

CRISES EPILEPTICAS DA SINDROME DE LENNOX-GASTAUT

I — FORMAS CONVULSIVAS

*JOSÉ GERALDO SPECIALI **

*MICHEL PIERRE LISON ***

A semiologia das crises epiléticas incidindo em pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut não está minudenciada. Poucos autores fazem referências às crises complexas, nas quais se associam dois ou mais fenômenos epiléticos elementares.

No presente trabalho descrevemos as manifestações epiléticas predominantemente convulsivas e propomos denominações às crises não descritas ou insuficientemente estudadas.

MATERIAL E MÉTODOS

Nossa casuística consta de 27 crianças com síndrome de Lennox-Gastaut. A caracterização da síndrome foi feita de acordo com os critérios clínicos e eletrencefalográficos estabelecidos por Gastaut e col. 11. Os pacientes apresentavam, no mínimo, uma crise epilética por dia. Com base nas circunstâncias de aparecimento foram distribuídos em dois grupos: o primeiro (grupo A) constituído por 20 pacientes sem antecedente de síndrome de West e o segundo (grupo B), por 7 com esse antecedente.

No quadro 1 estão indicados os dados de identificação dos pacientes do grupo A, as idades de início da síndrome de Lennox-Gastaut e do primeiro exame clínico-neurológico e os tempos de seguimento.

No quadro 2 estão indicados os dados de identificação dos pacientes do grupo B, as idades de início das síndromes de West e de Lennox-Gastaut e do primeiro exame clínico-neurológico e os tempos de seguimento.

O seguimento clínico foi realizado em regime de ambulatório. Os dois ou três primeiros retornos foram semanais e os seguintes mensais. A avaliação das características das crises foi realizada através da descrição pormenorizada feita, a cada retorno, por dois ou mais familiares e da observação pessoal de manifestações epiléticas. Foram anotados os aspectos clínicos das crises, os horários de maior frequência e a influência do ciclo circadiano.

Os exames eletrencefalográficos (EEG) foram realizados nos dias de retorno em aparelho Grass, modelo VI de 8 canais, com eletrodos colocados segundo a posição aconselhada pela Federação Internacional para a Eletrencefalografia e a Neurofisiologia Clínica 16. A velocidade de registro do papel inscridor foi de 3 cm por segundo e a constante de tempo utilizada foi de 0,5 segundo. O ganho utilizado foi de 50uV por 7 mm de deflexão. Em casos de potenciais superiores a 200 uV o ganho foi reduzido. Os traçados foram obtidos em vigília quando possível e/ou sob sono induzido por barbíturico (secobarbital sódico, 10 mg/kg).

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto — USP; * Professor Assistente; ** Professor Adjunto.

Caso	Nome	Registro	Sexo	Início da síndrome	Primeiro exame	Tempo de seguimento
1	AAC	Div	M	3 a 3 m	3 a 3 m	2 a 6 m
2	ACM	103781	M	6 a 8 m	7 a	3 a 8 m
3	AMR	88433	F	6 a 9 m	9 m	3 a 4 m
4	AB	28696	M	2 a	2 a 3 m	8 a
5	AMT	76358	M	1 a 10 m	1 a 10 m	4 a
6	DIC	131247	F	5 a 8 m	6 a 2 m	1 a 1 m
7	FSS	71968	M	1 a 4 m	1 a 8 m	5 a 2 m
8	IBCS	78806	F	4 a 2 m	7 a 6 m	11 m
9	JRP	110992	M	6 a 9 m	8 a	1 a 8 m
10	LACJ	Div	M	2 a 5 m	5 a 7 m	1 a 10 m
11	MRS	121180	F	3 a 6 m	4 a 6 m	1 a
12	MAA	122192	M	3 a 3 m	3 a 9 m	1 a 10 m
13	MFS	70319	F	2 a	4 a 2 m	7 a
14	MEC	127287	M	3 a 7 m	4 a	1 a 1 m
15	OCS	53516	M	3 a 2 m	7 a	1 a 11 m
16	RAL	76851	F	1 a 8 m	2 a 2 m	4 a 10 m
17	SPS	91641	M	2 a 6 m	2 a 8 m	1 a 5 m
18	AMB	53838	F	11 m	3 a	2 a 9 m
19	VCM	82012	F	3 a 2 m	6 a	1 a
20	SAS	121006	F	2 a 6 m	3 a	11 m

Quadro 1 — Iniciais, número de registro, sexo, idades do início da síndrome de Lennox-Gastaut e do primeiro exame clínico-neurológico e tempos de seguimento dos pacientes do grupo A: Div = diverso; M = masculino; F = feminino; a = ano(s); m = mês(es).

