

Caso Electroencefalográfico

Ana Graça Velon¹, Célia Xavier², Adriana Ribeiro³, Rui Chorão^{3,4}

INTRODUÇÃO

As mioclonais palpebrais são um evento clínico, cujo diagnóstico diferencial inclui diversas entidades. São várias as epilepsias que cursam com este elemento semiológico, sejam elas idiopáticas, sintomáticas ou criptogénicas / provavelmente sintomáticas. Por outro lado, nas doenças do movimento as mioclonias palpebrais surgem de forma estereotipada, o que aumenta o leque dos diagnósticos diferenciais.

CASO CLÍNICO

Menino de sete anos referenciado à consulta de Neuropediatria por apresentar desde os seis anos episódios de pestanejo. Estes tinham uma duração de poucos segundos, ocorrendo várias vezes por dia. Como factores de agravamento referiam-se o stress, a fadiga e a sonolência. Nunca houve registo de crises tónico-clónicas generalizadas (TCG) ou ausências. A criança, quando solicitada, foi incapaz de reproduzir os movimentos e dizia não se aperceber dos mesmos.

Os antecedentes perinatais eram irrelevantes, com normal desenvolvimento estaturo-ponderal e psicomotor. A criança tinha bom aproveitamento escolar e não apresentava quaisquer alterações do comportamento. Nos antecedentes pessoais, destacava-se a presença de enurese primária e pieira recorrente. A história familiar era irrelevante.

A primeira monitorização de electroencefalograma com vídeo (vídeo-EEG)

revelou actividade paroxística (polipontas e pontas-ondas irregulares a 3-5 Hz) posterior bilateral ou generalizada, na oclusão ocular (espontaneamente ou ao comando), por vezes com os olhos fechados, a qual se acompanhava de mioclonias palpebrais (Figura 1). A consciência permanecia intacta (mantinha-se a conversar), pelo menos nas situações em que foi possível determinar este facto. A presença de fotossensibilidade evidenciou-se durante a estimulação fótica dos 10 aos 30 Hz.

A ressonância magnética encefálica foi normal. Foi medicado com clobazam, sem benefício. No segundo vídeo-EEG persistia no traçado actividade paroxística posterior bilateral e generalizada, com activação pela hiperpneia e sobretudo na fotoestimulação (dos 10 aos 18 Hz), com surtos de poliponta-onda irregular posteriores e na maioria generalizados, com os olhos fechados, registando-se manifestações clínicas associadas (mioclonias palpebrais). A substituição por levetiracetam revelou-se também ineficaz. Optou-se pela associação de valproato de sódio em dose de quase 20 mg/kg/dia. Quatro meses depois a frequência dos episódios havia reduzido significativamente, na ausência de efeitos laterais significativos (apenas discreto aumento do peso). Entretanto, os pais mencionaram episódios de movimentos súbitos dos membros na fase inicial do sono. O vídeo-EEG nessa altura revelou tratar-se de mioclonias do sono. Contudo, o traçado mantinha alterações de tipo epileptiforme, acentuadas pela hiperpneia e fotoestimulação, com registo de algumas crises. Verificava-se, no entanto, redução quer das anomalias gráficas quer do número e frequência das crises. Com o incremento da dose de valproato de sódio para cerca

de 25 mg/kg/dia em monoterapia, houve redução dos episódios, que permaneceram clinicamente indetectáveis por um período de seguimento de meio ano.

DISCUSSÃO

As mioclonias palpebrais (MP) são classificadas pela Liga Internacional contra a Epilepsia (ILAE) nas crises generalizadas, como subtipo das ausências com características especiais.⁽¹⁾ São movimentos palpebrais recorrentes em que a consciência pode ou não estar preservada, sendo que, a acontecer, é subsequente ao pestanejo e por vezes difícil de determinar, pela sua brevidade. Assim, as MP podem ocorrer com ou sem ausências e em várias síndromes epiléticas: idiopáticas (Síndrome de Jeavons - não reconhecida como síndrome epilética pela ILAE), sintomáticas ou criptogénicas.⁽²⁾

