

# ESPÍCULA-ONDA CONTÍNUA DURANTE O SONO

## ASPECTOS CLÍNICOS E ELETRENEFALOGRÁFICOS

Laura M. F. FERREIRA GUILHOTO\*, LÚCIA R. MACHADO-HAERTEL\*\*,  
MARIA LUÍZA G. MANREZA\*\*\*, ARON J. DIAMENT\*\*\*\*

---

**RESUMO** - Dezesete crianças com espícula-onda contínua durante o sono foram estudadas retrospectivamente. Cinco apresentavam distúrbio da fala após desenvolvimento normal da linguagem e crises epiléticas (síndrome de Landau e Kleffner - grupo 1). Doze crianças tinham atraso do desenvolvimento neuropsicomotor e/ou deficiência mental (grupo 2). Crises epiléticas estavam presentes em 11 pacientes deste grupo, tetraparesia em 5, hemiparesia em 2, microcefalia em 2, distúrbios de comportamento em 4 casos. O eletrencefalograma mostrou em todos os casos espícula-onda contínua durante o sono. Pacientes do grupo 1 apresentavam atividade epileptiforme difusa com acentuação das descargas nas regiões temporais em 4 de 5 casos; e os do grupo 2, descargas difusas, incluindo atividade multifocal (5/12), por vezes com predomínio anterior (7/12). Concluímos que espícula-onda contínua durante o sono é um padrão eletrográfico inespecífico de certos tipos de epilepsia na infância com diferentes manifestações clínicas, que mostra no entanto certa diferenciação topográfica, de acordo com os prováveis sítios lesionais.

**PALAVRAS-CHAVE:** afasia adquirida, epilepsia, espícula-onda contínua durante sono lento.

### **Continuous spike-wave activity during sleep: clinical and electroencephalographical aspects**

**ABSTRACT** - Seventeen children were retrospectively evaluated. They exhibited continuous spike-wave activity during slow wave sleep (CSWS). Five of these had only speech problems and seizures (Landau-Kleffner syndrome) (group 1). The other cases had developmental milestones acquisition delay and/or mental retardation (group 2). Epileptic seizures were present in 11 of these, tetraparesis was observed in 5, hemiparesis in 2, microcephaly in 2 and behavior disturbances in 4 cases. The electroencephalogram showed in all cases diffuse CSWS. Group 1 showed diffuse activity, at times accentuated in the centrotemporal region (4/5). Group 2 had widespread discharges, including multifocal activity (5/12), sometimes with anterior predominance (7/12). We concluded that CSWS is a non specific electrographic pattern observed in some types of epilepsy in childhood that have different clinical presentation. It has however some topographic differentiation, depending upon the lesional sites.

**KEY WORDS:** acquired aphasia, epilepsy, continuous spike-wave during sleep.

---

Landau & Kleffner<sup>20</sup>, em 1957, relataram os casos de 6 crianças que desenvolveram afasia, aparentemente após terem adquirido linguagem de uma forma normal e que tiveram crises epiléticas, de fácil controle medicamentoso ou mesmo com remissão espontânea. Todas estas crianças apresentavam eletrencefalogramas (EEG) anormais, que consistiam de descargas bilaterais síncronas de espícula-onda, predominantemente nas regiões temporais, mas não tinham evidência de lesão estrutural do cérebro. Nessa ocasião, estes autores especularam que tais anormalidades causariam

---

Departamento de Neurologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC/FMSUP): \*Médica Pós-graduanda; \*\*Médica Residente; \*\*\*Médica Assistente; \*\*\*\*Chefe da Seção de Neurologia Infantil. Aceite: 19-agosto-1997.

Dra Laura M.F.F. Guilhoto - Departamento de Neurologia, Hospital das Clínicas, FMUSP - Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar s/n - 05403-900 São Paulo SP - Brasil.

uma “ablação” da área cortical primária da linguagem. Desde estes primeiros relatos até 1995, mais de 180 casos foram descritos<sup>14</sup>, sob a denominação de síndrome de Landau e Kleffner (SLK). Na maioria destas crianças o início da doença situou-se entre as idades de 4 e 6 anos, fase em que a maior parte das funções neurológicas está em formação ou maturação. A evolução da afasia é variável, havendo relatos de crianças com boa evolução e outras que sugerem prognóstico pior. As crises são de fácil controle medicamentoso ou espontâneo.

Em 1974, Shoumaker et al. descreveram um caso de SLK associado a descargas epiléticas contínuas durante o sono<sup>28</sup>. Segundo Rodriguez & Niedermeyer<sup>26</sup>, as alterações do eletrencefalograma (EEG) na SLK consistem de espículas, ondas agudas ou complexos espícula-onda de alta voltagem, com projeção focal na região temporal média, geralmente lateralizadas à esquerda, e ainda descargas bilaterais síncronas com predomínio nessa mesma região. Estas anormalidades tendem a desaparecer com a evolução da doença. Em cerca de 50% dos casos descritos até a atualidade, em que foi realizado EEG durante o sono lento, verificou-se a presença de espícula-onda contínua<sup>14</sup>.