As características das crises ocorridas durante a realização dos exames foram anotadas no papel inscitor em relação temporal com as respectivas manifestações EEG.

A descrição dos fenômenos epiléticos foi baseada nas revisões feitas por Gastaut e col. 7 e Lison 17. A nomenclatura das crises epiléticas foi a reconhecida pela Liga Internacional contra a Epilepsia 15.

Novas denominações foram propostas com base nas regras de terminologia usadas na Classificação das Epilepsias 15 e no Dicionário de Epilepsia 24, para crises ainda não descritas na literatura e para melhor definição de manifestações conhecidas. Tais denominações visaram caracterizar a intensidade, a duração e a relação tempo-espacial de fenômenos epiléticos elementares.

A associação, em sequência, de dois tipos de manifestações (crise complexa) foi definida por palavras compostas constituídas por dois adjetivos, o primeiro referindo-se ao fenômeno inicial, o segundo ao complementar. A qualidade do distúrbio expressa pelo segundo adjetivo pode ser indicada com maior exatidão pelo uso, em seguida à palavra composta, de um ou mais adjetivos. Não se usaram palavras compostas quando o primeiro fenômeno ou os dois foram referidos por substantivo.

Caso	Nome	Registro	Sexo	Inicio da síndrome de West	Inicio da síndrome de Lennox-Gastaut	Primeiro exame	Tempo de seguimento
1	CAM	64882	M	2 m	indeterminado *	1 a 4 m	8 a 8 m
2	LDQ	81506	M	6 m	5 a	5 a	1 a 7 m
3	LESR	64550	M	6 m	1 a 8 m	2 a 11 m	2 a 10 m
4	RPM	102731	M	5 m	1 a 1 m	1 a 1 m	4 a 3 m
5	RMF	115445	F	2 m	2 a 9 m	2 a 9 m	1 a 1 m
6	NAN	130984	M	4 m	indeterminado *	2 a 3 m	4 a 8 m
7	RAC	78727	F	5 m	1 a 2 m	3 a 1 m	1 a 9 m

Quadro 2 — Iniciais, número de registro, sexo, idades de inicio das síndromes de West e de Lennox-Gastaut e do primeiro exame clínico-neurológico e tempos de seguimento dos pacientes do grupo B: M == masculino; F == feminino; a == ano(s); m == mês(es). * Substituição progressiva da hiparritmia por complexos ponta onda lenta, síncronos e simétricos.

A associação simultânea de duas manifestações foi definida pelo fenômeno considerado prevalente seguido pelo concomitante.

As crises com associação, em sequência ou não, de mais de duas manifestações epiléticas foram consideradas mistas.

Na descrição dos EEG adotamos a terminologia proposta pelo Comitê da Federação Internacional para a Eletrencefalografia e a Neurofisiologia Clínica 28.

Todos os pacientes foram submetidos a exames radiológicos simples do crânio, do líquido céfalorraqueano, de urina, hematológico e a análise bioquímica de sangue (glicemia, calcemia).

RESULTADOS

Em nossos pacientes incidiram manifestações epiléticas convulsivas generalizadas (crises tônicas, tônico-clônicas, clônicas e abalos mioclônicos) e unilaterais (crises hemitônicas, hemitônico-clônicas e hemiclônicas). A cada tipo associaram-se, ou não, outros fenômenos epiléticos resultando crises complexas e mistas.

No quadro 3 estão indicados os pacientes que apresentaram os tipos de crises descritos abaixo. Os do grupo B estão identificados pelo número correspondente seguido pela consoante B. Os pacientes que tiveram crises mistas estão indicados no texto, identificados da mesma forma que no quadro 3.

1. Descrição das crises epiléticas generalizadas

1.1. Crises tônicas

As crises tônicas incidem predominantemente durante o sono e caracterizam-se por:

a) abertura das pálpebras, discreta ou acentuada, desvio conjugado ocular para cima, "sursum vergens", com ou sem enrugamento da fronte e repuxamento das rimas bucais para baixo (crise tônica frustra *); b) início idêntico, seguido por hiperextensão ou flexão da cabeça e/ou do tronco (crise tônica axial em extensão ou em flexão); c) início idêntico, seguido por elevação dos ombros, abdução e rotação externa dos membros superiores (crise tônica axorrizomélica em extensão ou em flexão); d) início idêntico, seguido por flexão e pronação dos antebraços sobre os braços e, posteriormente, flexão das mãos sobre os antebraços e dedos sobre as mãos com extensão e adução dos membros inferiores (crise tônica global em extensão) ou flexão da cabeça, abdução e flexão dos membros superiores e inferiores (crise tônica global em flexão). Em alguns casos a crise tônica em flexão é seguida de extensão; mais raramente a em extensão é seguida de flexão (crise tônica reversa **).

