

EPILEPSIA OCCIPITAL BENIGNA DA INFÂNCIA DE INÍCIO PRECOCE

TIPO PANAYIOTOPOULOS

Aspectos clínicos e eletrencefalográficos evolutivos em 14 crianças

Lineu Correa Fonseca¹, Gloria M.A.S. Tedrus¹

RESUMO - Foram estudadas as características evolutivas clínico-eletrencefalográficas de 14 crianças com epilepsia occipital benigna da infância de início precoce (tipo Panayiotopoulos). O tempo médio de segmento foi 50,5 meses. A idade média na primeira crise foi 3,7 anos. O número total de crises foi até 3 crises em 11 casos, numerosas em 3; o período médio entre a primeira e a última crise foi 14,5 meses. Em 4 casos as crises tiveram duração prolongada, constituindo estado de mal parcial. Atividade epileptiforme (AE) occipital foi observada em todos os casos no primeiro EEG e, foi também, extra-occipital, em 3 casos. Houve bloqueio da AE occipital, pela abertura dos olhos, em 4 casos; em 3 casos foram observadas, também, pontas evocadas. O EEG normalizou-se em 9 casos, em um período médio de 29 meses.

PALAVRAS-CHAVE: epilepsia focal, EEG, occipital, atividade epileptiforme.

Early-onset benign childhood occipital epilepsy (Panayiotopoulos type): clinical and electroencephalographic features in 14 children

ABSTRACT - We studied clinical and electroencephalographic features of 14 children, age range of 2 -8 years, with no neurological or neuroradiological evidence of brain damage and with occipital epileptiform activity in the EEG. Seizures were numerous in 3 cases. Age at onset was between 1-7 years. In 4 cases the seizures last for more than 20 min. Spikes were observed in 6 cases and spike and slow-wave complex in 8. Discharges blocking by eyes opening were confirmed in 4 cases. Somatosensory evoked spikes by foot stimulation were observed in 2 cases. Autonomic and versive seizures are the main clinical manifestations of Panayiotopoulos syndrome. Discharges blocking by eyes opening are a less frequent feature.

KEY WORDS: idiopathic focal epilepsy, occipital epilepsy, electroencephalogram.

A epilepsia occipital benigna da infância de início precoce (EOP) foi descrita por Panayiotopoulos em 1988¹ e foi reconhecida como uma síndrome idiopática focal occipital da infância na recente proposta da Comissão de Classificação e Terminologia da Liga Internacional Contra Epilepsia². A EOP é uma síndrome epiléptica com crises focais com sintomas predominantemente autonômicos. Tem início entre 2 e 8 anos de idade; as crises são únicas em um terço dos casos e ocorrem durante o sono em 60% dos pacientes. As crianças têm desenvolvimento neuropsicomotor normal. O EEG apresenta atividade de

base normal e atividade epileptiforme (AE), caracterizada por pontas e por complexos de ponta-onda lenta, na região occipital, que freqüentemente desaparecem na adolescência, mas podem persistir após a remissão das crises clínicas³.

Alguns estudos evolutivos⁴⁻⁹ têm mostrado que o bom prognóstico na EOP parece ser independente dos achados eletrencefalográficos. Contudo, Ohtsu et al.¹⁰ observaram que alguns aspectos clínicos e evolutivos, de modo distinto das descrições anteriores^{5,6}, têm correlação com a localização da AE no EEG. Por outro lado, observa-se na literatura certa discor-

Faculdade de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas), Campinas SP, Brasil: ¹Professor de Neurologia.

Recebido 27 Outubro 2004. Aceito 24 Janeiro 2005.

Dr. Lineu C. Fonseca - Rua Sebastião de Souza 205/122 - 13020-020 Campinas SP - Brasil. FAX: (19) 3234-6088

dância quanto aos aspectos clínicos críticos e eletrencefalográficos que podem predominar ou estar ausentes nesta síndrome, o que tem levado alguns autores¹¹⁻¹³ a utilizarem critérios distintos na inclusão de casos nesta síndrome.

