

SINDROME DE LENNOX-GASTAUT COM INICIO TARDIO

II — CRISES EPILEPTICAS SIMPLES E TONICO-CLONICAS

*AMILTON ANTUNES BARREIRA **
*MICHEL PIERRE LISON ***
*RONALDO FRANCISCO HERRERA ****

Planejamos o presente trabalho com o objetivo de estudar as crises epiléticas simples e as tônico-clônicas que ocorrem em pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut de início tardio (SLGIT)^{8,9}.

MATERIAL E METODOS

O material e o método utilizados foram expostos em trabalho anterior¹. Foram consideradas simples as crises manifestadas por apenas um tipo de fenômeno epilético, somático e/ou psíquico.

RESULTADOS

As seguintes crises foram identificadas: tônicas, hemitônicas, atônicas, mioclono-atônicas, ausências atípicas, parciais com generalização secundária, tônico-clônicas, parciais com automatismos, versivas e ausências típicas (Tabelas 1 e 2). As tônicas e hemitônicas ocorreram com maior frequência durante o sono. Em dois pacientes (casos 2 e 12), ocorreram estados de mal convulsivos e, em outros dois (casos 5 e 7) estados de ausência. Os estados de mal não serão objeto de nossas considerações.

Durante o primeiro ano de seguimento houve predomínio de: crises tônicas, em 10 pacientes: ausências atípicas, em 9; crises tônico-clônicas, em 6; crises atônicas, em 5 e crises hemitônicas em 5. Durante o segundo ano de seguimento houve diminuição do polimorfismo de crises nos 11 pacientes acompanhados. Predominaram crises tônicas em 9, ausências atípicas em 7, crises tônico-clônicas em 5, atônicas em 4, hemitônicas em 4 e parciais com generalização secundária em 2.

Dos 7 pacientes acompanhados por mais de 2 anos, 4 apresentaram, no terceiro ano, crises tônicas, tônico-clônicas, hemitônicas e ausências atípicas.

Após o primeiro ano um paciente (caso 5, Tabela 5) com ausências atípicas passou a apresentar crises: tônico-clônicas após prescrição de etosuccimida (a frequência

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

Caso	Crises	Ano de seguimento						
		1º	2º	3º	4º	5º	6º	7º
1	Tônicas	+						
	Hemitônicas	+						
2	Tônicas	+	+	+	+	+	+	+
	Atônicas	+	—	—	—	—	—	—
	Mioclono - atônicas	+	—	—	—	—	—	—
	Hemitônicas	+	+	+	+	+	+	+
3	Tônicas	+	+					
	Ausências atípicas	+	+					
	Parciais com generalização secundária	+	+					
	Atônicas	—	+					
4	Tônicas	+	+					
	Ausências atípicas	+	—					
5	Ausências atípicas	+	+	+	+	+	+	
	Tônico-clônicas	—	+	+	+	+	+	
	Atônicas	—	+	+	+	+	+	
	Tônicas	—	+	—	—	—	—	
6	Tônicas	+	—	—	—			
	Ausências atípicas	+	—	—	+			
	Atônicas	+	—	—	—			
	Tônico-clônicas	+	+	+	—			
7	Tônicas	+	+	+				
	Ausências atípicas	+	+	+				
	Hemitônicas	+	+	+				
	Atônicas	+	—	—				
8	Tônicas	+	+	+				
	Ausências atípicas	+	+	+				
	Tônico-clônicas	+	+	+				
	Hemitônicas	+	+	+				
	Atônicas	+	+	+				
9	Tônicas	+	+	+				
	Hemitônicas	+	+	+				
	Parciais com automatismos	+	+	+				
	Tônico-clônicas	+	+	+				
10	Tônicas	+	+					
	Tônico-clônicas	+	—					
	Ausências atípicas	+	+					
	Atônicas	+	+					
11	Tônico-clônicas	+	+	+				
	Ausências atípicas	+	+	+				
	Parciais com generalização secundária	+	+	—				
	Versivas	+	—	—				
12	Tônicas	+	+					
	Ausências atípicas	+	+					
	Tônico-clônicas	+	+					
	Ausências típicas	+	+					

Tabela 1 — Presença (+) ou ausência (—) dos diferentes tipos de crise durante o seguimento relacionadas para cada caso de acordo com a frequência.

