
PAROXISMOS ELETRENCEFALOGRAFICOS INTERCRITICOS
NA SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT COM INÍCIO TARDIO

AMILTON ANTUNES BARREIRA *

MICHEL PIERRE LISON **

As manifestações eletrencefalográficas da síndrome de Lennox-Gastaut têm sido objeto de vários estudos 3,5,6,9,10,13,14,15,16,17. Na síndrome com início tardio 1,2,7,11,18 após os 6 anos (SLGTI), todavia, tais aspectos necessitam ser mais amplamente investigados.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudamos 12 pacientes com SLGTI que foram acompanhados durante o período médio de 2 anos e 6 meses. Na tabela 1 estão indicados: iniciais, sexo, idade no final do seguimento, idades de início da síndrome e do seguimento e tempo de seguimento. A média de eletrencefalogramas (EEG) foi de 6 por ano. Oito pacientes (casos 1, 2, 3, 5, 7, 10, 11 e 12) foram internados para controle de crises epiléticas rebeldes à terapêutica ou de estados de mal, e para observação das manifestações clínicas críticas e registros do EEG. A terapêutica utilizada, em linhas gerais, esteve em concordância com os esquemas propostos por Speciali 21 e Speciali & Lison 22.

Os EEG realizados nos dias de retorno e durante as internações foram obtidos através de aparelhos Grass modelos 6 e 8 10B, de 8 canais. Os eletrodos foram distribuídos de acordo com as normas da Federação Internacional para Eletrencefalografia e Neurofisiologia Clínica 8. A velocidade de registro do papel inscridor foi de 3cm por segundo e foram empregadas constantes de tempo de 0,5 e 0,12 segundo. O ganho foi de $50\mu\text{V}$ por 7mm de deflexão. Em casos de potenciais superiores a $200\mu\text{V}$, o ganho foi reduzido. Os traçados foram obtidos em vigília, quando possível, e /ou em sono espontâneo (que atingiu apenas as fases I e II) e/ou sob sono induzido por barbitúricos (secobarbital sódico ou pentobarbital sódico). A duração de cada exame foi de 30 minutos incluídos os 6 das duas hiperpnéias. A terminologia empregada para as descrições do EEG, salvo indicação, obedece a glossário internacional 4.

Descrevemos os achados eletrencefalográficos paroxísticos intercríticos considerados de maior relevância. Selecionados traçados a intervalos de tempo variáveis,

Trabalho do Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo: * Professor Assistente; ** Professor Titular. Trabalho parcialmente custeado pelo Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico — CNPq (Processo 302.320 - 83).

sempre maiores que três meses, para contagem de complexos ponta-onda lenta (isto é, com frequência igual ou superior a 2,5 Hz; em geral 2 a 2,5 Hz) generalizados (CPOLG) intercríticos. Dividimos o resultado da contagem pelo tempo e obtivemos o número de CPOLG por minuto (CPOLG/min). Exigimos para a seleção dos traçados de cada paciente, condições homogêneas na sua obtenção. Desta forma, a contagem de CPOLG nos traçados de 4 pacientes (casos 2, 4, 6 e 8) foi feita em EEG de vigília durante repouso. Nos EEG de três pacientes (casos 9, 10 e 12) a contagem foi feita em traçados obtidos durante sono. A comparação das frequências de aparecimento dos CPOLG durante repouso e ativação pela hiperpnéia pôde ser feita nos traçados de 4 pacientes (casos 3, 5, 7 e 11). Não incluímos os EEG de uma paciente (caso 1) na contagem por não preencherem os requisitos acima.