No caso descrito as mioclonais palpebrais tiveram início aos 6 anos, surgindo na oclusão palpebral e na fotoestimulação. Não se registaram outro tipo de crises. O registo das mioclonias palpebrais correlacionou-se com as anomalias gráficas (actividade paroxística do tipo poliponta-onda) e a fotoestimulação, sugerindo origem epilética. A resposta ao valproato também favorece esta etiologia. A existência de auto-indução nestes doentes é controverso⁽²⁾, e neste caso, o fenómeno parece existir: frequentes episódios de oclusão ocular espontânea durante o registo inicial, com indução ou não de actividade epileptiforme.

Quanto à sua classificação, poderemos incluí-las dentro das mioclonias palpebrais com ou sem ausências (ou Síndrome de Jeavons - SJ), tendo em conta que a característica fundamental desta síndrome epilética são as mioclonias

¹ S. Neurologia, CHTMADouro, H Vila Real

² S. Pediatria, CHTSousa, HPAmérico

³ U. Neurofisiologia Pediátrica, CHP, HMPia

⁴ S. Neurologia Pediátrica, CHPorto, HMPia

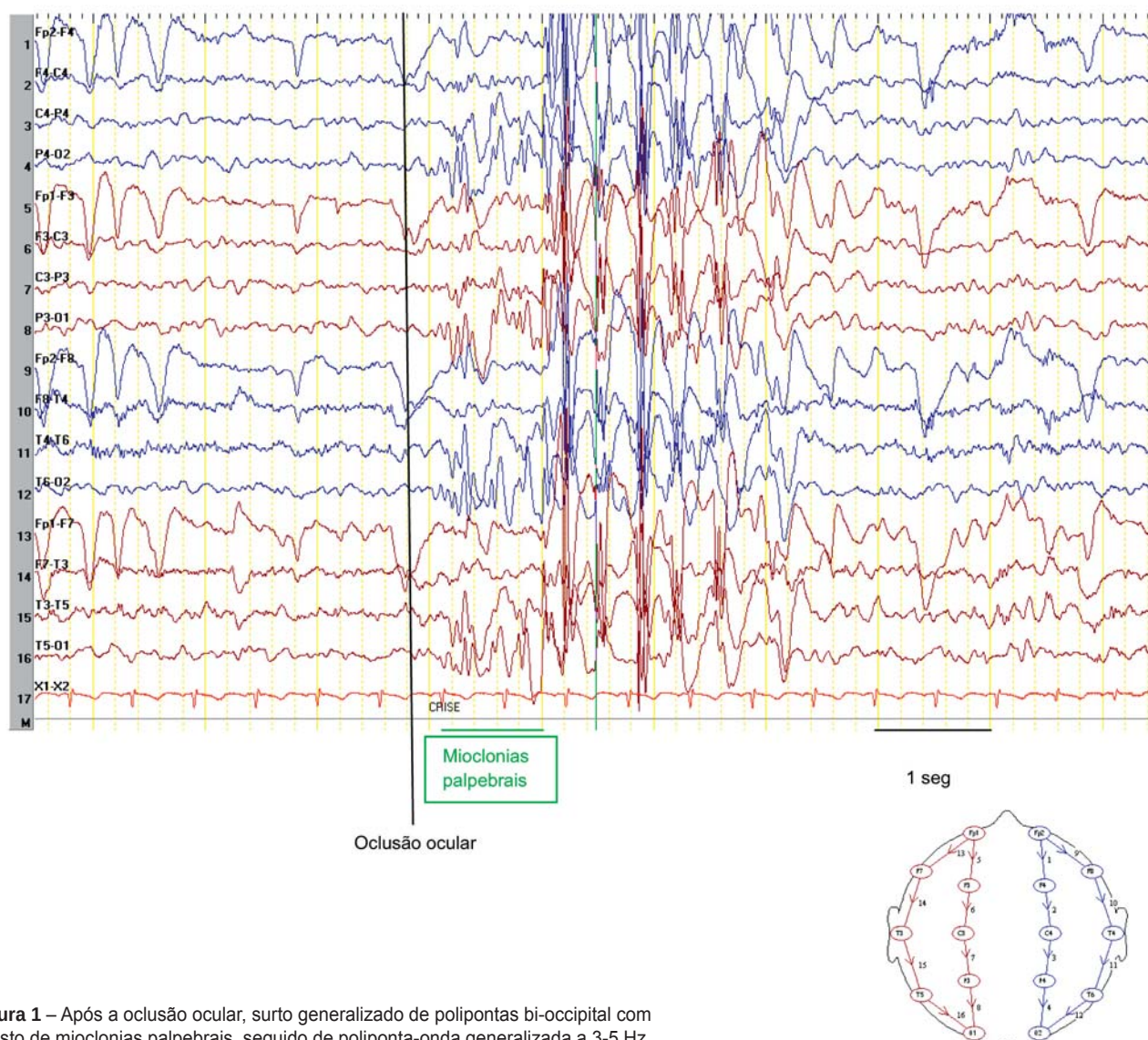


Figura 1 – Após a oclusão ocular, surto generalizado de polipontas bi-occipital com registo de mioclonias palpebrais, seguido de poliponta-onda generalizada a 3-5 Hz.

palpebrais e não as ausências^(2,3). Este diagnóstico torna-se provável quando as mioclonias se associam a fotossensibilidade, sendo praticamente patognomónico se ocorrem com a oclusão ocular.²⁻⁴ O vídeo-EEG é típico, com surtos generalizados de pontas-ondas ou polipontas-ondas breves (geralmente 2-3”), surgindo surgindo 0,5-2” após a oclusão ocular. A resposta fotoparoxística é uma constante, como epilepsia fotossensível que é.^(2,3,5) Estes achados estão de acordo com o registado no nosso caso (Figura 1). Em nenhum dos exames de vídeo-EEG se realizou trecho na escuridão total; nesta situação, a oclusão ocular