Foram observadas crises complexas, iniciadas por espasmo tônico, seguido por: a) tremores generalizados (crise tônico-vibratória *); b) duas a cinco contrações clônicas globais (crises tônico-oligoclônicas *); c) miclonias palpebrais (crise tônico-mioclônica *); d) movimentos automáticos gestuais sem finalidade aparente, semelhantes aos de nadar ou remar com os membros superiores e/ou aos de pedalar, com os membros inferiores (crise tônico-automática gestual primitiva *); e) movimentos automáticos de deglutição, mastigação, degustação (crise tônico-automática alimentar *) ou mímicas faciais de riso ou de medo (crise tônico-automática mímica *); f) hipotonia ou atonia muscular (crise tônica-atônica *).

Observam-se crises mistas constituídas por: a) espasmo tônico global em flexão seguido de riso e automatismos alimentares (caso 1); b) espasmo tônico global em extensão seguido de atonia com automatismos gestuais primitivos com ou sem automatismo mímico de tipo riso ** (caso 7); c) espasmo tônico de instalação lenta em flexão seguida de extensão (espasmo reverso), riso, automatismos alimentares e gestuais pri-

* Terminologia proposta por nós, para crises relatadas na literatura.

** Terminologia proposta ou a descrição de crises não relatadas na literatura.

	Crise	Casos
Tônica	frustra	3, 8, 10, 11, 12, 20, 1B
	axial	12, 15, 1B
	axorrizomélica	14, 16, 1B, 3B
	global	1, 2, 3, 4, 5, 7, 9, 10, 11, 13, 14, 19, 1B, 3B, 5B, 6B, 7B
	oligoclónica	12, 14
	reversa	1, 19
	vibratória	1, 6, 10, 13, 14, 15, 19
	mioclónica	1, 6, 8, 12
	automática gestual primitiva	11, 13, 14, 1B
	alimentar	1, 3, 8, 14, 18, 20, 1B
	amímica	1, 7, 8, 19, 3B, 6B
	atônica	7, 13, 14, 19
	mista	1, 7, 8, 18, 19
Tônico-clónica	generalizada	3, 10, 11, 13, 1B
	esporádica	1, 4, 12, 16, 2B
	mista	8, 14
Abalo mioclónico	tônico	1, 7, 13, 1B, 3B, 5B, 6B, 7B
	clônico	1
	automático	1, 16
	atônico	7, 14, 6B
	acinético	2, 3, 6, 8, 11, 14, 15, 18, 1B, 3B, 4B, 7B
	misto	14, 18
		1B
		6, 8, 1B
		5
		1B
	6, 19, 6B	
Hemitônica	oligoclónica	6, 8, 1B
	automática gestual primitiva	5
Hemitônico-clónica	automática mímica	1B
	automática alimentar	6, 19, 6B
Hemiclónica		12
		4, 11, 17, 20, 2B, 7B

Quadro 3 — Manifestações epilépticas, predominantemente convulsivas, observadas em nossos pacientes.

mitivos (caso 8); *d*) espasmo tônico axial seguido de clonias do membro superior e automatismos alimentares ** (caso 18); *e*) espasmo tônico axial seguido de automatismos alimentares e mímicos de tipo medo ** (caso 19).

As crises tônicas instalam-se lenta ou bruscamente. A hipertonia pode ter início assimétrico, produzindo as mais variadas atitudes no paciente, por vezes semelhantes às das crises posturais. A respiração durante as crises tônicas torna-se rápida e superficial podendo haver apnéia. Sialorréia e mordedura de língua ocorrem raramente. A duração das crises geralmente não ultrapassa 20 segundos.

1.2. Crises tônico-clônicas

As crises tônico-clônicas do tipo Grande Mal são raras e, quando observadas, incidem principalmente na época da instalação da síndrome ou na puberdade.