Caso	Iniciais	Sexo	Idade	Início da Síndrome	Início do Seguimento	Tempo de Seguimento
1	JHRP	F	12a 6m	8a	11a 11m	8m
2	ACM	M	13a 5m	6a 8m	7a	6a 5m
3	ARB	M	14a 4m	10a 6m	12a 5m	1a 11m
4	JF	F	14a 6m	entre 6 e 7a	10a 2m	1a 1m
5	AGS	M	14a 8m	9a 4m	12a 6m	5a 6m
6	JRP	M	15a 2m	6a 9m	18a	3a 4m
7	MISC	M	16a 8m	10a 2m	13a 4m	2a 8m
8	OPP	F	22a 4m	17a 6m	19a 6m	2a 10m
9	JFF	M	23a 1m	entre 7 e 8a	16a 9m	2a 8m
10	RMP	F	23a 7m	entre 9 e 10a	22a 4m	10a 3m
11	JCS	M	24a 10m	entre 7 e 8a	19a 6m	2a 9m
12	JLZ	M	25a 9m	entre 9 e 10a	24a 5m	1a 4m

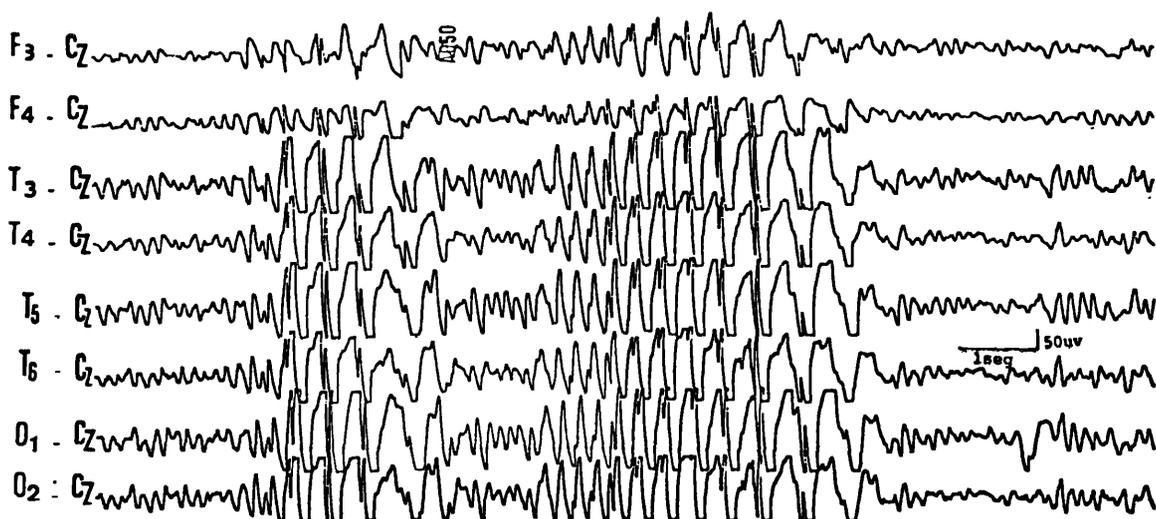
Tabela 1 — Número do caso, idade no final do seguimento, idade no início da síndrome, idade no início do seguimento clínico-eletroencefalográfico, tempo de seguimento. Legenda: F: feminino; M: masculino; a: anos; m: meses.

Caso	CPOLG	CPORG	SPR de CPOLG e CPORG	DRRG	DF	BS
1	+	+	—	—	+	—
2	+	+	+	—	—	—
3	+	—	—	—	+	—
4	+	+	+	—	+	—
5	+	—	+	—	+	—
6	+	+	+	—	+	—
7	+	—	+	—	+	+
8	+	—	+	—	+	+
9	+	+	+	+	—	—
10	+	—	+	+	+	+
11	+	—	+	—	+	—
12	+	+	+	+	+	+

Tabela 2 — Principais tipos de atividade EEG paroxística intercrítica. Legenda: CPOLG: complexos ponta-onda lenta generalizados; CPORG: complexos ponta-onda rápida (de 3 ou mais Hertz) generalizados; SPR: surtos pseudorrítmicos; DRRG: descargas rápidas repetitivas generalizadas; DF: descargas focais; BS: bissincronia secundária; +: presente; —: ausente.