Assim, este estudo tem como objetivo a análise evolutiva das manifestações clínicas e a correlação com a atividade epileptiforme no EEG, em crianças com diagnóstico sindrômico de epilepsia occipital benigna da infância de início precoce (tipo Panayiotopoulos).

MÉTODOS

Foram estudados, de modo retrospectivo, os prontuários de 14 crianças com idade entre 2 e 8 anos que foram acompanhadas por período médio de 50,5 meses (14-108 meses) no serviço de eletrencefalografia do Hospital e Maternidade Celso Pierro da Pontifícia Universidade Católica de Campinas (PUC-Campinas) e consultório particular dos autores com diagnóstico de EOP.

Os critérios de inclusão foram: crianças com crises epiléticas de início entre 2 e 8 anos de idade, exame neurológico e desenvolvimento neuropsicomotor normais e ausência de dados de anamnese ou de exames complementares sugestivos de lesão do SNC. Quanto às características das crises, foram incluídas as crianças com história de crises focais, predominantemente durante o sono, com sintomatologia autonômica, em geral náuseas e vômitos, associada, na evolução, a distúrbio da consciência e desvio tônico dos olhos e/ou da cabeça. Os EEG mostravam atividade de base normal e AE na região occipital.

Foram analisados os prontuários, no início e no período de seguimento, quanto ao tipo, número total e dura-

ção das crises; idade da criança na primeira crise e no último episódio. Foram também levantados os dados de antecedente pessoal para crise febril (CF) e familiar para crises epiléticas e CF.

Os EEG foram realizados durante repouso e, quando possível, durante sono. Foi feita a percussão dos pés e dorso das mãos, separadamente. No EEG foram estudadas a atividade de base e a presença de AE, segundo o tipo - pontas (P), ou complexos de ponta-onda lenta (PO) -, localização, lateralização, extensão e quanto à influência da abertura e fechamento dos olhos. Foi estudada também a presença de pontas evocadas acompanhando a percussão dos pés e mãos (PE).

O projeto de pesquisa foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa em Seres Humanos da PUC-Campinas.

RESULTADOS

Aspectos clínicos – Na Tabela 1 constam os aspectos clínicos evolutivos dos 14 casos estudados.

A idade média na primeira crise foi 3,7 anos; em 71,4% dos casos as crises iniciaram entre 1 e 5 anos. Houve discreto predomínio no gênero feminino (57,1%). O número total de crises foi até 3 episódios em 11 casos e numerosas em 3 (21,4%) casos. Quatro crianças apresentaram crises com duração superior a 20 minutos, caracterizando estado de mal epilético.

A manifestação crítica inicial, em todos os casos, era de sintomas autonômicos, caracterizados por náuseas e/ou vômitos, em 92,8% dos casos, seguidos de versão tônica dos olhos e/ou da cabeça em 57,1% e por comprometimento da consciência em 71,4%

Tabela 1. Aspectos clínicos evolutivos dos 14 casos estudados.

Caso	Gênero	Id. 1ª		Manifestação crítica									
		Id.	Id. última crise	Aut.	Versiva hemig.	Gen/	Visual	Envolvimento da consciência	Sono	Duração	N.º		
1	F	7	7	7	x					x		40'	2
2	M	7	5	5	x	c	x				x	<10'	1
3	F	8	5	5	x	c	x			x		<10'	1
4	F	3	2	8	x	o	x				x	<10'	>10
5	M	7	2	2	x	o				x	x	<10'	3
6	F	5	1	11	x					x		<10'	>10
7	F	3	3	4	x					x	x	<10'	2
8	F	4	1	3	x	c/o				x		<10'	3
9	M	8	3	8	x							<10'	>10
10	M	7	2	4	x	c/o				x		<10'	2
11	F	4	5	6	x					x	x	30'	2
12	F	5	2	2	x				x		x	40'	2
13	M	6	6	6	x	o				x		30'	2
14	M	2	2	3	x	o						<10'	2

Id, idade em anos; Aut, autonômica; gen, generalização tônico-clônica; hemig, hemigeneralização; duração, em minutos; Nº, número total de crises; F, feminino; M, masculino; c, cabeça; o, olhos; e, esquerda.

