

PAROXISMOS OCCIPITAIS APÓS O FECHAMENTO DOS OLHOS

CORRELAÇÕES CLÍNICO-ELETRENEFALOGRÁFICAS EM 24 CASOS

LINEU CORRÊA FONSECA*, GLÓRIA M.A. TEDRUS**

RESUMO - Paroxismos occipitais aparecendo com o fechamento dos olhos (POFO) constituem o padrão eletrencefalográfico fundamental da epilepsia idiopática da infância com paroxismos occipitais (EIPO). A associação de POFO e epilepsia idiopática tem sido questionada. Estudamos 24 pacientes que apresentavam POFO. A idade esteve compreendida entre 3 e 25 anos. Em 12 casos havia atividade epileptiforme de outras localizações (generalizada em 8 e rolândica em 4). Em 4 casos havia desorganização da atividade de base. Crises epiléticas espontâneas foram relatadas em 16 pacientes sendo focais em 9, generalizadas em 6 e inclassificáveis em um caso. Foi possível identificar as seguintes síndromes epiléticas: EIPO em 7 casos; epilepsia benigna com pontas centro-temporais em um; EIPO ou epilepsia benigna com pontas centro-temporais em um; epilepsia parcial sintomática/criptogênica em 4; idiopática generalizada em 2 e convulsões febris em 2 pacientes. Assim, concluímos que POFO foram mais comumente associados às epilepsias benignas da infância mas ocorreram em várias síndromes epiléticas ou mesmo em pacientes sem manifestações convulsivas.

PALAVRAS-CHAVE: epilepsia focal, eletrencefalografia, infância.

Occipital paroxysms after eye closure: clinical and electroencephalographic features in 24 cases

SUMMARY - Paroxysms of high-amplitude spike-waves or sharp waves recurring rhythmically on the occipital areas when the eyes are closed (POEC) are primarily observed in childhood epilepsy with occipital paroxysms (CEOP). An association of this electroencephalographic (EEG) pattern with idiopathic epilepsy has been disputed. We studied EEG and clinical features in 24 patients (age ranging from 3 to 25 years) with POEC. The EEG showed generalized discharges in 8 cases, rolandic spikes in 4 and background abnormalities in 4 cases. Eighteen (75%) patients manifested epileptic seizures. The nonfebrile seizures (16 cases) were partial (9 cases), generalized (6 cases) and unclassified (one patient). Two children had neurological examination or computed tomography abnormalities. Clinical and EEG data allowed for the following epileptic syndromes diagnosis: CEOP, 7 cases; benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes, one case; CEOP or benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes, one case; partial symptomatic/cryptogenic epilepsy, 4 cases; generalized idiopathic, 2 cases; febrile convulsions, 2 cases. We conclude that POEC may be observed in cases with different types of idiopathic partial, cryptogenic/symptomatic and idiopathic generalized epilepsies and may also occur in patients with no seizures.

KEY WORDS: focal epilepsy, electroencephalography, childhood.

Paroxismos occipitais após o fechamento dos olhos (POFO) caracterizam-se por pontas, ondas agudas e complexos ponta-onda nas regiões occipitais de um ou ambos os hemisférios, numerosos e prontamente atenuados com a abertura dos olhos. Gastaut^{6,7} descreveu esse padrão eletrencefalográfico (EEG) em crianças com uma síndrome epilética caracterizada por crises parciais iniciadas com

Departamento de Neuropsiquiatria da Faculdade de Ciências Médicas da Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUCAMP): *Professor Titular; **Professora Assistente. Aceite: 11-abril-1994.

Dr. Lineu Corrêa Fonseca - R. Sebastião de Souza 205 conj 122 - 13020-020 Campinas SP - Brasil

sintomas visuais e com evolução benigna - a epilepsia idiopática da infância com paroxismos occipitais (EIPO). Posteriormente, outros autores^{12,14} observaram prognóstico não tão favorável e concluíram que os POFO podem ocorrer em várias situações clínicas não sendo representativos de uma síndrome em particular.

