

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA: PEDIATRIA

**ASSOCIAÇÕES ELETROCLÍNICAS NA EPILEPSIA
ROLÂNDICA BENIGNA DA INFÂNCIA**

RUDIMAR DOS SANTOS RIESGO

TESE DE DOUTORADO

Porto Alegre, Brasil

2000

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL
FACULDADE DE MEDICINA
PROGRAMA DE PÓS-GRADUAÇÃO EM MEDICINA: PEDIATRIA

**ASSOCIAÇÕES ELETROCLÍNICAS NA EPILEPSIA
ROLÂNDICA BENIGNA DA INFÂNCIA**

RUDIMAR DOS SANTOS RIESGO

Orientadora: Profa. Dra. Newra Tellechea Rotta

A apresentação desta tese é exigência do Programa de Pós-Graduação em Medicina: Pediatria, da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, para obtenção do título de Doutor.

Porto Alegre, Brasil

2000

R561a Riesgo, Rudimar dos Santos

Associações eletroclínicas na epilepsia rolândica benigna da infância / Rudimar dos Santos Riesgo ; orient. Newra Tellechea Rotta – Porto Alegre, 2000.

181 f. : il. color.

Tese (Doutorado) – Universidade Federal do Rio Grande do Sul. Faculdade de Medicina. Programa de Pós-Graduação em Medicina: Pediatria.

1. Epilepsia rolândica. 2. Criança. 3. Eletrencefalografia. I. Rotta, Newra Tellechea.

NLM: WL 385

Catálogo na fonte: Biblioteca FAMED/HCPA

Dedico esta Tese à Carmen, esposa, colega, amiga e parceira desde a primeira hora, que tem sacrificado bastante do tempo livre para me ajudar em todos os sentidos, que tem sido capaz de viver meus sonhos, que tem suportado com paciência todos os obstáculos que nos têm surgido. É a luz da minha vida.

AGRADECIMENTO ESPECIAL

Agradeço em especial à minha mestra, Prof^ª. Dr^ª. Newra Tellechea Rotta, que tem orientado minha formação neuropediátrica e servido de exemplo para minha atuação desde quando cheguei em Porto Alegre. Tem sido o porto onde eu e minha esposa temos a possibilidade de sentir segurança e apoio, nas situações de dificuldades.

Ela tocou nossas vidas como tem tocado as vidas de gerações de neuropediatras, pelo entusiasmo e dedicação com que se lança na atividade docente, pela severidade equilibradamente mesclada com carinho, pela presença de espírito e serenidade com que consegue encarar eventos adversos, e também pelo exemplo de postura perante pacientes e colegas.

Seu apoio tem sido de inestimável valor na minha vida profissional e seu exemplo é guia para minha conduta pessoal.

AGRADECIMENTOS

Para a realização desta pesquisa, e também na minha formação como eletrencefalografista, fui ajudado por várias pessoas, em diferentes momentos, a quem gostaria de agradecer.

Ao Prof. Dr. Frederico D. Kliemann, sempre apoiador dos que se interessam por neurofisiologia clínica, que me franqueou o acesso à Unidade de Neurofisiologia do HCPA, onde dei os passos iniciais no aprendizado em EEG, e que também fez importantes colaborações nesta pesquisa.

À Dra. Neusa Córdova e ao Dr. José Augusto Bragatti, pela paciência e disponibilidade em permitir que eu acompanhasse a rotina da interpretação do EEG, na Unidade de Neurofisiologia do HCPA.

Ao Dr. Carlos Gadia, pelas oportunidades recebidas, pelo apoio incondicional, pelo treinamento em EEG e também pela acolhida junto aos seus familiares.

Ao Dr. Francisco Rotta e família, que compreenderam as dificuldades deste missioneiro perdido em outros pagos e constituíram-se em suporte durante uma fase importante da minha vida.

Ao *staff* do *Neuroscience Center* do *Miami Children's Hospital* - em especial aos Drs. Prasanna Jayakar, Michael Duchowny, Trevor Resnik, Carlos Gadia e Luis Álvares - , pela acolhida, convívio e treinamento recebido, além do acesso aos dados que possibilitaram este trabalho.

Aos colegas de treinamento e famílias – em especial aos Drs. Vradij Udani, Rafael Villalobos e Kette Valente - , com os quais dividimos nossas experiências, dificuldades e alegrias durante um ano.

Aos professores e funcionários do Curso de Pós-Graduação em Medicina: Pediatria, pela possibilidade de aperfeiçoamento científico e apoio logístico que possibilitaram a concretização deste objetivo.

Aos profissionais do Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação, pelo apoio e ajuda na avaliação estatística dos resultados.

À Profª. Maria do Horto Motta, pela amizade, disponibilidade e inestimável colaboração nas revisões do texto.

À Zuleica Santos, pelo zelo e profissionalismo, na formatação final do texto.

À CAPES, pelo apoio financeiro.

Aos que toleraram minhas falhas e ausências durante os últimos 4 anos, agradeço e peço desculpas.

SUMÁRIO

LISTA DE ABREVIATURAS	xii
LISTA DE FIGURAS	xiii
LISTA DE QUADROS	xv
LISTA DE TABELAS.....	xiv
RESUMO.....	xvii
SUMMARY	xx
1 – INTRODUÇÃO.....	1
2 – REVISÃO DA LITERATURA.....	9
2.1 – EPILEPSIA.....	9
2.2 – EPILEPSIA NA INFÂNCIA.....	21
2.2.1 – Epilepsias Parciais Benignas da Infância	24
2.2.2 – Epilepsia Rolândica Benigna da Infância.....	28
2.3 – ELETRENCEFALOGRAFIA NA EPILEPSIA INFANTIL.....	42
3 – JUSTIFICATIVA	48

4 – OBJETIVOS.....	52
4.1 – OBJETIVO GERAL	52
4.2 – OBJETIVOS ESPECÍFICOS	52
5 – CASUÍSTICA E MÉTODO	53
5.1 – DELINEAMENTO DA PESQUISA	53
5.2 – POPULAÇÃO E AMOSTRA	53
5.3 – PROCESSO DE AMOSTRAGEM.....	54
5.3.1 – Critérios de Inclusão.....	54
5.3.2 – Critérios de Exclusão.....	54
5.3.3 – Coleta dos Dados	54
5.4 – LOCAL DE REALIZAÇÃO.....	55
5.5 – VARIÁVEIS EM ESTUDO	55
5.6 – CONSIDERAÇÕES ÉTICAS.....	56
5.7 – LOGÍSTICA.....	56
5.7.1 – Eletrencefalogramas	56
5.7.1.1 – <i>Seleção dos Exames</i>	57
5.7.1.2 – <i>Análise dos Traçados</i>	57
5.7.2 – Revisão dos Dados Clínicos	59
5.8 – ANÁLISE DOS RESULTADOS.....	60
6 – RESULTADOS.....	61
6.1 – DADOS DEMOGRÁFICOS	61
6.1.1 – Sexo	62
6.1.2 – Idade de Início das Crises Convulsivas.....	62
6.2 – ELETRENCEFALOGRAMAS	63
6.3 – DADOS ELETROCLÍNICOS	64
6.3.1 – Outros Achados Clínicos Concomitantes.....	64
6.3.2 - Classificação Eletrográfica e Clínica	66
6.3.3 – Parâmetros Eletrográficos de Benignidade	67
6.3.4 – Parâmetros para a Classificação Clínica	68
6.4 – USO DE ANTICONVULSIVANTES	69

6.5 – RESULTADOS DOS EXAMES DE NEUROIMAGEM	69
6.6 – CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA E PARÂMETROS ELETROGRÁFICOS.....	72
6.6.1 – Associação Eletroclínica nos Casos de ERBI	72
6.6.2 – Comparações entre os Subgrupos Concordante e Discordante	74
6.6.2.1 – <i>Sexo</i>	75
6.6.2.2 – <i>Idade de início das crises convulsivas</i>	76
6.6.2.3 – <i>Morfologia das pontas rolândicas no EEG</i>	77
6.6.2.4 – <i>Presença de dipolo horizontal no EEG</i>	78
6.6.2.5 – <i>Atividade cerebral de fundo do EEG</i>	79
6.6.2.6 – <i>Lateralidade das pontas rolândicas no EEG</i>	80
6.6.2.7 – <i>Uso de anticonvulsivantes</i>	81
6.6.2.8 – <i>Avaliação neurorradiológica</i>	82
6.6.3 – Morfologia das Pontas Rolândicas no EEG e Classificação Clínica na ERBI	84
6.6.4 – Presença de Dipolo Horizontal no EEG e Classificação Clínica na ERBI ..	86
6.6.5 – Atividade Cerebral de Fundo do EEG e Classificação Clínica na ERBI	88
6.6.6 – Lateralidade das Pontas Rolândicas no EEG e Classificação Clínica na ERBI	90
6.7 – ASSOCIAÇÃO DA CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA COM DADOS DEMOGRÁFICOS	92
6.7.1 – Sexo e Classificação Clínica na ERBI.....	92
6.7.2 – Idade de Início das Crises Convulsivas e Classificação Clínica na ERBI.....	93
6.8 – USO DE ANTICONVULSIVANTES E CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA NA ERBI.....	94
6.9 – AVALIAÇÃO NEURORRADIOLÓGICA E CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA NA ERBI	95
6.10 – AVALIAÇÃO NEURORRADIOLÓGICA E CLASSIFICAÇÃO ELETROGRÁFICA NA ERBI	96
6.11 – ANÁLISE MULTIVARIADA.....	97

7 – DISCUSSÃO.....	98
7.1 – DADOS DEMOGRÁFICOS	98
7.1.1 – Sexo	98
7.1.2 – Idade de Início das Crises Convulsivas.....	100
7.2 – ELETRENCEFALOGRAMAS	105
7.3 – DADOS CLÍNICOS	115
7.3.1 – Outros Achados Clínicos Concomitantes.....	115
7.3.2 – Uso de Anticonvulsivantes.....	125
7.4 – EXAMES DE NEUROIMAGEM.....	130
7.5 – ASSOCIAÇÕES ELETROCLÍNICAS	135
7.5.1 – Morfologia das Pontas Rolândicas no EEG e Comportamento Clínico	136
7.5.2 – Presença de Dipolo Horizontal no EEG e Comportamento Clínico	139
7.5.3 – Atividade Cerebral de Fundo do EEG e Comportamento Clínico	142
7.5.4 – Lateralidade das Pontas Rolândicas no EEG e Comportamento Clínico	144
8 – CONCLUSÕES	147
9 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	149
ANEXOS.....	176

LISTA DE ABREVIATURAS

DHDA: distúrbio de hiperatividade com déficit de atenção

EEG: eletrencefalograma

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância

HCPA: Hospital de Clínicas de Porto Alegre

ILAE: International League Against Epilepsy

NREM: non-rapid eye movements

POCSL: ponta onda contínua durante o sono lento

REM: rapid eye movements

SNC: sistema nervoso central

TCI: transitory cognitive impairment

LISTA DE FIGURAS

figura 1: Sistema 10-20	43
figura 2: ERBI - Sexo e idade de início das convulsões (n=60).....	62
figura 3: Eletrencefalogramas com pontas rolândicas.....	63
figura 4: EEG com pontas rolândicas – outros achados clínicos concomitantes em crianças sem convulsões	65
figura 5: Comorbidades em crianças com ERBI	66
figura 6: Uso de anticonvulsivantes na ERBI (n=60).....	69
figura 7: Exames de neuroimagem na ERBI.....	70
figura 8: Neuroimagem alterada em casos de ERBI.....	70
figura 9: Exames de neuroimagem em casos de pontas rolândicas sem convulsões .	71
figura 10: Neuroimagem alterada nos casos de pontas rolândicas sem convulsões..	72
figura 11: Subgrupos Concordante e Discordante na ERBI (n=60)	74

LISTA DE QUADROS

quadro I: Classificação das Crises Epilépticas	19
quadro II: Classificação das Epilepsias e Síndromes Epilépticas	20
quadro III: Comparações entre os Subgrupos Concordante e Discordante na ERBI.....	83

LISTA DE TABELAS

tabela 1: EEG em 60 casos de ERBI.....	64
tabela 2: Classificação eletrográfica e clínica na ERBI	67
tabela 3: Parâmetros eletrográficos de benignidade na ERBI.....	68
tabela 4: Associação eletroclínica nos casos de ERBI	73
tabela 5: Associação eletroclínica nos casos de ERBI, inferências epidemiológicas	73
tabela 6: Associação entre sexo e subgrupos na ERBI	75
tabela 7: Associação entre idade de início das crises convulsivas e subgrupos na ERBI	76
tabela 8: Associação entre morfologia das pontas rolândicas no EEG e subgrupos na ERBI	77
tabela 9: Associação entre dipolo horizontal no EEG e subgrupos na ERBI	78
tabela 10: Associação entre atividade cerebral de fundo no EEG e subgrupos na ERBI.....	79
tabela 11: Associação entre lateralidade das pontas rolândicas no EEG e subgrupos na ERBI	80
tabela 12: Associação entre uso de anticonvulsivantes e subgrupos na ERBI.....	81
tabela 13: Associação entre exame de neuroimagem e subgrupos na ERBI	82

tabela 14: Associação entre morfologia das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI	84
tabela 15: Associação entre morfologia das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas	85
tabela 16: Associação entre dipolo horizontal no EEG e classificação clínica na ERBI	86
tabela 17: Associação entre presença de dipolo horizontal no EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas	87
tabela 18: Associação entre atividade cerebral de fundo do EEG e classificação clínica na ERBI	88
tabela 19: Associação entre atividade cerebral de fundo do EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas	89
tabela 20: Associação entre lateralidade das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI.....	90
tabela 21: Associação entre lateralidade das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas	91
tabela 22: Associação entre sexo e classificação clínica na ERBI	92
tabela 23: Associação entre idade de início das crises convulsivas e classificação clínica na ERBI	93
tabela 24: Associação entre uso de medicação anticonvulsivante e classificação clínica na ERBI	94
tabela 25: Associação entre avaliação neurorradiológica e classificação clínica na ERBI	95
tabela 26: Associação entre avaliação neurorradiológica e classificação eletrográfica na ERBI.....	96
tabela 27: Análise multivariada dos critérios de benignidade para ERBI.....	97

RESUMO

As pontas capturadas da região rolândica (centrotemporal) nos eletrencefalogramas (EEG) de crianças com ou sem convulsões têm sido descritas e discutidas em detalhes desde os anos 50 e, quando estão associadas à crises convulsivas razoavelmente estereotipadas, constituem uma síndrome eletroclínica atualmente conhecida como epilepsia rolândica benigna da infância (ERBI).

A ERBI é a mais comum das epilepsias parciais benignas da infância, tem um curso auto-limitado e idade-dependente e usualmente não está associada à alterações estruturais no sistema nervoso central (SNC).

Contudo, tem aumentado o número de casos com lesões orgânicas concomitantes no SNC. Tal fato levou à criação de dois subgrupos, “benigno” e “não benigno”, e criou a necessidade de definir parâmetros adicionais de benignidade eletrográfica.

Foram avaliadas as possíveis associações entre achados do EEG interictal e comportamento clínico em um estudo tipo corte transversal feito em 60 casos consecutivos de ERBI, testando quatro critérios de benignidade eletrográfica – morfologia dos paroxismos, dipolo horizontal, ritmos cerebrais de base e lateralidade das pontas rolândicas.

Também foi avaliada a associação entre achados de neuroimagem e as classificações eletrográfica e clínica, bem como a possibilidade de encontrar dados relevantes na comparação entre o subgrupo no qual houve coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica e o subgrupo sem tal coincidência nas classificações.

Da análise dos resultados foi possível concluir que existe uma associação estatisticamente significativa entre os achados do EEG interictal e o comportamento clínico da ERBI e que tal associação demonstrou sensibilidade de 73,5%, especificidade de 81,8%, valor preditivo positivo de 94,8% e valor preditivo negativo de 40,9%.

Na comparação entre os subgrupos Concordante e Discordante, não foram observadas diferenças estatisticamente significativas quanto à sexo, idade de início das crises convulsivas, uso de anticonvulsivantes e avaliação neurorradiológica.

Pontas rolândicas estereotipadas, dipolo horizontal presente e atividade cerebral de fundo normal foram parâmetros de benignidade eletrográfica que predominaram no subgrupo Concordante e a associação atingiu níveis de significância estatística.

Dentre os 4 critérios de benignidade eletrográfica na ERBI testados, 3 estiveram associados com a classificação clínica de modo estatisticamente significativo: morfologia das pontas rolândicas, presença de dipolo horizontal e atividade cerebral de fundo. O fato de as pontas rolândicas serem uni ou bilaterais não se associou com o comportamento clínico e nem foi capaz de discriminar os subgrupos Concordante e Discordante de modo estatisticamente significativo.

Idade de início das crises convulsivas e sexo não estiveram associados de modo estatisticamente significativo com o comportamento clínico da ERBI.

Houve associação estatisticamente significativa entre os achados de neuroimagem e as classificações clínica e eletrográfica. Dentre os casos com exames neurorradiológicos anormais, 80% já haviam sido previamente classificados como eletrograficamente não benignos.

Os casos com prévia classificação eletrográfica benigna tiveram 21 vezes mais probabilidades de também serem classificados como clinicamente benignos, segundo os critérios propostos.

SUMMARY

The spikes captured in the rolandic region (centro-temporal) in electroencephalogram (EEG) of children with or without seizures have been described and discussed since the 1950s and, when associated with reasonably stereotyped seizures, constitute an electroclinical syndrome, today known as benign rolandic epilepsy (BRE) of childhood.

BRE is the most common benign childhood partial epilepsy. It has an auto-limited and age-dependent course, and usually is not associated with structural alterations in the central nervous system (CNS).

Nevertheless, the number of cases with concomitant organic lesions in the CNS has been increased. This led to the creation of two subgroups, "benign" and "non benign" BRE, and resulted in the need for additional parameters to define electrographic benignity.

It was evaluated the possible associations between interictal EEG findings and clinical behavior in a cross-sectional study done in 60 consecutive BRE cases, testing four parameters of electrographic benignity: paroxysms morphology, horizontal dipole, cerebral base rhythms, and laterality of rolandic spikes.

It was also assessed the relationship between neuroimaging findings and electrographic and clinical classifications, as well as the possibility of finding relevant data

in the comparison between subgroup with matching electrographic and clinical classifications and subgroup without matching classifications.

From data analysis, it was possible to conclude that there is a statistically significant association between interictal EEG findings and clinical behavior in BRE. This association has a sensitivity of 73.5%; a specificity of 81.1%; a positive predictive value of 94.8% and a negative predictive value of 40.9%.

In the comparison between Concordant and Discordant subgroups, no statistically significant differences were observed regarding sex, age onset of seizures, anticonvulsant use and neuroradiologic evaluation.

Stereotyped rolandic spikes, horizontal dipole and normal cerebral base rhythms were the most prevalent parameters of electrographic benignity in the Concordant subgroup, and the association reached statistically significant levels.

Among the four parameters of electrographic benignity in BRE tested, three were significantly associated with clinical classification: rolandic spike morphology, presence of horizontal dipole and cerebral base rhythms. The unilaterality and bilaterality of the rolandic spikes was not associated with clinical behavior and was not able to discriminate between Concordant and Discordant subgroups.

Age onset of seizures and sex were not significantly associated with clinical behavior in BRE, in this sample.

It was observed a statistically significant association between neuroimaging findings and clinical and electrographical classifications. Among cases with abnormal neuroradiologic evaluation, 80% were previously been classified as electrographically not benign.

For cases previously classified as electrographically benign, the odds for being also classified as clinically benign were 21 times higher, according to the proposed criteria.

1 - INTRODUÇÃO

As pontas captadas da região rolândica (centrotemporal) nos eletrencefalogramas (EEG) de crianças, com ou sem convulsões, têm sido descritas e discutidas em detalhes desde a década de 50 (BEAUSSART, 1972).

A primeira descrição do achado eletrencefalográfico de pontas rolândicas nas crianças é atribuída à GASTAUT (1952), e as primeiras descrições de uma síndrome eletroclínica - que consta de pontas rolândicas e de crises convulsivas razoavelmente estereotipadas -, hoje conhecida como epilepsia rolândica benigna da infância (ERBI), foram feitas por NAYRAC & BEAUSSART (1958) e por BANCAUD et al. (1958).

Segundo GASTAUT (1952), “as pontas rolândicas podem ocorrer em um ou nos dois lados, podem ser síncronas ou não e têm reatividade similar ao ritmo μ , do EEG”.

Sabe-se que o ritmo μ pode ser encontrado em 3% a 10% da população com exames normais. O fato de um EEG conter simultaneamente ritmo μ e pontas rolândicas ocorreu em 52% dos traçados de uma amostra de casos de ERBI (LISCHKA & GRAF, 1992).

Alguns autores consideram que a primeira descrição de um caso compatível com ERBI foi feita em 1597 e deve ser atribuída a Martinus Rulandus, anatomista alemão, o que chegou a gerar alguma confusão inicial, quando eram feitas referências às crises

“rolândicas”, em sua homenagem, e não às pontas “rolândicas”, numa alusão a Luigi Rolando, anatomista italiano (VAN HUFFELEN, 1989; HEIJBEL, 1990).

O curso clínico desta doença é reconhecido como benigno desde o relato de GASTAUT (1952). Nos estudos de NAYRAC & BEAUSSART(1958) e de BANCAUD et al. (1958), ficou caracterizado que, além da presença de pontas localizadas na região centrottemporal - rolândica - no EEG, as crianças podiam apresentar crises parciais motoras, mais freqüentemente durante o sono. É, portanto, uma condição em que tanto as crises como os traçados eletrencefalográficos costumam ser focais na grande maioria dos casos.

Como regra, nessa situação eletroclínica, as crises convulsivas são facilmente controladas por pequenas doses de anticonvulsivantes, e essa forma de epilepsia tem sido considerada benigna, mostrando uma tendência a desaparecer à medida que a criança passa para a adolescência (LOISEAU et al., 1967).

As crianças com ERBI não costumam ter alterações estruturais no sistema nervoso central (SNC) detectáveis pelos exames neurorradiológicos de rotina (BEAUSSART, 1972), não havendo também déficits cognitivos (BEAUMANOIR et al., 1974).

As alterações eletrencefalográficas da ERBI só são identificadas em pacientes pediátricos e são muito provavelmente controladas por um gene autossômico dominante com penetrância idade-dependente (HEIJBEL et al., 1975a).

Na revisão da literatura, foi localizada apenas uma publicação onde havia descrição de pontas rolândicas em adultos. BEAUMANOIR et al. (1974), em um estudo de

casos e controles envolvendo 52 pacientes, descreveram pontas rolândicas, juntamente com outras alterações paroxísticas interictais, em 4 de 26 adultos epiléticos do grupo controle.

Na realidade, a ERBI é a mais freqüente variedade de epilepsia parcial da infância, respondendo por aproximadamente 16% de todas as epilepsias em pacientes pediátricos e tem recebido as mais diversas denominações, tais como “epilepsia focal benigna da infância”, “epilepsia centrottemporal benigna da infância”, “epilepsia benigna da infância com foco centrottemporal”, “convulsões Sylvianas com foco médio-temporal”, “síndrome lingual”, “epilepsia funcional da maturação”, “epilepsia rolândica paroxística”, “epilepsia parcial com focos rolândicos da segunda infância” e até “*The Mickey Mouse Syndrome*”, dentre outras (AICARDI & CHEVRIE, 1969; BLOM et al., 1972; HEIJBEL et al., 1975b; BEAUSSART & FAOU, 1978; O'DONOHUE, 1985a; HEIJBEL, 1990; FARREL & POLLACK, 1990; JAYAKAR & SESHIA, 1991; NIEDERMEYER, 1993a; DRAVET, 1994; BRAGA, 1998; FEJERMAN et al., 1998).

DALLA BERNARDINA & BEGHINI (1976), em um estudo de casos e controles com 20 crianças com pontas rolândicas no EEG de vigília, verificaram que a avaliação poligráfica do sono noturno pode ser um parâmetro adicional para a distinção entre as crianças que terão ou não terão futuras crises convulsivas.

A taxa de recorrência é de aproximadamente 55% após a primeira crise e se aproxima de 80% a partir da segunda. Em se tratando de ERBI, as crises são pouco freqüentes, em alguns casos de dois em dois meses, em outros uma vez por ano e em 10% a 13% dos pacientes ocorre uma única crise (THARP, 1987).

Em uma amostra de 72 casos de ERBI, o único fator preditivo para a recorrência de crises convulsivas foi o tempo decorrido entre a primeira e uma segunda crise – quanto

maior o tempo, melhor o prognóstico. Outros parâmetros, como sexo, idade de início das crises e tempo de epilepsia em atividade, não foram preditivos para recorrência de crises, na amostra. Os autores sugeriram não usar anticonvulsivantes até a terceira crise, tanto quanto possível (AMBROSETTO et al., 1987).