Na maioria dos pacientes não é encontrada etiologia específica e especula-se se as descargas epiléticas seriam a causa da anormalidade neurológica adquirida.

Patry et al.<sup>25</sup>, em 1971, descreveram em 6 pacientes a entidade “Estado de mal epilético elétrico induzido por sono em crianças” que consistia de espícula-onda generalizada de forma contínua ou quase em pelo menos 85% do tempo do sono lento, a qual persistia durante toda a noite e desaparecia com o surgimento do sono REM (em 5 dos 6 casos), ou com o despertar. Em 5 pacientes ocorreram crises do tipo ausências atípicas, e/ou crises noturnas; todos apresentavam retardo mental e 2, atraso da fala. Os autores consideraram se tratar de uma forma de encefalopatia secundária a lesão cerebral focal ou multifocal, na qual um sistema de sincronização das descargas epiléticas durante o sono lento seria o responsável pela ativação da atividade paroxística. Em 1977, esta entidade foi chamada por Tassinari et al.<sup>32</sup> de “Estado de mal elétrico do sono” (EMES). Em 1985, estes mesmos autores<sup>30</sup> classificaram 3 grupos de pacientes, de acordo com os tipos de crises apresentadas: 1) parcial motora; 2) parcial motora unilateral, tônico-clônica generalizada principalmente durante o sono, ausências; 3) crises noturnas e crises de ausência frequentes. As crises desaparecem por volta de 10 a 15 anos de idade. A maior parte destes pacientes têm função neurológica normal antes da instalação do EMES<sup>21,30,31</sup> e desenvolvem comprometimento neurológico, principalmente de linguagem, deterioração mental e distúrbios de comportamento. Billard et al.<sup>2</sup>, em 1982, estudaram 8 crianças que apresentavam atividade paroxística em mais de 50% da duração do sono, durante estudo polissonográfico. Destas, 3 tinham afasia adquirida e epilepsia, 2 apresentavam apenas crises parciais noturnas compatíveis com o diagnóstico de epilepsia rolândica, 2 eram epiléticos e deficientes mentais, e um era autista. Estes autores observaram que a topografia da atividade paroxística diferia de acordo com a história clínica do paciente, sendo predominantemente bifrontal em pacientes com desenvolvimento normal e bitemporal naqueles que apresentavam história de afasia. O EMES seria então um padrão comum a diversas entidades neurológicas.

Em 1985, a Comissão de Classificação e Terminologia da Liga Internacional contra a Epilepsia<sup>3</sup> nomeou esta entidade de “Epilepsia com espícula-onda contínua durante o sono lento”, mantendo esta denominação na nova classificação de 1989<sup>6</sup>.

Pasquale de Marco<sup>7</sup>, em 1988, descreveu um caso de “Estado de mal elétrico do sono com afasia sensitiva”, salientando as semelhanças com a SLK. Boel & Casaer<sup>4</sup> (1989) observaram em um paciente, o desaparecimento do padrão espícula-onda contínua e melhora dos sintomas neuropsíquicos após tratamento intensivo com terapia antiepilética.

Morikawa et al.<sup>22</sup>, em 1989, analisaram 31 casos de EMES, comparando os aspectos neurofisiológicos destas crianças com casos de epilepsia benigna da infância e paroxismos centro-temporais e com casos da síndrome de Lennox-Gastaut. Nos pacientes com EMES, 75% tinham apresentado desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) normal previamente à instalação do quadro

eletrográfico e, após, todos haviam mostrado algum grau de anormalidade neuropsiquiátrica. As crises epiléticas consistiam de crises parciais simples motoras, parciais complexas, mioclônicas e ausências atípicas. Através de análise computadorizada da distribuição espacial e temporal das descargas, puderam observar nestes casos de EMES, latência inter-hemisférica semelhante, sugerindo sincronia bilateral secundária. Genton & Guerrini<sup>12</sup>, em 1993, compararam SLK e EMES. Consideraram, como diferencial das duas entidades, a presença de deterioração neuropsicológica difusa e severa nos casos de EMES, além do distúrbio eletrográfico paroxístico difuso, com predomínio nas regiões frontais e ativação somente durante o sono lento; na SLK, as alterações neuropsicológicas, assim como as eletrográficas, tenderiam a ser focais. Atividade epilética focal, predominantemente frontal em casos de EMES foi também descrita por Deonna<sup>8</sup>, em 1991 e, ainda, por Guilhoto & Morrell<sup>15</sup>, em 1994.