RESULTADOS

1. *Principais tipos de atividade EEG paroxística intercrítica* — Na tabela 2 estão indicados os principais tipos de atividade EEG paroxística intercrítica. Nos EEG de todos os pacientes constatou-se a incidência de CPOLG. Em 10 (casos 2 e 4 a 12), os EEG evidenciaram surtos pseudorrítmicos de ponta-ondas de 2 a 4Hz (fig. 1). Em 6 (casos 1, 2, 4, 6, 9 e 12), complexos ponta-onda de 3 a 4 Hz, generalizados. Em 3 (casos 9, 10 e 12), descargas rápidas repetitivas generalizadas¹⁹ (DRRG) (fig. 2). Em 10 (casos 1, 3 a 8, 10 a 12) foram registradas descargas focais (um ou mais focos) havendo bissincronia (fig. 3) em 4 (casos 7, 8, 10 e 12).



MISC RGHCRP 12539

Fig. 1 — Dois paroxismos pseudorrítmicos difusos de ponta-ondas. No segundo as pontas-ondas têm frequência de 4Hz no início que se reduz a menos de 2Hz no final (caso 7).

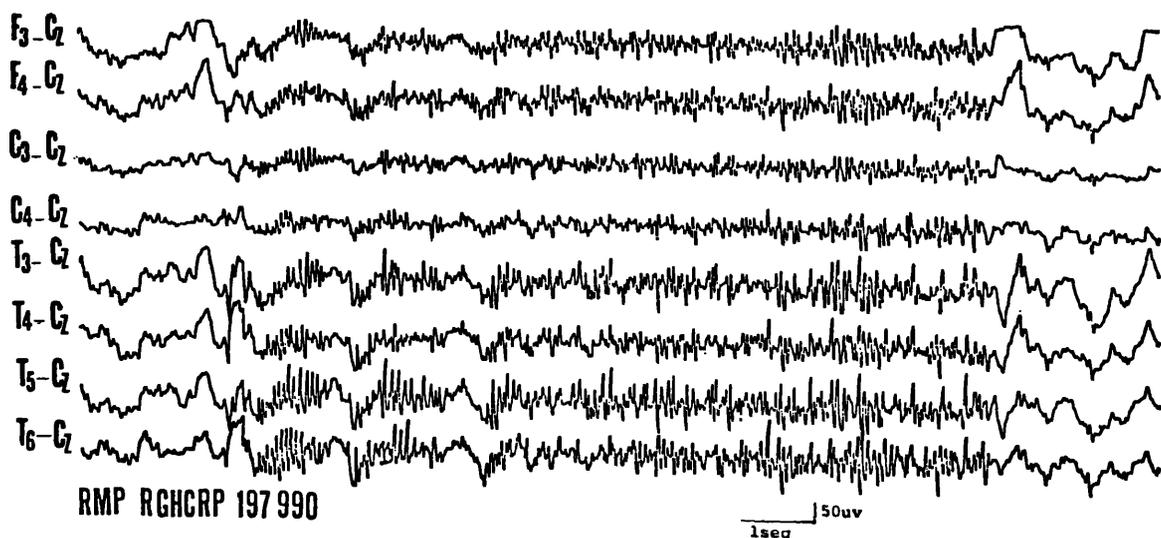


Fig. 2 — "Grand mal pattern de Gibbs, Gibbs e Lennox" ou descargas rápidas repetitivas generalizadas. Paroxismo generalizado de pontas com cerca de 20Hz e amplitude variável sem manifestações clínicas associadas (caso 10).