Em 1988, BOUMA & PETERS, especularam a possibilidade de tratar por pequenos períodos de tempo - 3 a 6 meses - aquele grupo de crianças com síndromes epiléticas cujo prognóstico fosse reconhecidamente bom.

AICARDI (1988) considerou que a abordagem tradicional da epilepsia, baseada no tipo de crises e na busca da lesão subjacente, tem sido inadequada e defendeu uma outra postura, com ênfase no que denomina “síndromes epiléticas”, onde sinais e sintomas clínicos poderiam se somar aos achados eletrencefalográficos e a eventuais distúrbios não neurológicos. Segundo o autor, quanto maior o número de critérios empregados para delinear uma determinada síndrome epilética, maior a especificidade do diagnóstico e mais adequado seria o manejo de cada caso.

A ERBI é a mais freqüente e conhecida das epilepsias parciais benignas da infância, cujas crises costumam ter início somato-sensitivo com parestesias unilaterais interessando a língua, lábios, gengivas e o interior das bochechas. As convulsões, na maioria das vezes, são unilaterais tônicas, clônicas ou tônico-clônicas na face, lábios e língua e ao mesmo tempo na musculatura laríngea, eventualmente irradiadas para os membros superiores e inferiores. A consciência é preservada, podendo surgir dificuldade na fala e sialorréia. São crises de curta duração, que ocorrem geralmente ao despertar, acometendo crianças entre os 5 e os 10 anos de idade e que desaparecem por ocasião da adolescência. No EEG são observados surtos de pontas agudas de alta voltagem,

centrotemporais, uni ou bilaterais, geralmente seguidos de ondas lentas, ativadas pelo sono, em um traçado com atividade de fundo normal (LOMBROSO, 1967; AICARDI & CHEVRIE, 1969; BLOM et al., 1972; LERMAN & KIVITY, 1975; BLOM & HEIJBEL, 1982; AMBROSETTO et al., 1987; LOISEAU et al., 1988; WEINBERG et al., 1990; JAYAKAR & SESHIA, 1991; KOWACS et al., 1991; BEYDOUN et al., 1992; KARBOWSKI & DONATI, 1992; HOLMES, 1992; PANAYOTOPOULOS, 1993; NIEDERMEYER, 1993a; LEGARDA et al., 1994; DRAVET, 1994; FEJERMAN et al., 1998).

FARREL & POLLACK (1990), ao descreverem as principais causas de admissão hospitalar de pacientes neuropediátricos que visitam a Flórida central - em um artigo intitulado *Mickey Mouse Neurology* -, encontraram as crises convulsivas como a principal causa da baixa hospitalar, na maioria com curta duração. Muitos dos episódios não febris ocorreram em crianças antes não reconhecidas como tendo doença convulsiva. As convulsões associadas com o sono, como, por exemplo, as crises rolândicas, puderam ser mais facilmente reconhecidas durante as férias, quando as crianças freqüentemente compartilham um quarto de hotel com os pais ou adormecem no carro da família.

Segundo HEIJBEL (1990) “o prognóstico da epilepsia rolândica benigna da infância é bom, as crises surgem somente durante um período limitado da vida da criança e depois desaparecem e o eletrencefalograma normaliza. Isto ocorre independentemente do fato de a criança ter ou não sido tratada, da eficácia ou não do tratamento e da freqüência e intensidade das crises”.

Parece não haver relação genética entre enxaqueca e epilepsia de um modo geral, no entanto algumas formas de epilepsia, como a ERBI e a epilepsia benigna da infância

com paroxismos occipitais, parecem estar associadas com uma maior incidência de enxaqueca, não só nos pacientes mas também nos familiares (CAMFIELD et al., 1978; PANAYOTOPOULOS, 1980; SANTUCCI et al., 1985; MANCIA et al., 1986; GIOVANARDI-ROSSI et al., 1987; BLADIN, 1987; ANDERMANN, 1987; BLADIN, 1989; RIESGO et al., 1992; ANDERMAN & ANDERMANN, 1992; HOLMES, 1992).

BLADIN (1987), avaliando a relação entre ERBI e enxaqueca em uma coorte prospectiva de 30 crianças, seguidas por 5 a 8 anos, encontrou enxaqueca em 70% das crianças e história positiva para enxaqueca em 60% dos familiares. Segundo esse autor, o caráter “benigno” só existe em relação ao sintoma convulsão, porque muitas vezes as crises cessam mas permanecem queixas em relação à enxaqueca ou a problemas na fala.

Em 1992, relatamos dois casos que exemplificam a íntima relação entre enxaqueca e epilepsia. Em ambos, atendidos no Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), a apresentação clínica inicial foi compatível com enxaqueca da artéria basilar. Menina de 6 anos de idade, previamente hígida, cuja mãe sofria de enxaqueca, teve um episódio súbito de perda da visão com manutenção da consciência e, alguns minutos após, começou com ataxia da marcha, tonturas e dificuldade na fala. Apresentou crise convulsiva hemigeneralizada de curta duração seguida de coma superficial por algumas horas. A tomografia axial computadorizada de encéfalo e a análise do líquido cefalorraquidiano foram normais. O EEG mostrou ondas lentas e alguns paroxismos temporoccipitais. Aproximadamente 6 horas após, o exame neurológico foi normal. O segundo caso foi o de um menino de 11 anos, com história prévia sugestiva de enxaqueca, inclusive nos familiares, e que teve alucinações visuais complexas, cefaléia pulsátil, crise convulsiva hemigeneralizada, além de sinais de comprometimento do território vertebrobasilar:

tonturas e ataxia da marcha e da fala, seguidas de coma superficial por algumas horas. A tomografia computadorizada cerebral e a análise do líquido céfalo-raquidiano foram normais. O EEG mostrou alterações paroxísticas temporoccipitais sobre um ritmo de base lento. A ecografia dos sistemas carotídeo e vertebral foi normal em ambos os pacientes. O primeiro caso evoluiu como epilepsia benigna da infância com paroxismos occipitais e o segundo, como enxaqueca vertebrobasilar (RIESGO et al., 1992).

As expressões convulsão e epilepsia têm sido utilizadas, muitas vezes, de forma inadequada. Segundo PANAYIOTOPOULOS (1993), “não existe outro campo em medicina no qual um sintoma – convulsão - ou um termo – epilepsia - tenham sido tão usados como diagnóstico para doenças de diferentes etiologias, prognósticos e respostas ao tratamento.” O autor reconhece que é praticamente impossível afastar o preconceito social contra a epilepsia, acumulado durante séculos. Por isso propõe uma nova denominação para o grupo das epilepsias parciais benignas da infância, que poderiam ser denominadas “síndromes de susceptibilidade para convulsões benignas da infância”, de vez que o grupo é relativamente homogêneo em vários aspectos e a nova denominação evitaria o estigma social da palavra epilepsia.

Muitas doenças convulsivas pediátricas têm uma história natural de resolução espontânea, independentemente de terem ou não sido tratadas com medicação anticonvulsivante, entre elas a ERBI. O conhecimento do diagnóstico correto e principalmente das possibilidades prognósticas permite diminuir a ansiedade dos pais, tomar decisões adequadas sobre o melhor tratamento, programar as atividades dos pacientes e até opinar sobre o futuro profissional das crianças (MURPHY & DEHKHARGHANI, 1994).

A descrição da ERBI e seu reconhecimento como uma síndrome epiléptica individualizada é um dos maiores avanços na epileptologia pediátrica da metade final do século XX (SHEVELL et. al., 1996; FEJERMAN et al., 1998).

Na revisão dos trabalhos sobre ERBI, foi possível constatar o contraste entre a abundância de publicações sobre o assunto e a relativa escassez de trabalhos específicos sobre critérios diagnósticos adicionais que permitissem a realização de uma adequada associação eletroclínica, informação preciosa para o neurologista no momento de orientar os pais e os pacientes que, por primeira vez, consultam cheios de angústias e temores.

2 - REVISÃO DA LITERATURA

2.1 - EPILEPSIA

A palavra epilepsia, de origem grega, significa “ser agarrado” ou “ser atacado”. Portanto, a idéia de uma doença que “toma posse” de um homem remonta ao velho conceito mágico de que as doenças são ataques ou possessões comandadas por deuses ou demônios. Como a epilepsia era tida como uma doença demoníaca por excelência, o termo gradualmente adquiriu um significado mais particular e passou a significar “possessão epiléptica” (O’DONOHUE, 1985b).

A epilepsia é um problema médico dos mais antigos e foi descrita por Hipócrates em detalhes há mais de 2000 anos. Na antigüidade, era tida como um fenômeno milagroso. Os gregos acreditavam que apenas os deuses poderiam “derrubar” uma pessoa e fazer com que seu corpo se agitasse sem controle, muitas vezes com a perda da consciência (SANDER & HART, 1999a).

Nenhuma doença sofreu tanta discriminação, desde a antigüidade até os dias atuais. Havia uma idéia de que epilepsia era contagiosa, o que estigmatizou a vida de muitos epiléticos, a despeito de sua freqüente associação com genialidade e grandeza,

como no caso de Sócrates, Júlio César, Dante, Newton, Napoleão, Dostoievski e outras grandes personalidades da história (O'DONOHUE, 1985b; MENKES, 1990).

Em 1890, Jackson descreveu epilepsia como “uma descarga ocasional excessiva e desordenada do tecido nervoso”(MENKES, 1990).

Na opinião de FREEMAN et al. (1987), “convulsão é uma súbita descarga elétrica dos neurônios do SNC, capaz de alterar comportamento ou função, ao passo que epilepsia é definida como duas ou mais crises convulsivas não provocadas”.

De acordo com SIDENVALL (1990), “uma crise epilética é o resultado de uma disfunção transitória de parte ou de todo o cérebro, devido a uma descarga excessiva de uma população neuronal hiperexcitável, causando fenômenos súbitos e transitórios de natureza motora, sensorial, autonômica ou psíquica”. Convulsões concomitantes com doenças cerebrais, tais como intoxicações, infecções, doença febril ou distúrbios metabólicos, não são usualmente incluídas no grupo das convulsões epiléticas.

A polêmica relacionada ao significado da epilepsia se mantém até hoje. FILGUEIRAS (1994) afirma que epilepsia não é doença e propõe uma nova abordagem na Classificação Internacional das Doenças, o que foi enfaticamente refutado por ARRUDA (1994).

A epilepsia é uma condição que costuma ter seu início na infância ou adolescência na maioria dos casos. Dentre as crianças, 60% tiveram sua primeira crise até os 3 anos de idade, a grande maioria no primeiro ano, e da população geral dos epiléticos, quase 90% desenvolveram sintomas antes dos 20 anos (FUKUSHIMA, 1981; DOOSE & SITEPU, 1983; O'DONOHUE, 1985b; THARP, 1987; KURTZ et al., 1987; HOLMES, 1989;

MENKES, 1990; SIDENVALL, 1990; MURPHY & DEHKHARGHANI, 1994; ZUPANC, 1996; FERNANDES & SANDER, 1998).

No entanto, as comparações são frequentemente difíceis de ser estabelecidas, pois os pesquisadores partem de diferentes definições para epilepsia, de critérios diagnósticos muitas vezes discrepantes, além de diferentes sistemas de classificação e métodos de detecção para as epilepsias (SHORVON, 1990; FERNANDES & SANDER, 1998).

Por este motivo, os números são pouco precisos, com taxas de prevalência que variam de 4 a 57/1.000 em diferentes levantamentos. Os estudos de prevalência são mais freqüentes que os de incidência, visto que um estudo do tipo corte transversal é mais facilmente executável do que trabalhos prospectivos (O'DONOHUE, 1985b; SHORVON, 1990; FERNANDES & SANDER, 1998).

A incidência varia consideravelmente com a idade, os índices são maiores na infância, atingem um platô no início da idade adulta e novamente aumentam nas pessoas idosas. Os índices de prevalência mostram um padrão semelhante, porém menos relacionado com a idade. Estima-se que a prevalência durante a vida, que é o percentual de pessoas que alguma vez teve epilepsia, esteja em torno de 2% a 5% da população geral. Assim, talvez 1 em cada 20 habitantes tenha tido uma crise epiléptica em algum momento de sua vida. Estes cálculos sugerem que a epilepsia é a condição neurológica mais prevalente. É 10 vezes mais freqüente do que a esclerose múltipla e quase 100 vezes mais freqüente do que as doenças do motoneurônio. Esta classificação de epilepsia exclui a convulsão febril, que pode atingir cerca de 5% das crianças (SHORVON, 1990; GILLIAM & WYLLIE, 1996; FERNANDES & SANDER, 1998).

A recorrência das crises parece ser maior nos adultos do que nas crianças. Segundo SCHMIDT (1987), a retirada total dos anticonvulsivantes levou à recorrência em 51% dos pacientes adultos e em 25% dos pediátricos. Na realidade, a história natural da epilepsia não tratada é pouco conhecida. São escassos os estudos sobre remissão espontânea. Os poucos relatos vêm de países como a Índia e indicam taxas em torno dos 50% (FERNANDES & SANDER, 1998).

Em um estudo prospectivo multicêntrico, concebido para avaliar o prognóstico em 283 casos de epilepsia, acompanhados a partir do início do tratamento com anticonvulsivantes, foi constatada uma taxa de recorrência de 52%. Nessa amostra, a epilepsia foi considerada leve em 65% dos casos, moderada em 28% e severa em apenas 7%. Foram identificados como fatores de pior evolução: crises com início precoce, casos com diferentes tipos de crises convulsivas e pacientes com prolongado tempo de epilepsia ativa (BEGHI & TOGNONI, 1988).

WINCKLER & ROTTA (1997) conduziram um estudo prospectivo para avaliar os fatores de risco para recorrência após a primeira crise convulsiva em 121 crianças, seguidas por 24 meses. A taxa global de recorrência ficou em 36,4%. Na amostra, dois terços eram meninos. Crianças com história familiar positiva para epilepsia e crianças com EEG paroxístico, principalmente se paroxismos focais, tiveram, respectivamente, 2,4 e 3,4 vezes mais chances de recorrer, quando comparadas com casos em que estes dados foram negativos. O maior risco de recorrência ocorreu nos pacientes em que a primeira crise foi parcial, com 6 vezes mais chances de repetição das crises.

É observado um predomínio no sexo masculino na maioria das publicações, tanto no que se refere à frequência da epilepsia como em relação às possibilidades de recorrência

das crises (DOOSE & SITEPU, 1983; O'DONOHUE, 1985b; THARP, 1987; SIDENVALL, 1990; SVEINGBJORNSDOTTIR & DUNCAN, 1993; WINCKLER & ROTTA, 1997).

Em 65% a 75% dos casos, não é possível determinar a etiologia da epilepsia. Contudo, uma série de situações têm sido identificadas como causa, entre elas malformações do SNC, doenças cerebrovasculares, neoplasias do SNC, traumatismo cranioencefálico, facomatoses, erros inatos do metabolismo, infecções do SNC e problemas perinatais (O'DONOHUE, 1985b; MENKES, 1990; SHORVON, 1990; ROTTA, 1991; GILLIAM & WYLLIE, 1996).

A epilepsia é associada com certas alterações morfológicas no cérebro e determinadas regiões parecem ser mais vulneráveis do que outras, como, por exemplo, o hipocampo, o córtex cerebral, o tálamo e o cerebelo. A discussão de que um dano cerebral "epiléptico" é o resultado das crises ou de lesões pré-existentes, que causam as crises, vem se processando há muitos anos e até o momento não resolvida. Também há debate se a crise epiléptica *per se* seria capaz de gerar as alterações neuropatológicas ou se o dano é causado por fatores acompanhantes, tais como hipóxia e hipotensão (SÖDERFELT et al., 1990; MARTIN, 1991; COVOLAN & MELLO, 1998).

A maioria do conhecimento sobre a epileptogênese humana foi extrapolado de modelos animais, muitos dos quais difíceis de ser validados em humanos (SANDER & HART, 1999b).

Permanece ainda obscuro o mecanismo pelo qual ocorre a transição de paroxismos interictais para ictais, assim como quais exatamente são os fatores que limitam uma crise convulsiva de modo espontâneo (MENKES, 1990; SANDER & HART, 1999b).

Acredita-se que crises prolongadas - as que duram mais de 30 minutos - podem causar dano celular, com alterações que lembram as observadas nos casos de hipóxia prolongada, com perda de neurônios, proliferação de astrócitos, atrofia e escara glial (MENKES, 1990).

A observação de que neurônios normais podem se tornar epileptogênicos após repetida estimulação, um processo denominado efeito *kindling*, permitiu o estudo mais aprofundado da bioquímica e eletrogênese dos processos convulsivos. Das estruturas do SNC dos primatas, parece que a amígdala e o hipocampo são particularmente susceptíveis a esse fenômeno (MENKES, 1990; MARTIN, 1991; COVOLAN & MELLO, 1998).

Trabalhos recentes têm demonstrado que os neurotransmissores desempenham um importante papel na epilepsia, sendo os inibitórios quantitativamente mais numerosos do que os excitatórios. A glicina e o ácido gama-aminobutírico (GABA) são os neurotransmissores inibitórios mais importantes, e entre os excitatórios, destacam-se o glutamato, o aspartato e o ácido quinoléico. (MENKES, 1990; MARTIN, 1991; SANDER & HART, 1999b).

Além dos neurotransmissores, foi verificado que as células gliais também exercem influência no controle dos estados convulsivos. Essas células gliais são de 10 a 50 vezes mais numerosas do que os neurônios. Nesse contexto, as células gliais mais estudadas são os astrócitos, os oligodendroglíocitos e as células da micróglia. Atualmente, sabe-se que a epilepsia ativa vias metabólicas nos astrócitos e também foi documentada microgliose como seqüela de epilepsia. Ainda são escassas as informações sobre uma possível relação entre os oligodendroglíocitos e a epilepsia. Em síntese, admite-se que as

células gliais possam impedir a difusão da atividade convulsígena através da modulação das concentrações dos íons (MARTIN, 1991; MATUTE, 1998).

Outros neurotransmissores, como os adrenérgicos, a morfina e a adenosina, também podem exercer controle sobre as convulsões. Em animais com epilepsia induzida em laboratório, os níveis de norepinefrina cerebral são menores. A morfina, em baixas doses, tem uma ação anticonvulsivante, ao passo que em altas doses pode gerar convulsões. A adenosina é outro potente inibidor dos neurônios corticais, contudo seu uso clínico ainda não tem sido extensivamente investigado (MENKES, 1990; MARTIN, 1991; SANDER & HART, 1999b).

Nos ensaios de laboratório, três importantes questões têm sido levantadas e estudadas nos modelos experimentais de epilepsia: 1) os mecanismos celulares que produzem crises focais; 2) os mecanismos pelos quais uma crise focal pode se tornar generalizada; 3) os mecanismos envolvidos nas crises generalizadas (MARTIN, 1991).

O entendimento sobre os mecanismos celulares da epilepsia é mais detalhado quando se trata de crises focais do que no caso das generalizadas. A epilepsia focal tem sido mais largamente estudada devido a sua prevalência e também por ser facilmente produzida em animais de laboratório - por exemplo, a aplicação direta de altas doses de penicilina em uma determinada área cerebral bloqueia a ação do neurotransmissor inibitório GABA e é capaz de produzir crises focais (MARTIN, 1991; LEITE & CAVALHEIRO, 1998).

Desde 1825, diversos estudos neuropatológicos têm documentado diferentes tipos de alterações nos lobos temporais de pacientes epiléticos. A manifestação ictal mais freqüente da epilepsia em humanos é a crise parcial complexa e a maioria dessas crises se

origina em estruturas límbicas do lobo temporal, com crises muitas vezes refratárias ao tratamento medicamentoso. O achado neuropatológico mais comumente encontrado, nesses casos, é a esclerose do hipocampo. No entanto, ainda hoje é questionável se a lesão anatômica é causa ou conseqüência da epilepsia. A esse respeito têm ocorrido maiores avanços com modelos animais, em comparação com estudos em humanos. Está documentado que crises epilépticas espontâneas podem induzir morte de subpopulações específicas de neurônios. Parece que, em crises muito prolongadas, morrem mais interneurônios inibitórios do que excitatórios, o que facilitaria a repetição de novas crises (COVOLAN & MELLO, 1998; LEITE & CAVALHEIRO, 1998; SANDER & HART, 1999b).

O conceito de neuroplasticidade tem sido muito comentado e debatido ultimamente. Ele é válido para uma série de situações dentro da neurologia, apesar do descompasso entre os resultados de laboratório, obtidos de modelos experimentais, e os obstáculos em validá-los na prática clínica, pelo tempo que demandam e pelas dificuldades inerentes. Dentre as situações em que este conceito é válido, encontram-se, por exemplo, a migração neuronal e seus distúrbios, os traumatismos encefálicos e também a epilepsia. Nesses casos, pode ocorrer brotamento de colaterais axonais, modificações da forma e funções celulares, hiperatividade de determinados grupamentos neuroquímicos e alterações em circuitos neuronais. Quando se trata de funções cerebrais superiores, sabe-se que quanto mais evoluído estiver o animal, na escala filogenética, maior será sua neuroplasticidade. Por outro lado, quando se trata de processos regenerativos direcionados, ocorre o inverso. Em um caso de trauma medular, por exemplo, os invertebrados e os vertebrados inferiores têm uma maior capacidade regenerativa (GARCIA-CAIRASCO, 1999).

O medo de que a epilepsia seja herdada parece estar presente em todas as culturas desde sempre, sendo este tópico um dos mais controvertidos, no âmbito do estudo da epilepsia. Na realidade, na epilepsia, a genética é menos importante do que em muitas outras doenças. Os fatores genéticos podem atuar ou aumentando a susceptibilidade para convulsões, ou diminuindo o limiar convulsígeno, ou ainda causando a transmissão de doenças nas quais a convulsão possa vir a ser um dos sintomas. Mais de 100 doenças genéticas podem ter epilepsia como um dos sintomas. Contudo, juntas, elas respondem por menos de 2% das causas de epilepsia. Os fatores genéticos podem desempenhar algum papel nas convulsões febris, nas epilepsias primárias generalizadas e em algumas formas de crises parciais da criança, como na ERBI (METRAKOS & METRAKOS, 1961; BRAY & WISER, 1964; HEIJBEL et al., 1975a; O'DONOHUE, 1985c; SHORVON, 1990; DEGEN & DEGEN, 1990; DEGEN & DEGEN, 1992; KAJITANI et al., 1992; NIEDERMEYER, 1993b; BERKOVIC, 1995).

Foi provado que a ERBI não está relacionada com a zona do X-frágil nem com o cromossomo 6p, como se suspeitava anteriormente (REES et al., 1993; WHITEHOUSE et al., 1993).

Os hormônios influenciam a função cerebral desde a gestação até a velhice e podem afetar o limiar convulsivante. A ação dos hormônios sexuais sobre a função cerebral é detectável já a partir do 40º dia da gestação. Nessa fase, o androgênio testicular determina o fenótipo masculino na diferenciação sexual e “viriliza” o eixo hipotálamo-hipofisário, o que determina uma secreção com padrão mais tônico do que cíclico dos hormônios gonadotróficos. É sabido que os estrógenos aumentam a excitabilidade neuronal, enquanto a progesterona a reduz. O perfil hormonal dos meninos e meninas é

similar após o período neonatal e assim permanece até a puberdade, quando as meninas passam a apresentar um perfil hormonal cíclico. Na puberdade, observa-se que a frequência da ERBI diminui enquanto a epilepsia mioclônica juvenil aumenta (MORREL, 1992).

As primeiras tentativas de classificação das epilepsias e das crises convulsivas vêm de muito tempo atrás e possivelmente datam de 1824, quando Calmeil classificou as crises de acordo com a severidade, baseado nas idéias de Galeno e Hipócrates. Segundo Delasiaure (1854), as epilepsias eram divididas em 3 grupos: idiopáticas, sintomáticas e simpáticas. Os conceitos de crises parciais e generalizadas surgiram mais tarde, com Penfield e Jasper, no início do século XX (DREIFUSS, 1983).

As convulsões podem ter várias apresentações clínicas e diferentes causas. A descrição das crises epiléticas, no passado, era feita com vários termos, tais como “grande mal”, “pequeno mal”, “crise jacksoniana”. Alguns desses termos provocavam confusão entre os pesquisadores, quando havia necessidade de troca de informações. Mais recentemente, têm surgido classificações de crises e de síndromes epiléticas, numa tentativa de uniformizar a terminologia a nível internacional (SHORVON, 1990).

A primeira dessas tentativas de universalizar as classificações, conhecida como “Classificação Internacional”, data de 1969 e dividiu as crises em 4 grandes grupos: crises parciais ou de início focal; crises generalizadas ou bilateralmente simétricas, sem início focal; crises unilaterais, e crises não classificáveis (GASTAUT, 1969).