não induz crises ou actividade epileptiforme, o que é característico neste tipo de epilepsia^(2,3). Estão descritos casos em que nunca se registaram ausências, mas em que ocorreram crises TCG.^(3,4) Estas crises são raras e surgem, geralmente, na presença de factores precipitantes ou facilitadores (privação de sono, não cumprimento da terapêutica, luz brilhante ou exposição a televisão ou jogos com vídeo).^(2,3,5) Respondem ao tratamento, pelo que se pode inferir que a sua inexistência, no nosso doente, pode dever-se à introdução de tratamento com antiepileptico. As mioclonias palpebrais, em contrapartida, são consideradas em geral

refractárias ao tratamento antiepileptico. Contudo, publicações mais recentes apresentam respostas mais favoráveis, eventualmente por incluírem o uso de fármacos mais recentes.⁽³⁾ Este parece ser o caso no doente que apresentamos. O tratamento de primeira linha preconiza o valproato de sódio em monoterapia. A sua associação com benzodiazepinas, levetiracetam, lamotrigina ou etossuximida, são esquemas terapêuticos possíveis.⁽²⁻⁵⁾ O tratamento modifica os achados electroclínicos e a fotossensibilidade tende a diminuir com o avançar da idade.^(2,3,5)

Em relação ao prognóstico, este é melhor no sexo masculino, pelo que sob

terapêutica antiepiléptica esperamos que não ocorram ausências ou CTCG. As mioclonias geralmente persistem, embora tornando-se menos frequentes com a idade.

As MP com a oclusão ocular e com resposta fotoparoxística estão descritas em diversas outras síndromes epiléticas como: epilepsias generalizadas idiopáticas (epilepsia de ausências, epilepsia mioclônica juvenil, crises reflexas, epilepsias generalizadas sintomáticas) e epilepsias focais fotossensíveis.^(3,5)