Tabela 2. Aspectos eletrencefalográficos evolutivos dos 14 casos estudados.

Caso	1º EEG				EEG intermediário				Último EEG			
	Id.	AE occ Tipo	Lat.	AE Extra-occ	Id.	AE occ Tipo	Lat.	AE Extra-occ	Id.	AE occ Tipo	Lat.	AE Extra-occ
1	7	P	b	Pa	7	P + PO	d		8	PO	d	PE
2	7	PO	b	PO (G)	8	-		PO (F)	14	nl		
3	8	P + PO	b	-	-	nl			9	PO	d	
4	3	P + PO	d	-	6	P	d	Pa	7	nl		
5	7	P	e	-	9	-	-	Tm	10	nl		
6	5	P	e	-	11	P	e	-	12	nl		
7	3	P	e	Tp	6	P	e		12	nl		
8	4	PO	d	Tm	5	-	-	CTm	8	PO	d	Tm
9	8	P + PO	e	-	-	-	-	-	10	nl		
10	7	P + PO	b	-	9	-	-	-	11	nl		
11	4	PO	d	-	5	PO	b	CPa	7	nl		
12	5	P	d	PE	6	nl			10	-		PE
13	6	P	d	-	6	-	-	-	6	nl		
14	2	P + PO	d	-	4	P + PO	b	-	5	P	d	Pa

Id, idade da criança; AE, atividade epiletiforme; Occ, occipital Extra-occ, extra-occipital; Lat, lateralidade; P, ponta; PO, complexo de ponta-onda lenta; b, bilateral; d, direita; e, esquerda; C, central, Tm, temporal média; Pa, parietal; nl, normal; PE, ponta evocada; PO (G), complexo de ponta-onda lenta generalizado; PO (F), durante a fotoestimulação.