Tipos de crise	Ano de seguimento					
	1º	2º	3º	4º	5º	6º
Tônicas	10	9	4	1	1	1
Hemitônicas	5	4	4	1	1	1
Atônicas	5	4	2	1	1	1
Mioclono-atônicas	1	0	0	0	0	0
Ausências atípicas	9	7	4	2	1	1
Com generalização secundária	2	2	0	0	0	0
Tônico-clônicas	6	5	4	1	1	1
Parciais com automatismos	1	1	1	0	0	0
Versivas	1	0	0	0	0	0
Ausências típicas	1	1	0	0	0	0
Total de pacientes	12	11	7	3	2	2

Tabela 2 — Número de pacientes com os vários tipos de crise durante o seguimento.

destas se acentuou com o início da adolescência); tônicas (nos dois períodos de uso de nitrazepam) e atônicas (sem relação com introdução e/ou retirada de medicação). Outro (caso 3) passou a apresentar crises atônicas durante o segundo ano de seguimento.. Embora os dois pacientes (casos 3 e 5) estivessem utilizando difenilhidantoina quando se iniciaram as quedas com perda de tono, a retirada da droga não foi seguida de remissão (Tabelas 1 e 5).

Nas associações de dois tipos de crises houve predominância das formas tônicas com ausências atípicas ou crises atônicas, tônico-clônicas ou hemitônicas, e das ausências atípicas com crises tônico-clônicas. Nas associações de três tipos de crises houve predominância das ausências atípicas e crises tônicas com crises atônicas ou tônico-clônicas (Tabelas 3 e 4).

Os 5 pacientes com crises hemitônicas também apresentaram crises tônicas.

A simples observação dos dados expostos na Tabela 6 verifica-se predomínio das frequências de uma ou mais crises por dia e de uma a 6 por semana. No primeiro ano de seguimento tal predomínio apenas não ocorreu no caso da paciente JHRP (caso 1). Houve modificação de frequência das crises em seis pacientes (casos 2, 3, 6, 7, 9 e 11) a partir do segundo ano, em geral, no sentido de sua diminuição.

Os pacientes JRP (caso 6) e JCS (caso 11) apresentaram menos de 9 crises epiléticas por ano durante os dois últimos anos de seguimento.

Tipos de crise		Ano de seguimento						
		1º	2º	3º	4º	5º	6º	
Tônicas e	{	Ausências atípicas	6*	6	2	0	0	0
		Atônicas	6	4	1	0	0	0
		Tônico-clônicas	5	3	1	0	0	0
		Hemitônicas	5	4	4	1	1	1
Ausências atípicas e	{	Tônicas-clônicas	5	4	3	1	0	0
		Atônicas	4	4	2	1	1	1
		Hemitônicas	2	2	2	0	0	0
		Parciais com generalização secundária	2	2	0	0	0	0
		Ausências típicas	1	1	0	0	0	0
Tônico-clônicas e	{	Atônicas	3	2	2	1	1	1
		Hemitônicas	2	2	2	0	0	0
Atônicas e hemitônicas			3	2	2	0	0	0
Total de pacientes			12	11	7	3	2	2

Tabela 3 — Associações mais frequentes de dois tipos de crises durante o seguimento.

Tipos de crise		Ano de seguimento							
		1º	2º	3º	4º	5º	6º		
Tônicas + Ausências atípicas	e	{	Atônicas	4*	4	1	0	0	0
			Tônico-clônicas	4	2	1	0	0	0
			Hemitônicas	2	2	2	0	0	0
Tônicas + Tônico-clônicas	e	{	Atônicas	3	2	1	0	0	0
			Hemitônicas	2	2	2	0	0	0
Tônicas + Atônicas	e	{	Hemitônicas	3	1	1	0	0	0
Ausências atípicas + Tônico-clônicas	e	{	Atônicas	3	2	2	1	1	1
Ausências atípicas + Atônicas		{	Hemitônicas	2	1	1	0	0	0
Total de pacientes			12	11	7	3	2	2	

Tabela 4 — Associações mais frequentes de três tipos de crise durante o seguimento.

Crises	Nº de casos
Atônicas	2
Tônico-clônicas	1
Tônicas	1

Tabela 5 — Crises que se manifestaram após o primeiro ano de seguimento.