O objetivo desta pesquisa é estudar as correlações clínico-eletroencefalográficas e, particularmente, as síndromes epilépticas em pacientes com POFO.

CASUÍSTICA E MÉTODOS

Foram estudados 24 pacientes examinados no Hospital Vera Cruz, Hospital e Maternidade Celso Pierro (PUCCAMP) e clínica particular, que apresentaram ao EEG, apenas após o fechamento dos olhos, paroxismos occipitais caracterizados por pontas, ondas agudas ou complexos ponta-onda (Fig 1).

Foram analisados os prontuários quanto à ocorrência de crises epilépticas e quando presentes foram estudados o tipo, idade de início, frequência e número total. Dados clínicos e laboratoriais sugestivos de lesões do sistema nervoso central (SNC) foram levantados, assim como antecedentes de crises epilépticas em familiares de primeiro grau.

Os EEG foram realizados durante repouso, hiperpnéia por 3 minutos, vários períodos de 10 segundos com os olhos abertos e quando possível durante sono. A percussão dos pés e mãos foi feita em 23 pacientes e a fotostimulação intermitente em 18 casos. Quanto às características dos POFO, foi analisada a predominância de pontas ou de complexos ponta-onda, sua ocorrência em grande parte do traçado ou somente próximo ao fechamento dos olhos e se houve bloqueio total ou parcial com a abertura dos olhos. Foi pesquisada a presença de alterações da atividade de base e de atividade epileptiforme (AE) de outras localizações.

Baseados nos dados clínico-EEG foi feito, quando possível, o diagnóstico da síndrome epiléptica, utilizando a Classificação Internacional das Epilepsias e Síndromes Epilépticas².

RESULTADOS

De 24 casos que apresentaram POFO ao EEG, 14 eram do sexo masculino. A idade na época do registro dos POFO está assinalada na Fig 2. Crises epilépticas foram relatadas em 18 (75%) casos, sendo não febris em 16 pacientes e febris isoladamente em 2 casos.

POFO e convulsões febris (n=3)

Duas crianças tiveram crises febris isoladamente. As crises foram generalizadas de curta duração sendo única em um caso. Em uma delas o EEG revelava além de POFO, atividade de base lenta para a idade e paroxismos nas regiões central, temporal média e parietal.

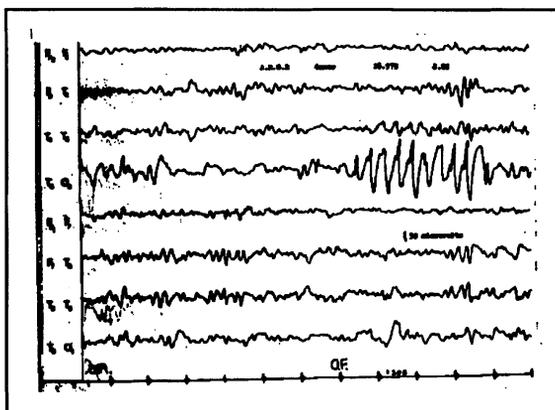


Fig 1. Paroxismos occipitais caracterizados por complexos ponta-onda lenta na região occipital direita, registrados apenas com os olhos fechados.

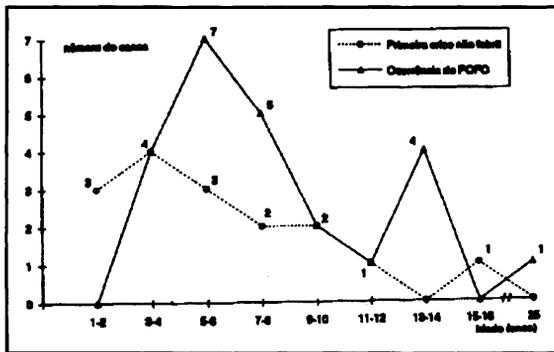


Fig 2. Distribuição dos casos segundo idade de ocorrência dos paroxismos occipitais bloqueados pela abertura dos olhos e a idade de início das crises não febris.