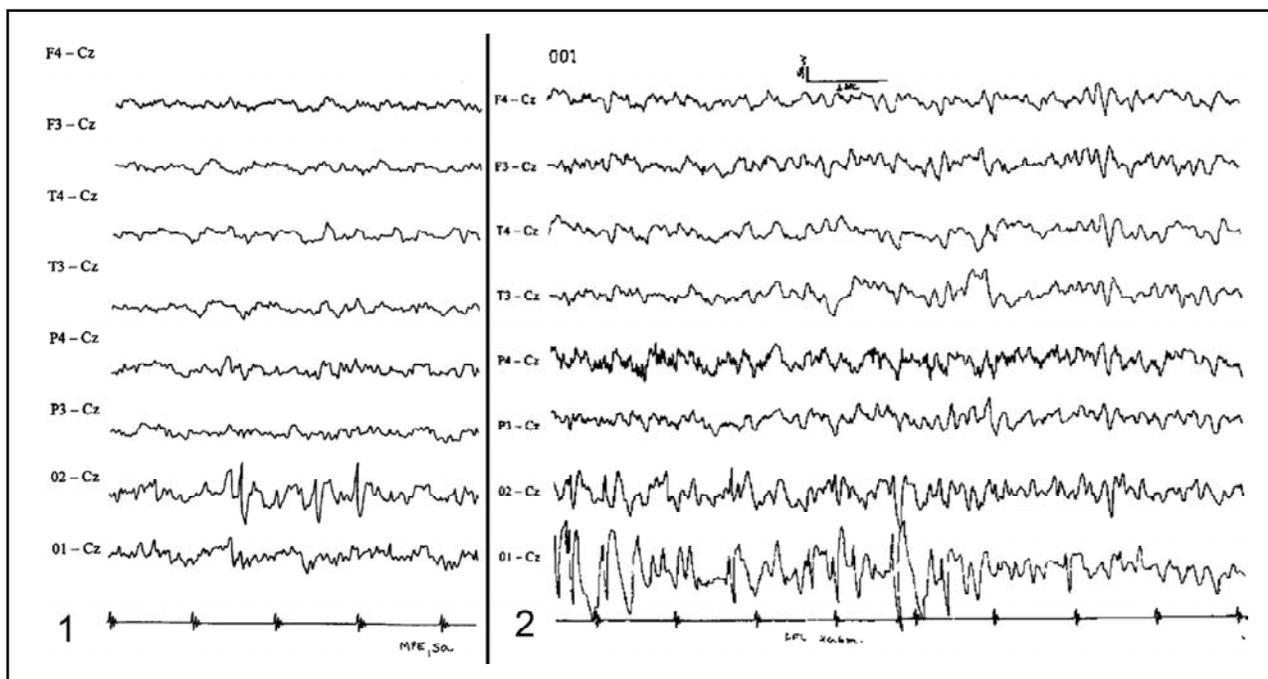


Fig 1. Pontas na região occipital do hemisfério direito. Fig 2. Pontas e ondas lentas na região occipital do hemisfério esquerdo.

das crianças. Em 21,4% dos casos seguiu-se crise hemiclônica ou generalização tônico-clônica.

Em algum período durante o seguimento, 10 crianças fizeram uso de drogas antiepilépticas. AP de CF foi observado em 2 casos e AF para CF, em 1 e para epilepsia em 3 casos. Duas das crianças eram irmãs e seus dados foram apresentados em outra publicação¹⁴.

Aspectos eletrencefalográficos - Todas as crianças a p representavam, no primeiro exame, AE de localização occipital. Em 3 casos havia além da AE occipital, pontas assíncronas em regiões extra-occipitais (central, parietal e temporal média) (Tabela 2).

No primeiro EEG, a AE occipital era constituída por pontas em 6 casos e por complexos de PO em 8. Houve bloqueio ou atenuação da AE pela aber-

tura dos olhos, respectivamente, em 1 e 3 desses casos. Em 4 casos a AE occipital foi bilateral, e, na evolução, tornou-se unilateral (Figs 1 e 2).

No período de seguimento, observamos que a AE permaneceu focal com ou sem envolvimento de regiões extra-occipitais, ou se tornou generalizada. Em 4 casos o EEG se tornou normal na evolução, mas, na seqüência voltou a apresentar AE de localização occipital.

Em 2 casos, havia EEG anterior normal, realizado na época da ocorrência de episódio de crise febril.

No ultimo segmento foi observada normalização do EEG, em 9 casos. A AE se manteve restrita a região occipital em 2 casos; em um destes casos havia também PE. AE de localização occipital e extra-occipital foi observada em 2 casos e PE, como achado isolado, em um caso.

Observamos nas crianças estudadas que o tempo médio entre a primeira e ultima crise foi 14,5 meses. Em 9 casos em que houve normalização do EEG, esta ocorreu em média em 29 (6 - 60) meses após o ultimo episódio crítico.

DISCUSSÃO

Aspectos clínicos – Em nosso estudo, a idade, idade na época da primeira crise, tipos e número de crises, período de recorrência de crises e a evolução benigna, confirmam os dados da literatura^{1,3,7,15}.

A ocorrência de estado de mal epilético em 28,4% dos casos, e o fato de ser, em todos os casos, episódio inicial e único, estão em acordo com as publicações prévias^{3,7,11,12,15}. O elevado percentual de estado de mal observado neste estudo está de acordo com a observação de alguns autores^{4,16} de que nesta forma de epilepsia sua ocorrência é a maior entre as epilepsias idiopáticas da infância.

Como já referido anteriormente^{6,7,15,17}, observamos, em uma mesma criança em diferentes épocas, a concomitância de manifestações críticas de ambas as síndromes epiléticas occipitais, a saber, manifestações autonômicas e depois manifestações visuais. Em outro caso, na evolução de uma mesma crise, houve sintomatologia autonômica seguida de manifestações orofaríngeas, sugestivas da epilepsia benigna com pontas centrotemporais (EBICT).