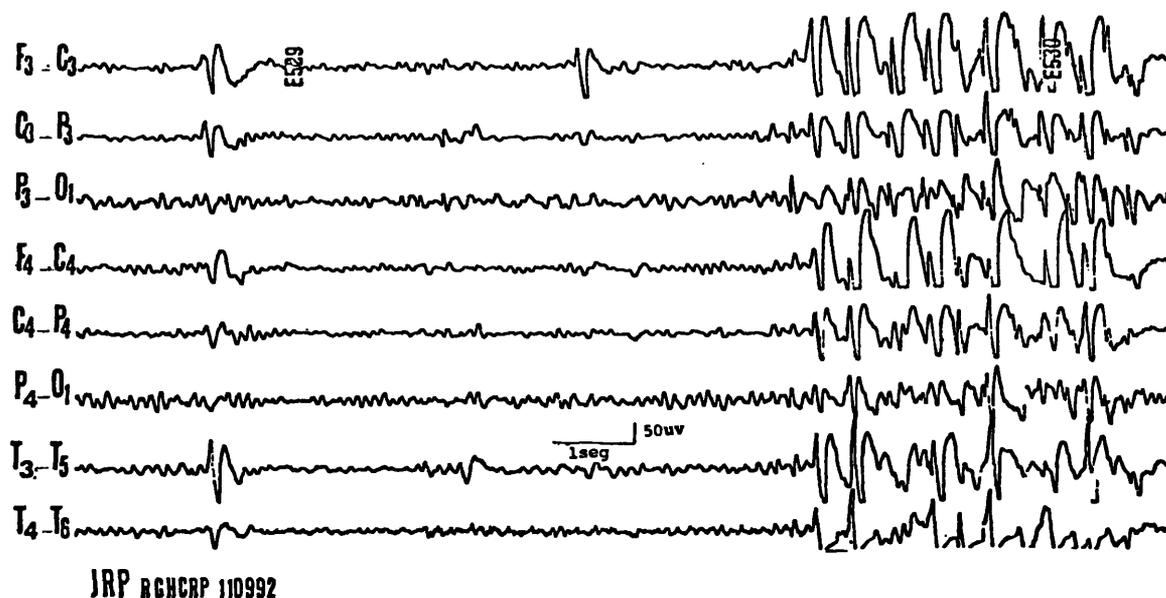


Fig. 3 — Bissincronia secundária. Pontas localizadas em região fronto-rolândica por surto difuso de complexos ponta-onda lenta (caso 6).

2. *Contagem dos CPOLG* — Observa-se variabilidade na incidência dos CPOLG em exames sucessivos para o mesmo paciente e entre pacientes. A guisa de exemplos, um (caso 8) apresenta 0,5 a 34 CPOLG/min e outro (caso 2) de 0 a 25,5 (tabelas 3 e 4). Dos 52 traçados analisados, 10 evidenciaram menos de 0,5 CPOLG/min e 8 não apresentaram CPOLG.

Caso EEG		CPOL/min e idade										
2	R	Idade	7a 4m	8a 5m	9a 4m	10a 6m	11a 4m	11a 8m	12a 4m	13a 1m		
		CPOL/min	2,5	25,5	0	0	0,5	0	0,5	0		
4	R	Idade	8a 4m	10a 1m	10a 5m	11a 11m	12a 4m					
		CPOL/min	3	7	6	0,5	13					
6	R	Idade	8a 4m	9a 3m	11a 6m	12a 1m	13a 8m	13a 10m	14a 7m			
		CPOL/min	5,5	8,0	0	0	0	<0,5	3,5			
8	R	Idade	19a 4m	19a 8m	20a 7m	22a 1m						
		CPOL/min	23	0,5	18	34						
9	S	Idade	17a 4m	21a 4m	22a 1m							
		CPOL/min	<0,5	1,5	1,0							
10	S	Idade	17a 9m	22a 3m	22a 9m	23a 1m	23a 8m					
		CPOL/min	<0,5	3,5	3,0	2,0	1,5					
12	S	Idade	22a 10m	24a 2m	24a 8m							
		CPOL/min	0	1,0	<0,5							

Tabela 3 — Complexos ponta-onda lenta generalizados por minuto (CPOL/min) de acordo com a idade do paciente (a, anos; m, meses) e suas condições (R, repouso; S, sono) durante a realização do eletrencefalograma (EEG).