1.3. Crises clônicas

Estas crises apresentam grande variabilidade. Podem tomar apenas um membro, repetindo-se ritmicamente, três vezes por segundo durante um a três minutos (crise clônica segmentar); outras vezes acometem todo o corpo (crise clônica generalizada). Frequentemente as clonias são arritmicas, repetindo-se a intervalos variáveis, agrupadas em surtos de duas ou três acometendo o mesmo segmento do corpo ou não (crise clônica esporádica). Podem aparecer durante o sono diferenciando-se das mioclonias fisiológicas pela elevada frequência e pela resposta terapêutica favorável.

Observou-se a seguinte crise mista: clonias generalizadas seguidas de hipotonia e automatismos alimentares de tipo mastigatório ** (caso 2 B).

1.4. Abalos mioclônicos

São crises constituídas por contração muscular generalizada brusca, simétrica, de duração maior que os abalos das crises clônicas. Raramente se repetem em surtos de várias manifestações como ocorre na síndrome de West. Podem ser em flexão, arremessando a criança ao solo com violência, sendo o queixo, a frente e o nariz as primeiras regiões atingidas; ou em extensão com queda para trás e traumatismo occipital. Pela violência, frequência e estereotipia das quedas, essas crianças apresentam amiúde ferimentos corto-contusos nas regiões citadas.

Os abalos mioclônicos podem ser rápidos e pouco intensos sem queda ou prolongados a ponto de se confundirem com crises tônicas,

Foram observados abalos mioclônicos complexos com os seguintes fenômenos complementares: *a*) atonia ou hipotonia musculares com ou sem acinesia — o paciente permanece hipotônico por 3 a 10 segundos (crise mioclônico-atônica) ou sem movimentos (crises mioclônico-acinéticas); *b*) período mais ou menos prolongado de hipertonia muscular (crise mioclônico-tônica **). A diferenciação com as crises tônicas de instalação rápida é possível quando o abalo mioclônico é em flexão e o espasmo tônico em extensão ou vice versa. Na crise tônica reversa o espasmo tônico inicial tem maior duração que o abalo mioclônico; *c*) mioclonias envolvendo face e/ou membros (crise mioclônico-clônica **); *d*) automatismos alimentares (crises mioclônico-automáticas alimentares **).

Observaram-se crises mistas constituídas por: abalo mioclônico sem queda seguido de ausência com clonias palpebrais ** (caso 1 B).

2. Descrição das crises epilêpticas unilaterais

2.1. Crises hemitônicas

São crises caracterizadas pela contração tônica axial, axorizomérica ou global que acometem ou predominam num hemicorpo. Surgem ora de um lado ora de outro ou repetem-se sempre do mesmo lado. Podem ser em flexão (flexão axial do membro superior e do membro inferior) ou extensão (extensão axial do membro inferior e flexão do membro superior). Há desvio oculocefálico ipsilateral.

Foram observadas crises hemitônicas complexas com os seguintes fenômenos complementares: a) riso (crise hemitônico-automática mímica **); b) automatismos gestuais primitivos (crise hemitônico-automática gestual primitiva **); c) clonias ipsilaterais passageiras (crise hemitônico-oligoclônica **).

Devido ao pequeno número de crises hemitônicas tais fenômenos são observados com menor frequência que nas crises tônicas.

2.2. Crises hemitônico-clônicas

Possuem as mesmas características das crises tônico-clônicas, porém predominam ou restringem-se a um hemicorpo.

Observou-se manifestação mista constituída por espasmo hemitônico, separado da fase hemiclônica por breve período de ausência ** (caso 9).

2.3. Crises hemiclônicas

São crises clônicas que acometem ou predominam em um hemicorpo. Aparecem ora de um lado, ora de outro ou se repetem do mesmo lado. Podem ser seguidas por movimentos automáticos de mastigação e deglutição (crise hemiclônico-automática alimentar **).

DISCUSSÃO

Crises epilépticas generalizadas

Crises tônicas — Os achados clínico-EEG das crises tônicas foram objeto de vários estudos^{10, 19, 26}. Sugerimos a individualização das crises tônicas frustras por ocorrerem apenas durante o sono, enquanto as crises tônicas axiais podem surgir durante o sono ou a vigília. A diminuição de intensidade das crises tônicas durante o sono foi referida^{11, 18, 19}.

Na síndrome de Lennox-Gastaut, Gastaut e col.¹¹ encontraram crises tônicas em 70% dos pacientes e Niedermeyer²⁰ em apenas 13%. As percentagens encontradas por Oller-Daurella²² variavam entre 43 a 72, as mais elevadas correspondendo a crianças com antecedentes de síndrome de West. Blume e col.² encontraram maior número de crises tônicas e menor de ausências nos pacientes cujas manifestações epilépticas não foram controladas. Chevrie e Aicardi³ assinalaram que o aparecimento de crises tônicas piora o prognóstico. Atribuíram o efeito à maior precocidade da doença nos pacientes com essa manifestação.