Em 1981, no âmbito da *ILAE (International League Against Epilepsy)*, foram propostas modificações na classificação original, sendo que a nova versão ainda divide as convulsões em parciais, generalizadas, inclassificáveis e estado epilético, mas omite as

crises unilaterais. Por seu turno, as crises parciais passaram a ser divididas em simples, complexas e parciais focais com generalização secundária (Quadro I), (COMMISSION, 1981).

quadro I – Classificação das Crises Epilépticas

<p>I – Parciais</p> <p>A – Simples</p> <p>B – Complexas</p> <p>C – Com generalização secundária</p> <p>II – Generalizadas</p> <p>A – Ausências</p> <p>B – Mioclônicas</p> <p>C – Clônicas</p> <p>D – Tônicas</p> <p>E – Tônico-clônicas</p> <p>F – Atônicas</p> <p>III – Inclassificáveis</p> <p>IV – Estado Epiléptico</p>

Adaptado da Classificação Internacional das Crises Epilépticas – *ILAE* (COMMISSION, 1981)

Em 1985, foi criada a Classificação Internacional das Síndromes Epilépticas, revisada em 1989. Esse processo de classificação não é estático e novas síndromes são delineadas a cada ano. Algumas delas são muito específicas ao passo que outras são definidas por conceitos mais amplos. O diagnóstico sindrômico da epilepsia pode ser vantajoso por fornecer mais informações. Muitas síndromes epilépticas estão claramente relacionadas com a idade, como é o caso da ERBI e da epilepsia mioclônica juvenil. As síndromes epilépticas foram divididas em 4 grandes grupos: relacionadas à localização,

como a ERBI e a epilepsia benigna da infância com paroxismos occipitais; generalizadas, como a epilepsia de ausência da infância e a epilepsia de ausência juvenil; indeterminadas, como as crises neonatais e a epilepsia com ponta-onda contínua durante o sono lento (POCSL); e finalmente síndromes especiais, como a crise convulsiva na vigência de febre, dentre outras (Quadro II), (COMMISSION, 1985; COMMISSION, 1989).

quadro II – Classificação das Epilepsias e Síndromes Epilépticas

<p>I - Localizadas</p> <p>A – Idiopática</p> <p>B – Sintomática</p> <p>C – Desconhecida</p> <p>II – Generalizadas</p> <p>A – Idiopática</p> <p>B – Criptogenética</p> <p>C – Sintomática</p> <p>III – Indeterminadas</p> <p>IV – Síndromes especiais</p>

Adaptado da Classificação Internacional das Epilepsias e Síndromes Epilépticas – *ILAE* (COMMISSION, 1985, 1989)

A conduta frente a uma primeira crise varia, conforme seja o paciente avaliado no momento da crise ou posteriormente. Na fase aguda, se o nível de consciência e a avaliação neurológica inicial forem normais, os procedimentos não são urgentes. Contudo, se forem detectadas alterações, duas perguntas exigem pronta resposta: estará ocorrendo alguma condição médica ou neurológica que exija tratamento imediato? a crise já cessou?

Faz-se necessária, então, uma avaliação toxicológica e laboratorial, além de exames neurorradiológicos, dos quais a tomografia computadorizada de encéfalo é o de mais fácil obtenção. A avaliação neurofuncional de urgência é feita através do EEG. Na segunda hipótese, ou seja, quando a criança já teve crise convulsiva e é avaliada por primeira vez, deve-se procurar classificar a crise e a síndrome epiléptica, verificar se existe alguma causa subjacente que necessite tratamento específico e estimar a probabilidade de ocorrência uma nova crise convulsiva (GILLIAM & WYLLIE, 1996).

2.2 – EPILEPSIA NA INFÂNCIA

A convulsão é um dos problemas neuropediátricos mais comuns. Estima-se que aproximadamente 3% da população dos Estados Unidos com menos de 5 anos de idade foi atingida por crises convulsivas na vigência de febre e que aproximadamente 90% dos pacientes que irão desenvolver sintomas de epilepsia o fazem antes dos 20 anos de idade, ou seja, a maioria das epilepsias começa a se manifestar na infância. (O'DONOHUE, 1985b; THARP, 1987; SIDENVALL, 1990; SHORVON, 1990; ZUPANC, 1996; FERNANDES & SANDER, 1998).

DOOSE & SITEPU (1983), analisando retrospectivamente epilepsia na infância, em uma amostra de 37.691 crianças, verificaram que a maioria teve sua primeira crise antes dos 3 anos de idade e que o risco para convulsões foi maior no sexo masculino do que no feminino.

As convulsões são menos freqüentes nos recém-nascidos prematuros do que nos a termo, em decorrência do fato de que, naqueles o SNC ainda está pouco desenvolvido. No entanto, as convulsões são as manifestações neurológicas mais freqüentes nos recém-nascidos (ROTTA, 1991).

Parece que, nos lactentes e crianças maiores, não é só a maturação do SNC, em franco desenvolvimento, que está envolvida na ocorrência de eventuais convulsões e no tipo das mesmas. As variações no balanço entre os sistemas cerebrais inibitórios e excitatórios durante esse processo de maturação, além das variações na atividade hormonal, também desempenham um papel importante na determinação do limiar convulsígeno ou a susceptibilidade individual para convulsões em uma idade particular (O'DONOHUE, 1985c; MORRELL, 1992).

O risco total para uma criança desenvolver epilepsia, quando um dos pais for epilético, fica em torno de 2% a 3%, mas, quando ambos têm a doença, este risco sobe para 25%. Permanece ainda inexplicado o fato de uma criança de mãe epilética estar mais propensa a desenvolver epilepsia do que aquela cujo pai é epilético (O'DONOHUE, 1985c).

THARP (1987), em ampla revisão sobre as doenças convulsivas da infância, referiu a escassez de dados sobre o prognóstico a curto prazo das convulsões, com reflexos na decisão sobre a instituição de tratamento com anticonvulsivantes, em se tratando de primeira crise. A taxa de recorrência foi de 51% a 55% após a primeira crise e de 79 a 90% após a segunda. A maioria das recorrências - em torno de 70% - tenderam a acontecer nos primeiros 6 meses subseqüentes, principalmente se foi uma crise parcial e/ou se o exame neurológico esteve alterado na primeira convulsão.

Estudos posteriores, nos quais foi quantificada a importância prognóstica do EEG em vigília sobre o risco de recorrência de novas crises convulsivas, dão conta de que as taxas de recorrência ficam em torno de 60% nos casos com alterações eletrencefalográficas epileptiformes, oscilam entre 35% e 40% nos casos cujas alterações não têm esta característica e diminuem para a faixa dos 25% a 30% quando o EEG interictal em vigília for normal (TERZANO et al., 1991; BERG & SHINNAR, 1991; VAN DONSELAR et al., 1992; SHINNAR et al., 1994a; WINCKLER & ROTTA, 1997).

Um levantamento da história natural de longo prazo da epilepsia na infância, em uma coorte de 17.733 crianças, que foram seguidas do nascimento até os 23 anos de idade, mostrou uma taxa de prevalência de epilepsia, medida aos 11 anos de idade, da ordem de 4,1:1000, com leve predomínio do sexo masculino. Desses epiléticos, aproximadamente 2/3 tiveram desempenho escolar satisfatório (KURTZ et al., 1987).

Em pacientes pediátricos, a epilepsia é mais freqüente no sexo masculino, principalmente na faixa etária dos 5 aos 10 anos e sua etiologia permanece desconhecida em 57% dos casos. As causas pré-natais respondem por 9%, as perinatais dão conta de 18% e as pós-natais são responsáveis por 16% das epilepsias infantis (SIDENVALL, 1990).

Nas crianças, as crises epiléticas generalizadas são mais comuns no primeiro ano de vida. Quando não são incluídas as epilepsias idade-dependentes, são mais freqüentes as crises parciais do que as generalizadas, principalmente no final da infância e início da adolescência (SIDENVALL, 1990; PANAYIOTOPOULOS, 1993; GILLIAM & WYLLIE, 1996).

As epilepsias parciais são distúrbios originados em áreas mais ou menos definidas no cérebro e produzem uma variedade de sintomas que dependem da localização do foco epiléptico. O termo “parcial” tem sido usado como sinônimo de “focal”, nesse contexto. As crises parciais são comuns no recém-nascido e nas crianças pequenas, mas, de uma maneira geral, são relativamente incomuns na infância, voltando a se tornarem mais freqüentes novamente na vida adulta (O’DONOHOE, 1985a).

Do total dos epilépticos, - incluindo os pacientes adultos - aproximadamente 40% apresentam em algum momento crises parciais complexas, tornando este tipo a manifestação ictal mais comum na espécie humana (LEITE & CAVALHEIRO, 1998).

2.2.1 – Epilepsias Parciais Benignas da Infância

No grupo pediátrico, existe um subgrupo das epilepsias parciais infantis que é bastante prevalente, ocorrendo em crianças em idade pré-escolar e em idade correspondendo ao início da escolarização: trata-se das epilepsias parciais benignas ou idiopáticas da infância. Elas têm em comum: desenvolvimento neuropsicomotor prévio e exame neurológico normais, história familiar de epilepsia, crises iniciando usualmente após os 2 anos de idade e desaparecendo espontaneamente na adolescência, crises em geral de curta duração e com freqüência variável, EEG com ritmos de base normais e paroxismos interictais focais muito ativados pela sonolência e sono (SCARPA & CARASSINI, 1982; DALLA BERNARDINA et al., 1985; DEONNA et al., 1986; THARP, 1987; ROGER & BUREAU, 1987; HEIJBEL, 1990; CAMPOS & HERRERA, 1990; HOLMES, 1993; GENTON & GERRINI, 1994; FEJERMAN et al., 1998).

As epilepsias parciais benignas são comuns na infância, aparecem durante um período restrito da vida da criança, com pico de início entre os 5 e os 11 anos de idade e maior incidência sobre o sexo masculino. Nestes casos, os fatores genéticos são importantes e é documentada epilepsia em aproximadamente 40% dos familiares. Elas sabidamente têm um bom prognóstico. As alterações eletrencefalográficas costumam desaparecer até os 20 anos de idade e o tratamento com anticonvulsivantes é efetivo. As crises são dos mais variados tipos, às vezes com generalização secundária, mais freqüentes durante o sono. A freqüência das crises usualmente é baixa (em torno de 1 a 2 por ano), mas pode eventualmente ser alta nas fases iniciais da epilepsia. Elas respondem por aproximadamente 25% de todas as epilepsias com início antes dos 13 anos e têm um excelente prognóstico (HEIJBEL, 1990; CAMPOS & HERRERA, 1990; HOLMES, 1993; PANAYIOTOPOULOS, 1993; FEJERMAN et al., 1998).

Os achados eletrencefalográficos interictais nas epilepsias parciais benignas da infância consistem de pontas ou ondas *sharp* com localização focal na região frontal, temporal ou occipital. A atividade de fundo, no EEG, sempre é normal. O foco é mais ativo durante o sono, não se acentua pela hiperventilação ou pela foto-estimulação e não é causado por lesão cerebral localizada, diagnosticável com exames neurorradiológicos. A criança não apresenta déficits físicos, neurológicos ou intelectuais (BILLARD et al, 1990; CAMPOS & HERRERA, 1990; HEIJBEL, 1990; HOLMES, 1993; FEJERMAN et al., 1998).

DEONNA et al. (1986) avaliaram o curso clínico das epilepsias parciais benignas da infância em um estudo retrospectivo de 107 crianças e verificaram que em 64% delas as crises eram parciais simples, e em 36%, parciais complexas. Nessa amostra, foram

identificados 38 casos de ERBI e houve dificuldade na individualização de outras síndromes com crises parciais.

Em um estudo desenvolvido para avaliar as alterações induzidas pelo sono na atividade paroxística eletrencefalográfica em uma amostra de 42 crianças com epilepsia parcial, divididas em 3 grupos - ERBI, epilepsia parcial com lesão, epilepsia parcial sem lesão -, foi possível observar que a atividade paroxística foi aumentada pelo sono nos 3 grupos, mas o aumento foi mais intenso no grupo de 15 crianças com ERBI (GENTON et al., 1988).

DULAC et al. (1989), em estudo retrospectivo em que foram revisados 442 traçados eletrencefalográficos realizados em um período de 5 anos, procuraram determinar se ocorreram casos de epilepsia benigna com crises parciais entre o período neonatal e os 3 anos de idade e localizaram 17 casos na amostra, todos com bom prognóstico, que ficaram divididos em 2 grupos. No primeiro, com 6 pacientes, as crises iniciaram entre os 17 e os 45 dias de vida e o comportamento foi compatível com epilepsia benigna idiopática neonatal, apesar da manifestação tardia. No segundo, com 11 pacientes, as crises ocorreram entre 15 e 34 meses e os dados foram sugestivos de epilepsia parcial benigna da infância. Não foi identificado nenhum caso de epilepsia parcial benigna no intervalo de tempo entre os 45 dias e os 15 meses de vida.

O achado eletrencefalográfico de atividade paroxística focal desproporcionalmente intensa em uma criança com crises infreqüentes, sem outras queixas ou alterações, é altamente sugestivo de epilepsia parcial benigna da infância (PANAYIOTOPOULOS, 1993).

Existem vários tipos de epilepsia parcial benigna da infância, tais como ERBI, epilepsia benigna com paroxismos occipitais, epilepsia parcial benigna da infância com sintomas afetivos, epilepsia parcial benigna com paroxismos frontais, epilepsia parcial benigna com potenciais somestésicos gigantes, crises parciais benignas da adolescência e epilepsia parcial benigna da infância de outros tipos. Até o momento, apenas as duas primeiras estão reconhecidas oficialmente pela *ILAE*, enquanto as demais ainda aguardam confirmação (O'DONOHUE, 1985a; COMMISSION, 1989; HEIJBEL, 1990; MENKES, 1990; HOLMES, 1993; FEJERMAN et al., 1998).

Em uma coorte retrospectiva e prospectiva de 101 crianças com epilepsia parcial, foi observada etiologia sintomática em 39% dos casos, idiopática em 19% e em 42% deles não foi possível determinar a causa. A maioria teve boa evolução e respondeu bem ao tratamento anticonvulsivante em monoterapia (CAMPOS & HERRERA, 1990).

Em 1991, LERMAN & KIVITY publicaram artigo de revisão onde foram descritas várias formas não rolândicas de epilepsia parcial benigna da infância. Foram revisados os principais achados da epilepsia parcial benigna da infância com paroxismos occipitais, com paroxismos frontais, com potenciais somato-sensitivos extremos, com paroxismos multifocais e uma forma com sintomas afetivos – também conhecida como psicomotora. Foi descrita ainda a epilepsia parcial benigna da adolescência.

2.2.2 - Epilepsia Rolândica Benigna da Infância

Na história da medicina, existem muitos anatomistas, fisiologistas e clínicos cujos nomes se associaram com certas estruturas, funções ou doenças. No passado, a descrição de novos achados médicos propiciou a imortalidade de muitos autores, uma vez que seus nomes se tornaram permanentemente ligados às suas descobertas. Atualmente, a associação de um nome próprio a uma doença tem sido desencorajada. No entanto, não é infreqüente que na prática ainda se dê preferência a um epônimo, em detrimento de uma nomenclatura oficial e científica (VAN HUFFELEN, 1989).

A ERBI tem recebido, ao longo dos anos, as mais variadas denominações. O termo “rolândica” derivaria da área encefálica de onde são registradas as alterações eletrencefalográficas mais proeminentes desta síndrome eletroclínica em homenagem a Luigo Rolando, anatomista italiano que viveu no período de 1773 a 1831 (HEIJBEL, 1990).

Da revisão das publicações sobre o assunto, observa-se que os autores americanos preferem a expressão “centrotemporal” ao passo que os autores europeus, em especial os franceses, optam por “rolândica” (LERMAN & KIVITY, 1975; DRAVET, 1994).

Na realidade, a estrutura cerebral atualmente conhecida como fissura de Rolando foi descrita bem antes, em 1796, pelo anatomista francês Vicq d’Azyr, conforme reconhece o próprio Rolando. A rigor, não haveria motivos para homenagear Luigo Rolando, no caso da ERBI, de vez que não desempenhou nenhum papel de relevância na descrição deste tipo de epilepsia. Além do mais, as crises não se originam na fissura, mas sim no tecido cerebral circunvizinho (VAN HUFFELEN, 1989).

Já que os aspectos eletrencefalográficos foram de primordial importância para a caracterização do quadro de ERBI, é razoável que não sejam localizados relatos prévios à era do EEG. No entanto, crises rolândicas foram referidas muitos anos antes das clássicas descrições da Escola Francesa, na década de 50 (GASTAUT, 1952; NAYRAC & BEAUSSART, 1958; BANCAUD et al., 1958).

Admite-se que a primeira descrição de uma crise rolândica foi feita por um médico alemão chamado Martinus Rulandus, que viveu entre 1532 e 1602, em um artigo publicado em 1597, onde é relatado o caso de um menino de 10 anos, com crises curtas e recorrentes envolvendo a metade esquerda da face – em especial o olho esquerdo e o canto esquerdo da boca – além do membro superior esquerdo, sem perda da consciência, seguidas por problemas pós-ictais na fala (VAN HUFFELEN, 1989).

Em 1803, Maissonneuve publicou o caso de uma menina de 5 anos que tinha freqüentes crises de espasmos hemifaciais que ocorriam sempre ao amanhecer, e que desapareceram espontaneamente aos 14 anos, não tendo mais voltado a se manifestar, em 11 anos de seguimento (KARBOWSKI & DONATI, 1992).

As pontas rolândicas têm sido descritas nas últimas 4 décadas em crianças com ou sem convulsões. Nos casos associados a convulsões, pode-se ter uma condição eletroclínica atualmente reconhecida como epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais ou também como ERBI (GASTAUT, 1952; NAYRAC & BEAUSSART, 1958; GIBBS & GIBBS, 1960; SMITH & KELLAWAY, 1964; LOMBROSO, 1967; AICARDI & CHEVRIE, 1969; DALLA BERNARDINA & TASSINARI, 1975; ENGEL et al., 1977; NIEDERMEYER, 1981; GASTAUT, 1982a; LOISEAU et al., 1983; DOOSE & SITEPU, 1983; MANCIA et al., 1986; PICCIRILLI et al., 1988; SANTANELLI et al.,

1989; WEINBERG et al., 1990; TAKAHASHI et al., 1991; HOLMES, 1993; NIEDERMEYER, 1993a; LEGARDA & JAYAKAR, 1995; FONSECA & TEDRUS, 1995; FEJERMAN et al., 1998; BORGES et al., 1999).

A ERBI é mais freqüente em meninos do que em meninas, numa proporção de 6:4, atinge crianças de 2 a 12 anos em 98% dos casos e são descritos dois tipos de crises: crises noturnas generalizadas em 80% dos pacientes e crises diurnas de curta duração, que são parciais e de início focal, nos 20% restantes. Essas crises cessam mesmo depois da suspensão da medicação anticonvulsivante (BEAUSSART, 1972).

BLOM et al., em 1972, avaliaram 40 crianças com convulsões e paroxismos centrotemporais ou rolândicos no EEG, no que diz respeito ao prognóstico de longo prazo. A amostra ficou constituída por 26 meninos e 14 meninas, a história familiar foi positiva para epilepsia em 40% dos casos, as crises foram noturnas em 55% dos episódios e 95% dos pacientes estavam livres de convulsões em 10 anos de seguimento. Essa mesma amostra foi revisada 10 anos mais tarde. Dos 40 pacientes da amostra original, 37 concordaram em ser reavaliados, dos quais 36 estavam completamente livres de convulsão. O único caso que se mantinha com crises convulsivas era de um paciente com história de alcoolismo. Nenhum dos pacientes apresentou problemas para conseguir colocação no mercado de trabalho mas 5 tiveram dificuldades em obter licença para dirigir carro (BLOM & HEIJBEL, 1982).

BEAUMANOIR et al., em 1974, conduziram um estudo de casos e controles com 52 crianças, na tentativa de responder a algumas dúvidas sobre a fisiopatologia da ERBI, e verificaram que, nos 26 casos, alguns eventos chamaram atenção: história familiar positiva para enxaqueca, epilepsia e alergia; eventuais surtos de ponta-onda lenta de 3 a 4 ciclos por

segundo, de curta duração; paroxismos generalizados no sono lento e crises focais no sono paradoxal; além de ausência de comprometimento cognitivo ou distúrbio neuropsicológico definitivo. Os autores concluíram que a ERBI é uma epilepsia funcional cuja expressão depende de múltiplos fatores.

A primeira descrição de um EEG ictal, em paciente com ERBI, data de 1975 e é de um menino de 10 anos, com crises parciais e generalizadas durante o sono noturno. A primeira crise ocorreu aos 8 anos, a segunda aos 9 e, desde então, passou a apresentar crises aproximadamente a cada 3 semanas, com contraturas da face, desvio da comissura labial para direita e hipersalivação. O exame neurológico e a avaliação laboratorial foram normais. O EEG interictal continha pontas rolândicas à esquerda. O estudo poligráfico do sono noturno mostrava um progressivo aumento na frequência das pontas rolândicas, à medida que o sono ia se aprofundando, as quais eram mais frequentes na fase *NREM* do que na fase *REM* do sono espontâneo. Ao amanhecer, foi documentada uma crise espontânea subclínica, com mioclonias na face direita e contratura da boca. O EEG mostrou atividade rápida de baixa voltagem sobre as regiões temporal e centro-parietal esquerdas que, após alguns segundos, difundiu-se para a região anterior esquerda e linha média, disseminou-se um pouco mais e então cessou abruptamente. As pontas rolândicas reapareceram aproximadamente 1 minuto após o final dessa descarga (DALLA BERNARDINA & TASSINARI, 1975).

Logo a seguir foi relatado o segundo EEG ictal, também de um menino de 10 anos, com história familiar fortemente positiva para epilepsia, que igualmente teve sua crise registrada logo antes do amanhecer, com características em parte similares às do relato anterior (AMBROSETTO & GOBBI, 1975).

HEIJBEL et al. (1975a) conduziram um dos primeiros estudos genéticos na ERBI, em uma amostra com 19 probandos, seus pais e irmãos. Os autores concluíram que as alterações eletrencefalográficas desta síndrome epiléptica são provavelmente controladas por um gene autossômico dominante com penetrância idade-dependente e verificaram que a herança não é ligada ao sexo.

Estudos recentes falharam em relacionar esta condição eletroclínica com um cromossoma específico. REES et al. (1993) testaram a zona do X-frágil em uma amostra com 31 probandos. WHITEHOUSE et al. (1993) tentaram verificar se a ERBI também teria um *locus* no braço curto do cromossoma 6, como a epilepsia idiopática generalizada, ambos os trabalhos sem resultados positivos.

Não há como desconhecer a influência de algum fator genético na ERBI. Aproximadamente 8% dos pacientes possuem história progressiva de convulsão febril, vários trabalhos documentaram um número estatisticamente significativo de familiares de crianças com ERBI cujos EEGs também eram alterados e há relatos da associação de pontas rolândicas com paroxismos generalizados, incluindo as descargas de 3 Hz, características da ausência típica da infância (MELO & NIEDERMEYER, 1991; FEJERMAN et al., 1998).

HEIJBEL et al. (1975b), avaliando os dados de 52.252 crianças com idade de zero a 15 anos, em um condado do norte da Suécia, encontraram uma taxa de incidência de ERBI de 15,7%.

É conhecida a idade-dependência para o registro de pontas rolândicas nos EEGs interictais de crianças com ou sem epilepsia, mas existem poucos estudos enfocando este aspecto em especial.

Parece que a curva da variação da amplitude, com o passar do tempo, também tem essa característica de depender da idade. Inicialmente é baixa – em torno de 50 uV - até aproximadamente os 3 anos. Cresce e atinge seu pico máximo em torno dos 9 anos de idade, em especial durante o sono, e inicia uma curva descendente em amplitude, até que as pontas rolândicas desapareçam por completo na pré-adolescência (NISHIURA & MIYAZAKI, 1976).

Em um estudo local recentemente publicado, BORGES et al. (1999) conduziram uma coorte prospectiva de 160 crianças com pontas rolândicas e idade variando entre 1 e 16 anos, seguidas por um tempo máximo de 9 anos. As pontas rolândicas surgiram, em média, aos 7 anos de idade, com 78% de chances de desaparecer em 7 anos de seguimento, independentemente da faixa etária em que tenham surgido.

NIETO et al. (1978) estudaram uma amostra de 64 crianças que apresentavam crises convulsivas durante o sono e constataram que a incidência de história familiar é maior do que a encontrada em outras formas de epilepsia, admitindo um componente genético comum para esse grupo. A taxa de prevalência da epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais (ERBI), nessa amostra, foi de 62,5%.

KAJITANI et al. (1981) avaliaram as relações entre as crises convulsivas na vigência de febre e a ERBI, em um estudo com 72 pacientes, e sugeriram haver uma estreita relação genética entre as duas situações.