Frequência média de crises epiléticas	Ano de seguimento					
	1º	2º	3º	4º	5º	6º
Uma ou mais crises por dia	2	2	2			2
	4	4				
	5	5	5	5		
	6					
	7					
	9					
De uma a 6 crises por semana	12	12				
				2	2	
	3		3		5	5
	8	8	8			
		9	9			
	10	10				
De uma a 3 crises por mês	11					
		3				
		6				
De uma a 3 crises a cada 4 meses						
				6	6	
			11	11		

Tabela 6 — Frequência média de crises epiléticas, sem especificação do tipo. Os números indicam os casos

COMENTARIOS

A SLGIT difere da síndrome de Lennox-Gastaut com início precoce — anterior aos 6 anos (SLGIP), — segundo Oller Daurella ^{8,9}, pela frequência de determinadas crises epiléticas. São mais freqüentes na SLGIT crises tônico-clônicas generalizadas e parciais com sintomatologia elaborada, principalmente com automatismos. As crises hemigeneralizadas, tônicas e ausências atípicas são mais raras.

As crises atônicas incidiram com a mesma frequência nas SLGIP e SLGIT, diminuiriam de intensidade e de frequência⁶ ou seriam um dos sintomas da síndrome de Lennox-Gastaut de início tardio⁵. Chevie & Aicardi² verificaram o início mais tardio da primeira crise epiléptica nos seus pacientes com SLG e crises atônicas em sua evolução quando comparados com doentes apresentando os outros tipos de crises da síndrome. Speciali & Lison¹¹ observaram crises atônicas desde o segundo ano de vida e que podiam persistir durante o período em que foram observados. Tais crises, no entanto, deixaram de surgir como primeira manifestação entre 6 e 8 anos para reaparecerem após essa idade.

Não há concordância nas publicações quanto à proporção entre diferentes tipos de crise, como pode ser observado nas revisões de Gastaut e col.⁴ e Speciali¹⁰.

Nossos achados confirmam a elevada frequência das crises tônico-clônicas generalizadas, presentes em mais da metade dos pacientes. Crises parciais com sintomatologia elaborada, contudo, incidiram em apenas um dos nossos doentes, contrariamente às observações de Oller Daurella⁷ que as encontrou em cerca de 20% de seus pacientes. As crises atônicas incidiram em 7 dos 12 pacientes, 5 dos quais desde o primeiro ano de seguimento, com persistência no último retorno em 4. Comparando os nossos achados com os da literatura constatamos em nossa casuística frequência mais elevada das crises tônicas, das ausências atípicas e das crises hemigeneralizadas. As crises tônicas ocorreram em 11 dos 12 pacientes, 10 dos quais desde o primeiro ano de seguimento, persistindo até o final em 9. Tais manifestações apresentaram características semelhantes às das encontradas na SLGIP quanto à extensão do espasmo tônico: axial, axorizomélico e global. As ausências atípicas incidiram em todos no primeiro ano de seguimento, com persistência no último retorno em 8.

Em súmula, as chamadas crises "específicas ou quase-específicas" da síndrome de Lennox-Gastaut⁴ ou sejam ausências atípicas, crises tônicas e atônicas, são muito freqüentes, particularmente as duas primeiras, nos pacientes com início tardio da síndrome. Sua ocorrência, em geral, se verifica desde o primeiro ano de seguimento. A precipitação destas manifestações pelo uso de determinadas drogas é pouco freqüente. Durante o seguimento há, em geral, diminuição da frequência das crises, embora o controle das mesmas seja raro a não ser para as atônicas.

Quase metade dos nossos pacientes apresentou crises hemitônicas. Tal achado está em desacordo com a frequência das crises unilaterais ou predominantemente unilaterais em pacientes epilépticos com a idade de nossos doentes. Com efeito, a maioria destas crises é observada em lactentes ou crianças com menos de 5 anos de idade³.

RESUMO

O seguimento de 12 pacientes apresentando síndrome de Lennox-Gastaut com início após os 6 anos de idade, durante o período médio de 2 anos e 6

meses, permitiu a identificação dos seguintes tipos de crises epiléticas: tônicas, hemitônicas, atônicas, mioclono-atônicas, ausências atípicas, parciais com generalização secundária, tônico-clônicas, parciais com automatismos, versivas e ausências típicas. Durante o primeiro ano de seguimento houve predomínio de crises tônicas, ausências atípicas, crises tônico-clônicas e atônicas, respectivamente. No terceiro ano de crises tônicas, tônico-clônicas, hemitônicas e ausências atípicas. O estudo das crises segundo a frequência evidenciou predomínio de uma ou mais crises por dia e de uma a 6 por semana. Na evolução, as modificações de frequência ocorreram, em geral, no sentido da diminuição do número de crises.