A monitorização vídeo-EEG permitiu excluir uma série de potenciais diagnósticos, facto impossível apenas com base nos achados clínicos. Particularmente difícil seria a diferenciação com movimentos paroxísticos palpebrais, que se associam a epilepsias generalizadas fotossensíveis, ocorrem várias vezes por dia, aumentam em situações de stress, embaraço ou frustração, não há perturbação da consciência e persistem apesar da terapêutica antiepiléptica.⁽⁶⁾ Outros diagnósticos diferenciais seriam os tiques palpebrais (movimentos rítmicos, mais breves, cuja contracção não é tónica), a supraversão tónica benigna da infância (de maior duração e auto-limitada), e o blefarospasmo (espasmo do músculo orbicular das pálpebras, franzindo o sobrolho, com aproximação das fendas palpebrais).⁽⁶⁾

O mecanismo fisiopatológico das MP será o mesmo que está descrito para as epilepsias fotossensíveis.⁽⁵⁾ A oclusão dos olhos e a ELI "sincronizam" os neurónios do córtex occipital (cuja activação depende da intensidade da luz, da área de córtex e do nível de excitabilidade – predisposição genética). A disseminação desta activação para o córtex frontal faz-se por vias transcorticais e subcorticais (reticulotalâmicas). Desta activação podem resultar: resposta fotomioclónica, actividade paroxística subclínica confinada a áreas occipitais, actividade electroclínica característica das epilepsias

occipitais, resposta fotoparoxística com polipontas e pontas-ondas generalizadas e mioclonias (às vezes com ausências) e as crises TCG.⁽⁵⁾

CONCLUSÃO

As mioclonias palpebrais apresentam uma panóplia de diagnósticos diferenciais. Mesmo quando a sua etiologia é claramente epilética, como no caso apresentado, a sua classificação nosológica constitui um desafio.

Palavras-chave: Mioclonias palpebrais, mioclonias palpebrais com ausências, epilepsias fotossensíveis, doenças do movimento

ABSTRACT

Introduction. Eyelid myoclonia with or without absences may occur in several epileptic conditions, and they are frequently misinterpreted as movement disorders.

Case report. A seven-year-old boy was admitted for evaluation of eye blinking that started at age of six. He had never had generalized tonic-clonic or absence seizures. Video-EEG monitoring revealed 3-5 Hz irregular occipital or generalized polyspike and polyspike-wave complexes, precipitated by eye closure. They were accompanied by eye-lid myoclonia. Photoc stimulation induced photoparoxysmal response. Brain MRI was normal. He was initially treated with clobazam and then levetiracetam with no response. Valproate was added with control of the symptoms.

Conclusion. Eyelid myoclonia without absences are often difficult to classify. Video-EEG may help to clarify these cases.

Keywords: eyelid myoclonia, eyelid myoclonia with absences, photosensitive epilepsy, movement disorders

Nascer e Crescer 2010; 19(3): 171-173

BIBLIOGRAFIA

1. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Bucchalter J, Cross JH, Van Emde Boas W, Engel J, French J, Glauser, Mathern, Moshé SL, Nordli D, Plouin P, Scheffer IE. Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the commission on classification and terminology, 2005-2009. *Epilepsia* 2010; 51:676-85.
2. Panayiotopoulos CP. Jeavons syndrome - Eyelid myoclonia with epilepsy. In: Panayiotopoulos CP, ed. *The epilepsies: Seizures, syndromes and management*. 1st Ed. Chipping Norton: Bladon Medical Publishing, 2005: p.475-83.
3. Pérez-Errazquin F, Chamorro-Muñoz I, García-Martin G, Romero-Acebal M. ¿ Existe el síndrome de Jeavons? Aportación de una serie de 10 casos. *Rev Neurol* 2010; 50:584-90.
4. Burneo JG, Miller S, Bebin EM, Prasad A. Video-EEG study in an adult and a child with eyelid myoclonia with absences. *Epileptic Disord* 2004; 6:287-91.
5. Striano S, Capovilla G, Sofia V, Romeo A, Rubboli G, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité D. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009; 50 (suppl.5): 15-9.
6. Camfield CS, Camfield PR, Salder M, Rahey S, Farrell K, Chayasirisobon S, Scheffer I. Paroxysmal eyelid movements - a confusing feature of generalized photosensitive epilepsy. *Neurology* 2004; 63: 40-2.