Aspectos eletrencefalográficos – A AE occipital, no EEG inicial, era caracterizada por pontas em 42,8% dos casos, de modo semelhante ao observado por alguns autores³⁻⁷. Estes assinalam, também como observado na presente pesquisa, que essas pontas têm, de modo semelhante às pontas rolân-

dicas da EBICT, pequena reatividade a abertura dos olhos e são ativadas pelo sono.

Observamos, de modo semelhante a Lada et al.¹², em 31,5% dos casos, a ocorrência de bloqueio ou atenuação da AE occipital, pela abertura dos olhos, em 28,5% dos nossos casos; percentual esse inferior aos de 80 a 100% referidos em outros estudos^{11,17,18}. Pode-se levantar a hipótese de que, nos trabalhos iniciais^{1,3} e nestas publicações subseqüentes, o bloqueio ou a atenuação da AE pela abertura dos olhos foi um critério diagnóstico muito valorizado para a inclusão dos casos. A presente pesquisa mostra que se o bloqueio da AE pela abertura dos olhos fosse critério fundamental haveria a omissão de diagnóstico de EOP com manifestações clínicas características, em porcentagem significativa de casos. O caráter não reativo da AE occipital à abertura dos olhos já havia sido enfatizado por Viganò et al.¹⁹.

Diferentemente dos achados de Caraballo et al.⁷ e Fejerman¹³, que não observaram complexos de PO generalizados, estes estavam presentes, em nosso estudo, em 7,1% dos casos. Complexos PO generalizados são referidos em 10-50% dos casos^{1,3,15}, e, particularmente durante o seguimento, quando as pontas occipitais já desapareceram³. Em um caso observamos complexos de PO generalizados durante a fotoestimulação intermitente, de modo semelhante a Lada et al.¹² que os referiram em 4,6% dos casos. A fotossensibilidade raramente é referida nesta síndrome³.

A AE occipital foi bilateral e síncrona em 35,7% das crianças e quando lateralizada mudou de hemisfério em alguns casos. Inicialmente foi descrito que a localização da AE nesta síndrome pode ser bilateral, mas, com predomínio no hemisfério direito. Trabalhos posteriores não confirmaram esse dado^{3,7,13}. Observamos, de modo semelhante à descrição na literatura^{6,7,11}, além da AE occipital, AE extra-occipital no EEG inicial, em 21% dos casos, mas de modo distinto do referido por Caraballo et al.⁷, não observamos nestes casos ocorrência concomitante ou subseqüente de crises rolândicas. A migração ou propagação da AE para região extra-occipital, no seguimento, varia bastante na literatura (de 15% a 70% dos casos)^{1,3,4,7,8,11,17}; no presente estudo ocorreu em 33% dos casos.

A alta incidência de migração da AE ou a ocorrência de AE de múltiplas localizações tem sido entendida como um fenômeno idade-dependente visto no processo de maturação cerebral ou como

decorrente de várias regiões potencialmente epileptogênicas⁸.

Conforme já anteriormente descrito^{4,5}, 28,5% das crianças apresentaram EEG normal em algum momento durante o seguimento mas com recorrência posterior de AE occipital.

PE no EEG foi observada em 15,4% das crianças pesquisadas confirmando relatos anteriores^{3,19,20}. Esse achado pode ocorrer em várias síndromes epilépticas²⁰, particularmente nas epilepsias focais benignas da infância^{3,15,19}, mas também, em menor proporção, em crianças sem manifestações epilépticas²⁰ e em crianças normais²¹.

De modo análogo à literatura, observamos remissão das crises em um período médio de 2 anos após o seu início^{4,6,7,8,12} e um período médio a normalização do EEG após o último episódio crítico de 29 meses¹².

Como já referido anteriormente⁶, em nossos casos, a frequência das crises e o bom prognóstico desta síndrome, não foram influenciados pela ocorrência de estado de mal epiléptico.

Apesar do número reduzido de casos, não observamos nos casos com AE generalizada no EEG, como referido por Ohtsu et al.¹⁰, um período maior para a remissão das crises quando comparados ao das crianças com AE focal, do mesmo modo que, não observamos nos casos que apresentam crises com generalização, maior recorrência de crises.