Caso	CPOL/min e condições do paciente									
3	Idade	13a 1m	14a 1m							
	R	6,0	<0,5							
	CPOL/min	H	5,5	<0,5						
5	Idade	10a 5m	10a 9m	12a 1m	12a 7m	13a 2m	13a 8m	14a 7m	15a 3m	
	R	3	4	<0,5	<0,5	<0,5	0	0	3,5	
	CPOL/min	H	16	8	7,5	2	4,5	25	1,5	32,5
7	Idade	15a 7m	16a 1m							
	R	15	13,5							
	CPOL/min	H	14,5	0						
11	Idade	21a 1m	21a 6m	21a 10m	23a 8m	24a 2m				
	R	1,5	2,0	1,0	0,5	<0,5				
	CPOL/min	H	4	3,0	14	3,5	0			

Tabela 4 — Complexos ponta-onda lenta generalizados por minuto (CPOL)min em repouso (R) e durante ativação por hiperpnéia (H) conforme a idade dos pacientes (a, anos; m, meses).

3. *Comparação do número de CPOLG/min durante repouso e ativação pela hiperpnéia* — As incidências de complexos ponta-onda lenta em repouso e durante a hiperpnéia no mesmo EEG estão na tabela 4. A variação dos CPOLG/min é de 0 a 15 em repouso e de 0 a 32,5 durante a hiperpnéia. Nos 8 traçados do paciente AGS (caso 5) as provas de hiperpnéia provocaram aumento da incidência de CPOLG: em 6, o número de complexos durante a prova superou o de repouso de duas a quinze vezes e, em 2, os CPOLG surgiram somente na hiperpnéia. Os 5 traçados do paciente JCS (caso 11) apresentaram cerca de 0,5 a 3,5 CPOLG/min a mais durante a hiperpnéia. Os dois EEG do paciente ARB (caso 3) apresentaram número aproximadamente igual de CPOLG em repouso e durante a prova. Os dois EEG do paciente MISC (caso 7) apresentam 0,5 e 13,5 CPOLG/min a mais durante o repouso.

COMENTARIOS

1. *Aspectos gerais* — A ponta-onda lenta é um dos elementos do diagnóstico da síndrome de Lennox-Gastaut⁵. Foram descritas, quase sempre em pacientes com a forma precoce, variações na morfologia, freqüência, ritmicidade, simetria e sincronia dos complexos⁵. Tais variações podem ser encontradas em pacientes diferentes ou, mesmo, em traçados sucessivos de um só paciente. Estão sendo publicadas tentativas de classificação das anomalias paroxísticas, visando principalmente à individualização de formas com prognóstico variáveis. Assim, Blume e col.³ assinalaram o mau prognóstico quanto ao desenvolvimento

mental em pacientes com complexos de menos de 1,5Hz. Osawa e col.¹⁸ atribuem importância à ritmicidade dos complexos; os pseudorrítmicos ocorreriam em pacientes de mais difícil controle de suas manifestações epiléticas que os ortorrítmicos. Não há referência, na literatura, de características peculiares dos complexos, quando registrados em pacientes com SLGIT. Descargas focais, bissincronia secundária, complexos ponta-onda rápidos e descargas rápidas repetitivas generalizadas são achados intercríticos referidos por diferentes autores na SLG 3,5,6,10,12,20. As DRRG são consideradas por Niedermeyer¹³ altamente características da síndrome especialmente em adolescentes e adultos. Três dos nossos pacientes apresentam DRRG.

Não encontramos na literatura referência aos outros paroxismos intercríticos registrados em nossos pacientes nos casos com início tardio. Nossos achados, portanto, são superponíveis aos encontrados nos EEG dos pacientes mais jovens.

A análise da literatura e dos nossos achados evidencia, no entanto, a necessidade de estudos complementares visando a classificação sistemática das variações dos complexos ponta-onda, das demais descargas paroxísticas e mesmo da atividade de fundo e suas correlações com os achados clínicos.