Em 1993 durante o Encontro da Escola Internacional de Ciências Neurológicas em Veneza, vários autores discutiram o EMES e concluíram que não se tratava de uma condição epilética particular, e sim fazia parte de um conjunto de doenças, podendo ser de etiologia idiopática, criptogênica ou sintomática e poderia afetar a aquisição e a utilização de conhecimento<sup>29</sup>.

O objetivo deste estudo é analisar retrospectivamente pacientes que apresentavam espícula-onda contínua durante o sono, avaliando suas características clínicas e a distribuição topográfica das descargas, tentando-se estabelecer correlações clínico-eletrográficas, comparando aos achados da literatura pertinente.

## PACIENTES E MÉTODOS

Foram estudados retrospectivamente 17 pacientes que após terem realizado EEG de rotina, foi constatada a presença de espícula-onda contínua durante o sono, estando esta atividade presente em pelo menos 85% do traçado. A seguir estes pacientes foram divididos em 2 grupos de acordo com suas características clínicas. O primeiro grupo consistia de pacientes com afasia adquirida (involução da linguagem falada após aquisição normal desta) e crises epiléticas (SLK - grupo 1). No segundo grupo os pacientes apresentavam atraso do DNPM e/ou deficiência mental (grupo 2). O tempo de seguimento destes pacientes variou de meio a 9 anos (média 5.91 anos).

Os EEG foram realizados em aparelhos de 8 canais, marca Berger, modelo TP 119 e ED 121, no setor de Eletrencefalografia do Departamento de Neurologia do HC/FMUSP. Os exames foram escolhidos após avaliação do traçado total em sono espontâneo ou medicamentoso, que constatava a presença de atividade epileptiforme em pelo menos 85% do referido período. Por se tratar de estudo retrospectivo, a análise da distribuição topográfica das descargas foi feita por 2 eletrencefalografistas com os fragmentos significativos dos traçados.

## RESULTADOS

Embora nossos pacientes não fossem submetidos a estudo polissonográfico, consideramos que apresentassem semelhanças aos pacientes descritos nos demais estudos de EMES. Billard et al.<sup>2</sup> propuseram aumentar a definição de EMES a fim de incluir casos em que havia presença de menos do que 85% de espícula-onda contínua. Os argumentos utilizados por estes autores eram de que a quantidade de espícula-onda varia de noite para noite nos mesmos indivíduos e de que o método visual era impreciso na maior parte dos casos.

No grupo 1, foram incluídas 5 crianças (Tabela 1). A idade de início variou entre 1 e 7 anos. O DNPM foi normal em todos os casos, e em apenas um havia história de anoxia neonatal. Crises epiléticas estavam presentes em todos os pacientes: crises tônico-clônico-generalizadas (TCG) em 2 casos; parciais simples motoras, parciais complexas e tônicas, em 1 caso cada. Em 3 casos houve piora das crises durante a atividade epileptiforme contínua; nos 2 restantes, elas permaneceram inalteradas. Distúrbio de comportamento estava presente em 3 de 5 pacientes e consistia de hiperatividade. Naqueles pacientes em que a evolução pôde ser avaliada (4/5), houve controle quase completo das crises, assim como melhora da fala.

A atividade paroxística observada no grupo 1 consistia de espículas, ondas agudas, complexos de espícula-onda lenta, que durante o sono eram observados de forma quase contínua (pelo menos 85% do traçado), não assumindo em vigília tal padrão (Fig 1). As descargas apresentaram-se

Tabela 1. Grupo 1.

Caso	Crise	Quadro clínico	EEG vigília	EEG Sono	Imagem cerebral	Outros exames	Tratamento	Evolução
1 F	3a: PC	2a 6m: AF gradual, HA		4a: AE G 5a: AE T P > D 6a: AE rolândica B cont	TC e RNM: nl	SPECT p↓ TPE	4a6m: DAE,CE	
2 M	3a: PSM	7 e 8a: AF, Ha	7a: EO T B 14A: nl	8a: AE (>T) 14a: nl	TC: nl	SPECT: p↓ TE	DAE	9a: crises raras, melhora AF 12-15a: fala nl
3 F	1a: TCG, estado de mal	AN 2a: AF	EO C T P	8-10a: AE cont cont, > CP	TC: nl	Líquor nl	DAE	Crises raras, classe especial
4 M	7a: TCG, crises sub-entrantes	7a: AF global gradual	7a: EO G; após meses	7a: AE cont 8a: nl	TC e RNM: nl	Líquor nl	DAE, CE	Sem DAE, sem crises, fala melhor, classe nl
5 M	4a 3m: tônica	4a: AF súbita, Ha	EO difusa, > C T P E	4-6a: AE cont	TC: nl	PEA nl; SPECT: p↓ T O D	DAE, classe especial	8a: fala quase nl; 11 a: classe especial

a, anos; AE, atividade epileptiforme; AF, afasia; AN, anoxia neonatal; B, bilateral; C, central; CE, corticoesteróides; cont, contínua; D, direita; DAE, droga antiepiléptica; E, esquerda; EEG, eletrencefalograma; EO, espícula-onda; F, feminino; G, generalizada; Ha, hiperatividade; m, meses; M, masculino; nl, normal; O, occipital; P, parietal; PC, parcial complexa; PEA, potencial evocado auditivo; PSM, parcial simples motora; p<sup>-</sup>, perfusão reduzida; RNM, ressonância nuclear magnética; SPECT, tomografia computadorizada por emissão de fóton único; T, temporal; TC, tomografia computadorizada; TCG, tônico-clônico-generalizada; >, maior.