Uma criança teve desenvolvimento de crises espontâneas após as convulsões febris e está também referida no grupo seguinte.

POFO e crises espontâneas (n=16)

As crises espontâneas foram parciais em 9 casos, generalizadas em 6 e inclassificáveis em um caso. As crises foram vegetativas em 5, tônico-clônicas generalizadas em 4, visuais em 3, versivas em 3, complexas em 3, unilaterais em 2, generalizadas do sono em 3, ausências em 2, motoras focais em um, mioclônicas em um e orofaríngeas em um caso. Na Fig 2 mostra-se a distribuição dos casos segundo a idade de início das crises não febris. As crises foram únicas em 3 casos, duas em 3 e várias em 10 casos. Ao exame clínico havia déficit visual secundário a episódio de acidente anestésico em uma criança. Convulsões febris prévias e história de hipoxia neonatal foram referidas respectivamente em um caso cada. Antecedentes familiares de convulsões febris ou epilepsia foram relatados em dois casos. Alterações na tomografia computadorizada de crânio (TC) foram encontradas em duas das 6 crianças examinadas. Desorganização da atividade elétrica cerebral de base foi observada em 4 casos. Os POFO eram caracterizados por complexos ponta-onda em 13 casos e por pontas em 3, em 2 pacientes ocorrendo somente em pequenos trechos do traçado. O bloqueio dos POFO era total em 10 casos e parcial em 5. Em um paciente os POFO ocorriam apenas logo após o fechamento dos olhos. Atividade epileptiforme de outras localizações foi encontrada em 7 casos sendo rolândica em 3 e generalizada em 6 casos. Pontas parietais evocadas pela percussão dos pés foram registradas em um caso.

Na Tabela 1 estão apontados os diagnósticos das síndromes epiléticas a partir da análise dos dados clínicos e laboratoriais.

As crianças com diagnóstico sugestivo de EIPO não apresentavam na avaliação clínico-laboratorial elementos indicativos de lesão cerebral. A TC, realizada em um caso, foi normal. A média de idade ao início das crises foi de 6 anos e meio. As manifestações críticas foram vômitos em 4 casos, queixas visuais em 3 casos e versão da cabeça em 2. Em 5 crianças houve distúrbio de consciência logo ao início ou no decorrer da crise. Crises generalizadas do sono ocorreram em 2 casos. Cefaléia hemisférica intensa pós-ictal foi relatada por um paciente. Em um caso o EEG revelava pontas parietais evocadas pela percussão dos pés.

O diagnóstico de epilepsia benigna da infância com pontas centro-temporais (EBICT) foi feito em uma criança que apresentava crises orofaríngeas iniciadas aos 4 anos de idade e pontas centro-temporais ao EEG. Não havia déficit neurológico ou mental e a TC foi normal.

Um paciente apresentou crises generalizadas do sono, exame neurológico normal, TC normal e características EEG (POFO e pontas centro-temporais) compatíveis tanto a EIPO como a EBICT.

Dos 4 casos com epilepsia parcial criptogênica/sintomática havia alterações ao exame neurológico em 2 e desorganização da atividade elétrica cerebral de base em 3. A TC, anormal em 2 casos, não revelou calcificações occipitais. As crises eram focais motoras, versivas, mioclônicas ou tônico-clônicas generalizadas.

Dois crianças apresentaram ausência da infância.

Em um caso não houve elementos suficientes para caracterização de síndrome epilética.

POFO em pacientes sem manifestações convulsivas (n=6)

Tabela 1. Síndromes epilépticas em crianças com paroxismos occipitais registrados apenas com os olhos fechados.