Manifestações tônicas foram observadas em 18 pacientes do grupo A ou seja 90%. A maior incidência em nossa casuística talvez se deva ao prolongado seguimento. Dos pacientes que não apresentaram crises tônicas, um (caso 17) foi tratado precocemente com doses elevadas de benzodiazepínicos inclusive por via parenteral havendo controle de suas crises. O outro (caso 18) teve várias manifestações tônico-automáticas tendo, ao contrário do anterior, evolução desfavorável. Dos 18 pacientes com crises tônicas, o com melhor evolução quanto às crises e desenvolvimento psicomotor apresentou apenas 6 manifestações frustras num período de dois meses, tendo atualmente crises hemiclônicas em períodos febris.

No grupo B, 5 pacientes tiveram crises tônicas e evolução desfavorável. Os outros (casos 2 e 4) estão com suas crises sob controle.

Nossos dados sugerem, portanto, o mau significado prognóstico das crises tônicas ou tônico-automáticas.

Crises tônico-clônicas — Há divergências quanto à incidência de crises tônico-clônicas em pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut. Foram encontradas percentagens de 87 (Gibbs e Gibbs¹³), 56 (Niedermeyer²⁰), 51 (Blume e col.²), 50 (Schneider e col.²⁷) e 10 (Oller-Daurella²²). Tais fatos indicam que, em pelo menos parte das casuísticas apresentadas, há casos cuja sintomatologia epiléptica corresponde a crises convulsivas sem a sequência tônico-clônica característica. É provável que muitas crises denominadas Grande Mal sejam na realidade crises tônicas puras ou com fenômenos associados. Dos fenômenos associados, os que mais confundem o observador são os descritos na crise tônico-oligoclônica. Nas estatísticas dos diversos autores nota-se tendência a haver uma relação inversa na incidência de crises tônicas e tônico-clônicas. As publicações americanas, incluindo as mais recentes, assinalam, em geral, elevada incidência das crises tônico-clônicas e baixa frequência das tônicas enquanto que as européias indicam o contrário, com exceção de Schneider e col.²⁷ que só referiram crises tônico-clônicas. Esses dados evidenciam a dificuldade de classificação das epilepsias na infância.

A incidência das crises tônico-clônicas durante a evolução da síndrome não seria uniforme para Niedermeyer²⁰ que verificou sua ocorrência no início e posterior substituição por "minor ictal events". Gastaut e col.¹¹ apenas suspeitam, com base em entrevistas com familiares, sua ocorrência em 15%. Tais crises incidiram, em geral, nos pacientes mais idosos ou, excepcionalmente, precederiam o início da síndrome.

Encontramos essa manifestação em 5 pacientes (4 do grupo A e 1 do B). Apenas um paciente (caso 1 B) apresentou crises tônico-clônicas durante o período de estado da síndrome de Lennox-Gastaut sem interferência de possíveis fatores precipitantes: aproximação da puberdade (casos 3 e 13); tratamento com ACTH (caso 10); antecedente familiar de crises Grande Mal (caso 11). Cinco pacientes (casos 6, 8, 12, 14 e 16) tiveram crises ou estado de mal tônico-clônico dias antes de surgir o quadro epiléptico polimorfo característico da síndrome, em acordo com os achados de Niedermeyer²⁰.

Crises clônicas — Gastaut e col.¹¹ as observaram em 40% dos pacientes. A inclusão de crises clônicas esporádicas entre as manifestações generalizadas foi feita com base na verificação de poliponta-ondas frequentemente difusas³⁰.

Encontramos manifestações clônicas generalizada ou esporádica em 6 pacientes do grupo A e em 1 do B.

Abalos mioclônicos — Os abalos mioclônicos aparecem em várias moléstias^{14, 29}. Os de tipo B e C (espasmos infantis) caracterizam a encefalopatia mioclônica infantil com hipsarritmia^{6,8} enquanto que os de tipo A incidem na epilepsia generalizada primária⁶.

Quanto à frequência de mioclonias maciças na síndrome de Lennox-Gastaut, a literatura ainda é insuficiente. Gastaut e col.¹¹ duvidam de sua presença e admitem possível confusão com crises tônicas de curta duração. Oller-Daurella²² identifica como espasmos infantis os abalos observados em 11% dos

seus pacientes. Schneider e col.²⁷ encontraram "isolated myoclonic symptoms" em 22% dos pacientes. Niedermeyer²⁰ refere "myoclonic seizures" em 33 dos 125 pacientes, um dos 3 tipos de crise mais frequente.