Os dipolos horizontais não são comuns nos EEGs de rotina e têm maior relação com alterações neurológicas funcionais do que estruturais. O usual, nos traçados interictais de rotina, é que apenas o pólo negativo do paroxismo seja passível de registro no EEG. Quando um paroxismo está situado no interior de um sulco cerebral, torna-se possível de

que tanto o pólo positivo como o negativo sejam captados simultaneamente pelos eletrodos de superfície. No caso da ERBI, existe um campo dipolo estereotipado, com orientação horizontal, localizado ao longo da banda rolândica, com o pólo negativo situado no quadrante posterior, com máxima negatividade nas regiões médio-temporal ou central estando o pólo positivo localizado anteriormente na região frontal. Provavelmente, todas as descargas são oriundas de um mesmo gerador, localizado na porção inferior da região rolândico-silviana, o qual é orientado tangencialmente ao escalpo. Alguns autores postulam o envolvimento do lobo da insula. A identificação desse dipolo poderia ser útil para diferenciar a epilepsia parcial benigna da infância com paroxismos centrotemporais das outras formas de epilepsia focal nessa faixa etária (GREGORY & WONG, 1984; O'DONOHUE, 1985a; GRAF et al., 1990; GUTIERREZ et al., 1990; WEINBERG et al., 1990; WONG, 1990; JAYAKAR et al., 1991; LISCHKA & GRAF, 1992; GREGORY & WONG, 1992; LEGARDA et al., 1994a; LEGARDA & JAYAKAR, 1995; SILVA et al., 1995a; BRAGA, 1998; FEJERMAN et al., 1998).

GREGORY & WONG (1984) examinaram em detalhes a morfologia e a topografia das pontas rolândicas interictais em 20 casos de ERBI, com ênfase na análise dos dipolos, na tentativa de documentar alguma característica com valor prognóstico. Os autores concluíram que a identificação do dipolo horizontal estereotipado pode ser útil na diferenciação entre ERBI e epilepsias focais de outras etiologias.

MORIKAWA et al. (1986) descreveram o comportamento clínico de uma coorte de 122 crianças com epilepsia parcial funcional, seguidas por 5 anos, e encontraram 55 casos de ERBI, o que corresponde a 45% do universo das epilepsias parciais, na amostra. Tais achados contrastam com os de CAMPOS & HERRERA (1990), que encontraram 7%

de crianças com epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais em uma amostra de 101 casos de epilepsias parciais.

Embora o conceito de que a ERBI não cursa com alterações estruturais já esteja consolidado, raros são os relatos dessa coincidência. (BEAUSSART, 1972; MORIKAWA et al., 1986; KASCHNITZ et al., 1988; COLE et al., 1988; SANTANELLI et al., 1989; HAUSER et al., 1990; GIROUD et al., 1990; GENTON et al., 1990; FUSCO et al., 1992; AMBROSETTO, 1993; TSUJI et al., 1994; IANNETTI et al., 1994; SHEVELL et al., 1996).

BEAUSSART (1972) descreveu o caso de um menino de 6 anos de idade, com compressão medular por um neurinoma ao nível de C4, cujo EEG mostrava típicas pontas rolândicas, que desapareceram após a remoção cirúrgica e não mais reapareceram em um seguimento de longo prazo.

Em um estudo transversal, em que foram comparados os dados eletroclínicos de 117 crianças com crises parciais, divididas em 3 grupos – 41 com ERBI, 31 com pontas rolândicas e crises convulsivas não típicas de ERBI e 45 com crises parciais sem pontas rolândicas –, foi feita avaliação neurorradiológica em 32 delas. Dentre as crianças com ERBI, foi obtida avaliação com neuroimagem em 13 casos, 11 normais e 2 anormais (1 caso de *cavum* septo pelúcido e 1 de aumento da fissura silviana esquerda) (MORIKAWA et al., 1986).

KASCHNITZ et al. (1988) relataram a história de um menino de 10 anos com convulsões e pontas centrotemporais, cuja tomografia computadorizada encefálica mostrou um processo expansivo volumoso na região temporal inferior, identificado como oligodendroglioma grau I, que foi removido cirurgicamente com sucesso. No mesmo ano,

foram reportados 2 casos de síndrome de Landau-Kleffner e muitas características clínicas da ERBI que, pela síndrome de epilepsia-afasia, foram tratados cirurgicamente, um dos quais com sucesso (COLE et al., 1988).

TSUJI et al. (1994) descreveram o quarto caso de ERBI associada com múltiplos cistos aracnóides em um menino de 8 anos que foi submetido a tratamento cirúrgico e não mais repetiu crises convulsivas.

IANNETTI et al. (1994) registraram o caso de uma menina de 15 anos com crises parciais motoras simples, sialorréia e, por vezes, generalização secundária, cujo EEG mostrava pontas-ondas centrotemporais à direita que se difundiam contralateralmente. A ressonância magnética nuclear mostrou malformação na região opercular direita, com comportamento clínico superponível ao da síndrome de Foix-Chavany-Marie.

Considerando-se exclusivamente as pontas rolândicas, reconhecem-se, pelo menos, 5 situações: 1) crianças com lesões cerebrais (paralisia cerebral e/ou retardo mental) e com pontas rolândicas, sem convulsões; 2) crianças neurologicamente normais, com pontas rolândicas, sem convulsões - a literatura estima em 20% a 50%; 3) crianças com ERBI e lesões cerebrais que podem ser independentes e coincidentes; 4) crianças neurologicamente sadias e com ERBI; 5) crianças neurologicamente sadias, com ERBI, mas sem que se tenha conseguido documentar pontas rolândicas nos EEGs interictais (MORIKAWA et al., 1979; LISCHKA & GRAF, 1992; BEYDOUN et al., 1992; HOLMES, 1993; NIEDERMEYER, 1993a; GILLAM & WILLIE, 1996; FEJERMAN et al., 1998).

Em 1991 foi descrito o quarto caso de estado epilético, em um menino de 7 anos, com ERBI. O paciente apresentou crises a partir dos 6 anos, noturnas e esporádicas. As

crises passaram a ser diárias, à tarde, com 4 a 5 horas de duração, com alterações na fala, sialorréia e manutenção do nível de consciência, refratárias aos anticonvulsivantes de uso habitual. Os autores encontraram semelhanças clínicas entre esse caso e a epilepsia com ponta-onda contínua durante o sono lento (POCSL) e também com a síndrome opercular anterior - síndrome de Foix-Chavany-Marie (COLAMARIA et al., 1991).

Na síndrome de Foix-Chavany-Marie ocorre uma disfunção opercular anterior e na síndrome de Landau-Kleffner a disfunção é na opércula posterior. Até o momento, foram relatados 18 casos da síndrome de Foix-Chavany-Marie, descrita há mais de 70 anos. Ambas podem estar associadas com POCSL e ERBI, durante sua evolução (PRATZ et al., 1999; AICARDI, 1999).

Na realidade, a ERBI pode ocorrer juntamente com uma série de outras condições neurológicas, como, por exemplo, paralisia cerebral, epilepsia generalizada primária – incluindo ausência típica - , epilepsia benigna da infância com paroxismos occipitais, distúrbios da migração neuronal, crises convulsivas na vigência de febre, tumores cerebrais, cistos aracnóides, agenesia do corpo caloso, síndrome do X-frágil, síndrome de Foix-Chavany-Marie, síndrome de Landau-Kleffner, síndrome de Rett e POCSL, dentre outras (BLOM et al., 1972; LERMAN & KIVITY, 1975; NIEDERMEYER, 1981; AICARDI & CHEVRIE, 1982; GASTAUT, 1982b; LOUISEAU et al., 1983; SANFILIPPO et al., 1986; FEJERMAN & DI BLASI, 1987; HAGNE et al., 1989; NIEDERMEYER & NAIDU, 1990; JAYAKAR & SESHIA, 1991; FUSCO et al., 1992; HOLMES, 1992; KAJITANI et al., 1992; AMBROSETTO, 1993; FONSECA & TEDRUS, 1994; SILVA et al., 1995b; SHEVELL et al., 1996; GUILHOTO et al., 1997;

FEJERMAN et al., 1998; DJABRAIAN et al., 1999; PRATZ et al., 1999; AICARDI, 1999).

Em nosso meio, o primeiro relato de EEG ictal em caso de ERBI foi de SILVA et al. (1995a), quando também descreveram um fenômeno chamado dipolo reverso, ocasião em que as polaridades usuais do dipolo horizontal típico dos EEG interictais ficam invertidas, o que já havia sido descrito em publicações prévias (GUTIERREZ et al., 1990; WONG, 1990; JAYAKAR et al., 1991).

MAMI et al. (1993) descreveram o caso de uma menina que teve convulsões neonatais tidas como benignas, cujos familiares também apresentaram convulsões neonatais benignas, e que desenvolveu ERBI a partir dos 10 anos de idade.

Sabe-se que epilepsia, linguagem e comportamento compartilham sistemas neuroanatômicos e neurofisiológicos, o que poderia explicar, embora parcialmente, essas relações ainda pouco compreendidas até os dias atuais. Alguns modelos clínicos da prática neuropediátrica – tais como síndrome de Landau-Kleffner, POCSL, ERBI, síndrome de Lennox-Gastaut e autismo – podem ser úteis no entendimento e investigação dessas associações (TUCHMAN, 1994).

É bem aceita a possível ligação entre ERBI e problemas de linguagem – incluindo síndrome de Landau-Kleffner e, eventualmente, POCSL (AICARDI & CHEVRIE, 1982; DULAC et al., 1983a; FEJERMAN & DI BLASI, 1987; BOLOUCHE et al., 1990; JAYAKAR & SESHIA, 1991; DEONNA et al., 1993; BINNIE, 1993; DRAVET, 1994; SILVA et al., 1995b; FEJERMAN et al., 1998; AICARDI, 1999; DJABRAIAN et al., 1999).

Paroxismos nas regiões centrotemporais e/ou occipitais não são achados raros em crianças sem epilepsia. Podem ocorrer ocasionalmente em um EEG solicitado por uma série de diferentes motivos. São paroxismos considerados benignos e idade-dependentes, mas existe uma tendência em associá-los com o motivo da solicitação do EEG e em tentar modificar o quadro clínico com o uso de anticonvulsivantes (LERMAN & KIVITY, 1981).

A discrepância entre a intensa atividade paroxística interictal e a possível escassez de crises clínicas é bem conhecida nos casos de epilepsias parciais benignas da infância, em especial a ERBI (PANAYOTOPOULOS, 1993; FEJERMAN et al., 1998).

A despeito do clássico conceito de que a ERBI não cursa com déficits cognitivos, existem situações onde é descrito um prejuízo, ou déficit cognitivo transitório - *transitory cognitive impairment (TCI)* - durante freqüentes descargas interictais, mesmo nos casos de paroxismos focais e sem crises clinicamente detectáveis, que poderia explicar algumas ocorrências de ERBI associadas com problemas interictais de atenção, cognitivos, de aprendizado e de linguagem, sem substrato anatômico demonstrável pelas atuais técnicas de neuroimagem (BEAUSSART, 1972; BEAUMANOIR et al., 1974; AARTS et al., 1984; BINNIE et al., 1987; PICCIRILLI et al., 1988; KASTELEIJN-NOLST et al., 1988; BINNIE & MARSTON, 1992; BINNIE et al., 1992; PICCIRILLI et al., 1994).

A noção de *TCI*, reconhecida desde muito tempo, tem sido discutida por diferentes autores, com opiniões divergentes quanto à abordagem terapêutica no que diz respeito a usar ou não medicação anticonvulsivante (BINNIE et al., 1987; LERMAN & KIVITY, 1992; BINNIE & MARSTON, 1992; BINNIE, 1993).

Recentemente, foi descrita uma forma peculiar de epilepsia parcial benigna da infância, também com ponta rolândicas, mas com um comportamento não tão benigno,

denominada síndrome opercular epiléptica. Foram relatados 4 casos, 3 deles com seguimento superior a 15 anos. Todos iniciaram como ERBI, 2 com disfunção opercular transitória. A partir dos 4 anos de idade, a disfunção opercular foi se tornando mais grave, com dificuldades fonoarticulatórias, na musculatura orolingual, na deglutição da saliva e na mobilidade facial inferior. Não houve benefícios com uso de carbamazepina, droga de escolha nos casos com paroxismos focais. Só o clobazam foi eficaz no controle das crises e da disfunção opercular. A partir dos 16 anos de idade, foi possível a retirada dos anticonvulsivantes dos pacientes (PRATZ et al., 1999).

Estudos prognósticos na ERBI são raros (DALLA BERNARDINA & BEGHINI, 1976; CLEMENS & OLÁH, 1987; BEYDOUN et al., 1992; VAN DER MEIJ et al., 1993; LEGARDA et al., 1994b).

Segundo DALLA BERNARDINA E BEGHINI (1976), “como pontas rolândicas similares no EEG em vigília podem ser vistas em crianças que tiveram crises convulsivas ou naquelas que podem vir a tê-las, são necessários parâmetros adicionais para predizer convulsões nestes casos”. Por este motivo, desenvolveram um estudo de casos e controles, com 20 crianças, para avaliar as diferenças na evolução das pontas rolândicas durante o sono em 2 grupos, um com e outro sem convulsões. Foram identificados alguns fatores que podem aumentar a possibilidade de que uma criança com pontas rolândicas tenha convulsões futuras: se a atividade de pontas continua intensa durante o sono *REM*, se surgem descargas tipo ponta-onda durante o sono, se as pontas rolândicas permanecem unilaterais durante o sono e se há história familiar de epilepsia.

CLEMENS & OLÁH (1987) avaliaram os parâmetros eletrencefalográficos do sono em 11 crianças com ERBI e compararam-nos com os achados de 9 controles não

epilépticos. Os autores constataram que as propriedades básicas do sono e a eletromorfologia estiveram preservadas em ambos os grupos e concluíram que a epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais é um estado de mau funcionamento neuronal que não afeta a organização normal do sono de modo característico.

Há dois achados eletrencefalográficos pouco usuais na ERBI - ponta-onda generalizada e descargas multifocais de ondas *sharp* - ambos geneticamente transmitidos, com penetrância idade-dependente. Eles foram relacionados com o prognóstico desta síndrome eletroclínica, em uma amostra de 41 crianças. Os autores concluíram que as duas alterações eletrencefalográficas não foram capazes de prever a evolução futura dos pacientes estudados (BEYDOUN et al., 1992).

VAN DER MEIJ et al. (1993) fizeram a análise quantitativa da morfologia das pontas rolândicas em cinco categorias clínicas de crianças, classificadas com base na presença ou ausência de epilepsia e/ou déficit neurológico, em uma amostra de 43 pacientes e verificaram que a morfologia dos complexos rolândicos foi idêntica nos cinco grupos, ou seja, não foi capaz de separar os casos funcionais daqueles em que há lesão orgânica.

Segundo LEGARDA et al. (1994a), “apesar de o foco centrotemporal ser o achado típico desta síndrome eletroclínica, as manifestações convulsivas dos pacientes com epilepsia benigna da infância com foco centrotemporal raramente se referem ao lobo temporal”. Por isso, avaliaram 33 pacientes com pontas rolândicas, nas montagens eletrencefalográficas tradicionais, através da colocação de eletrodos adicionais na região perissilviana e definiram 2 subgrupos: o central alto e o central baixo. No primeiro, foi verificado maior envolvimento da mão, quando ocorrem as crises. No segundo, foi

observada mais freqüentemente sialorréia. Segundo os autores, a colocação de eletrodos adicionais no EEG das crianças com pontas rolândicas, permite diferenciar a epilepsia benigna com paroxismos centrotemporais da epilepsia do lobo temporal, que tem pior prognóstico.

2.3 – ELETRENCEFALOGRAFIA NA EPILEPSIA INFANTIL

As primeiras descobertas do fenômeno elétrico são atribuídas a Tales de Mileto (620-550 AC), um dos filósofos da era pré-socrática. Os primeiros equipamentos a gerar eletricidade foram as máquinas de fricção, criadas por Otto Von Guericke, por volta de 1600. Posteriormente, surgiram dispositivos para armazenar a eletricidade, como a jarra de Leyden. As primeiras noções de que a fisiologia do sistema nervoso é eletricamente mediada foram introduzidas por Carlo Matteucci (1811-1868), em Bolonha, e por Emil Dubois-Reymond (1818-1896), em Berlim. (NIEDERMEYER, 1993c).

A primeira tentativa de medir a atividade elétrica no cérebro de animais ocorreu em 1875, quando Richard Caton (1842-1926) publicou um curto relato, de aproximadamente vinte linhas, no *British Medical Journal*, descrevendo suas experiências em gatos. Um relato mais detalhado foi feito em 1877, com experimentos usando mais de 40 animais. (NIEDERMEYER, 1993c; DE PAOLA, 1998).

Berger (1873 e 1941), neuropsiquiatra alemão sem muito destaque na área clínica, neurológica ou psiquiátrica, foi o criador do eletrencefalógrafo. Extremamente meticuloso,

desenvolveu seu trabalho em um laboratório pequeno e rudimentar. O primeiro traçado eletrencefalográfico foi feito no seu jovem filho, em 1925. O primeiro relato, no qual foi descrito o ritmo alfa, também chamado ritmo de Berger, data de 1929. Berger suicidou-se aos 68 anos, em meio a um quadro severo de depressão (NIEDERMEYER, 1993c).

Desde 1947, vinha sendo recomendada uma sistematização para a colocação dos eletrodos nos pacientes, antes do registro eletrencefalográfico, visando facilitar as comparações entre estudos obtidos em diferentes laboratórios. O Sistema Internacional 10-20 surgiu como proposta de uniformização, no que se refere tanto à posição dos eletrodos como à nomenclatura. Foram escolhidos 5 pontos na linha média da cabeça, colocados a uma distância de 10% e 20% da medida entre dois pontos referenciais, *nasion* e *inion*. Ficaram determinadas as posições de 21 eletrodos, sendo que os números ímpares ficaram à esquerda e os pares, à direita (JASPER, 1958). (figura 1)

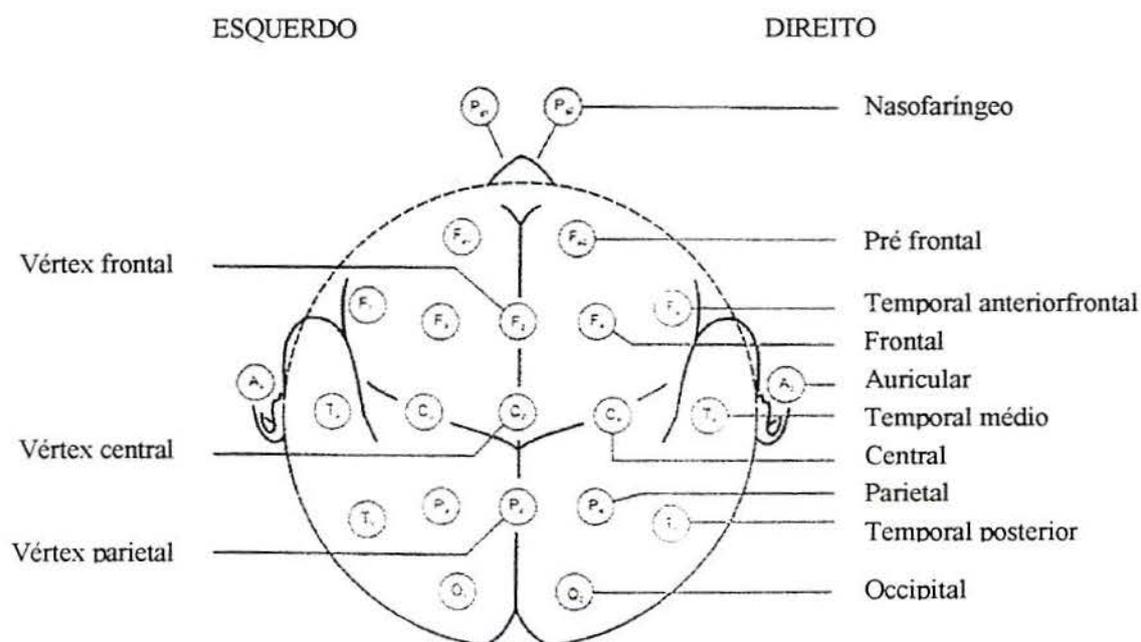


figura 1: Sistema 10-20

As propriedades coletivas do córtex cerebral ficam bem evidentes em alguns estados comportamentais, como sono, reação do despertar e atividade convulsiva. Esses estados podem ser examinados de modo não invasivo através de eletrodos aplicados no escalpo, que geram um registro eletrencefalográfico. O EEG reflete a atividade de um grande número de neurônios, mais especificamente os neurônios piramidais, que têm os dendritos e axônios perpendiculares ao escalpo e uma orientação espacial paralela entre si, o que permite uma somação de potenciais elétricos extracelulares (MARTIN, 1991; DE PAOLA, 1998).

Uma corrente flui dentro do neurônio ao nível do ponto de ativação, que poderia ser chamado de ponto de entrada, e sai do neurônio por outro ponto, definido como ponto de saída. A corrente extracelular pode ser medida como um campo potencial que é negativo na entrada e positivo na saída. No nível macroscópico, o campo potencial mede a soma das entradas e saídas individuais de uma grande população de neurônios. Já que a maioria dos neurônios corticais tem seus axônios orientados em paralelo e se ativam sincronicamente, o manto cortical forma um manto dipolar, que normalmente é negativo na superfície e positivo na profundidade, ou seja, durante os traçados interictais de rotina, usualmente tem-se um dipolo vertical, no qual somente a extremidade negativa está acessível aos eletrodos do escalpo. A maioria dos paroxismos pode ser avaliada usando-se o mesmo raciocínio. Se o gerador do paroxismo estiver sobre um giro, o dipolo é vertical, se estiver no interior de um sulco ou fissura, o dipolo será horizontal, ou seja, torna-se possível o registro simultâneo das duas extremidades do dipolo. Deve ser feita ressalva para os tecidos dismórficos, cujos neurônios e axônios não estão adequadamente

orientados. Nesses casos, podem-se identificar dipolos com localização e orientação atípicas (JAYAKAR et al., 1991).

Graças ao EEG, é possível documentar e entender que a atividade elétrica cerebral se origina a partir de processos bioquímicos oriundos dos neurônios. Sabe-se que um eletrodo aplicado sobre o escalpo é capaz de registrar a atividade de uma área de aproximadamente 6 cm² de tecido cerebral. Na realidade, estima-se que o potencial captado por um eletrodo de escalpo corresponda ao resultado da atividade de potenciais sinápticos de cerca de 100.000 neurônios, cujos axônios e dendritos têm uma orientação verticalizada (JAYAKAR et al., 1991; DE PAOLA, 1998).

Para o registro eletrencefalográfico, são necessários pelo menos dois eletrodos. Um ativo, próximo ao sítio da atividade neuronal e um indiferente, posto a certa distância. Na realidade, o registro resulta das medidas de diferenças de potencial entre estes eletrodos (MARTIN, 1991).

Nas montagens bipolares, tanto longitudinais quanto transversais, é avaliada a diferença de potencial entre apenas 2 eletrodos. Na montagem tipo *average*, um eletrodo é comparado com uma média obtida de todos os demais eletrodos. Esta última se presta para análise de dipolos surgidos tanto nos traçados interictais como nos ictais (TYNER et al., 1983; MARTIN, 1991).

O EEG deve ser encarado como um recurso diagnóstico. A eletrencefalografia interictal rotineira é um dos exames mais solicitados e, muitas vezes, seu valor diagnóstico é mal interpretado. É sabido que cerca de 10% a 15% da população pode apresentar um EEG “anormal”, mas muitas das alterações são leves e sem repercussão clínica. Nos pacientes epiléticos, a percentagem de EEG em vigília com alterações epileptiformes

costuma ser pouco superior a 50% (CHADWICK, 1990; NIEDERMEYER, 1993a; DE PAOLA, 1998).

A arte da localização do foco epileptogênico é quase tão antiga quanto a própria eletrencefalografia. Até mesmo a leitura rotineira dos traçados de EEG deve ser feita com cuidado, pois existem algumas armadilhas que podem apanhar o neurofisiologista menos atento, como as causadas por variações anatômicas corticais, difusão da corrente de um gerador para as áreas vizinhas, distorções no campo de origem do foco epileptogênico, dificuldades técnicas, incluindo as relacionadas com a escolha da montagem usada para a leitura do EEG, e também confusões entre paroxismos reais e padrões paroxísticos benignos, dentre outras (JAYAKAR et al., 1991).

O EEG também pode auxiliar como sinalizador do prognóstico em epilepsia. Em uma metanálise de 16 artigos sobre o risco de recorrência após a primeira crise convulsiva não provocada, foram identificados 2 fatores com potencial prognóstico: a etiologia das crises e os achados eletrencefalográficos (BERG & SHINNAR, 1991).

Segundo WINCKLER & ROTTA (1997), crianças com EEG paroxístico tiveram 3,4 vezes mais chances de recorrência após a primeira crise convulsiva não provocada.

Algumas das dificuldades técnicas citadas por Berger, em 1932, ocorridas durante seus primeiros estudos eletrencefalográficos realizados em crianças, permanecem as mesmas, mesmo após mais de 60 anos de progressos na área (NIEDERMEYER, 1993c).

