

CASO ELECTROENCEFALOGRÁFICO

Sofia Aires^{I,II}, Joana Carvalho^{I,III}, Rui Chorão^{I,IV}

ELECTROENCEPHALOGRAPHIC CASE

ABSTRACT

Introduction: Panayiotopoulos syndrome is the second commonest idiopathic focal childhood epilepsy, with a peak of age at onset 4-5 years. Its incidence is usually underestimated, because of the typical unusual clinical manifestations of the seizures with predominant autonomic changes.

Case report: We describe a classical case of Panayiotopoulos syndrome, with recurrent seizures, but good response to antiepileptic drug treatment and remission after a few years.

Conclusion: The importance of the clinical suspicion of this epileptic syndrome and the usefulness of an electroencephalographic recording including a period of sleep is underlined. In most diagnosed cases prognosis is good, although therapy is usually necessary for a variable period of time.

Keywords: epilepsy, Panayiotopoulos syndrome.

RESUMO

Introdução: O Síndrome de Panayiotopoulos é a segunda epilepsia focal idiopática infantil mais comum, com um pico de incidência aos 4-5 anos. A sua incidência é subestimada devido às manifestações clínicas atípicas, caracterizando-se por crises com predomínio de sintomas autonómicos.

Caso clínico: Descreve-se um caso clássico de Síndrome de Panayiotopoulos, com crises recorrentes, com boa resposta à terapêutica antiepiléptica e remissão após alguns anos.

Conclusão: Salienta-se a importância da suspeição clínica deste síndrome epiléptico e a utilidade do registo electroencefalográfico que inclua um período de sono. Na maioria dos casos o prognóstico é bom, apesar de ser necessário manter o tratamento por um período de tempo variável.

Palavras-chave: epilepsia, Síndrome Panayiotopoulos.

Nascer e Crescer 2015;24(1):41-3

^I Serviço de Neurologia Pediátrica, CH Porto. 4099-001 Porto, Portugal.
sofiaaires@gmail.com; ju_carvalho1@hotmail.com;
rui.chorao@gmail.com

^{II} Serviço de Pediatria, CH Tondela-Viseu. 3509-504 Viseu, Portugal.

^{III} Serviço de Pediatria, CH Trás-os-Montes e Alto Douro. 5000-508 Vila Real, Portugal.

^{IV} Serviço de Neurofisiologia, CH Porto. 4099-001 Porto, Portugal.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma criança do sexo masculino, de cinco anos de idade, filho de casal saudável, não consanguíneo.

Dos antecedentes pessoais, hérnia inguinal esquerda (herniorrafia aos 15 meses) e hipospádias (corrigida cirurgicamente aos 8 anos).

Referenciado à consulta por episódios, o primeiro aos quatro anos de idade e recorrendo com intervalos de vários meses, sempre relacionados com o sono, em que despertava, vomitava, ficando muito pálido e apático, com desvio cefálico e ocular para a esquerda. Estes episódios tinham a duração de 2 a 4 minutos, com resolução espontânea, após o que adormecia novamente.

O exame neurológico não revelou alterações.

Realizou electroencefalograma (EEG) que revelou actividade paroxística focal, parieto-occipital direita e também frontal direita, com acentuação no sono (figuras 1 e 2).

Qual é o seu diagnóstico?

Diagnóstico

Síndrome de Panayiotopoulos

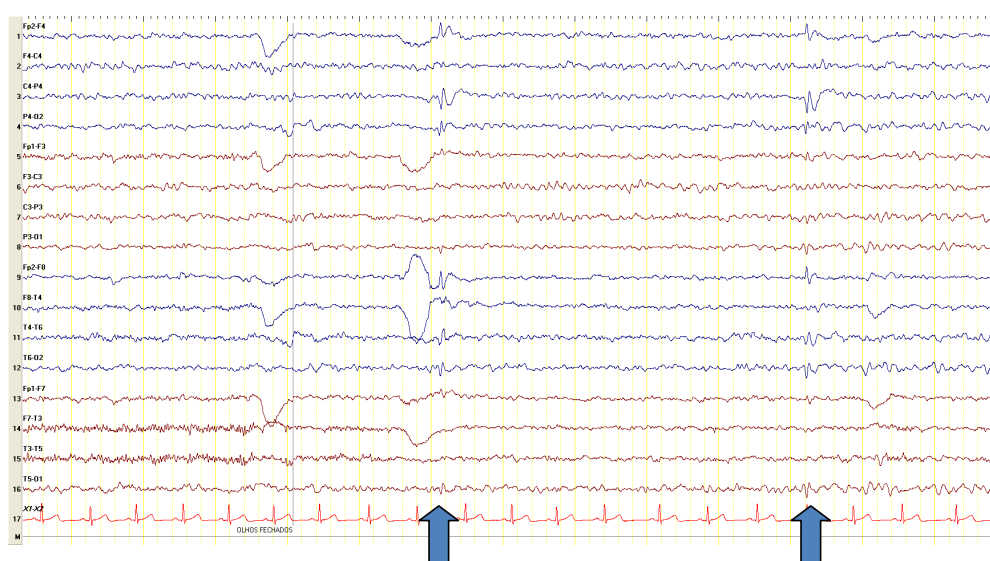


Figura 1 – Sensibilidade 15 μ V, HF 30 Hz. Vigília: Pontas occipitais direitas e, concomitantemente, também frontais direitas.



Figura 2 – Mesmos parâmetros. Sono: Sequências de pontas e ponta-onda hemisféricas direitas, com maior amplitude em parieto-occipital e frontal.

EVOLUÇÃO

A imagem cerebral por ressonância magnética não mostrou alterações.

