilität zu der verschiedenen epileptischen Syndromen*. Thesis, Berlin, 1984.
15. Hardiman O, Burke T, Phillips J, et al. Microdysgenesis in resected temporal neuro-cortex: incidence and clinical significance in focal epilepsy. *Neurology* 1988, 38:1041-1047.
16. Janz D. *Die Epilepsien*. Stuttgart: Thieme, 1969.
17. Janz D. Etiology of conclusive status epilepticus. *Adv Neurol* 1983, 34:47-49.
18. Jeavons PM. Les epilepsies photosensibles. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (eds): *Les Syndromes Epileptiques de l'Enfant et de l'Adolescent*. Paris: John Libbey, 1984, p 238-243.
19. Kuzniecky R, Garcia JH, Faught E, Morawetz RB. Cortical dysplasia in temporal lobe epilepsy: magnetic resonance imaging correlations. *Ann Neurol* 1991, 29:293-298.
20. Meencke HJ, Janz D. Neuropathological findings in primary generalized epilepsy: a study of eight cases. *Epilepsia* 1984, 25:8-21.
21. Newmark ME, Penry JK. *Photosensitivity and Epilepsy: a review*. New York: Raven Press, 1979.
22. Nordberg C, Sourander P, Silvenius H, et al. Mild cortical dysplasia in patients with intractable partial seizures: a histological study. In Wolf P, Dam M, Janz D, Dreifuss E (eds): *Advances in Epileptology*, Vol. 16. New York: Raven Press, 1987, p 29-33.
23. Oxley J. Intermittent treatment of uncontrolled epilepsy. In Schmidt D, Morselli PL (eds): *Intractable Epilepsy*. New York: Raven Press, 1985, p 203-207.
24. Schmidt D, Loscher W, Oxley J. Clinical development of benzodiazepines and other antiepileptic drugs for intractable epilepsy. In Schmidt D, Morsdlli PM (eds): *Intractable Epilepsy*. New York: Raven Press. 1986, p 219-225-