Nos últimos 70 anos, o EEG tem sido utilizado como uma ferramenta muito útil na avaliação de uma série de situações neurológicas, mas sua maior importância fica evidenciada no manejo clínico, e mais recentemente cirúrgico, de casos de epilepsia (DE PAOLA, 1998).

O EEG ainda mantém um papel importante na avaliação pré-operatória e no acompanhamento pós-operatório de casos de cirurgia da epilepsia, apesar do enorme desenvolvimento de novos exames estruturais e funcionais, incluindo testes de excitabilidade cortical, aplicados no atendimento de casos selecionados de epilepsia, em especial nos pacientes pediátricos (SAKAMOTO et al., 1998; DUCHOWNY et al., 1998).

A eletrencefalografia pediátrica, que tem a característica de acompanhar o processo neuromaturacional das crianças, possui nuances e peculiaridades que a diferenciam da realizada em adultos. Assim como na semiologia neuropediátrica são encontrados dados que surgem e desaparecem em idades pré-determinadas, quando é feita a análise de traçados eletrencefalográficos pediátricos, é importante ter-se em mente uma série de referenciais da atividade bioelétrica cerebral normal para cada faixa etária, para evitar erros na interpretação dos achados neurofisiológicos (NIEDERMEYER, 1993d; WYLLIE, 1995).

3 - JUSTIFICATIVA

O preconceito em relação à epilepsia se mantém, ainda hoje, apesar de todos os avanços tecnológicos. Nos primórdios, chegou-se a pensar que era uma condição contagiosa, época em que prevalecia o conceito mágico de que a epilepsia era uma doença demoníaca por excelência. Desde então, é possível que esta doença tenha sido uma das que mais sofreu discriminação, o que criou tabus em relação aos pacientes, muitos dos quais perduram até hoje (O'DONOHUE, 1985b; MENKES, 1990; FEJERMAN et al., 1998; SOUZA, 1999).

Ocorre que a epilepsia, na maioria das vezes, se inicia na infância ou adolescência, e comunicar a doença aos familiares implica, em primeiro lugar, um pleno domínio da epileptologia infantil, para evitar um indesejável engano diagnóstico em pacientes que podem ser estigmatizados para sempre por uma atitude intempestiva. Os lapsos nas explicações sobre a epilepsia infantil podem influenciar negativamente o ajustamento e o comportamento psicossocial da criança (FUKUSHIMA, 1981; O'DONOHUE, 1985b; THARP, 1987; HEIJBEL, 1990; CHADWICK, 1990; HOLMES, 1993; PANAYIOTOPOULOS, 1993; FEJERMAN et al., 1998).

Crianças com epilepsia têm alta prevalência de problemas de comportamento e aprendizagem, e provocam nos pais diferentes tipos de reação. Os primeiros resultados da

aplicação de um inventário simplificado de qualidade de vida na epilepsia da infância, aplicado no nosso meio, mostraram reações de medo, preocupação e insegurança em 90% dos pais, além de uma forte tendência a superproteção. As alterações comportamentais mais freqüentemente documentadas nas crianças foram irritabilidade, dependência e agitação (SOUZA, 1999; FERNANDES & SOUZA, 1999).

Embora, de um modo geral, na epilepsia a genética é bem menos importante do que se imagina, também tem de se levar em conta o medo, por parte dos pais, de que a epilepsia possa ser uma condição herdada. Os fatores genéticos parecem desempenhar algum papel nas convulsões febris, nas epilepsias primárias generalizadas e em algumas formas de crises parciais, como a ERBI (METRAKOS & METRAKOS, 1961; BRAY & WISER, 1964; HEIJBEL et al., 1975a; O'DONOHUE, 1985c; SHORVON, 1990; DEGEN & DEGEN, 1990; MELO & NIEDERMEYER, 1991; DEGEN & DEGEN, 1992; NIEDERMEYER, 1993b; BERKOVIC, 1995; ZUPANC, 1996; FEJERMAN et al., 1998).

As informações sobre a história natural da epilepsia não tratada são relativamente escassas (ELKIS & PITELLI, 1989; FROST et al., 1991; FERNANDES & SANDER, 1998).

Por outro lado, as pontas provenientes da região rolândica ou centrottemporal têm sido descritas nos EEGs de crianças com ou sem convulsões, inclusive em casos de lesões orgânicas, como paralisia cerebral, síndrome de Rett e síndrome do X-Frágil, dentre outras (MORIKAWA et al., 1979; NIEDERMEYER & NAIDU, 1990; VAN DER MEIJ et al., 1992a; FUSCO et al., 1992; GREGORY & WONG, 1992; REES et al., 1993; WU et al., 1993; IANNETTI et al., 1994; SHEVELL et al., 1996; FEJERMAN et al., 1998; VALENTE et al., 1999).

Nas crianças que convulsionaram e não têm lesão orgânica, a situação eletroclínica passa a ser denominada ERBI, que por definição é autolimitada e tem boa evolução. Contudo, muitas crianças que se encaixam neste diagnóstico têm sido agrupadas e tratadas como pacientes com formas graves de epilepsia (GASTAUT, 1952; NAYRAC & BEAUSSART, 1958; LOISEAU et al., 1967; BEAUSSART, 1972; THARP, 1987; AICARDI, 1988; MENKES, 1990; JAYAKAR & SESHIA, 1991; HOLMES, 1992; LOUSEAU et al., 1992; PANAYIOTOPOULOS, 1993; HOLMES, 1993; LEGARDA et al., 1994a; FEJERMAN et al., 1998).

Por definição, a ERBI é uma condição benigna onde não são detectadas alterações estruturais no SNC e nem déficits cognitivos. Foram, no entanto, descritos alguns casos de ERBI associados a lesões orgânicas, tendo então surgido dois subgrupos, um “funcional” ou benigno e outro “orgânico” ou não benigno. Tornou-se necessário definir parâmetros adicionais que apontassem para o prognóstico nestes casos. São escassas as publicações propondo critérios de benignidade (BEAUSSART, 1972; BEAUMANOIR et al., 1974; MENKES, 1990; TERZANO et al., 1991; FROST et al., 1992; VAN DER MEIJ et al., 1993; SHINNAR et al., 1994a; SHEVELL et al., 1996).

Segundo SHEVELL et al. (1996), os principais critérios clínicos de benignidade da ERBI são: ocorrência de crises entre 03 e 13 anos, desenvolvimento neuropsicomotor prévio normal, ausência de lesão cerebral orgânica, facilidade de controle das crises com anticonvulsivante em monoterapia e desaparecimento espontâneo na adolescência. No entanto, os autores não tentaram estabelecer as eventuais correlações entre os aspectos clínicos e eletrográficos, na publicação.

Não há, em nosso meio, pesquisa que tenha buscado identificar fatores prognósticos em crianças com ERBI. Além do mais, não se pode afastar a possibilidade de associação entre ERBI e lesões orgânicas no SNC. Esta foi a motivação para o desenvolvimento desta pesquisa, que parte da hipótese conceitual de que é possível estabelecer critérios eletrográficos de benignidade para os casos de ERBI.

4 - OBJETIVOS

4.1 - OBJETIVO GERAL

Verificar a possível associação entre os achados do EEG interictal e o comportamento clínico dos casos de ERBI.

4.2 - OBJETIVOS ESPECÍFICOS

Verificar se existe associação entre as classificações eletrográfica e clínica nos casos de ERBI.

Verificar se a morfologia das pontas rolândicas, a presença ou não de dipolo horizontal, o aspecto da atividade cerebral de fundo e a lateralização das pontas rolândicas são parâmetros eletrográficos associados com o comportamento clínico dos casos de ERBI.

Verificar se a idade de início das crises convulsivas, o sexo e o uso de anticonvulsivantes estão associados com o comportamento clínico dos casos de ERBI.

Verificar se os resultados dos exames neurorradiológicos estão associados com as classificações clínica e eletrográfica, nos casos de ERBI.

5 - CASUÍSTICA E MÉTODO

5.1 - DELINEAMENTO DA PESQUISA

O delineamento de pesquisa utilizado foi o de um estudo transversal. O fator em estudo foi o EEG interictal e o desfecho foi o comportamento clínico dos casos de ERBI.

5.2 - POPULAÇÃO E AMOSTRA

A população em estudo foi constituída por 60 casos consecutivos de ERBI atendidos no *Neuroscience Center* do *Miami Children's Hospital*, no período compreendido entre janeiro de 1994 e dezembro de 1996.

5.3 - PROCESSO DE AMOSTRAGEM

5.3.1 - Critérios de Inclusão

Foi incluído o primeiro EEG interictal por paciente, realizado próximo das crises convulsivas, em casos de ERBI atendidos no *Miami Children's Hospital*.

5.3.2 - Critérios de Exclusão

Foram excluídos os casos que não foram atendidos no hospital.

Os EEGs subseqüentes de um mesmo paciente deixaram de ser considerados.

5.3.3 - Coleta dos Dados

Os dados foram coletados em fichas padronizadas para uso em computação, cujas informações foram armazenadas em disquetes através do programa DBASE III Plus (Anexos 1 e 2).

5.4 - LOCAL DE REALIZAÇÃO

Os EEGs foram realizados no *Neuroscience Center* do *Miami Children's Hospital*, tendo a análise dos traçados sido feita sob supervisão.

A revisão da história clínica foi realizada pelo autor a partir dos prontuários dos pacientes. Os exames neurorradiológicos foram localizados e revisados pelo autor.

Os resultados foram analisados sob a supervisão do Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA.

5.5 - VARIÁVEIS EM ESTUDO

As variáveis envolvidas no estudo, de natureza eletrencefalográfica e clínica, encontram-se discriminadas abaixo.

ELETRENCEFALOGRAMA INTERICTAL: tipo de EEG, morfologia das pontas rolândicas, dipolo horizontal, atividade cerebral de fundo, lateralização das pontas rolândicas, classificação eletrográfica (Anexo 1).

QUADRO CLÍNICO: sexo, presença de crises convulsivas, idade de início das crises, desenvolvimento neuropsicomotor, resultado do exame neurológico, uso de anticonvulsivantes, resultado dos exames de neuroimagem, classificação clínica (Anexo 2).

5.6 - CONSIDERAÇÕES ÉTICAS

A coleta dos dados para a realização do presente estudo foi aceita pela Comissão de Ética do *Miami Children's Hospital*.

De acordo com as Normas de Pesquisa em Saúde, do Conselho Nacional de Saúde, que rege a pesquisa em seres humanos (Resolução número 196/96), o exame eletrencefalográfico é considerado de risco mínimo para o paciente.

A Resolução Normativa número 01/97, do Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação e da Comissão de Pesquisa e Ética em Saúde do HCPA define os procedimentos para pesquisa em prontuários de pacientes.

O projeto de pesquisa que originou a presente tese foi submetido à análise da Comissão Científica e da Comissão de Pesquisa e Ética em Saúde, do Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA, tendo sido aprovado sob o número 96-117.

5.7 – LOGÍSTICA

5.7.1 – Eletrencefalogramas

Todos os exames foram realizados em eletrencefalógrafos digitais de 24 canais, marca Nicolet, modelo Voyageur, com constante de tempo ajustada em 0,3; velocidade do traçado em 30mm/segundo, filtro de alta frequência em 70 Hz e sensibilidade entre 7-

10uV/mm. Os eletrodos foram colocados de acordo com o Sistema Internacional 10-20 (JASPER, 1958). Os pacientes que necessitaram sedação receberam 35-50 mg/kg de uma solução de hidrato de cloral a 20%. Todos os pacientes foram atendidos de acordo com a rotina do *Neuroscience Center*, uma Unidade de Atendimento em Neurofisiologia Infantil do *Miami Children's Hospital*.

5.7.1.1 - Seleção dos exames

Foi feito um levantamento dos EEGs realizados no *Neuroscience Center* do *Miami Children's Hospital*, no período compreendido entre janeiro de 1994 e dezembro de 1996, cujos traçados estão rotineiramente arquivados em disquetes e cujos laudos estão armazenados no disco rígido do computador da sala de leitura dos exames neurofisiológicos do Hospital.

Inicialmente, foi realizada uma busca no arquivo computadorizado de laudos, sendo relacionados aqueles que continham a hipótese diagnóstica de ERBI ou descreviam pontas rolândicas. Considerou-se como ponta rolândica a espícula identificada nas regiões temporal média (T3 ou T4) ou central (C3 ou C4) ou, concomitantemente, na região centrottemporal (GREGORY & WONG, 1992).

5.7.1.2 – Análise dos traçados

Os primeiros vinte traçados foram analisados sob supervisão, e nos traçados seguintes foi realizada a validação da análise de todos os traçados pelo supervisor, em

outro momento, observando-se coincidência nas classificações eletrográficas em 91,5% dos exames, sendo que os casos não coincidentes voltaram para discussão conjunta.

Durante a revisão dos traçados, o examinador estava cego para os dados clínicos. Os traçados foram classificados em dois grupos: benigno e não benigno. Foi considerado eletrograficamente benigno aquele exame que tivesse pelo menos 3 dos 4 seguintes critérios eletrográficos de benignidade, testados pelo autor: paroxismos estereotipados, presença de dipolo horizontal, atividade cerebral de fundo normal e paroxismos bilaterais.

Paroxismos estereotipados: realizou-se análise visual na montagem *average*. Foram avaliados os 10 primeiros paroxismos de cada traçado. Foi considerada paroxística aquela descarga que nitidamente se destacasse da atividade cerebral de fundo e que estivesse com uma amplitude, no mínimo, uma vez e meia maior que a dos ritmos de base que a circundavam (VAN DER MEIJ et al., 1992b), mantendo as características clássicas das pontas rolândicas (GREGORY & WONG, 1992; KARBOWSKI & DONATI, 1992). Foram considerados estereotipados os paroxismos que não mudaram nem de posição nem de morfologia no decorrer do traçado. A variação máxima admitida entre os paroxismos foi de 30% na duração e de 50% na amplitude. Este critério foi considerado positivo quando ocorreram paroxismos estereotipados em, pelo menos, 6 dos 10 primeiros paroxismos, ou em, no mínimo, 60% dos paroxismos disponíveis.

Presença de dipolo horizontal: para sua pesquisa, também realizou-se análise visual do traçado na montagem eletrencefalográfica *average*, onde o dipolo horizontal caracterizou-se pela visualização simultânea de negatividade na região centrotemporal (posterior) e positividade na região frontal (anterior), conforme descrição de JAYAKAR et al. (1991). A análise dos dipolos foi feita nos primeiros 10 paroxismos inequívocos de cada

traçado. Considerou-se haver dipolo horizontal quando ele estivesse presente em, pelo menos, 6 dos 10 primeiros paroxismos ou em, no mínimo, 60% dos paroxismos disponíveis para análise.

Atividade cerebral de fundo normal: a análise visual foi realizada em todo o traçado disponível, nas montagens bipolares e referenciais habituais e também na montagem *average*. Os ritmos cerebrais de base foram considerados normais quando não ocorreu lentificação localizada e também quando a atividade cerebral de fundo transcorreu de acordo com a idade do paciente.

Paroxismos bilaterais: procedeu-se a uma análise visual quanto à lateralização dos dez primeiros paroxismos nas montagens habituais e na montagem *average*. Foram considerados bilaterais quando identificado pelo menos um paroxismo inequívoco em cada lado do traçado.

5.7.2 – Revisão dos Dados Clínicos

Num segundo momento, sem o conhecimento da classificação eletrográfica, realizou-se a revisão dos prontuários e dos exames de neuroimagem dos casos selecionados. O comportamento clínico foi também classificado em dois grupos: benigno e não benigno. Foram considerados como clinicamente benignos aqueles casos sem retardo no desenvolvimento neuropsicomotor, sem alterações no exame neurológico ou sem lesão cerebral constatada por exame de neuroimagem (HOLMES, 1992; FEJERMAN et al., 1998). Os demais foram classificados como clinicamente não benignos. A idade de início das crises não foi considerada quando da classificação clínica.

5.8 - ANÁLISE DOS RESULTADOS

Os resultados foram analisados através do programa SPSS versão 6, sob a supervisão dos Grupo de Pesquisa e Pós-Graduação do HCPA.

Para verificar a concordância entre os comportamentos eletrográfico e clínico, foi utilizado o coeficiente de concordância de *kappa*. Foram realizadas análises de sensibilidade e de especificidade e calculados os valores preditivos positivo e negativo. Foi feita análise bivariada com cada um dos fatores em estudo, para verificar sua associação com o comportamento clínico, através de tabelas de contingência, utilizando-se do teste do qui-quadrado ou do teste exato de Fischer.

Foram analisados os fatores considerados estatisticamente significativos e também os clinicamente relevantes. Estes fatores foram colocados numa equação para análise multivariada.

Foi utilizado um nível de significância de 5% ($\alpha=0,05$).

6 - RESULTADOS

6.1 - DADOS DEMOGRÁFICOS

A população que procura atendimento no *Miami Children's Hospital* é constituída por crianças de nível socioeconômico-cultural médio-inferior, em uma classificação que estabelece categorias inferior, médio e superior, de acordo com a situação econômica e o grau de instrução dos pais, cuja família tem cobertura por seguro de saúde que lhes garante atendimento médico, laboratorial e terapêutico.

As características das crianças com pontas rolândicas no EEG e crises convulsivas, que constituem o grupo de 60 casos com ERBI da presente amostra, estão sintetizadas no Anexo 3.

O grupo das 31 crianças com pontas rolândicas no EEG mas que não tiveram convulsões está caracterizado no Anexo 4.

6.1.1 - Sexo

Das 60 crianças com ERBI, 32 (53,3%) eram do sexo masculino e 28 (46,7%) do sexo feminino (figura 2).

6.1.2 – Idade de Início das Crises Convulsivas

A idade de início das convulsões variou de 01 a 14 anos, com média de 6,04 anos e desvio padrão de 2,82. A mediana foi 5,5 anos e a moda, 07 anos (figura 2).

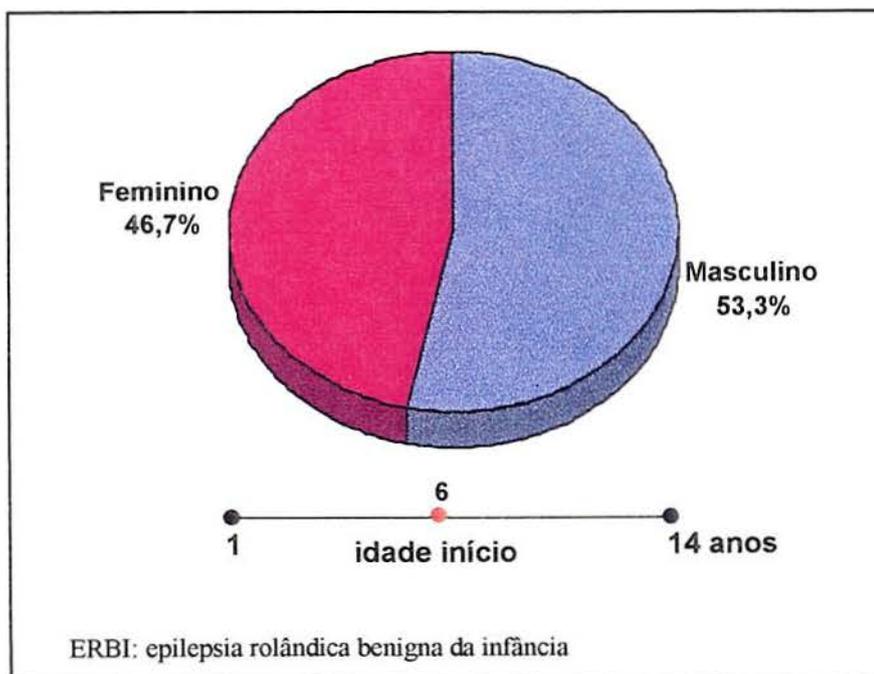


figura 2: ERBI - Sexo e idade de início das convulsões (n=60)

6.2 - ELETRENEFALOGRAMAS

No período de janeiro de 1994 a dezembro de 1996 foram realizados no *Miami Children's Hospital* 5.254 exames de EEG, dos quais 116 apresentaram pontas rolândicas no primeiro traçado por paciente. Foram excluídos 25 traçados de pacientes que não completaram o atendimento clínico no Hospital, restando 91 EEGs com pontas rolândicas. Destes, 60 estudos foram feitos em crianças com pontas rolândicas e convulsões, preenchendo os critérios de ERBI (figura 3).

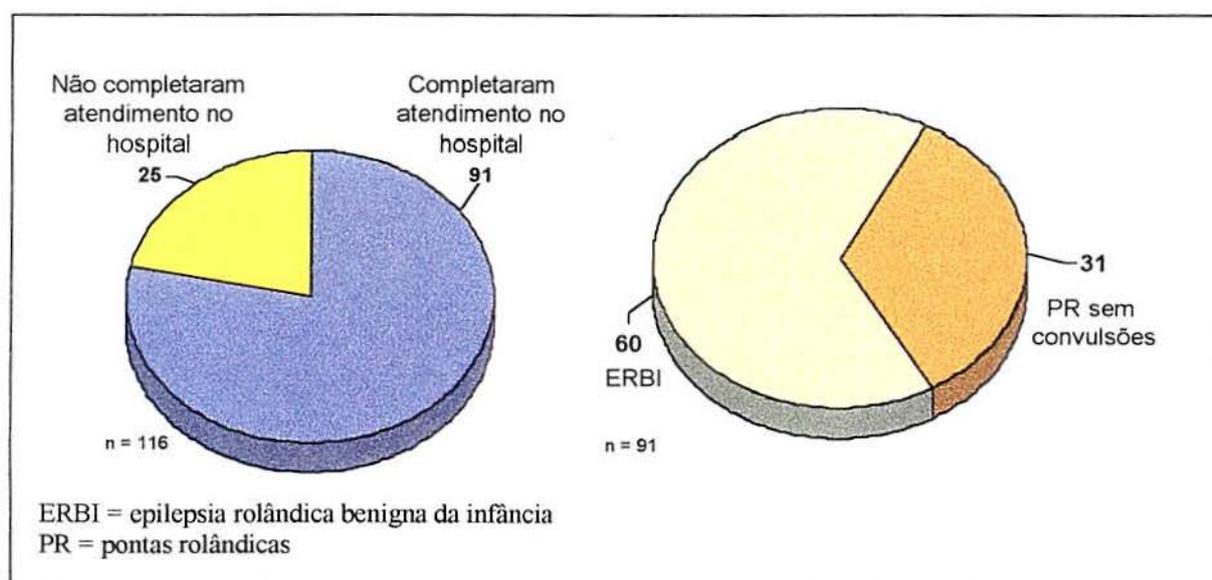


figura 3: Eletrencefalogramas com pontas rolândicas

Dos 60 EEGs de crianças com ERBI, na presente amostra, houve um predomínio de exames feitos em sono e vigília. A distribuição quanto ao estado de sono ou vigília durante o exame está discriminada na tabela 1.

tabela 1: EEG em 60 casos de ERBI

Tipo de EEG	n	(%)
Em sono	10	(16,7)
Em vigília	19	(31,7)
Em sono e vigília	31	(51,6)
TOTAL	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância

6.3 – DADOS ELETROCLÍNICOS

6.3.1 – Outros Achados Clínicos Concomitantes

Dos 31 casos de pontas rolândicas sem convulsões, foram identificadas as seguintes situações clínicas concomitantes, uma ou mais por paciente: distúrbio de hiperatividade com déficit de atenção (DHDA) 12 casos; problemas de comportamento 9 casos; cefaléia 4 casos. Foram identificados 3 casos de paralisia cerebral e 2 de enxaqueca, de problemas na fala, de cisto aracnóideo e de retardo mental. Ocorreu 1 caso de síndrome

de Rett, de autismo, de esclerose tuberosa e de depressão com ideação suicida (Anexo 4, figura 4).