Síndromes epilépticas	Número de casos	%
Idiopática da infância com paroxismos occipitais	7	43,7
Benigna com pontas centro-temporais	1	6,2
Idiopática com paroxismos occipitais ou com pontas centro-temporais	1	6,2
Ausência da infância	2	12,5
Parcial sintomática/criptogênica	4	25,0
Indeterminada	1	6,2
Total	16	99,8

A queixa que motivou a realização do EEG foi cefaléia em 3 casos, distúrbio do comportamento e/ou escolaridade em 2 e síncope em um caso. Nenhuma criança apresentava antecedentes de comprometimento do SNC ou alterações ao exame neurológico. Os POFO eram caracterizados por pontas em um caso e por complexos ponta-onda em 5 casos, em 2 casos ocorrendo em pequenos trechos do traçado. O EEG de uma criança registrava além dos POFO, complexos ponta-onda generalizados e em outra criança foram obtidas pontas medianas centro-parietais pela percussão dos pés e mãos.

COMENTÁRIOS

Gastaut^{6,7} descreveu uma epilepsia benigna da infância com ponta-onda occipital reconhecida, depois, na Classificação Internacional das Epilepsias e Síndromes Epilépticas², como uma epilepsia parcial idiopática. Nessa síndrome, a manifestação clínica crítica é visual (amaurose em 65% dos casos) ou não visual, seguida em 44% dos casos por clonias hemigeneralizadas, em 19% por crise psicomotora e em 8% por generalização. Sintomatologia pós-ictal de cefaléia, náusea ou vômitos ocorre em 36% dos pacientes. Os achados EEG indispensáveis para o diagnóstico são atividade de base normal e paroxismos occipitais, em geral caracterizados por complexos ponta-onda de grande amplitude ocorrendo somente com os olhos fechados. Em 92% dos casos havia remissão completa das crises antes dos 19 anos de idade. Antecedentes familiares de crises ocorrem em proporção elevada dos casos.

No presente estudo, embora as características dos POFO sejam semelhantes às apontadas por Gastaut⁶, ou seja, paroxismos occipitais caracterizados predominantemente por complexos ponta-onda, com grande reatividade ao fechamento dos olhos, os aspectos clínicos foram mais heterogêneos, permitindo o diagnóstico de EIPO em apenas metade dos casos. Este fato deve explicar nosso achado de menor frequência de manifestações ictais visuais (16,6%) e de antecedentes familiares de epilepsia ou convulsões febris (14%) do que outros autores^{1,12}. Em nossos pacientes com EIPO, de modo análogo ao observado por Gastaut⁶ e Beaumanoir¹ a idade de início das crises foi ao redor de 6 anos. A ocorrência frequente de vômitos como manifestação ictal (4 em 7 de nossos pacientes) foi relatada por Panayotopoulos¹³ e faria parte de uma tríade juntamente com crises noturnas e desvio tônico dos olhos, a caracterizar uma síndrome especial, mais provavelmente uma variante da EIPO.

É reconhecida a associação, por nós observada, de POFO e descargas rolândicas^{8,15}. O diagnóstico diferencial com EBCT pode ser difícil⁸, como em um de nossos casos em que havia descargas centro-temporais e as crises eram generalizadas do sono, sem manifestação focal inicial. A associação de crises características de ambas as síndromes foi referida por Gastaut⁸ em alguns pacientes, porém observamos um caso em que as crises eram exclusivamente orofaríngeas, ou seja, o contexto clínico era característico da EBCT, fato também relatado por Beaumanoir¹.

O prognóstico favorável, inicialmente relatado em pacientes com POFO^{1,6,7}, foi questionado face à observação em proporção significativa dos casos, de controle insuficiente das crises e/ou associação com quadros lesionais cerebrais^{3,12,14}. Assim, POFO ocorrem, além do contexto de epilepsia idiopática, também em pacientes com epilepsia criptogênica/sintomática, como em nossos quatro casos. Alguns pacientes com POFO apresentam calcificações occipitais correspondendo, possivelmente, a uma forma incompleta da síndrome de Sturge-Weber-Dimitri ou uma encefalopatia distinta, por vezes relacionada à doença cefálica^{9,11}. Nesses casos, após evolução inicial favorável, as crises tornam-se incontroláveis, instalando-se regressão intelectual. Em nossa casuística, não encontramos quadro clínico similar. No entanto, em vários pacientes não foi realizada TC e o tempo de acompanhamento foi relativamente reduzido.