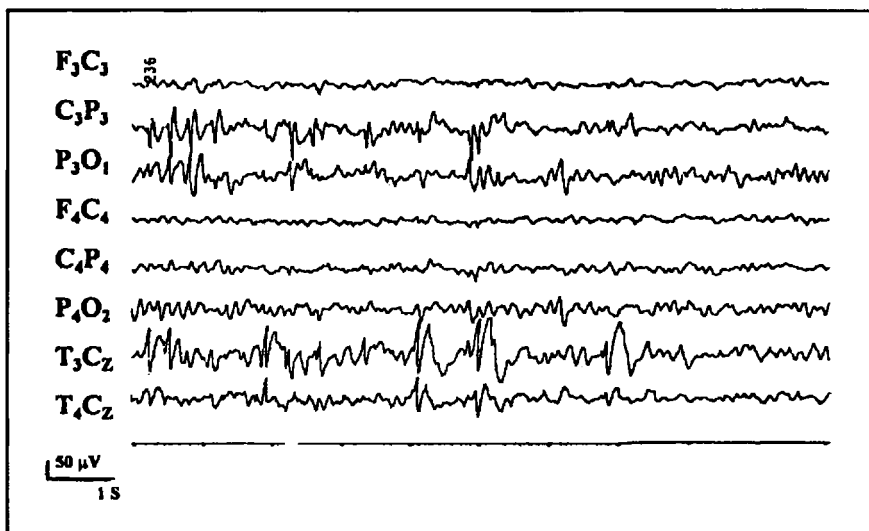


Fig 1. Grupo 1. Caso 5. EEG obtido em sono, mostrando atividade epileptiforme em região parieto-temporal esquerda.

Tabela 2. Grupo 2

Caso	Crise	Quadro clínico	EEG Vigília	EEG Sono	Imagem cerebral	Outros Exames	Tratamento	Evolução
1 M	Neonatal, TCG, PC, espasmos	AN, atraso DNPM, Tp, Mc	EO difusa mtf	A E cont	TC: atrofia cerebral		DAE, CE	Crises raras
2 M	5a: TCG, atônicas	DM	EO difusa, Fr T P	AE cont	TC: nl		DAE, CE	
3 F	Neonatal, TCG, ausências	AN, Ha, atraso DNPM	EO G, AE mtf	AE cont, > Fr C P			DAE, CE	Classe especial crises raras
4 F	5m: espasmos infantis	AN, Tp, atraso DNPM	EO G, AE mtf, > anterior	AE cont	TC: atrofia cerebral hidrocefalia	1a: liquor nl	DAE	Sem crises
5 M	1 a 7m: PSM	Atraso fala, Hp E	EO difusa >Fr C	AE cont, > anterior	TC: hidrocefalia	11a: SPECT p↓ T E	DAE	Sem crises, classe especial
6 F	1 a 4 m: tônicas, atônicas, ausências	Ha, DM, Hp E	EO difusa >C P	AE cont	TC: atrofia D, heterotopias	7a: SPECT p↓ Fr T P D 9a: IM 4 a 6 m	DAE, Ritalina CE	Crises de difícil controle, após 10a crises raras
7 F	Ausentes	Atraso DNPM	EO difusa	AE cont, mtf	RNM: nl			
8 M	2a 6m: TCG, ausências	Meningite (1a), DM, Ha, atraso DNPM	AE difusa	AE cont > anterior	TC e RNM hidrocefalia	5a 6m QI 54; 15a; IM 4a	DAE, CE	13a: sem crises
9 M	1a 2m: TCG	Atraso motor, Tp	EO difusa, > Fr C	AE cont > anterior	TC: hidrocefalia		DAE, CE	Crises raras
10 M	Neonatal, TCG, ausências	AN, atraso motor, DM, Tp	EO difusa, mtf	AE cont, > Fr C			DAE	
11 F	1a 6m: tônica	Mc, atraso DNPM, Tp	EO difusa, > C P	AE cont	TC: hidrocefalia		DAE	
12 F	3a e 4m: TCG	AN, atraso motor, Ha, DM, AF pós-ictal	EO mtf, > Fr E	AE cont	TC: nl	8a: IM 2a	DAE	Sem crises