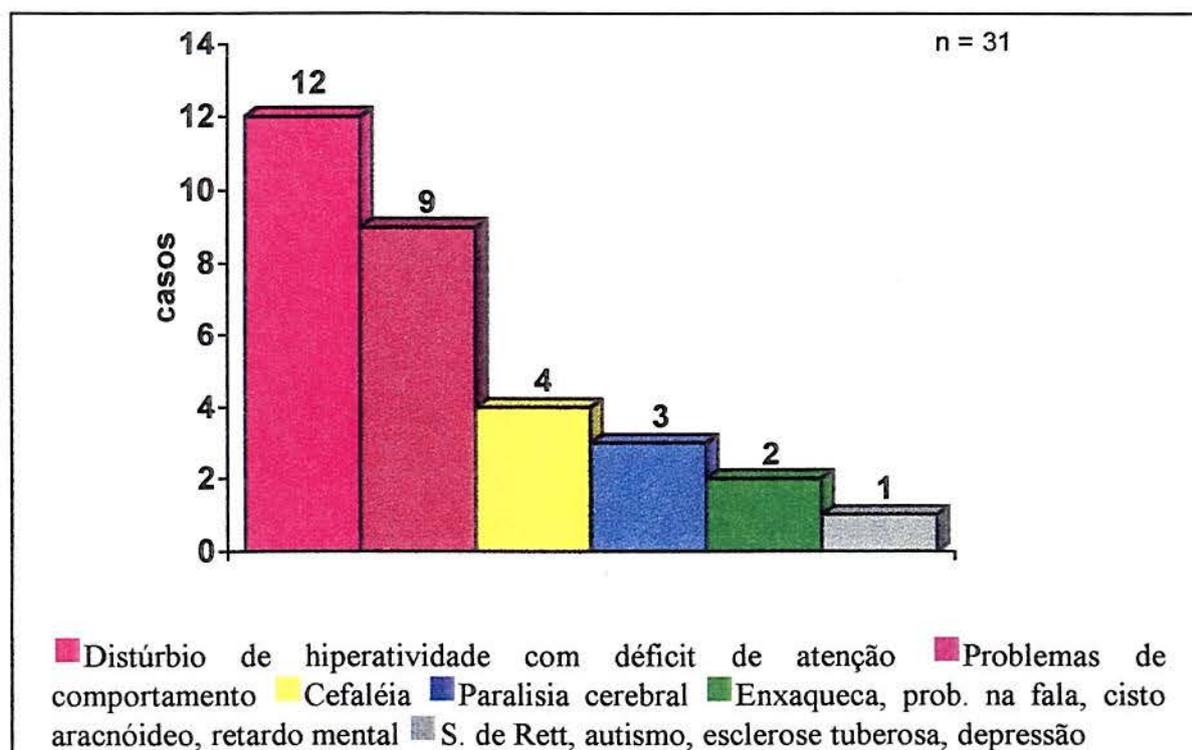


figura 4: EEG com pontas rolândicas - outros achados clínicos concomitantes em crianças sem convulsões

Dentre os 60 casos de ERBI, foram também identificadas 38 situações clínicas concomitantes, sendo que alguns pacientes apresentavam mais de uma comorbidade (Anexo 3, figura 5).

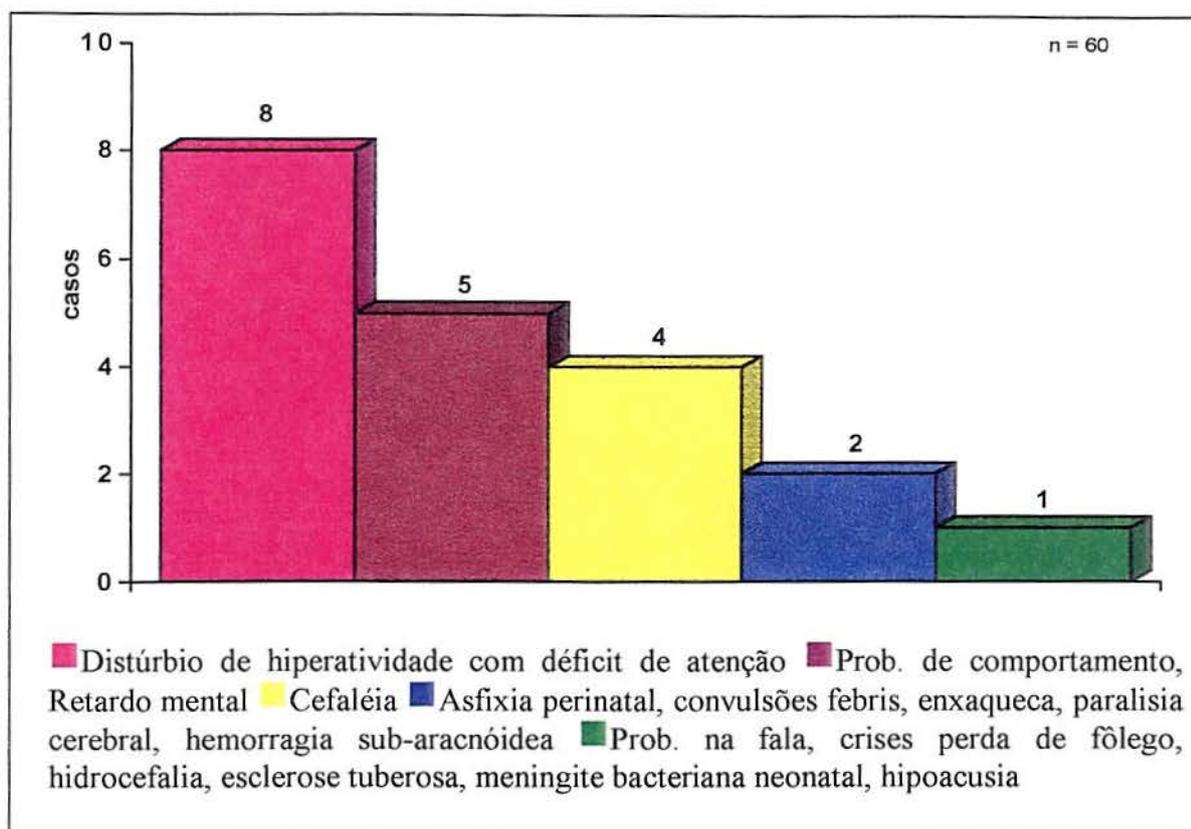


figura 5: Comorbidades em crianças com ERBI

6.3.2 - Classificação Eletrográfica e Clínica

Dos 60 casos de crianças com ERBI, 38 (63,3%) foram classificados como eletrograficamente benignos e 22 (36,7%) como não benignos. A classificação eletrográfica benigna foi aplicada aos casos que preenchessem pelo menos 3 dos 4 critérios de benignidade testados: pontas rolândicas estereotipadas, dipolo horizontal, atividade cerebral de fundo normal e pontas rolândicas bilaterais (tabela 2).

Quanto à classificação clínica, que considerou como benignos aqueles casos de criança com desenvolvimento neuropsicomotor normal, exame neurológico normal e

ausência de lesão cerebral na neuroimagem, dentre os 60 casos, a maioria foi recebeu a classificação clínica benigna (tabela 2).

tabela 2: Classificação eletrográfica e clínica na ERBI

CLASSIFICAÇÃO	BENIGNA		NÃO BENIGNA		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
ELETROGRÁFICA	38	(63,3)	22	(36,7)	60	(100,0)
CLÍNICA	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

6.3.3 – Parâmetros Eletrográficos de Benignidade

Na análise da amostra de 60 casos de ERBI, constatou-se que pontas rolândicas estereotipadas, presença de dipolo horizontal e atividade de fundo normal foram os critérios de benignidade eletrográfica presentes em um maior número de traçados e, dentre eles, o mais freqüente foi dipolo horizontal. Observou-se também um predomínio de pontas rolândicas unilaterais (tabela 3).

tabela 3: Parâmetros eletrográficos de benignidade na ERBI

PARÂMETRO ELETROGRÁFICO DE BENIGNIDADE	SIM		NÃO	
	n	(%)	n	(%)
Pontas rolândicas estereotipadas	36	(60,0)	24	(40,0)
Dipolo horizontal	45	(75,0)	15	(25,0)
Atividade de fundo normal	42	(70,0)	18	(30,0)
Pontas rolândicas bilaterais	25	(41,7)	35	(58,3)*

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

*Das pontas rolândicas unilaterais, 16 (45,7%) ocorreram à esquerda e 19 (54,3%) à direita

6.3.4 – Parâmetros para a Classificação Clínica

Foram considerados como clinicamente benignos aqueles casos de ERBI ocorridos em crianças que perfizessem os seguintes com os critérios de benignidade clínica: bom desenvolvimento neuropsicomotor, exame neurológico normal e exame de neuroimagem normal (quando disponível).

Foi possível obterem-se resultados de exame de neuroimagem em 55 dos 60 casos de ERBI.

Dentre os 11 casos classificados como clinicamente não benignos, em alguns foi constatada a ocorrência simultânea de mais de um dos parâmetros usados para a classificação clínica. Em 10 casos, verificou-se retardo do desenvolvimento neuropsicomotor, em 7 observaram-se alterações no exame neurológico e em 9 casos registraram-se alterações nos exames de neuroimagem (Anexo 3)

6.4 – USO DE ANTICONVULSIVANTES

Na presente amostra, dentre os 60 casos de ERBI, pouco mais da metade usava medicação, na época da realização do EEG (figura 6).

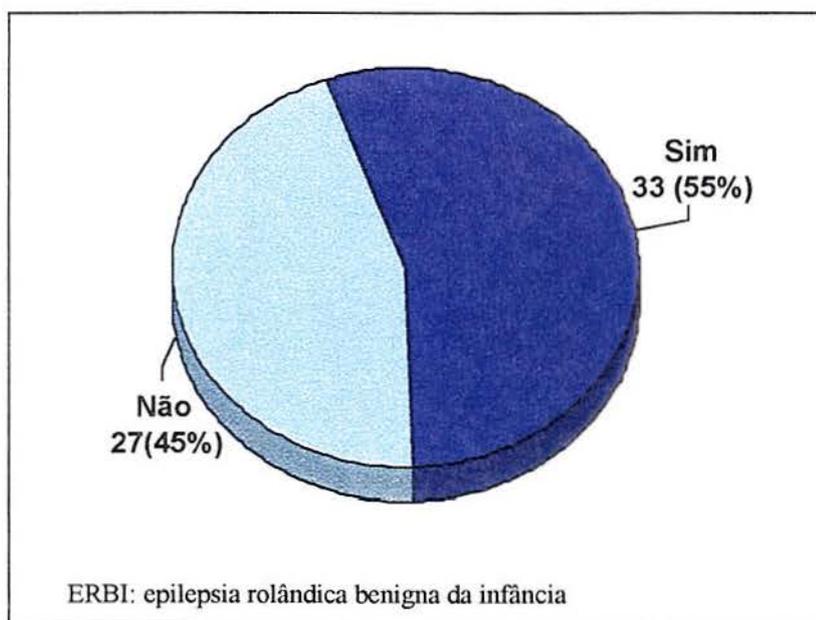


figura 6: Uso de anticonvulsivantes na ERBI (n=60)

6.5 – RESULTADOS DOS EXAMES DE NEUROIMAGEM

Dos 60 casos de ERBI do presente estudo, 55 (91,7%) foram submetidos a exames de neuroimagem, como tomografia axial computadorizada ou ressonância magnética nuclear de encéfalo, a maioria com resultados normais (figura 7).

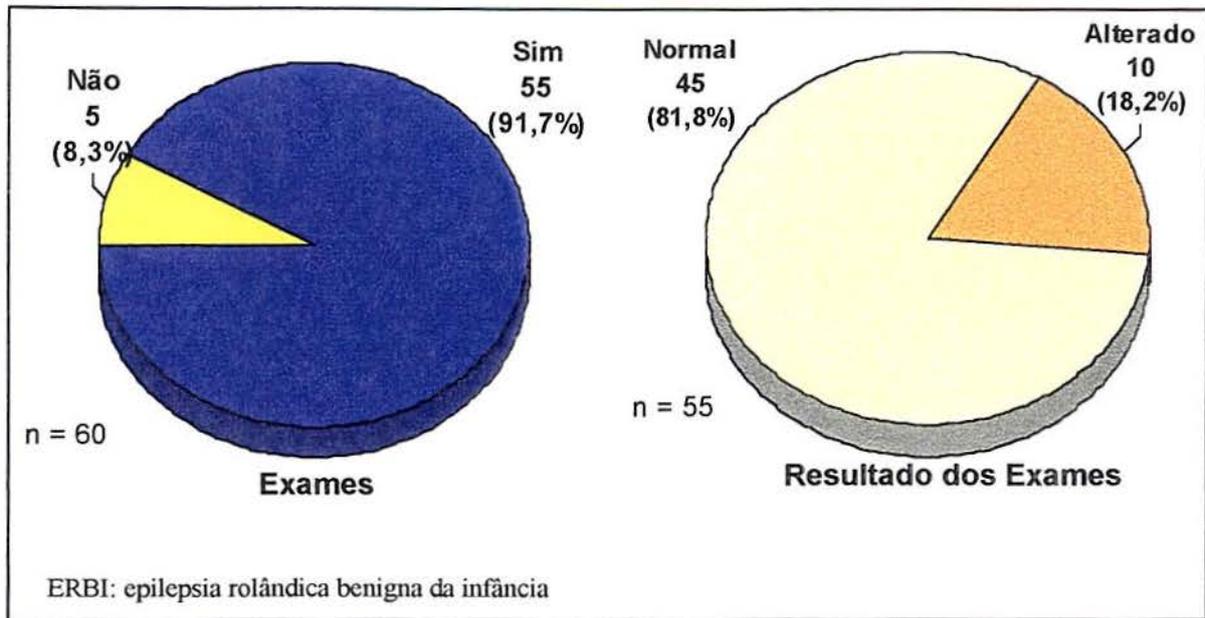


figura 7: Exames de neuroimagem na ERBI

Na maior parte dos exames alterados, observou-se atrofia cerebral em graus variados, dentro do grupo com ERBI (figura 8, Anexo 3).

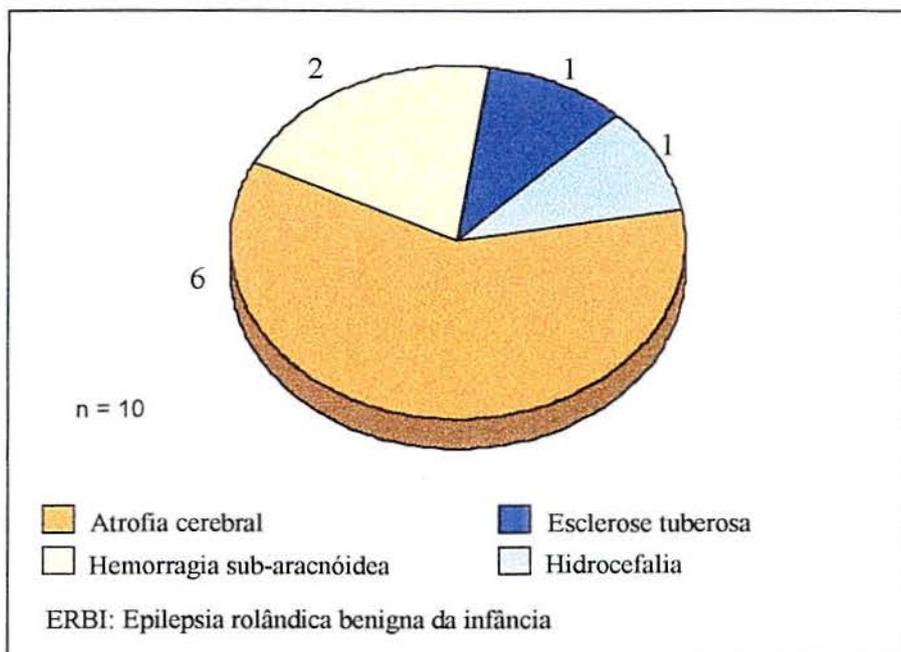


figura 8: Neuroimagem alterada em casos de ERBI

Dentre os 31 casos de pontas rolândicas sem crises convulsivas concomitantes, foi feita avaliação por neuroimagem em 24 deles, o que perfaz 77,4% dos casos, sendo a maioria constituída por exames normais (figura 9, Anexo 4).

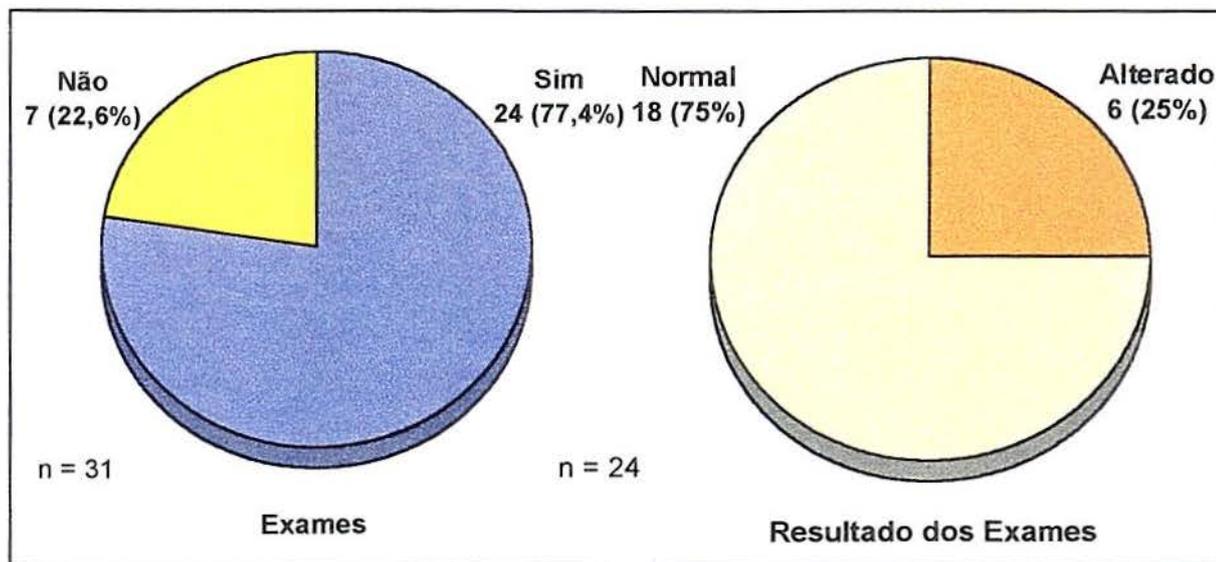
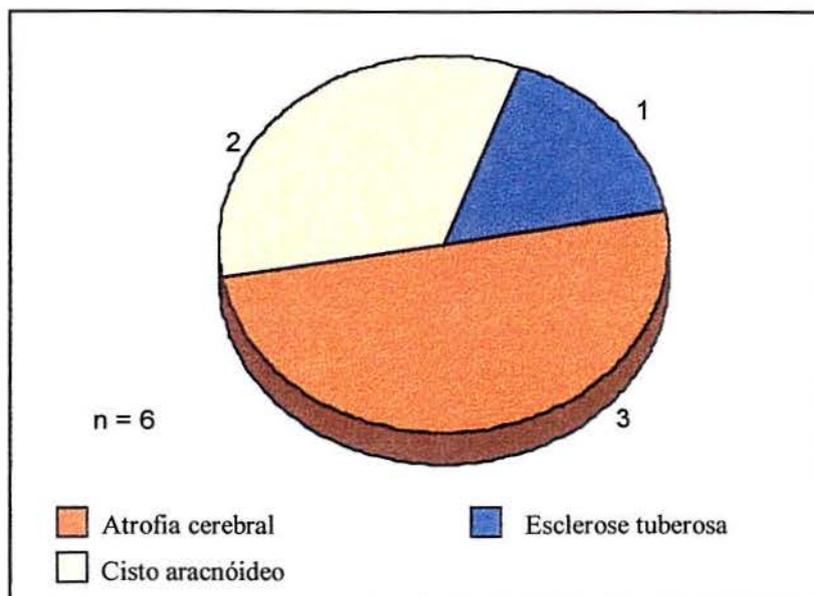


figura 9: Exames de neuroimagem em casos de pontas rolândicas sem convulsões

Dentre os 6 exames de neuroimagem alterados no grupo com pontas rolândicas sem convulsões concomitantes, foram identificados 3 casos com atrofia cerebral, 2 com cisto aracnóideo e um caso com esclerose tuberosa (figura 10, Anexo 4).

figura 10: Neuroimagem alterada nos casos de pontas rolândicas sem convulsões



6.6 – CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA E PARÂMETROS ELETROGRÁFICOS

6.6.1 – Associação Eletroclínica nos Casos de ERBI

Dentre os 60 casos de ERBI, observou-se que 63,3% foram classificados como eletrograficamente benignos e 36,7% como não benignos, enquanto que 81,7% receberam a classificação clínica benigna e 18,3% a não benigna. Houve associação estatisticamente significativa entre as classificações eletrográfica e clínica propostas (tabela 4).

A associação entre as duas classificações mostrou um coeficiente de concordância de *kappa* de 0,39 com significância estatística ($p=0,0003$).

tabela 4: Associação eletroclínica nos casos de ERBI

CLASSIFICAÇÃO	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		Total	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
EEG Benigna	36	(94,7)	02	(5,3)	38	(100,0)
EEG Não Benigna	13	(59,1)	09	(40,9)	22	(100,0)
Total	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,001

Como foi constatada uma associação com significância estatística entre as classificações eletrográfica e clínica, foram medidas a sensibilidade, a especificidade, o valor preditivo positivo e o valor preditivo negativo dessa associação (tabela 5).

tabela 5: Associação eletroclínica nos casos de ERBI, inferências epidemiológicas

MEDIDA	Valor	IC (95%)
Sensibilidade	73,5%	(58,7 – 84,6)
Especificidade	81,8%	(47,8 – 96,8)
Valor Preditivo Positivo	94,7%	(80,9 – 99,1)
Valor Preditivo Negativo	40,9%	(21,5 – 63,3)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

IC: intervalo de confiança

6.6.2 – Comparações entre os Subgrupos Concordante e Discordante

Da análise dos resultados dos casos de ERBI da presente amostra, foi possível a criação de 2 subgrupos: Concordante, formado pelos casos em que houve coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica, e Discordante, quando não ocorreu tal coincidência.

Observou-se que houve concordância entre as duas classificações 75% dos casos, na presente amostra (figura 11).

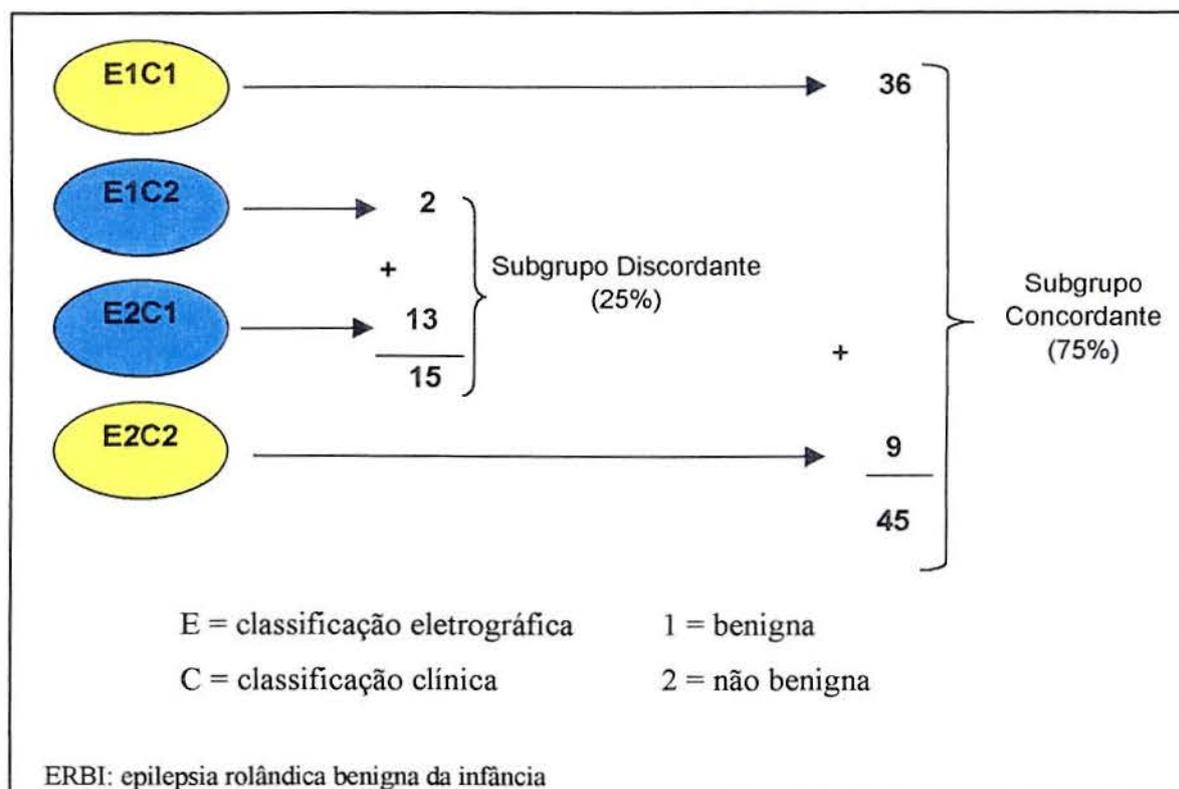


figura 11 - Subgrupos Concordante e Discordante na ERBI (n=60)

A maioria dos casos em que houve concordância entre as duas classificações foi considerada benigna, ao passo que dentro do Subgrupo Discordante, em 86,7% das

situações a classificação eletrográfica inicial foi não benigna e a classificação clínica posterior foi benigna. (figura 11, quadro III).

Os 2 subgrupos Concordante e Discordante foram analisados quanto ao sexo, idade de início das crises convulsivas, exame neurológico, parâmetros de benignidade eletrográfica, uso de anticonvulsivantes e achados de neuroimagem (quadro III).