2. *Incidência dos complexos ponta-onda lenta* — Verificamos grande variabilidade na incidência dos complexos ao longo da evolução, principalmente nos traçados feitos em vigília. Observamos, inclusive, o desaparecimento, em um ou mais exames, dos complexos em três pacientes e seu subsequente reaparecimento em condições idênticas de registro. Fatos idênticos foram observados em pacientes com o início precoce da síndrome^{5,10}. Diante dos nossos dados entendemos que a necessidade de realização de vários EEG torna-se imperiosa antes da rejeição do diagnóstico de SLG.

Gastaut e col.⁵ referem a pouca eficiência da hiperpnéia e inalação de misturas gasosas pobres em oxigênio, embora reconheçam que possam reforçar as descargas de ponta-ondas lentas em alguns casos ou mesmo produzi-las na forma subclínica. A investigação de pacientes com pouca idade, com comprometimento muitas vezes acentuado do desenvolvimento psicomotor e com grande incidência de complexos em repouso, dificulta a avaliação correta da incidência durante provas de ativação pela hiperpnéia. Blume e col.³, em 49 pacientes submetidos à prova, registraram 26 com aumento da incidência dos complexos. Em 4 pacientes de Lipinski¹¹ e 2 de Blume e col.³ os complexos apareceram somente durante a ativação.

Nossos achados evidenciam nítidas modificações produzidas pela hiperpnéia. Num total de 17 exames houve aumento da incidência dos complexos em 12. Em um paciente houve desaparecimento dos complexos, bastante frequentes antes da hiperpnéia, provavelmente provocado pela maior atenção do paciente. Nossos achados não permitem, entretanto, afirmar comportamento diferente dos nossos pacientes, em relação aos com a forma precoce, pela dificuldade de avaliação dos efeitos reais desta forma de ativação nos pacientes mais novos.

RESUMO

Eletrencefalogramas de 12 pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut de início após os 6 anos de idade e acompanhados durante um período médio de 2,5 anos foram obtidos. A incidência das principais atividades paroxísticas intercríticas foi verificada. Os seguintes tipos foram identificados: complexos ponta-onda lenta generalizados, surtos pseudorrítmicos de ponta-onda rápida e lenta generalizados, descargas rápidas repetitivas generalizadas, descargas focais e bissincronia secundária. Contagens de complexos ponta-onda lenta e cálculo da frequência por minuto foram efetuados em EEG obtidos a intervalo mínimo de 3 meses. Os traçados de 4 pacientes permitiram a comparação da frequência de aparecimento dos complexos durante repouso e ativação pela hiperpnéia. Nos traçados de 2 pacientes foi possível observar número mais elevado de complexos ponta-onda lenta generalizados durante a ativação pela hiperpnéia. Exames sucessivos demonstram a possibilidade de desaparecimento e reaparecimento dos complexos ponta-onda lenta difusos em pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut com início após 6 anos de idade.

SUMMARY

Lennox-Gastaut syndrome with onset after 6 years of age: interictal electroencephalographic aspects.

EEGs of twelve patients with Lennox-Gastaut syndrome starting after 6 years of age and followed for a mean period of 2 years and 6 months were obtained. The incidence of the main types of interictal paroxistic activity was verified. The following activities were identified: generalized sharp and slow wave discharges, generalized pseudorhythmic sharp and slow or fast wave bursts, "grand-mal pattern" of Gibbs & Gibbs, focal discharges and bi-synchronous EEG discharges. It was verified the frequency of the appearance of sharp and slow wave discharges in successive tracings. Tracings for 4 patients allowed us to compare the frequency of appearance of these discharges during rest and after activation by hyperventilation. Successive EEG recordings demonstrate the possibility of diffuse sharp and slow wave complexes disappearance and reappearance in Lennox-Gastaut syndrome with onset after age 6.

REFERÊNCIAS

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. BARREIRA, A. A.; LISON, M. P. & HERRERA, R. F. — Síndrome de Lennox-Gastaut com início tardio: II — Crises epiléticas simples e tônico-clônicas. *Arq. Neuro-Psiquiat.* 38:352, 1980.
3. BLUME, W. T.; DAVID, R. B. & GOMEZ, M. R. — Generalized sharp and slow complexes, associated clinical features and longterm follow-up. *Brain* 96: 289, 1973.