a, anos; AE, atividade epileptiforme; AF, afasia; AN, anoxia neonatal; C, central; CE, corticoesteróides; cont, contínua; D, direita; DAE, droga anti-epiléptica; DM, deficiência mental; DNPM, desenvolvimento neuropsicomotor; E, esquerda; EEG, eletroencefalograma; EO, espícula-onda; F, feminino; Fr, frontal; G, generalizada; Ha, hiperatividade; Hp, hemiparesia; IM, idade mental; m, meses; M, masculino; Mc, microcefalia; mtf, multifocal; nl, normal; P, parietal; PC, parcial complexa; PSM, parcial simples motora; p↓, perfusão reduzida; RNM, ressonância nuclear magnética; SPECT, tomografia computadorizada por emissão de fóton único; T, temporal; TC, tomografia computadorizada; TCG, tônico-clônico-generalizada; Tp, tetraparesia; >, maior.

distribuídas nas seguintes regiões: temporais em um caso, centro-têmporo-parietal em 2, têmporo-parietal em um e em um caso assumia caráter generalizado.

Tomografia computadorizada (TC) de crânio foi normal em todos os pacientes. Ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio foi realizada em 2, sendo normal em ambos. SPECT cerebral foi feito em três crianças e revelou hipoperfusão nas seguintes regiões, respectivamente: têmporo-parietal esquerda, temporal esquerda, têmporo-occipital direita.

No grupo 2 foram estudados 12 pacientes (Tabela 2). A idade de início das crises variou desde o período neonatal até os 5 anos. Antecedentes pessoais de importância foram encontrados em vários pacientes: cinco tinham história de anoxia neonatal; o DNPM era alterado em 10 e normal em 2; um apresentou meningite com um ano de vida. Crises epilépticas foram observadas em 11 pacientes: TCG em 7 casos, ausências atípicas em 4, tônicas em 2; atônicas em 2; espasmos infantis em 2, crises parciais simples e complexas, em 1 caso cada. O estudo das crises epilépticas na vigília da atividade epileptiforme contínua mostrou que: 3 crianças apresentaram piora das crises epilépticas, em uma não foram observadas crises, e ainda em 8, estas foram controladas, apesar da persistência do padrão eletrográfico de paroxismos contínuos. Durante a evolução a longo prazo, todos os pacientes que tinham esta informação (8/12), obtiveram controle das crises. Distúrbio de comportamento estava presente em 2 pacientes e deficiência mental em 5. O exame neurológico apresentava alterações focais em 7 casos: 2 tinham hemiparesia e 5 tetraparesia. Microcefalia estava presente em 2 pacientes.

No grupo 2 a anormalidade eletrográfica consistia de descargas de espículas, ondas agudas e complexos de espícula-onda lenta, que apenas em sono eram observados de forma quase contínua (pelo menos 85%) e não nos traçados em vigília (Fig 2). As descargas assumiam aspecto generalizado em todos os pacientes, em 5 eram multifocais, em 7 eram mais pronunciadas nas regiões anteriores (fronto-temporal) e em 2 nas regiões centro-parietais.

Estudos de imagem cerebral (TC ou RNM) foram efetuados em 10 pacientes do grupo 2. TC de crânio foi realizada em 9 casos, revelando-se alterada em 7, a saber: atrofia cerebral em 3, hidrocefalia em 5 e heterotopias em um. RNM de crânio foi feita em 2 pacientes, tendo sido observada presença de hidrocefalia em um. SPECT cerebral foi feito em 2 pacientes e revelou diminuição da perfusão na região temporal esquerda e fronto-têmporo-parietal direita, respectivamente.

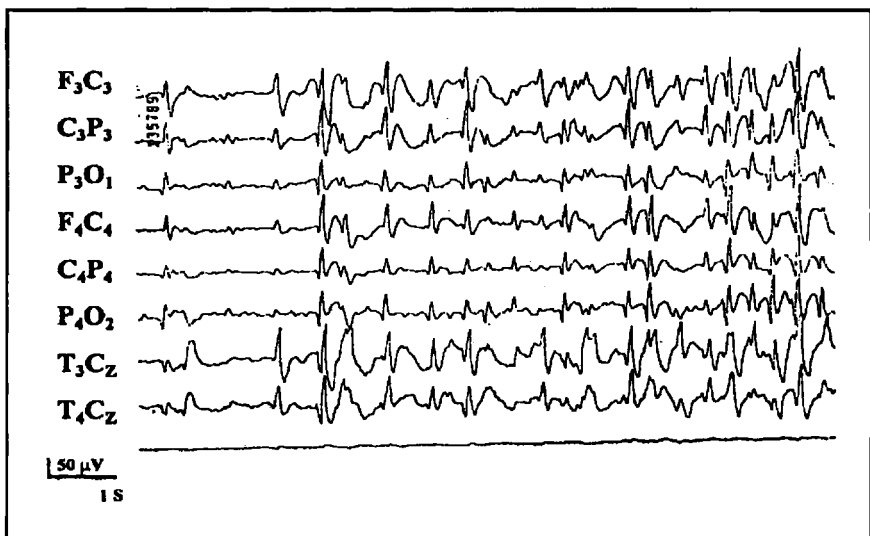


Fig 2. Grupo 2. Caso 8. EEG obtido em sono mostrando atividade epileptiforme difusa com predomínio nas regiões anteriores.