A incidência de espasmos infantis em pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut consecutiva a uma síndrome de West não está perfeitamente determinada. Oller-Daurella e col.²³ assinalam o desaparecimento dos espasmos infantis, nestes pacientes, a partir dos dois anos de idade. Entretanto, Oller-Daurella²², em publicação posterior, encontrou espasmos infantis em 3 de 18 pacientes. Chevrie e Aicardi³ relatam espasmos em 14 de 20 pacientes (70%).

Diante dessas divergências e das dificuldades encontradas na interpretação dos resultados da literatura tornam-se necessárias novas pesquisas com o fim de caracterizar os abalos mioclônicos e de estabelecer sua frequência.

Em nossa casuística os abalos mioclônicos surgiram em 3 pacientes do grupo A e em 5 do B. A análise dos nossos protocolos demonstra haver grande variabilidade na expressão clínica dos abalos mioclônicos. Tanto no grupo A como no B há pacientes com abalos de curta duração e discretos ("tranquinhos") ou prolongados de grande intensidade levando à queda, cujos limites com crises tônicas de pequena duração são imprecisos.

As modalidades evolutivas também são variáveis, em particular nos pacientes do grupo B. A incidência dos abalos pode não ter solução de continuidade sendo iguais aos observados quando a criança apresenta hipsarritmia ou tornam-se menos intensos com diminuição da amplitude das contrações, redução numérica dos surtos e das crises em cada surto e eventual desaparecimento do caráter global da mioclonia com deslocamentos segmentares muitas vezes limitados à extremidade cefálica. Quando surgem mais tardiamente a amplitude, violência e duração dos abalos são, via de regra, menores que nos espasmos infantis, sem tendência a repetição em surtos de vários abalos. Tais crises podem incidir em pacientes com grave comprometimento do desenvolvimento psicomotor ou em pacientes com evolução mais satisfatória, incluindo um que passou a apresentar crises tônico-clônicas características.

Crises epiléticas unilaterais

As crises unilaterais convulsivas foram objeto de vários estudos^{4, 5, 9, 25}. Gastaut e col.¹¹ relatam crises unilaterais em 9% e Niedermeyer²⁰ em 7 de 125 pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut. Oller-Daurella²² separou as crises hemiclônicas das hemitônicas. Encontrou 30 a 40% de crises hemiclônicas em pacientes sem síndrome de West pregressa e em 10% nos pacientes com esse antecedente e crises hemitônicas em 2 a 15% (10% nos com síndrome de West pregressa). No entanto, na monografia de 1967²¹ incluiu crises unilaterais surgidas antes do diagnóstico de síndrome de Lennox-Gastaut. Como essas crises precedem, não raras vezes, a instalação da moléstia¹¹ a frequência real das crises unilaterais na síndrome de Lennox-Gastaut não pode ser avaliada por esses dados.

No grupo A encontramos 4 pacientes com crises hemiclônicas, dois com hemitônicas e um com hemitônico-clônicas; no B, dois com hemiclônicas e um com hemitônicas. São crises pouco frequentes em comparação com as generalizadas.

Apesar da incidência relativamente elevada de hemiparesia ou hemiplegia na síndrome de Lennox-Gastaut, o desencadeamento de crises hemitônicas e/ou tônicas por estímulos auditivos foi relatado apenas por Gastaut e Tassinari¹², em um caso. O paciente tinha antecedente de encefalopatia mioclônica infantil com hipsarritmia e apresentava crise de curta duração, de tipo acústico-mioclônico. Os autores não comentaram a relação desse distúrbio com a síndrome de Lennox-Gastaut. Observamos crises hemitônicas e tônicas induzidas por estímulos proprioceptivos e auditivos em um paciente (caso 6) sem antecedente de síndrome de West. Ao contrário do caso de Gastaut e Tassinari, as manifestações eram de longa duração: epilepsia-sobressalto propriamente dita¹.

Crises epiléticas complexas e mistas

Raros trabalhos fazem referências às crises complexas dos pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut. Na Classificação Internacional das Epilepsias apenas as ausências são divididas em simples e complexas. Nossos resultados demonstram a elevada incidência de manifestações epiléticas convulsivas complexas e mistas e a necessidade de estender tal divisão para as demais formas de epilepsias generalizadas. Assim fazendo, a identificação dos diversos tipos de crises epiléticas será facilitada e a indicação de drogas "específicas" mais precisa.