A comparação de nossos achados com os da literatura sobre síndrome de Lennox-Gastaut com início tardio evidencia, em nossa casuística, frequência mais elevada das crises tônicas, ausências atípicas e das crises hemigeneralizadas. Essas manifestações são, mais comumente, encontradas nos pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut de início anterior aos 6 anos.

SUMMARY

Lennox-Gastaut syndrome of late onset: II — Simple and tonic-clonic seizures.

Twelve patients with Lennox-Gastaut syndrome starting after 6 years of age were followed for a mean period of 2 years and 6 months. On the average, 6 clinical evaluations were carried out per year. At the time of each evaluation, the characteristics of the epileptic seizures were recorded as described by two or more relatives and/or as witnessed by the observers. The frequency of the seizures and their relationship with the sleep-wakefulness cycle were also recorded. Critical clinical manifestations were observed in 8 patients while they were hospitalized, and electroencephalograms were taken.

The characteristics of the seizures which occurred during electroencephalographic examination were recorded on the paper concomitantly with the graphic alterations. The following types of epileptic seizures were identified: tonic, hemitonic, atonic, myoclonic-atonic, atypical absences, partial with secondary generalization, tonic-clonic, partial with automatism, versive, and typical absences.

During the first year of the study there was a predominance of tonic seizures, atypical absences, and tonic-clonic and atonic seizures, while during the third year there was a predominance of tonic, tonic-clonic, and hemitonic seizures, and atypical absences. The study of the seizures as to frequency showed predominance of one or more seizures per day and of 1 to 6 per week. During the evolution of the study, the modification in frequency occurred in general in the direction of a decrease in number of seizures.

Comparison of our findings with the data in the literature on the Lennox-Gastaut syndrome of late onset shows a more elevated frequency of tonic seizures, atypical absences and hemigeneralized seizures in our group. The manifestations are more commonly encountered in patients with syndrome of Lennox-Gastaut of onset before 6 years of age.

REFERENCIAS

1. BARREIRA, A. A.; LISON, M. P. & FERNANDES, A. L. — Síndrome de Lennox-Gastaut com início tardio: I — Frequência de casos com início anterior e posterior aos 6 anos de idade, fatores etiológicos e nível intelectual. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 38:341, 1980.
2. CHEVRIE, J. J. & AICARDI, J. — Childhood epileptic encephalopathy with slow spike-wave. A statistical study of 80 cases. *Epilepsia* (Amsterdam) 13:259, 1972.
3. GASTAUT, H. & BROUGHTON, R. — *Epileptic Seizures*. Charles Thomas, Springfield, (Illinois), 1972.
4. GASTAUT, H.; DRAVET, C.; LOUBIER, D.; GIOVE, C.; VIANI, F.; GASTAUT, J. A. & GASTAUT, J. L. — Evolution clinique et pronostic du syndrome de Lennox-Gastaut. *In Evolution and Prognosis of Epilepsies*. Ed. por Lugaresi, P.; Pazzaglia, P. & Tassinari, C. A. Aulo Gaggi, Bologna, 1973.
5. LIPINSKI, C. G. — Epilepsies with astatic seizures of late onset. *Epilepsia* (Amsterdam) 18:13, 1977.
6. NIEDERMEYER, E. — *The Generalized Epilepsies*. Charles Thomas, Springfield (Illinois), 1972.
7. OLLERDAURELLA, L. — Evolution et pronostic du syndrome de Lennox-Gastaut. *In Evolution and Prognosis of Epilepsies* — Ed. por Lugaresi, P.; Pazzaglia, P. e Tassinari, C. A. Aulo Gaggi, Bologna, 1973.
8. OLLERDAURELLA, L. Síndrome de Lennox-Gastaut: aspectos clínico-eletroencefalográficos de su diagnóstico. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 30:271, 1972.
9. OLLER-DAURELLA, L.; DINI, J. & MARQUEZ, J. — Las encefalopatías epileptógenas infantiles difusas no específicas, comprendido el síndrome de Lennox. *Bol. Soc. Catal. Pediat.*, 29:3-23, 1968.
10. SPECIALI, J. G. — Contribuição ao tratamento das manifestações epilépticas na síndrome de Lennox-Gastaut. Tese de Doutorado, Ribeirão Preto, 1975.
11. SPECIALI, J. G. & LISON, M. P. — Comparação entre as manifestações epilépticas ocorridas na síndrome de Lennox-Gastaut com ou sem síndrome de West progressiva. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 34:353, 1976.

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto — 14.100 Ribeirão Preto, SP — Brasil.