## DISCUSSÃO

Os pacientes do grupo 1 foram classificados como tendo a síndrome de Landau e Kleffner, pois apresentavam afasia após desenvolvimento normal da linguagem, crises epiléticas e alterações eletrencefalográficas. A idade média de início dos sintomas foi de 42 meses, variando de 1 a 7 anos. Vários estudos analisaram a idade de aparecimento dos sintomas na SLK: idade média de 5 anos, com desvio padrão de 2,47<sup>17</sup>; entre os 3 e 5 anos em 53,60% dos casos<sup>1</sup>, e entre os 4 a 6 anos<sup>14</sup>. Os tipos de crises epiléticas observados foram: TCG, parciais simples motoras, tônicas e parciais complexas. Dulac et al.<sup>10</sup> ao rever 62 pacientes observaram crises semelhantes, além de crises de ausência atípica. Na revisão de Guilhoto<sup>14</sup> as crises mais frequentes foram as TCG, seguidas pelas ausências atípicas, crises parciais simples motoras e complexas. Distúrbio de comportamento foi um achado comum, o que está de acordo com outros autores<sup>9,14,33</sup>. A ausência de antecedentes pessoais na SLK é relatada na maior parte dos estudos<sup>14</sup> e em nossa amostra apenas um paciente apresentava história de anoxia neonatal.

Neste grupo de pacientes (SLK) estavam presentes no EEG espículas, ondas agudas, complexos de espícula-onda lenta, nas regiões temporal, centro-têmporo-parietal, e ainda com distribuição generalizada. Os achados eletrográficos observados neste grupo foram semelhantes a outros estudos<sup>8-10,12,15,20,24,33</sup>. Guilhoto<sup>14</sup>, ao rever 180 casos da literatura, observou que as alterações eletrencefalográficas estavam assim distribuídas: com caráter focal em 45,45%, e generalizado em 54,54%; em 63,44% localizavam-se nas regiões temporais, em 22,06% na região central, em 17% nas regiões têmporo-parietal, menos frequentemente nas regiões occipital, frontal e parietal, e finalmente em 14,48% apresentavam caráter multifocal. Em todos os pacientes do presente estudo, as anormalidades eletrográficas foram observadas de forma quase contínua durante o sono, sendo este um fator de inclusão. Aumento das descargas epiléticas durante o sono, incluindo a presença de "estado de mal elétrico do sono" é observado na maior parte dos pacientes com SLK<sup>14</sup>. Genton et al.<sup>13</sup> verificaram, em um paciente com SLK, a presença de espícula contínua focal durante o sono REM, diferenciando-se portanto do perfil de ativação dos pacientes com EMES, de ocorrência durante o sono lento.

Os exames de imagem não revelaram qualquer alteração nos pacientes do grupo 1 (SLK). Este fato foi salientado previamente<sup>15,24</sup>. No estudo de Guilhoto<sup>14</sup> sobre SLK, alterações de TC crânio estavam presentes em 6,81% (6/88) e de RNM crânio em 15,15% (5/33).

O grupo 2 apresentava pacientes com atraso do DNPM e/ou retardo mental e espícula-onda contínua durante o sono. Segundo a revisão de Jayakar & Seshia<sup>18</sup> na maioria dos pacientes com EMES não há evidências de fatores etiológicos definidos. Neste estudo, anoxia neonatal foi relatada em 5 de 12 casos, e meningite, em apenas um. Crises epiléticas estavam presentes na maioria dos pacientes (11/12), sendo a idade média de início destas, 18,09 meses. Início mais tardio foi referido por diversos autores: 4,5 anos<sup>30</sup>, entre 5 e 7 anos<sup>21</sup>. Os tipos de crises observadas foram TCG, ausências atípicas, tônicas, atônicas, espasmos infantis e crises parciais. Morikawa et al.<sup>21</sup> e Tassinari et al.<sup>30</sup> observaram crises TCG, ausências atípicas, crises parciais motoras, frisando a não ocorrência de crises tônicas. Alterações focais ao exame neurológico foram vistas em 7/12 pacientes e foram também referidas por Tassinari et al.<sup>30</sup> em 4/18 pacientes. Deficiência mental ocorreu em todos os pacientes descritos por esse autor, assim como nos referidos no estudo original de Patry et al.<sup>25</sup> e em apenas 5 de 12 pacientes analisados neste estudo.