6.6.2.1 – *Sexo*

No subgrupo Concordante, não houve predomínio quanto ao sexo. Porém, dentre os 15 casos em que ocorreu discordância entre as duas classificações, predominou o sexo masculino, mas sem que fossem atingidos níveis de significância estatística na associação entre sexo e subgrupo (tabela 6, quadro III).

tabela 6: Associação entre sexo e subgrupos na ERBI

SEXO	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Masculino	23	(71,9)	09	(28,1)	32	(100,0)
Feminino	22	(78,6)	06	(21,4)	28	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,76

6.6.2.2 – Idade de início das crises convulsivas

Não foi documentada associação com significância estatística entre a idade de início das crises convulsivas e o subgrupo, na nossa amostra de casos de ERBI (tabela 7, quadro III).

tabela 7: Associação entre idade de início das crises convulsivas e subgrupos na ERBI

IDADE INÍCIO	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Até 3 anos	06	(66,7)	03	(33,3)	09	(100,0)
Mais de 3 anos	39	(76,5)	12	(23,5)	51	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,34

6.6.2.3 – Morfologia das pontas rolândicas no EEG

A morfologia das pontas rolândicas esteve associada com o subgrupo de modo estatisticamente significativo. Em casos de concordância entre as duas classificações, havia predomínio de pontas rolândicas estereotipadas e, em casos de discordância nítido predomínio de pontas rolândicas de morfologia variável (tabela 8, quadro III).

tabela 8: Associação entre morfologia das pontas rolândicas no EEG e subgrupos na ERBI

MORFOLOGIA	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Pontas estereotipadas	34	(94,4)	02	(5,6)	36	(100,0)
Pontas não estereotipadas	11	(45,8)	13	(54,2)	24	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,00008

6.6.2.4 – Presença de dipolo horizontal no EEG

Constatou-se associação estatisticamente significativa entre a presença de dipolo horizontal e os subgrupos, nos casos de ERBI. No subgrupo Concordante, houve um maior número de casos em que foi identificado dipolo horizontal. No subgrupo Discordante, dipolo horizontal ocorreu em proporções semelhantes e não foi um parâmetro relevante para discordância entre as duas classificações (tabela 9, quadro III).

tabela 9: Associação entre dipolo horizontal no EEG e subgrupos na ERBI

DIPOLO	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Sim	38	(82,6)	08	(17,4)	46	(100,0)
Não	07	(50,0)	07	(50,0)	14	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,029

6.6.2.5 – Atividade cerebral de fundo no EEG

Observou-se uma associação com significância estatística entre a atividade cerebral de fundo no EEG e os subgrupos, nos casos de ERBI. Quando houve concordância entre as duas classificações, um maior percentual de casos tinha ritmos cerebrais de base normais, enquanto nos casos do subgrupo Discordante houve predomínio de traçados com atividade cerebral de base anormal (tabela 10, quadro III).

tabela 10: Associação entre atividade cerebral de fundo no EEG e subgrupos na ERBI

ATIVIDADE	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Normal	38	(90,5)	04	(9,5)	42	(100,0)
Anormal	07	(38,9)	11	(61,1)	18	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,00007

6.6.2.6 – Lateralidade das pontas rolândicas no EEG

Não houve associação estatisticamente significativa entre a lateralidade das pontas rolândicas e os subgrupos. O fato de as pontas serem uni ou bilaterais não foi relevante na comparação entre os subgrupos Concordante e Discordante, nesta amostra de 60 casos de ERBI (tabela 11, quadro III).

tabela 11: Associação entre lateralidade das pontas rolândicas no EEG e subgrupos na ERBI

LATERALIDADE	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Pontas unilaterais	27	(77,1)	08	(22,9)	35	(100,0)
Pontas bilaterais	18	(72,0)	07	(28,0)	25	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,52

6.6.2.7 – *Uso de anticonvulsivantes*

No subgrupo Discordante, houve leve predomínio de casos nos quais se estava usando anticonvulsivantes, contudo, na atual amostra de casos de ERBI, não houve associação com significância estatística entre o fato de terem sido ou não usados anticonvulsivantes na época do EEG e a coincidência ou não entre as classificações eletrográfica e clínica (tabela 12, quadro III).

tabela 12: Associação entre uso de anticonvulsivantes e subgrupos na ERBI

MEDICAÇÃO	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Sim	24	(72,7)	09	(27,3)	33	(100,0)
Não	21	(77,8)	06	(22,2)	27	(100,0)
TOTAL	45	(75,0)	15	(25,0)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0.89

6.6.2.8 – Avaliação neurorradiológica

Não ficou estabelecida associação estatisticamente significativa entre os achados de neuroimagem e os subgrupos. Dentre os 10 casos em que a avaliação neurorradiológica foi anormal, a maioria foi do subgrupo Concordante. (tabela 13, quadro III).

tabela 13: Associação entre exame de neuroimagem e subgrupos na ERBI

NEUROIMAGEM	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Normal	34	(75,6)	11	(24,4)	45	(100,0)
Anormal	08	(80,0)	02	(20,0)	10	(100,0)
TOTAL	42	(76,4)	13	(23,6)	55	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=55)

p=0,56

quadro III: Comparações entre os Subgrupos Concordante e Discordante na ERBI

PARÂMETRO	Subgrupo Concordante		Subgrupo Discordante		Grau de Significância
	n=45	(%)	n=15	(%)	
Sexo					
Sexo masculino	23	(71,9)	09	(28,1)	Não significativo
Sexo feminino	22	(78,6)	06	(21,4)	
Idade-Crise					
Até 3 anos	06	(66,7)	03	(33,3)	Não significativo
Após 3 anos	39	(76,5)	12	(23,5)	
EEG					
Pontas estereotipadas	34	(94,4)	02	(5,6)	Significativo p=0,00008
Pontas não estereotipadas	11	(45,8)	13	(54,2)	
Dipolo presente	38	(82,6)	08	(17,4)	Significativo p=0,029
Dipolo ausente	07	(50,0)	07	(50,0)	
Ativ. cerebral fundo normal	38	(90,5)	04	(9,5)	Significativo p=0,00007
Ativ. cerebral fundo anormal	07	(38,9)	11	(61,1)	
Pontas unilaterais	27	(77,1)	08	(22,9)	Não significativo
Pontas bilaterais	18	(72,0)	07	(28,0)	
Anticonvulsivante					
Sim	24	(72,7)	09	(27,3)	Não significativo
Não	21	(77,8)	06	(22,2)	
Neuroimagem					
Normal	34	(75,6)	11	(24,4)	Não significativo
Anormal	08	(80,0)	02	(20,0)	

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

6.6.3 – Morfologia das Pontas Rolândicas no EEG e Classificação Clínica na ERBI

Houve associação estatisticamente significativa entre a morfologia das pontas rolândicas no EEG e a classificação clínica, nos 60 casos de ERBI do presente estudo, com predomínio de pontas rolândicas estereotipadas entre os casos classificados como clinicamente benignos.

Dentre os casos clinicamente não benignos, a maioria tinha pontas rolândicas de morfologia variável (tabela 14).

tabela 14: Associação entre morfologia das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI

MORFOLOGIA	Clinicamente Benignas		Clinicamente Não Benignas		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Estereotipadas	34	(94,4)	02	(5,6)	36	(100,0)
Não estereotipadas	15	(62,5)	09	(37,5)	24	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,004

Como a associação entre a morfologia das pontas rolândicas e a classificação clínica mostrou-se estatisticamente significativa, foram avaliados a sensibilidade, a especificidade, o valor preditivo positivo e o valor preditivo negativo. Este parâmetro eletrográfico, se usado isoladamente, teria sensibilidade de 69,4%, especificidade de 81,8%, valor preditivo positivo de 94,4% e valor preditivo negativo de 37,5% (tabela 15).

tabela 15: Associação entre morfologia das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas

Medida	Valor	IC (95%)
Sensibilidade	69,4%	(54,4 – 81,3)
Especificidade	81,8%	(47,8 – 96,8)
Valor preditivo positivo	94,4%	(80,0 – 99,0)
Valor preditivo negativo	37,5%	(19,5 – 59,2)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

IC: intervalo de confiança

6.6.4 – Presença de Dipolo Horizontal no EEG e Classificação Clínica na ERBI

Observou-se associação estatisticamente significativa entre a presença de dipolo horizontal no EEG e a classificação clínica, com predomínio de dipolo horizontal entre os casos classificados como clinicamente benignos.

Dentre os clinicamente não benignos, um maior percentual não apresentava dipolo horizontal, documentado no exame de EEG, quando comparados com os considerados clinicamente benignos (tabela 16).

tabela 16: Associação entre dipolo horizontal no EEG e classificação clínica na ERBI

DIPOLO	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Sim	41	(91,1)	04	(08,9)	45	(100,0)
Não	08	(53,3)	07	(46,7)	15	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,01

Se a presença de dipolo horizontal fosse utilizada isoladamente como parâmetro, na caracterização de um traçado classificado como eletrograficamente benigno, teria sensibilidade de 83,7%, especificidade de 54,5%, valor preditivo positivo de 89,1% e valor preditivo negativo de 42,9% (tabela 17).

tabela 17: Associação entre presença de dipolo horizontal no EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas

Medida	Valor	IC* (95%)
Sensibilidade	83,7%	(69,8 – 92,2)
Especificidade	54,5%	(24,6 – 81,9)
Valor preditivo positivo	89,1%	(75,6 – 95,9)
Valor Preditivo Negativo	42,9%	(18,8 – 70,4)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

IC: intervalo de confiança

6.6.5 – Atividade Cerebral de Fundo do EEG e Classificação Clínica na ERBI

Foi observada associação estatisticamente significativa entre a atividade cerebral de fundo no EEG e a classificação clínica, com predominância de atividade normal nos casos tidos como clinicamente benignos. Dentre os clinicamente não benignos, um maior percentual de traçados mostrava anormalidades nos ritmos cerebrais de base, quando comparados com os classificados como clinicamente benignos (tabela 18).

tabela 18: Associação entre atividade cerebral de fundo do EEG e classificação clínica na ERBI

ATIVIDADE	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Normal	39	(92,9)	03	(7,1)	42	(100,0)
Anormal	10	(55,6)	08	(44,4)	18	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,001

O aspecto da atividade cerebral de fundo, se utilizado isoladamente como parâmetro de benignidade eletrográfica, teria sensibilidade de 79,6%, especificidade de 72,7%, valor preditivo positivo de 92,9% e valor preditivo negativo de 44,4% (tabela 19).

tabela 19: Associação entre atividade cerebral de fundo do EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas

Medida	Valor	IC (95%)
Sensibilidade	79,6%	(65,2 – 89,3)
Especificidade	72,7%	(39,3 – 92,7)
Valor Preditivo Positivo	92,9%	(79,4 – 98,1)
Valor Preditivo Negativo	44,4%	(22,4 – 68,7)

ERBI: Epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

IC: intervalo de confiança

6.6.6 – Lateralidade das Pontas Rolândicas no EEG e Classificação Clínica na ERBI

Um maior número de traçados com classificação clínica não benigna mostrou pontas unilaterais, mas a associação entre lateralidade das pontas rolândicas e classificação clínica não atingiu níveis de significância estatística, nos casos de ERBI (tabela 20).

tabela 20: Associação entre lateralidade das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI

LATERALIDADE	Clinicamente Benignas		Clinicamente Não Benignas		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Pontas Unilaterais	28	(80,0)	07	(20,0)	35	(100,0)
Pontas Bilaterais	21	(84,0)	04	(16,0)	25	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(81,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,75

O fato de as pontas rolândicas serem uni ou bilaterais não foi determinante na associação entre as classificações eletrográfica e clínica, na presente amostra de casos de ERBI.

Se este parâmetro eletrográfico fosse utilizado isoladamente, teria sensibilidade de 57,1%, especificidade de 36,4%, valor preditivo positivo de 80,0% e valor preditivo negativo de 16,0% (tabela 21).

tabela 21: Associação entre lateralidade das pontas rolândicas no EEG e classificação clínica na ERBI, inferências epidemiológicas

Medida	Valor	IC (95%)
Sensibilidade	57,1%	(42,3 – 70,9)
Especificidade	36,4%	(12,4 – 68,4)
Valor preditivo positivo	80,0%	(62,5 – 90,9)
Valor preditivo negativo	16,0%	(5,3 – 36,9)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

IC: intervalo de confiança

6.7 – ASSOCIAÇÃO DA CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA COM DADOS DEMOGRÁFICOS

6.7.1 – Sexo e Classificação Clínica na ERBI

No presente levantamento, foi observado predomínio do sexo masculino entre os casos de ERBI classificados como clinicamente não benignos, mas a associação entre sexo da criança e classificação clínica não foi estatisticamente significativa (tabela 22).

tabela 22: Associação entre sexo e classificação clínica na ERBI

SEXO	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Masculino	25	(75,8)	09	(24,2)	33	(100,0)
Feminino	24	(88,9)	02	(11,1)	27	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,45

6.7.2 - Idade de Início das Crises Convulsivas e Classificação Clínica na ERBI

Para a presente análise, realizou-se uma mudança da variável contínua idade para categórica tipo faixa etária, e vários pontos de corte foram testados. A escolha da idade de 3 anos, como ponto de corte, baseou-se nas características da amostra bem como em informações da literatura (HOLMES, 1992).

Não houve associação com significância estatística entre a idade de início das crises e a classificação clínica, na atual amostra com 60 casos de ERBI (tabela 23).

tabela 23: Associação entre idade de início das crises convulsivas e classificação clínica na ERBI

FAIXA ETÁRIA	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Até 3 anos	06	(66,7)	03	(33,3)	09	(100,0)
Acima de 3 anos	43	(84,3)	08	(15,7)	51	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0,14

6.8 – USO DE ANTICONVULSIVANTES E CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA NA ERBI

Na nossa amostra, houve um predomínio da classificação clínica não benigna, dentre os 60 casos de ERBI que estavam usando anticonvulsivantes à época do EEG. No entanto, não foram alcançados valores estatisticamente significativos (tabela 24).

tabela 24: Associação entre uso de medicação anticonvulsivante e classificação clínica na ERBI

MEDICAÇÃO	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Sim	24	(72,7)	09	(27,3)	33	(100,0)
Não	25	(92,6)	02	(7,4)	27	(100,0)
TOTAL	49	(81,7)	11	(18,3)	60	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=60)

p=0.09

6.9 – AVALIAÇÃO NEURORRADIOLÓGICA E CLASSIFICAÇÃO CLÍNICA NA ERBI

Dentre os 60 casos de ERBI da presente amostra, 55 foram avaliados por exame de neuroimagem. Foi possível observar forte associação entre os resultados da avaliação neurorradiológica e a classificação clínica, predominando exame de neuroimagem normal entre os casos classificados como clinicamente benignos (tabela 25).

Na presente amostra, a única situação de exame de neuroimagem anormal e classificação clínica benigna foi a de um caso de hemorragia sub-aracnóidea antiga e já resolvida, em uma criança com boa evolução e aparentemente sem seqüelas (Anexo 3).

tabela 25: Associação entre avaliação neurorradiológica e classificação clínica na ERBI

EXAME DE IMAGEM	Clinicamente Benigna		Clinicamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Normal	43	(95,6)	02	(4,4)	45	(100,0)
Anormal	01	(10,0)	09	(90,0)	10	(100,0)
TOTAL	44	(80,0)	11	(20,0)	55	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=55)

P<0,00001

6.10 – AVALIAÇÃO NEURORRADIOLÓGICA E CLASSIFICAÇÃO ELETROGRÁFICA NA ERBI

Foi constatada associação estatisticamente significativa entre os achados de neuroimagem e a classificação eletrográfica, na presente amostra com casos de ERBI, tendo ocorrido predomínio de resultados neurorradiológicos normais entre os EEGs classificados como benignos. Dentre os casos com exames de neuroimagem anormais, 80% já haviam sido previamente classificados como eletrograficamente não benignos (tabela 26).

tabela 26: Associação entre avaliação neurorradiológica e classificação eletrográfica na ERBI

IMAGEM	Eletrograficamente Benigna		Eletrograficamente Não Benigna		TOTAL	
	n	(%)	n	(%)	n	(%)
Normal	32	(71,1)	13	(28,9)	45	(100,0)
Anormal	02	(20,0)	08	(80,0)	10	(100,0)
TOTAL	34	(61,8)	21	(38,2)	55	(100,0)

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância (n=55)

p=0,004

6.11 - ANÁLISE MULTIVARIADA

Foram colocados numa equação de análise multivariada os dados estatisticamente significativos, tais como os três critérios de benignidade eletrográfica - pontas rolândicas estereotipadas, presença de dipolo horizontal e atividade cerebral de fundo normal - , além do clinicamente relevante, ou seja, faixa etária com ponto de corte nos 3 anos de idade (tabela 27).

tabela 27: Análise multivariada dos critérios de benignidade para ERBI

PARÂMETRO		ANÁLISE BRUTA		ANÁLISE MULTIVARIADA	
		RC	IC(95%)	RC	IC (95%)
Classificação eletrográfica	Benigna	25,0	(2,9-214,0)	21,0	(2,18-203,1)
	Não Benigna	1,0			
Faixa etária	Até 03 anos	0,28	(0,06-1,5)	0,22	(0,03-1,7)
	Acima de 03 anos	1,0			

ERBI: epilepsia rolândica benigna da infância

RC: razão de chances

IC: intervalo de confiança

7 – DISCUSSÃO

7.1 – DADOS DEMOGRÁFICOS

7.1.1 – Sexo

Na maioria das publicações sobre epilepsia infantil, constatou-se um nítido predomínio de casos ocorrendo no sexo masculino (DOOSE & SITEPU, 1983; THARP, 1987; WINCKLER & ROTTA, 1997), em especial na faixa etária compreendida entre os 5 e os 10 anos de idade (SIDENVAL, 1990).

O mesmo predomínio do sexo masculino é válido para os casos de ERBI. Segundo BEAUSSART (1972), esta condição eletroclínica é mais freqüente nos meninos do que nas meninas, numa proporção de 6:4.

BLOM et al., em 1972, realizaram estudo retrospectivo, onde foram revisados todos os EEGs feitos em 2 serviços, em um período de 10 anos, no qual foram selecionados os de crianças com pontas rolândicas. Na amostra, foi possível observar que a maioria era do sexo masculino (65%), tinha crises noturnas (55%) e ficou livre das convulsões (95%) durante o tempo médio de acompanhamento, que foi de 10,4 anos. Dada a evolução clínica dos casos, os autores propuseram a denominação de “epilepsia benigna da infância com foco centrottemporal”.

Em um estudo retrospectivo e prospectivo, em que foram avaliados e revisados 100 casos de ERBI, constatou-se um nítido predomínio do sexo masculino, com aproximadamente 60% dos casos ocorrendo em meninos (LERMAN & KIVITY, 1975).

Este predomínio de casos de ERBI no sexo masculino tem sido confirmado em publicações posteriores, a partir dos primeiros relatos, que datam da década de 50 (GASTAUT, 1952; NAYRAC & BEAUSSART, 1958; BANCAUD et al., 1958; BLADIN, 1987; BLADIN, 1989).

Na presente pesquisa, onde foram avaliados 60 paciente com ERBI, verificou-se que 32 (53,3%) dos casos ocorreram em meninos e 28 (46,7%) em meninas, o que concorda com a tendência já descrita. Estes números estão mais próximos dos encontrados por BLOM et al. (1972) do que dos percentuais referidos por LERMAN & KIVITY (1975).

Observou-se que houve maior coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica nos pacientes femininos com ERBI, no presente estudo. Nos 15 casos em que ficou evidenciada discordância entre as duas classificações, predominaram pacientes do sexo masculino, sem, no entanto, terem sido atingidos níveis de significância estatística. Também foi observada uma tendência para que um maior percentual de casos ocorridos em meninos fossem classificados como não benignos, tanto eletrográfica como clinicamente. Mais uma vez, a associação não foi estatisticamente significativa. O predomínio do sexo masculino nos casos não benignos e nos casos de discordância entre as duas classificações provavelmente decorra do fato de que a ERBI é mais prevalente entre os meninos do que as meninas, conforme descrito, dentre outros autores, por LOMBROSO (1967), BLOM et al. (1972), LOUISEAU et al. (1988), HOLMES (1992) e FEJERMAN et al.(1998).

7.1.2 – Idade de Início das Crises Convulsivas

Sabe-se que a maioria dos indivíduos que sofrem de epilepsia têm suas crises iniciando na infância e adolescência. Em um levantamento dos percentuais da epilepsia na faixa etária de zero a 8 anos, com dados de 37.691 crianças, foi verificado que: a primeira crise convulsiva, independentemente da sua origem, ocorreu antes dos 3 anos em 60% delas; a maior incidência concentrou-se no primeiro ano de vida; o risco para convulsão foi maior no sexo masculino, sendo que o percentual de crianças com ERBI foi de 8% (DOOSE & SITEPU, 1983).

As crises convulsivas são relativamente raras nos primeiros meses de vida, costumam ser muito comuns entre os 6 meses e os 4 anos de idade e voltam a declinar em frequência até a puberdade (O'DONOHUE, 1985c).

À medida que a criança vai crescendo e se desenvolvendo, outros fatores podem ser determinantes para um menor limiar convulsígeno, além do próprio processo neuromaturacional, que envolve modificações nas redes neurais e na mielinização. Existem evidências clínicas e epidemiológicas de que o cérebro em desenvolvimento é mais susceptível a convulsões do que o cérebro adulto. Nos lactentes e nas crianças maiores, ocorrem também desequilíbrios no balanço entre os sistemas cerebrais excitatórios e inibitórios, diferenças nas concentrações iônicas cerebrais, além da influência da atividade hormonal, que se intensifica na pré-adolescência (MORREL, 1992).

Na presente pesquisa, os casos de crises convulsivas iniciadas mais precocemente, na realidade, inauguraram a epilepsia através de crises convulsivas na vigência de febre e não de típicas crises rolândicas (Anexo 3), o que concorda com o que foi enfatizado por FERJERMAN et al. (1998).

Em um estudo de casos e controles, desenvolvido para tentar responder a algumas perguntas sobre a fisiopatologia da ERBI, e no qual 26 casos foram comparados com 26 controles, verificou-se que a faixa etária para o início das crises convulsivas variou de 4 a 11 anos de idade, com uma média em torno dos 8 anos. O curso clínico foi benigno tanto nos casos tratados como naqueles em que não foi usada medicação anticonvulsivante (BEAUMANOIR et al., 1974).

LOISEAU et al. (1992) conduziram um estudo com o objetivo de verificar o prognóstico em adultos que tiveram ERBI na infância e sua relação com a idade de início das crises convulsivas. Integravam o estudo adultos com mais de 18 anos e cujas crises iniciaram antes dos 5 anos de idade. Foi verificado que quanto menor a idade de início das convulsões, maior o período ativo da epilepsia. No entanto, nem todas as crises recorrentes eram tipicamente rolândicas e constatou-se migração do foco epileptogênico com o passar do tempo. Os autores concluíram que a ERBI pode funcionar como fator de risco para posterior desenvolvimento de epilepsia, em especial nos casos de início precoce.

LEGARDA et al. (1994a), em um estudo conduzido no mesmo local onde foram coletados os dados da nossa amostra, encontraram 6,24 anos como sendo a idade média do início das crises em crianças com pontas rolândicas e convulsões, numa faixa etária de 1 a 12 anos, o que concorda com os valores obtidos na presente pesquisa, onde a idade média do início das crises convulsivas em casos de ERBI foi de 6,04 anos e a faixa etária variou de 1 a 14 anos. Este valor também se aproxima da média de idade obtida no estudo de NISHIURA & MIYAZAKI (1976) e dos resultados de BORGES et al. (1999), que encontraram 7 anos como a idade média para o surgimento de pontas rolândicas no EEG das crianças com ERBI.

Existe consenso na literatura de que a ERBI é uma condição eminentemente idade-dependente e autolimitada, que surge em geral aos 3 anos e desaparece espontaneamente próximo dos 13 anos, com um pico de maior incidência em torno dos 7 aos 8 anos de idade (LOMBROSO, 1967; AICARDI & CHEVRIE, 1969; LERMAN & KIVITY, 1975; AMBOSETTO et al., 1987; JAYAKAR & SESHIA, 1991; KOWACS et al., 1991; LEGARDA et al., 1994a; FEJERMAN et al., 1998).

Esta idade-dependência também é válida para a evolução das pontas rolândicas, que, segundo alguns autores, são de natureza funcional e não lesional, uma vez que acompanham certas fases do processo de maturação do SNC e provavelmente tenham a ver com a mielinização das vizinhanças da área motora cerebral, em especial a porção inferior do sulco rolândico (AICARDI & CHEVRIE, 1969; NISHIURA & MIYAZAKI, 1976; NIEDERMEYER, 1993d; DRAVET, 1994; FEJERMAN et al., 1998; BORGES et al., 1999). Dentro da sinonímia da ERBI, chegou a ser proposta, dentre várias outras denominações, a de “epilepsia funcional da maturação” (BEAUMANOIR et al., 1974).