Assim, na EOP, a AE é preferencialmente occipital, constituída por pontas e/ou complexos de ponta-onda lenta podendo ou não ocorrer atenuação ou bloqueio com a abertura dos olhos. A AE pode, com a idade, mudar de localização, propagar-se ou difundir-se, ou se manter localizada nas regiões occipitais, ou, mais freqüentemente, desaparecer; a AE pode persistir após a remissão das crises clínicas.

REFERÊNCIAS

- Panayiotopoulos CP. Vomiting as an ictal manifestation of epileptic seizures and syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51:1448-1451.
- Engel J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001;42:1-6
- Panayiotopoulos CP. Early-onset benign childhood occipital seizures susceptibility syndrome: a syndrome to recognize. *Epilepsia* 1999;5:133-147.
- Panayiotopoulos CP. Benign childhood epilepsy with occipital paroxysm: a 15-year prospective study. *Ann Neurol* 1989;26:51-56.
- Guerrini R, Belmonte A, Veggiotti P. Delayed appearance of interictal EEG abnormalities in early onset childhood epilepsy with occipital paroxysms. *Brain Develop* 1997;19:343-346.
- Panayiotopoulos CP. Panayiotopoulos syndrome a common and benign childhood epileptic syndrome. London: John Libbey, 2002.
- Caraballo R, Cersosimo R, Medina C, Fejerman N. Panayiotopoulos-type benign childhood occipital epilepsy: a prospective study. *Neurology* 2000;55:1096-1100.
- Oguni H, Hayashi K, Imai K, Hirano Y, Mutoh A, Osawa M. Study on early-onset variant of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms otherwise described as early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1999;40:1020-1030.
- Oguni H, Hayashi K, Funatsuka M, Osawa M. Study on early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Pediatric Neurol* 2001;25:312-318.
- Ohtsu M, Oguni H, Hayashi K, et al. EEG in children with early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome: Panayiotopoulos syndrome. *Epilepsia* 2003;44: 435-442
- Kivity S, Ephraim T, Weitz R, Tamir A. Childhood epilepsy with occipital paroxysms: clinical variants in 134 patients. *Epilepsia* 2000;41:1522-1533.
- Lada C, Skiadas K, Theodorou V, Loli N, Covanis A. A study of 43 patients with Panayiotopoulos syndrome, common and benign childhood seizure susceptibility. *Epilepsia* 2003;44:81-88.
- Ferjerman N. Epilepsias focales benignas en la infancia, niñez y adolescencia. *Rev Neurol* 2002;34:7-18.
- Tedrus GMAS, Fonseca LC. Early onset benign childhood occipital epilepsy: report in siblings. *J Epilepsy Clin Neurophysiol* 2004;10:97-99.
- Ferrie CD, Beaumanoir A, Guerrini R. Early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1997;38:285-293.
- Ferrie CD, Koutroumanidis M, Rowlinson S, Sanders S, Panayiotopoulos CP. Atypical evolution of Panayiotopoulos syndrome: a case report. *Epileptic Disord* 2002;4:35-42
- Tedrus GMAS, Fonseca LC. Epilepsias idiopáticas focais occipitais da infância: estudo de 63 casos. 2005;63:61-67
- Verrotti A, Domizio S, Guerra M. Childhood epilepsy with occipital paroxysms and benign nocturnal childhood occipital epilepsy. *J Child Neurol* 2000;15:219-221.
- Vigevano F, Ricci S. Benign occipital epilepsy of childhood with prolonged seizures and autonomic symptoms. In: Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, Roger J, Tassinari CA (ed). *Occipital seizures and epilepsies in children*, London: John Libbey, 1993;133-140.
- Fonseca LC, Tedrus GMA. Epileptic syndromes in children with somatosensory evoked spikes. *Clin Electroenceph* 1994;25:54-58.
- Fonseca LC, Tedrus GMAS. Pontas evocadas por estímulos somatossensitivos e atividade epileptiforme no eletrencefalograma em crianças normais. *Arq Neuropsiquiatr* 2003;61:793-795.