A distribuição generalizada das descargas epiléticas no EEG dos pacientes do grupo 2 foi também citada em outros trabalhos<sup>18,25,30</sup>, assim como a localização anterior presente em alguns casos<sup>2-15,18,21,30</sup>. Billard et al.<sup>3</sup> observaram que a topografia das descargas epiléticas era sempre generalizada na fase aguda da doença nos pacientes com SLK e naqueles que apresentavam deficiência mental, e assimétrica nos pacientes que não apresentavam manifestações clínicas. Estes autores observaram também que as anormalidades eletrográficas tendiam a desaparecer na adolescência em todos os casos. Farnarier et al.<sup>11</sup> sugeriram que o aspecto generalizado das descargas fosse devido à propagação ao córtex de impulsos provenientes de fibras cortico-corticais e/ou à transmissão passiva pelos tecidos a partir do foco primário.

Alterações radiológicas cerebrais foram vistas em 7/10 pacientes do grupo 2 e consistiam de atrofia cerebral, hidrocefalia e heterotopias. Morikawa et al.<sup>21</sup> descreveram a presença de atrofia cerebral em 4 de 5 pacientes.

Alguns pacientes do grupo 1 (2/5) e a maioria do grupo 2 (8/12) não apresentaram alteração das crises epiléticas durante a fase de paroxismos contínuos. Segundo Roulet et al.<sup>27</sup>, a presença de espícula-onda contínua durante o sono lento é um achado eletrográfico de superfície inespecífico, podendo ocorrer em epilepsias lesionais ou benignas, associando-se a um grande espectro de alterações neuropsicológicas.

## CONCLUSÃO

Concluímos que o padrão de espícula-onda contínua durante o sono é um padrão eletrográfico presente em alguns tipos de epilepsia da infância como a SLK e a entidade "Estado de mal epilético elétrico induzido por sono em crianças"<sup>25</sup>, e mesmo em pacientes que não apresentam evidência clínica de crises epiléticas. Nos pacientes que apresentavam SLK, pudemos observar tendência à localização da atividade epileptiforme nas regiões centro-têmporo-parietais. Já naqueles pacientes que manifestavam sinais de amplo comprometimento do sistema nervoso central (grupo 2), tanto clínica como radiologicamente, observamos distribuição mais difusa das anormalidades eletrográficas, adquirindo por vezes aspecto multifocal e em alguns casos apresentando predomínio nas regiões anteriores.

Estas diferenças confirmam a hipótese aventada por outros autores<sup>16,23</sup> de que na SLK haveria um patologia focal das áreas relacionadas à linguagem falada, e que através do mecanismo de bissincronia secundária promoveria a manifestação eletrográfica bilateral observada nesses casos. Os pacientes com manifestações clínicas mais difusas, apresentariam também do ponto de vista eletrencefalográfico, alterações multifocais ou em locais variáveis.

## REFERÊNCIAS

1. Beaumanoir A. The Landau-Kleffner syndrome. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, (eds). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey & Co, 1985:181-191.
2. Billard C, Autret A, Laffont F, Lucas B, Degiovanni E. Electrical status epilepticus during sleep in children: a reappraisal from eight new cases. In Sterman MB, Shouse MN, Passouant P, (eds). *Sleep and epilepsy*. New York: Academic Press, 1982: 481-494.
3. Billard C, Autret A, Lucas B, Degiovanni E, Gillet P, Santini JJ, De Toffol B. Are frequent spike-waves during non-REM sleep in relation with an acquired neuro-psychological deficit in epileptic children? *Neurophysiol Clin* 1990;20:439-453.
4. Boel M, Casner P. Continuous spikes and waves during slow sleep: a 30 months follow-up study of neuropsychological recovery and EEG findings. *Neuropediatrics* 1989;20:176-180.
5. Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985;26:268-278.
6. 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.
7. DeMarco P. Electrical status epilepticus during slow sleep: one case with sensory aphasia. *Clin Electroencephalogr* 1988;19:111-113.
8. Deonna T. Acquired epileptiform aphasia in children (Landau-Kleffner syndrome). *J Clin Neurophysiol* 1991;8:288-298.
9. Dugas M, Masson M, Le Heuzey MF, Regnier N. Aphasia acquise de l'enfant avec épilepsie (syndrome de Landau et Kleffner). *Rev Neurol (Paris)* 1992;138:755-780.
10. Dulac O, Billard C, Arthuis M. Aspects électro-cliniques et évolutifs de l'épilepsie dans le syndrome aphasia-épilepsie. *Arch Fr Pediatr* 1983;40:299-308.
11. Farnarier G, Kouna P, Genton P. Amplitude EEG mapping in three cases of CSWS. In Beaumanoir A, Bureau M, Deonna T, Mira L, Tassinari CA, (eds). *Continuous spikes and waves during slow sleep: electrical status epilepticus during slow sleep*. London: John Libbey & Co, 1995:91-98.
12. Genton P, Guerrini R. What differentiates Landau-Kleffner syndrome from the syndrome of continuous spikes and waves during slow sleep? *Arch Neurol* 1993;50:1008-1009.
13. Genton P, Maton B, Ogihara M, Samoggia G, Guerrini R, Medina MT, Dravet C, Roger J. Continuous focal spikes during REM sleep in a case of acquired aphasia (Landau-Kleffner syndrome). *Sleep* 1992;15:454-460.
14. Guilhoto LMFF. Síndrome de Landau e Kleffner: aspectos clínicos e eletrencefalográficos. Dissertação de mestrado, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. São Paulo, 1995
15. Guilhoto LMFF, Morrell F. Electrophysiological differences between Landau-Kleffner syndrome and other conditions showing the CSWS electrical pattern (Abstr). *Epilepsia* 1994;35:126.
16. Hoepfner J, Morrell F, Smith MC, Chez M, Hasegawa H. The Landau-Kleffner syndrome: a peri-sylvian epilepsy. *Epilepsia* 1992;33:122.