RESUMO

Estudaram-se as crises epiléticas convulsivas de 27 pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut (20 sem antecedente de síndrome de West e 7 com esse antecedente). A caracterização das crises foi realizada através das informações prestadas pelos familiares em maior contato com as crianças além da observação pessoal das manifestações, possibilitadas pela sua elevada frequência. As manifestações não citadas na literatura atribuíram-se denominações baseadas na qualidade e eventual sequência dos fenômenos observados, obedecendo as regras de terminologia constantes na Classificação Internacional das Epilepsias. Discutiram-se a incidência, o significado prognóstico, e os aspectos clínicos e evolutivos das formas simples de epilepsias convulsivas. Verificou-se grande variabilidade nos tipos de crises, permitindo a divisão das epilepsias convulsivas em simples, complexas e mistas.

SUMMARY

Epileptic seizures in Lennox-Gastaut syndrome: I — Convulsive forms

Clinical and electroencephalographic aspects of twenty seven (27) patients with Lennox-Gastaut syndrome were studied (20 without previous West syndrome, group A, and 7 with this antecedent, group B). The epileptic seizures were characterized through descriptions made by relatives who were in close contact with the patients, and also by direct observation by the author in the clinic.

The direct observation was possible due to high frequency of the seizures. Denominations were given to the manifestations not previously mentioned in the literature, according to the quality and eventual sequence of observable phenomena, in agreement with the terminology used by the Clinical and EEG Classification of Epileptic Seizures. The incidence, prognostic, clinical and evolutive aspects of elementary forms of epileptic seizures were discussed. Great variability of the convulsive seizures was verified, permitting their division into simple, complex and mixed forms.

REFERENCIAS

1. ALAJOUANINE, Th. & GASTAUT, H. — La Syncinésie-Sursaut et L'Épilépsie-Sursaut a déclanchéant sensorial ou sensitif inopné. *Rev. Neurol. (Paris)* 93: 29, 1955.
2. BLUME, W. T.; DAVID, R. B. & GOMEZ, M. R. — Generalized sharp and slow wave complexes. Associated clinical features and long-term follow-up. *Brain* 96: 289, 1973.
3. CHEVRIE, J. J. & AICARDI, J. — Childhood epileptic encephalopathy with slow spike-wave. A statistical study of 80 cases. *Epilepsia (Amsterdam)* 13: 259, 1972.
4. DEMANET, G. — Le démenbrement des convulsions latéralisées de l'enfance. *Acta Neurol. Psychiat. Bel.* 67: 626, 1967.
5. FAIDHERBE, J.; CRITICOS, A.; ESQUIREL-RODON, O.; OUACHI, S.; ROGER, J. & GASTAUT, H. — Une variété de crises hémiconvulsives non-jacksoniennes: les crises Hemi-Grand-Mal. *Rev. Neurol. (Paris)* 105: 210, 1961.
6. GASTAUT, H. — Séméiologie électroclinique et nosographie analytique des myoclonies. *Rev. Neurol. (Paris)* 119: 1, 1968.
7. GASTAUT, H. & BROUGHTON, R. — *Epileptic Seizures*. Charles C. Thomas Publ., Springfield (Illinois), 1972.
8. GASTAUT, H. & ROGER, J. — Sémiologie neurologique. *In* L'Encéphalopathie Myoclonique Infantile avec Hypsarythmie (Syndrome de West). Ed por H. Gastaut, R. Soulayrol, R. Roger & N. Pinsard. Masson et Cie Éditeurs, Paris, 1964, págs. 36-52.
9. GASTAUT, H.; ROGER, J.; FAIDHERBE, J.; OUACHI, S.; CRITICOS, A.; BORDAS-FERRER, M.; ESQUIREIRODON, O. & IRRIGOYEN-AROYO, M. — A propos des crises hémiconvulsives de l'enfant. *Rev. Neurol. (Paris)* 105: 211, 1961.
10. GASTAUT, H.; ROGER, J.; OUACHI, S.; TIMSIT, M. & BROUGHTON, R. — An electroclinical study of generalized epileptic seizures of tonic expression. *Epilepsia (Amsterdam)* 4: 15, 1963.
11. GASTAUT, H.; ROGER, J.; SOULAYROL, R.; TASSINARI, C. A.; RÉGIS, H. & DRAVET, C. — Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike-waves (otherwise know as «Petit Mal Variant») or Lennox Syndrome. *Epilepsia (Amsterdam)* 7: 139, 1966.
12. GASTAUT, H. & TASSINARI, C. A. — Triggerin mechanisms in epilepsy: — the electroclinical point of view. *Epilepsia (Amsterdam)* 7: 85, 1966.
13. GIBBS, F. A. & GIBBS, E. L. — *Atlas of Electroencephalography*, vol. II, Addison-Wesley, Massachusetts, 1952.
14. HALLIDAY, A. M. — The Electrophysiological Study of Myoclonus in Man. *Brain*, 90: 241, 1967.
15. INTERNATIONAL LEAGUE AGAINST EPILEPSY — Clinical and Electroencephalographical Classification of Epileptic Seizures. Preparada por H. Gastaut e col. *Epilepsia (Amsterdam)* 10: 52, 1969.
16. JASPER, H. H. — The ten-twenty electrode system of the international federation. *EEG. Clin. Neurophysiol.* 10: 371, 1958 .
17. LISON, M. P. — *Epilepsias: Classificação. Encefalopatias epilépticas da infância*. Revisão, Ribeirão Preto, 1970.