Descargas generalizadas ao EEG são achado frequente em pacientes com POFO^{1,8,14}. Como em nossos pacientes, a ocorrência de POFO em crianças com ausências foi descrita por Gastaut⁸ e enfatizada por Talwar et al.¹⁴, sem que implicasse em diferente perspectiva evolutiva quanto ao controle das crises.

Em dois casos obtivemos pontas medianas pela percussão dos pés. Tal elemento, inicialmente referido como componente da síndrome da epilepsia benigna parcial da infância com pontas evocadas somatossensoriais⁴, foi posteriormente observado em várias síndromes epilépticas⁵, mas não relatado ainda na EIPO.

Porcentagem significativa dos pacientes (25% em nossa casuística) não apresentaram manifestações epilépticas o que está de acordo com outros autores^{10,14}

Tendo em vista os dados expostos, concluímos que POFO não é uma atividade epileptiforme indicativa de uma única entidade clínica, pois embora mais frequentemente ligada a quadros não lesionais, idiopáticos, pode ocorrer em diferentes síndromes epilépticas e mesmo em pacientes sem manifestações convulsivas.

REFERÊNCIAS

1. Beaumanoir A. Infantile epilepsy with occipital focus and good prognosis. *Eur Neurol* 1983, 22: 43-52.
2. Commission on Classification and Terminology of the International League against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989, 30: 389-399.
3. Cooper GW, Lee SI. Reactive occipital epileptiform activity: is it benign? *Epilepsia* 1991, 32: 63-68.
4. DeMarco P, Tassinari CA. Extreme somatosensory evoked potential (ESEP): an EEG sign forecasting the possible occurrence of seizures in children. *Epilepsia* 1981, 22: 569-575.
5. Fonseca LC, Tedrus GMA, Odashima NS. Epileptic syndromes in children with somatosensory evoked spikes (Abstr). *Epilepsia* 1991, 32(Suppl 1): 88.
6. Gastaut H. L'épilepsie benigne de l'enfant à pointe ondes occipitales. *Rev EEG Neurophysiol Clin* 1982, 12: 179-201.
7. Gastaut H. A new type of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike-waves. *Clin Electroencephalogr* 1982, 13: 13-22.
8. Gastaut H. Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (eds). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey & Co, 1985, p 159-170.
9. Gobbi G, Sorrenti G, Santucci M, Rossi GP, Ambrosetto P, Michelucci R, Tassinari CA. Epilepsy with bilateral occipital calcifications: a benign onset with progressive severity. *Neurology* 1988, 38: 913-920.
10. Lerman P, Kivity-Ephraim S. Focal epileptic EEG discharges in children not suffering from clinical epilepsy: etiology, clinical significance and management. *Epilepsia* 1981, 22: 551-558.
11. Magaudda A, Meduri M, Longo M, Daniele O, Tortorila G, Dalla Bernardina B. The syndrome of bilateral occipital calcifications, epilepsy and celiac disease: clinical and neuroimaging features of 13 patients. *Epilepsia* 1991, 32 (Suppl 1): 119-120.
12. Newton R, Aicardi J. Clinical findings in children with occipital spike-wave complexes suppressed by eye-opening. *Neurology* 1983, 33: 1526-1529.
13. Panayotopoulos CP. Benign nocturnal childhood occipital epilepsy: a new syndrome with nocturnal seizures, tonic deviation of the eyes, and vomiting. *J Child Neurol* 1989, 4: 43-48.
14. Talwar D, Rask CA, Torres F. Clinical manifestations in children with occipital spike-wave paroxysms. *Epilepsia* 1992, 33: 667-674.
15. Tanarro FJH, Lope ES, Sassot SC. La pointe-onde occipitale avec et sans epilepsie benigne chez l'enfant. *Rev EEG Neurophysiol* 1984, 14: 1-7.