17. Holmes GL, Mckeever M, Saunders Z. Epileptiform activity in aphasia of childhood: an epiphenomenon? *Epilepsia* 1981;22:631-639.
18. Jayakar PB, Seshia SS. Electrical status epilepticus during slow-wave sleep: a review. *J Clin Neurophysiol* 1991;8:299-311.
19. Landau WM. Landau-Kleffner syndrome: an eponymic badge of ignorance. *Arch Neurol* 1992;49:353.
20. Landau WM, Kleffner FR. Syndrome of acquired aphasia with convulsive disorder in children. *Neurology* 1957;7:523-530.
21. Morikawa T, Seino M, Osawa T, Yagi K. Five children with continuous spike-wave discharges during sleep. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, (eds). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey & Co, 1985:205-212.
22. Morikawa T, Seino M, Watanabe Y, Watanabe M, Yagi K. Clinical relevance of continuous spike-waves during slow wave sleep. In Manelis J, Bental E, Loeber JN, Dreifuss FE, (eds). *The XVII<sup>th</sup> epilepsy international symposium*. New York: Raven Press, 1989:359-363 (*Advances in epileptology*, 17).
23. Morrell F, Hoepfner T, Lewine J. Dipole source localization in Landau-Kleffner syndrome: magnetic and electrical potential distributions confirmed at electrocorticography. (Abstract). *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994;95:20
24. Paquier PF, Van Dongen HR, Loonen MCB. The Landau-Kleffner syndrome or acquired aphasia with convulsive disorder. *Arch Neurol* 1992;49:354-359.
25. Patry G, Lyagoubi S, Tassinari A. Subclinical electrical status epilepticus induced by sleep in children. *Arch Neurol* 1971;24:242-252.
26. Rodriguez I, Niedermeyer E. The aphasia-epilepsy syndrome in children: electroencephalographic aspects. *Clin Electroencephalogr* 1982;13:23-35.
27. Roulet E, Deonna T, Gaillard F, Peter-Favre C, Despland PA. Acquired aphasia, dementia, and behavior disorder with epilepsy and continuous spike and waves during sleep in a child. *Epilepsia* 1991;32:495-503.
28. Shoumaker RD, Benett DR, Bray PF, Curless RG. Clinical and EEG manifestations of an unusual aphasic syndrome in children. *Neurology* 1974;24:10-16.
29. Tassinari CA. The problems of 'continuous spikes and waves during slow sleep' or 'electrical status epilepticus during slow sleep' today. In Beaumanoir A, Bureau M, Deonna T, Mira L, Tassinari CA, (eds). *Continuous spikes and waves during slow sleep: electrical status epilepticus during slow sleep*. London: John Libbey & Co, 1995:251-255.
30. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Dalla Bernardina B, Roger J. Epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep. In Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P, (eds). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey & Co, 1985:194-204.
31. Tassinari CA, Bureau M, Dravet C, Roger J, Natalè OD. Electrical status epilepticus during sleep in children (ESES). In Serman MB, Shouse MN, Passouant P, (eds). *Sleep and epilepsy*. New York: Academic Press, 1982:465-479.
32. Tassinari CA, Terzano G, Capocchi G, Dalla Bernardina B, Vigevano F, Daniele O, Valladier C, Dravet C, Roger J. Epileptic seizures during sleep in children. In Penry JK, (ed). *Epilepsy, the eighth international symposium*. New York: Raven Press, 1977:345-354.
33. Toso V, Moschini M, Gagnin G, Antoni D. Aphasie acquise de l'enfant avec épilepsie. *Rev Neurol (Paris)* 1981;137:425-434.