18. LISON, M. P. — Síndrome de Lennox: atualização. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 29: 428, 1971.
19. MIRIBEL, J.; FAVEL, P.; NIETO, M.; GÉRIN, P. & COURJON, J. — Situation nosologique des crises toniques axiales dans le cadre de l'épilepsie. A propos de 18 observations. *Rev. Neurol.* (Paris) 109: 324, 1963.
20. NIEDEERMEYER, E. — *The Generalized Epilepsies.* Charles C. Thomas — Publisher, Springfield (Illinois), 1972.
21. OLLER-DAURELLA, L. — Síndrome de Lennox. Ed. Espaxs, Barcelona, 1967.
22. OLLER-DAURELLA, L. — Síndrome de Lennox-Gastaut. Aspectos clínicos e eletroencefalográficos de su diagnóstico. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 30: 271, 1972.
23. OLLER-DAURELLA, L.; DINI, J. & MARQUEZ, J. — Las encefalopatías epileptógenas infantiles difusas no específicas, comprendido el síndrome de Lennox. *Bol. Soc. Catal. Pediat.* 29: 3, 1968.
24. ORGANIZACION MUNDIAL DE LA SALUD — *Diccionario de Epilepsia.* Preparado por H. Gastaut e col. OMS, Ginebra, 1973.
25. OUACHI, S.; BORDAS-FERRER, M.; IRRIGOYEN-AROYO, M.; CRITICOS, A.; FAIDHERBE, J. & GASTAUT, H. — Une autre variété de crises hémiconvulsives non-jacksoniennes: les crises hémicloniques. *Rev. Neurol.* (Paris) 105: 210, 1961.
26. OUACHI, S.; ROGER, J. & GASTAUT, H. — Les crises toniques axiales de l'enfant. *Rev. Neurol.* (Paris) 105: 209, 1961.
27. SCHNEIDER, H.; VASSELLA, F. & KARBOWSKI, K. — The Lennox syndrome. *Europ. Neurol.* 4: 289, 1970.
28. STORM VAN LEEUWEN, W.; BICKFORD, R.; BRAZIER, M.; COOB, W. A.; DONDEY, M.; GASTAUT, H.; GLOOR, P.; HENRY, C. E.; HESS, R.; KNOTT, J. R.; KUGLER, J.; LAIRY, G. C.; LOEB, C.; MAGNUS, O.; OLLER-DAURELLA, L.; PETSCHÉ, H.; SCHAWAB, R.; WALTER, W. G. & WIDEN, L. — Proposal for an EEG terminology by the terminology committee of the international federation for electroencephalography and clinical neurophysiology. *EEG Clin. Neurophysiol.* 20: 293, 1966.
29. SWANSON, P. A.; LUTTRELL, C. N. & MAGLADERY, J. W. — Myoclonus: a report of 67 cases and review of the literature. *Medicine* (Baltimore) 41: 339, 1962.
30. TASSINARI, C. A.; LYAGOUBI, S.; SANTOS, U.; GAMBARELLI, G.; ROGER, R.; DRAVET, C. & GASTAUT, H. — Étude des décharges de pointeondes chez l'homme. *Rev. Neurol.* (Paris) 121: 379, 1969.

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica, Faculdade de Medicina — Caixa Postal 301 — 14100 Ribeirão Preto SP. — Brasil