Foi medicado com carbamazepina na dose aproximada de 10 mg/kg/dia. Teve nova crise dois meses depois, com a mesma fenomenologia e evolução para crise hemiclónica esquerda. Foi aumentada dose de carbamazepina, ajustada ao aumento ponderal. Não voltou a ter crises até aos nove anos de idade, altura em que teve uma crise após adormecer no automóvel; parecia não ver, pelo menos em parte do campo visual, referia náuseas e tentava vomitar. Este episódio durou mais de 15 minutos, após o que ficou com cefaleia difusa e sonolência. Foi aumentada a dose do antiepiléptico, sem recorrência subsequente.

Por apresentar dificuldades escolares e quadro compatível com perturbação de hiperactividade e défice de atenção, foi medicado com metilfenidato, com benefício.

Por se manter sem crises e com menos alterações no EEG, sugerindo epilepsia não activa, não foi ajustada dose ao aumento ponderal e depois fez suspensão gradual, sem recorrência de crises e com alta da consulta aos 14 anos de idade.

DISCUSSÃO

A Síndrome de Panayiotopoulos é uma forma comum de epilepsia infantil idiopática reconhecida pela Liga Internacional contra a Epilepsia.¹ É considerada uma manifestação mais precoce do espectro das epilepsias occipitais benignas ou autolimitadas da infância, sendo a síndrome de Gastaut uma manifestação mais tardia e com semiologia ictal diferente.²

Ocorre em crianças entre o 1 e os 14 anos, com um pico de incidência entre os 4-5 anos. A prevalência estimada de 13% em crianças com crises epiléticas apiréticas entre os três e os seis anos é provavelmente subestimada, dada a dificuldade diagnóstica, tendo em conta as características das crises.^{2,3}

As crises manifestam-se essencialmente com sintomas autonómicos, sendo as náuseas e vómitos os sintomas mais comuns (em cerca de 80%). Podem surgir outras manifestações disautonómicas como palidez, midríase, alterações cardiorrespiratórias e termorreguladoras, incontinência de esfíncteres, hipersalivação e alterações da motilidade intestinal. O desvio ocular conjugado é muito frequente, podendo ocorrer em 60-80% dos casos. Em aproximadamente 20% dos casos há progressão para crise hemiclónica ou tónico-clónica generalizada, sendo também relativamente comum a perda de consciência não associada a convulsão (síncopa ictal). Caracteristicamente, as crises são prolongadas, tipicamente com uma duração entre cinco a 10 minutos, mas em quase metade dos casos podendo durar mais de 30 minutos (estado de mal epiléptico disautonómico). A maioria das crises ocorre durante o sono, podendo ser também diurnas.^{2,4,5}

O diagnóstico é clínico e suportado pelo EEG, que deve incluir necessariamente período de sono. O traçado interictal pode mostrar ondas abruptas ou pontas com diferentes localizações, podendo ser normal. Há um predomínio das alterações em occipital (aproximadamente 70% dos doentes em pelo menos um exame), não sendo, contudo, um pré-requisito para o

diagnóstico. As anomalias são mais frequentes durante o sono e, na vigília, é característico o bloqueio dos paroxismos com a abertura dos olhos. Podem ocorrer paroxismos nas regiões frontais ou centro-temporais, concomitantes com os occipitais ou de forma isolada.^{2,4}

O tratamento profilático com antiepilépticos está indicado num grande número de doentes, pela recorrência das crises e tendo em conta que estas são frequentemente muito prolongadas. Os fármacos mais utilizados são a carbamazepina e o valproato.

O prognóstico é geralmente bom, com remissão das crises e sem repercussão neurológica. Um terço dos doentes têm apenas uma crise e apenas 10% têm mais que 10 crises ao longo de todo o período de epilepsia activa, mas existem casos de difícil controlo.⁴ O risco de desenvolver epilepsia na idade adulta é igual ao da população geral. Raramente, as crises autonómicas podem ser potencialmente fatais, tendo em conta o risco de paragem cardio-respiratória.³

Nesta síndrome, as características das crises (com predomínio dos fenómenos autonómicos e mimetizando outras situações) atrasam muitas vezes o diagnóstico.³ O reconhecimento desta situação pelos profissionais de saúde é crucial já que se trata de uma situação relativamente comum e geralmente com uma evolução favorável.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Engel Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and epilepsy: Report of the ILAE Task Force. *Epileptic Disord* 2001; 6: 121-4.
2. Covanis A, Ferrie, CD, Koutroumanidis M, Oguni H, Panayiotopoulos CP. Panayiotopoulos syndrome and Gastaut type idiopathic childhood occipital epilepsy. In: J Roger, M Bureau, Ch. Dravet, P. Genton, C.A. Tassinari & P. Wolf. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence* (4th ed.). John Libbey Eurotext Ltd 2005, pp 227-53.
3. Covanis A. Panayiotopoulos Syndrome: a benign childhood autonomic epilepsy frequently imitating encephalitis, syncope, migraine, sleep disorder, or gastroenteritis. *Pediatrics* 2006;118:e1237.
4. Caraballo R, Cersósimo R, Fejerman N. Panayiotopoulos syndrome: A prospective study of 192 patients. *Epilepsia* 2007; 48(6): 1054-61.
5. Specchio N, Tivisano, DiCiommo, et al. Panayiotopoulos syndrome: A clinical, EEG, and neuropsychological study of 93 consecutive patients. *Epilepsia* 2010; 51(10):2098-107.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Rui Chorão
Serviço de Neurofisiologia
H. Santo António
Largo Prof. Abel Salazar
4099-001 Porto
Email: rui.chorao@gmail.com

Recebido a 07.01.2015 | Aceite a 12.02.2015