4. CHATRIAN, G. E.; BERGAMINI, L.; DONDEY, M.; KLASS, D. W.; LENNOX-
-BUCHTAL, M. & PETERSEN, I. — A glossary of terms most commonly used
by clinical electroencephalographers. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* 37:538, 1974.
5. 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*
7:139, 1966.
6. GUEY, J.; BUREAU, M.; CHERUBINI, E.; DRAVET, C. & ROGER, J. —
Répartition des paroxysmes de pointe-ondes chez des enfants présentant un syn-
drome de Lennox-Gastaut. *Rev. Electroenceph. Neurophysiol.* 1:318, 1971.
7. HIGANO, H. & OHTAKA, T. — The electroencephalographic study on adult-type
Lennox-Gastaut syndrome. *Fol. psychiat. neurol. jap.* 30:315, 1976.
8. JASPER, H. H. — The ten twenty electrode system of the international federa-
tion. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* 10:371, 1958.
9. KARBOWSKI, K.; VASSELLA, F. & SCHNEIDER, H. — Electroencephalographic
aspects of Lennox syndrome. *Europ. Neurol.* 4:301, 1970.
10. LENNOX, W. G. & DAVIS, J. P. — Clinical correlates of the fast and the slow
spike-wave electroencephalogram. *Pediatrics* 5:626, 1950.
11. LIPINSKI, C. G. — Epilepsies with astatic seizures of late onset. *Epilepsia*
18:13, 1977.
12. LISON, M. P. — Bissincronia secundária na síndrome de Lennox. *Arq. Neuro-
Psiquiat (São Paulo)* 28:235, 1970.
13. NIEDERMEYER, E. — The Generalized Epilepsies. Thomas, Springfield, 1972.
14. NIEDERMEYER, E. — The Lennox-Gastaut syndrome: a severe type of child-
hood epilepsy. *Dtsch. Z. Nervenh.*, 195:263, 1969.
15. OLLER-DAURELLA, L. — Síndrome de Lennox-Gastaut; aspectos clínico-eletren-
cefalográficos de seu diagnóstico. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 30:271, 1972.
16. OLLER-DAURELLA, L. — Síndrome de Lennox. *Expaxs*, Barcelona, 1967.
17. OLLER-DAURELLA, L.; DINI, J. & MARQUEZ, J. — Las encefalopatías epilep-
tógenas infantiles difusas no específicas, comprendido el síndrome de Lennox.
Bol. Soc. catal. Pediat., 29:3, 1968.
18. OSAWA, T.; SEINO, M.; MIRAKOSHI, M.; YAMAMOTO, K.; KAKEGAWA, N.;
YAGI, K.; HIRATA, T.; MORIKAWA, T. & WADA, T. — Therapy
Resistant Epilepsies with Long-Term History-Slow Spike and Wave Syndrome.
In PENRY, J. K. (ed.) — *Epilepsy. The Eight International Symposium*. Raven
Press, New York, 1977.
19. RODIN, E.; SMID, N. & MASON, K. — The grand mal pattern of Gibbs, Gibbs,
and Lennox. *Electroenceph. clin. Neurophysiol.* 40:40, 1976.
20. SCHNEIDER, H.; VASSELLA, F. & KARBOWSKI, K. — The Lennox syndrome.
Europ. Neurol. 4:289, 1970.
21. SPECIALI, J. G. — Contribuição ao tratamento das manifestações epilépticas na
síndrome de Lennox-Gastaut. Tese. Ribeirão Preto, 1975.
22. SPECIALI, J. G. & LISON, M. P. — Efeito de medicamentos sobre tipos eletro-
clínicos de crises epilépticas na síndrome de Lennox-Gastaut. *Arq. Neuro-Psiquiat.*
(São Paulo) 35:218, 1977.

*Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica — Faculdade de Medicina
de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo — 14100 Ribeirão Preto, SP — Brasil.*