LERMAN & KIVITY (1975) revisaram seus casos de ERBI que já tinham atingido a idade adulta e publicaram os resultados de um estudo retrospectivo e prospectivo. A maioria dos pacientes controlou facilmente as crises ao final do primeiro ano do início do tratamento anticonvulsivante e, ao atingirem os 15 anos de idade, todos já estavam livres de convulsões. Os autores descreveram os problemas sociais e comportamentais mais comuns, tais como dificuldades no aprendizado e distúrbios leves do comportamento, possivelmente atribuíveis aos fatores psicossociais envolvidos, associados a certo grau de superproteção parental e também ao estigma da própria epilepsia.

Segundo FERJERMAN et al. (1998), não existe na literatura um relato de caso de ERBI cujas convulsões tenham ocorrido antes de 1 ano ou após os 15 anos de idade. Contudo, BEAUMANOIR et al. (1974) encontraram pontas rolândicas em 15% dos traçados interictais de rotina em adultos, escolhidos aleatoriamente, e AMBROSETTO et al. (1985) relataram o caso de um homem que teve recaída de ERBI na idade adulta.

De acordo com MORIKAWA et al. (1992), crianças com pontas rolândicas no EEG interictal de rotina podem ter alterações orgânicas concomitantes no SNC, mas diferem daquelas com a típica ERBI em 3 aspectos: as crises começam mais cedo, podem ser de difícil controle e as pontas rolândicas podem persistir após os 16 anos.

No que se refere a estudos prognósticos nos casos de ERBI, em que pese uma certa escassez de pesquisas específicas, vários fatores foram testados, incluindo a idade de início das crises convulsivas. Havia uma expectativa de que os casos de início mais precoce tivessem pior evolução clínica, mas os resultados têm sido conflitantes e inconclusivos (AMBROSETTO et al., 1987; MORIKAWA et al., 1992; LOISEAU et al., 1992; DRAVET, 1994).

Em um estudo prospectivo realizado com crianças com epilepsia parcial, foram comparados casos de ERBI associados a problemas orgânicos, descritos como “não benignos”, com casos sem alterações orgânicas no SNC. Os autores verificaram que a epilepsia iniciou mais precocemente nos pacientes classificados como tendo ERBI do tipo “não benigno” (MORIKAWA et al., 1992).

A idade de 3 anos tem sido referida, com alguma frequência, como uma espécie de “ponto de corte”, como se casos de ERBI iniciados antes dos 3 anos de idade tivessem

pior evolução do que os iniciados após esta idade (LOMBROSO, 1967; HOLMES, 1992, DRAVET, 1994).

No presente estudo, observou-se que não houve associação estatisticamente significativa entre a faixa etária de início das crises e a classificação clínica, nem entre a faixa etária e o fato de ter ou não havido coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica. O predomínio de crianças mais velhas, ou seja, com mais do que 3 anos de idade, tanto nos casos de concordância como nos de discordância entre as classificações eletrográfica e clínica, não tem significância estatística nesta amostra, de vez que a maioria dos casos (85 %) se enquadrava na faixa etária acima dos 3 anos.

No que se refere ao possível potencial prognóstico da idade de início das convulsões, os resultados obtidos na presente pesquisa concordam com os obtidos por AMBROSETTO et al. (1987) e discordam dos achados de MORIKAWA et al. (1992), de LOISEAU et al., (1992) e também dos de DRAVET (1994), que encontraram a idade como um fator preditivo para recorrência de novas convulsões, com pior prognóstico nos casos de epilepsia com início mais precoce.

7.2 - ELETRENEFALOGRAMAS

O EEG permanece como um recurso útil na avaliação da atividade elétrica cerebral em humanos, mesmo após transcorridos aproximadamente 70 anos desde sua introdução na neurologia clínica (NIEDERMEYER, 1993c).

Ao longo de todo esse tempo, o EEG tem tido uma série de diferentes aplicações no manejo das mais variadas situações neurológicas. Tem sido valioso nos casos de distúrbio do nível de consciência, de encefalopatias de diferentes origens, de traumatismo craniano, e de coma, além de se constituir em um exame auxiliar no diagnóstico de morte encefálica (DE PAOLA, 1998).

Sua maior aplicação clínica ocorre na epilepsia de crianças e adultos, pois ajuda no entendimento de conceitos fisiopatológicos, no estabelecimento de critérios diagnósticos, na seleção da droga a ser utilizada e na avaliação da resposta ao manejo medicamentoso, na decisão pela interrupção ou não da administração de anticonvulsivantes, na seleção de eventuais candidatos à cirurgia da epilepsia bem como no estabelecimento de critérios prognósticos para um determinado caso de crises convulsivas (ROSÉN, 1989).

Como em até 90% das epilepsias as crises convulsivas iniciam antes dos 20 anos de idade (O'DONOHUE, 1985b), pode-se inferir que a avaliação eletrencefalográfica tem enorme aplicabilidade na epileptologia pediátrica.

Sabe-se que a epilepsia é um problema neurológico relativamente comum e pode acometer até 1% da população em geral. Igual percentual de indivíduos hígidos pode vir a

apresentar alterações epileptiformes no EEG, mesmo sem nunca ter manifestado epilepsia ou qualquer outra doença cerebral. Por isso a necessidade do uso criterioso do EEG no manejo de casos propensos ao diagnóstico de epilepsia, devendo-se ter em mente que tal diagnóstico não pode ser afirmado nem negado por um único EEG interictal (SANDER & HART, 1999c).

No caso da ERBI, chama a atenção a discrepância entre as alterações eletrencefalográficas, que muitas vezes são severas, e a pequena repercussão clínica, pois nem todos os casos cursam com crises convulsivas e, como elas ocorrem mais freqüentemente à noite, podem passar despercebidas ou inclusive ser descritas como generalizadas, pela falta de observação do início focal com generalização secundária (BEAUSSART, 1972; FARREL & POLLACK, 1990; PANAYOTOPOULOS, 1993).

O objetivo principal do presente estudo foi avaliar o valor do EEG na ERBI, tentando verificar se existe associação eletroclínica nesses casos, pois é sabido que pode haver a coexistência de lesões no SNC em algumas situações, para as quais, o EEG poderia vir a fornecer alguns parâmetros de benignidade eletrográfica, que seriam dados adicionais a serem disponibilizados pelo neurofisiologista ao neurologista clínico.

No que se refere à classificação eletrográfica adotada no presente estudo, dos 60 casos de crianças com ERBI, 38 (63,3%) foram classificados como eletrograficamente benignos e 22 (36,7%) como não benignos. Para que um caso fosse classificado como eletrograficamente benigno, na nossa amostra, teria de satisfazer a pelo menos 3 dos 4 critérios de benignidade testados: pontas rolândicas estereotipadas, dipolo horizontal, atividade cerebral de fundo normal e pontas rolândicas bilaterais.

LOMBROSO (1967) fez um levantamento retrospectivo de EEGs realizados em um período de 7 anos e encontrou pontas rolândicas em 218 traçados da amostra, o que significava 1,4% de todos os exames do período.

HEIJBEL et al. (1975b), também de forma retrospectiva, revisando EEGs de crianças do norte da Suécia que tiveram a primeira crise convulsiva com até 15 anos de idade, encontraram pontas rolândicas em 15% dos traçados examinados. PAZZAGLIA et al. (1982) descreveram pontas rolândicas em 5,7% dos exames, enquanto SHINNAR et al. (1994a) relataram-nas em 8,9% dos EEGs.

Nos 3 anos abrangidos pelo presente estudo, foram realizados 5.254 exames de EEG no *Miami Children's Hospital*, dos quais 116 apresentavam pontas rolândicas, correspondentes ao primeiro traçado por paciente, o que perfaz 2,2% do total de traçados. Este percentual, se comparado com os valores citados na literatura, se situa entre os registrados por LOMBROSO (1967) e por PAZZAGLIA et al. (1982), estando mais próximo dos valores encontrados pelo primeiro pesquisador.

O local de onde se originou a presente amostra de casos de ERBI tem características peculiares. Existe um Programa de Cirurgia da Epilepsia, que recebe e faz avaliações pré e pós-operatórias em epiléticos graves oriundos de todo o sul dos Estados Unidos, além de parte da América Central e Golfo do México. A Unidade de Neonatologia também solicita uma grande quantidade de EEGs. Estas duas fontes de solicitação de EEGs respondem por aproximadamente um terço dos exames processados e extrapolam a faixa etária na qual são mais freqüentemente encontradas pontas rolândicas, o que tende a subestimar a real prevalência de pontas rolândicas no local onde foi feita a coleta dos dados. Assim sendo, é provável que a prevalência, dentro da faixa etária apropriada, esteja

mais próxima dos valores descritos por PAZZAGLIA et al. (1982) e por SHINNAR et al. (1994a).

Excluídos os casos em que o atendimento clínico não foi completado no Hospital (25 casos), e também os que não cursaram com crises convulsivas (31 casos), restaram 60 exames, que constituem o primeiro traçado de cada paciente com ERBI. Coletar tal quantidade de casos não é fácil. BLOM et al. (1972), com dados retrospectivos de 10 anos em dois diferentes Serviços, conseguiram avaliar 40 traçados de crianças com ERBI.

Dentre os 60 casos de ERBI aqui revisados, em três situações foram constatados achados concomitantes de paroxismos generalizados de 3 Hz e pontas rolândicas, o que não é surpreendente. Esta coincidência vem sendo descrita desde a década de 70 (BEAUMANOIR et al., 1974; MORIKAWA et al., 1979; NIEDERMEYER, 1981; DRAVET, 1994).

BEAUNAMOIR et al. (1974), em um estudo prospectivo, concluíram que as epilepsias benignas da infância são “funcionais” e provavelmente não podem ser isoladas como uma forma distinta de epilepsia, já que encontraram outros achados eletrencefalográficos associados, alguns funcionais e benignos, tais como ritmos μ , e outros que sugerem associação com epilepsia generalizada primária, tais como paroxismos generalizados de 3 Hz.

MORIKAWA et al (1979), em um estudo com EEGs interictais, observaram paroxismos generalizados de 3 Hz nos três subgrupos com ERBI avaliados. Segundo os autores, tais paroxismos possivelmente decorram de uma predisposição herdada, cujo fenótipo clínico seria idade-dependente, assim como a própria ERBI.

Esta possível sobreposição entre epilepsia parcial benigna da infância e epilepsia generalizada foi também enfatizada por NIEDERMEYER (1981). O autor admitiu uma relação entre ERBI e epilepsia generalizada primária, argumentando que a ocorrência de ambas é mais baseada em disfunção ou hiperexcitabilidade do que em lesão estrutural epileptogênica, com o que concordou DRAVET (1994), ao afirmar que a ERBI compartilha padrões eletrográficos com outras formas de epilepsia, inclusive com os das epilepsias generalizadas primárias.

NISHIURA & MIYAZAKI (1976) conduziram um estudo clínico-eletrográfico com especial ênfase na evolução das pontas rolândicas e sua relação com o processo neuromaturacional. Em uma amostra de 20 casos, os autores observaram uma curva idade-dependente, tanto em amplitude como em intensidade das pontas rolândicas. A amplitude cresceu até os 9 anos e, depois de breve tempo de estabilidade, passou a declinar. A faixa etária na qual as pontas rolândicas foram mais freqüentes ficou entre 4 e 9 anos. Na nossa amostra, a média de idade de início das crises convulsivas foi de aproximadamente 6 anos, portanto dentro do período em que os supracitados autores encontraram pontas rolândicas mais freqüentemente nos EEGs.

LOISEAU et al. (1983) descreveram a evolução a longo prazo de duas formas de epilepsia infantil: ausência típica e epilepsia benigna com paroxismos centrotemporais, em uma coorte de 169 crianças, acompanhadas por um período de 5 a 25 anos após a primeira crise. Na primeira, predominou o sexo feminino; na segunda, o masculino. O prognóstico foi melhor na ERBI, uma vez que foi obtido o controle das crises em 100% dos casos, ao final de 10 anos. Nos casos de ausência típica, esta taxa ficou em 48%.

Segundo MARCOS et al. (1984), o achado de pontas rolândicas em EEG interictal de rotina não é sempre indicativo de bom prognóstico. Os autores publicaram um levantamento dos EEGs interictais que mostravam pontas rolândicas, de pacientes atendidos em três diferentes hospitais, em um período de 4 anos. Foram incluídos 25 casos, dos quais 4 não tinham convulsões concomitantes. Durante o seguimento, apenas 15 crianças estavam assintomáticas.

MORIKAWA et al. (1992) também procuraram avaliar a relação entre a evolução clínica e o achado de pontas rolândicas em EEG interictal de rotina. Foram encontrados 89 traçados com pontas rolândicas, dos quais 57 foram classificados como “idiopáticos” ou “benignos” e 32 como “orgânicos” ou “não benignos”. Os autores verificaram que, nos casos “benignos”, as pontas rolândicas desapareceram de um modo idade-dependente, o que não ocorreu nos casos “não benignos”, e concluíram que o achado de pontas rolândicas em um traçado interictal não é garantia de bom prognóstico.

Em algumas situações, é possível que o achado de pontas rolândicas no EEG de crianças com outros quadros neurológicos concomitantes seja apenas ocasional, conforme descrito por HOLMES (1993), DRAVET (1994) e FEJERMAN et al. (1998).

É bem conhecida a discrepância entre a riqueza de achados eletrencefalográficos e a escassez de achados clínicos, tanto nos casos de ERBI como nos de pontas rolândicas sem crises concomitantes. Casos de crianças com DHDA, cujo EEG curse com intensa atividade paroxística caracterizada por pontas rolândicas bilaterais, sem história de crises convulsivas mas com intensos sintomas neurocomportamentais, podem induzir ao uso de anticonvulsivante, numa tentativa de minorar os sintomas (BEAUSSART, 1972; LERMAN & KIVITY, 1975; PANAYOTOPOULOS, 1993; FEJERMAN et al., 1998).

O achado concomitante de pontas rolândicas e ritmo μ em um mesmo traçado eletrencefalográfico interictal de rotina já fora descrito por BEAUMANOIR et al. (1974) e também por NIEDERMEYER & NAIDU (1990). Estes últimos consideraram que as pontas rolândicas podem ser bloqueadas por uma atividade motora contralateral, da mesma maneira que o ritmo μ . Esta resposta está presente em alguns, mas não em todos os casos, podendo ser obtida naqueles sem lesão orgânica, mas não nos com pontas rolândicas causadas por lesões estruturais – como na paralisia cerebral, por exemplo. Segundo os autores, uma resposta positiva enfatiza a natureza disfuncional das pontas rolândicas. Em uma amostra de 4 casos de síndrome de Rett, foi avaliada a atenuação ou bloqueio das pontas rolândicas após a movimentação passiva dos dedos das mãos. Surpreendentemente, tal resposta foi obtida na totalidade dos casos.

Nos 91 casos que constituem o total de EEGs da presente pesquisa, foi identificado 1 paciente com autismo. TUCHMAN (1994) refere que muitos investigadores têm estudado as associações entre autismo e epilepsia, e uma alta taxa de epilepsia entre crianças com autismo não é inesperada. O autor encontrou, em uma amostra de 197 crianças autistas, 34% de EEGs alterados, sem crises convulsivas registradas até a época da realização dos exames. Na experiência do autor, a relação entre epilepsia e atividade epileptiforme sem convulsões com determinados tipos de problemas de linguagem, entre os quais os encontrados nos autistas, sendo mais freqüente a agnosia auditiva verbal, é bem similar ao que ocorre na síndrome de Landau-Kleffner. Ele conclui afirmando ser razoável considerar um teste terapêutico com anticonvulsivantes em crianças autistas que tenham EEG com atividade epileptiforme.

É possível que o caso de autismo sem convulsões mas com pontas rolândicas, encontrado no presente estudo, se enquadre no que foi anteriormente descrito por TUCHMAN (1994).

Dos 91 EEGs interictais com pontas rolândicas, 31,4% pertenciam a pacientes sem crises convulsivas concomitantes, o que não difere das faixas de valores que têm sido descritas. Segundo a literatura, o percentual de casos de pontas rolândicas sem crises convulsivas concomitantes é bem variável. Enquanto LISCHKA & GRAF (1992) registraram 17%, BEYDOUN et al. (1992), HOLMES (1992) e BORGES et al. (1999) encontraram valores entre 20% e 30%. NIEDERMEYER (1993b) e GILLIAM & WILLIE (1996) relataram valores de até 50%.

A influência do nível de consciência sobre a atividade epileptiforme interictal das epilepsias benignas parciais da infância, em especial nos casos de ERBI, é bem conhecida desde meados da década de 70 (BLOM & HEIJBEL, 1975; CLEMENS & MAJOROS, 1987; BILLARD et al., 1990).

BLOM & HEIJBEL (1975) estudaram a frequência das descargas rolândicas em cada estágio do EEG realizado durante o sono induzido, em um grupo de 17 crianças com quadro eletroclínico compatível com ERBI e compararam-na com os resultados de traçados em vigília. A taxa de descargas rolândicas foi significativamente maior durante o EEG em sono quando comparada com a do EEG feito em vigília.

Ao ser analisada a frequência das descargas rolândicas no estudo poligráfico de 11 pacientes com epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais e sua relação com a dinâmica do sono, CLEMENS & MAJOROS (1987) observaram que o número de pontas/minuto foi aumentando de modo estatisticamente significativo, à medida que os

estágios do sono se tornavam mais profundos. Os autores verificaram serem dois os períodos de maior ativação dos paroxismos: nas duas primeiras horas do sono ou no final da noite de sono, ao amanhecer. Concluíram que nos casos de ERBI, para a precipitação dos eventos paroxísticos, tanto ictais como interictais, o fator crucial seria a ativação dos mecanismos que promovem o sono.

BILLARD et al. (1990) estudaram a relação entre o nível de vigília e as alterações clínico-eletrencefalográficas em uma amostra de 56 crianças com epilepsia parcial, inclusive as secundárias a lesões do SNC. Os autores verificaram que as crises e as atividades paroxísticas sono-dependentes da epilepsia parcial não são exclusivas da ERBI e que, quanto mais jovem o paciente, menos intensos são os paroxismos observados no EEG em sono.

Já está bem consolidada a orientação de que, durante o atendimento neuropediátrico de rotina, o ideal é solicitar, sempre que possível, EEG em sono e em vigília. Os estudos em sono prestam-se mais para avaliar paroxismos interictais focais, como é o caso da ERBI. O sono é um potente ativador das pontas rolândicas. Os traçados em vigília são mais eficazes na detecção de paroxismos generalizados e de lentificações da atividade cerebral de fundo (BLOM & HEIJBEL, 1975; NIEDERMEYER, 1981; BILLARD et al., 1990; HOLMES, 1992; FEJERMAN et al., 1998).

Segundo HOLMES (1992), as pontas rolândicas desaparecem primeiro no EEG feito em vigília e só mais tarde estarão ausentes no traçado obtido durante o sono.

Na eletrencefalografia pediátrica, para obter-se um traçado em sono, muitas vezes se faz necessário lançar mão da sedação, em especial nas crianças pequenas. O sedativo mais utilizado é o hidrato de cloral. Pertence ao nosso meio uma das poucas publicações

sobre os efeitos desta medicação nos paroxismos interictais e na atividade cerebral de fundo. Segundo CASTRO e colaboradores (1994), o sedativo não interfere na atividade paroxística nem nos ritmos de base, mas acrescenta uma discreta atividade beta difusa de pequena amplitude na atividade cerebral de fundo do exame.

Em um estudo prospectivo, delineado para avaliar o valor do EEG na definição do risco de recorrência após a primeira crise convulsiva não provocada em 347 crianças, verificou-se que 46% dos traçados eram em sono e vigília, 38% eram em vigília e 16% eram somente em sono (SHINNAR et al., 1994a).

Os percentuais acima são semelhantes aos da nossa amostra. Dentre os 60 EEGs de ERBI incluídos no presente estudo, 51,6% foram traçados obtidos em sono e vigília, 31,7% em vigília e 16,7% em sono.

Considerando a relevância do EEG realizado em sono na detecção de pontas rolândicas, constata-se uma certa escassez de publicações nacionais sobre o tema e fica difícil comparar nossos resultados com os dois mais recentes levantamentos, empreendidos em nosso meio (BRAGA, 1998; BORGES et al., 1999).

BRAGA (1998) procurou estabelecer a correlação eletroclínica em 24 casos de crianças com pontas rolândicas, usando o mapeamento cerebral. Não foi possível obter-se a informação de quantos exames foram feitos em vigília e quantos em sono, o que, sem dúvida, impede a melhor avaliação dos resultados.

BORGES et al. (1999), desenvolveram um estudo prospectivo de 412 EEGs com pontas rolândicas, feitos em 160 crianças com ou sem epilepsia, atendidas a nível hospitalar, em um período de 9 anos. Não indicaram o número total de traçados realizados durante esse período, o que impede uma comparação com a presente pesquisa e

impossibilita a obtenção de uma informação preciosa, ou seja, a incidência de pontas rolândicas no estudo. Causou surpresa o fato de que 84,8% dos exames foram realizados em vigília, justamente em uma pesquisa concebida para avaliar paroxismos focais, como as pontas rolândicas, sabidamente muito ativados pelo sono.

7.3 – DADOS CLÍNICOS

7.3.1 – Outros Achados Clínicos Concomitantes

Desde o início da década de 90, tem sido enfatizado com alguma frequência que a associação de ERBI com outras situações clínicas seja casual (HOLMES, 1992; DRAVET, 1994; FEJERMAN et al., 1998).

Na realidade, já desde a década de 70 têm sido publicados alguns relatos de que a ERBI pode estar associada a uma série de outras condições neurológicas, dentre as quais poderiam ser citadas: paralisia cerebral (BLOM et al., 1972; LERMAN & KIVITY, 1975; HOLMES, 1992; MORIKAWA et al., 1992); DHDA (MORIKAWA et al., 1992); epilepsia generalizada primária (NIEDERMEYER, 1981; LOUISEAU et al., 1983; MELO & NIEDERMEYER, 1991); epilepsia benigna com paroxismos occipitais (GASTAUT, 1982b; FONSECA & TEDRUS, 1994; FEJERMAN et al., 1998); distúrbios da migração neuronal (FUSCO et al., 1992; AMBROSETTO, 1993); crises convulsivas na vigência de febre (KAJITANI et al., 1981; KAJITANI et al., 1992); tumores cerebrais (KASCHNITZ et al., 1988; SHEVELL et al., 1996); cistos aracnóideos (TSUJI et al., 1994); agenesia do

corpo caloso (SANTANELLI et al., 1989); síndrome do X-Frágil (SANFILIPPO et al., 1986; MUSUMECI et al., 1988; HOLMES, 1992); síndrome de Foix-Chavany-Marie (IANNETTI et al., 1994; GRASEL et al., 1996; PRATZ et al., 1999); síndrome de Landau-Kleffner (FEJERMAN et al., 1998; AICARDI, 1999); síndrome de Rett (HAGNE et al., 1989; NIEDERMEYER & NAIDU, 1990; HOLMES, 1992; VALENTE et al., 1999) e POCSL, dentre outras (AICARDI & CHEVRIE, 1982; FEJERMAN & DI BLASI, 1987; JAYAKAR & SESHIA, 1991; SILVA et al., 1995b; GUILHOTO et al., 1997; DJABRAIAN et al., 1999).

Dos 60 casos de ERBI ora avaliados, 49 (81,7%) foram classificados como clinicamente benignos e 11 (18,3%) como não benignos. Foram considerados como clinicamente benignos aqueles casos de criança com desenvolvimento neuropsicomotor normal, exame neurológico normal e ausência de lesão cerebral na avaliação neurorradiológica, quando disponível, de acordo com HOLMES (1992) e FEJERMAN et al. (1998).

Dentre os 31 pacientes com pontas rolândicas no EEG mas sem crises convulsivas, os motivos para solicitação de EEG foram: DHDA, problemas de comportamento, cefaléia, paralisia cerebral, enxaqueca, problemas na fala, cisto aracnóideo, esclerose tuberosa, depressão com ideação suicida, síndrome de Rett e autismo. Alguns pacientes tinham mais de uma queixa. As razões para realização de EEG nestes paciente não diferem muito das apontadas em outras pesquisas (LERMAN & KIVITY, 1981; MARCOS et al., 1984; BORGES et al., 1999).

Em 100 casos de pontas rolândicas sem convulsões concomitantes, LERMAN & KIVITY (1981) indicaram os seguintes motivos para solicitação de EEG: problemas

comportamentais (17 casos), cefaléia (14 casos), traumatismo cranioencefálico (14 casos), disfunções endocrinológicas (13 casos), enurese noturna (8 casos), retardo mental (6 casos), crises tipo perda de fôlego (6 casos), dor abdominal (4 casos), convulsão febril (4 casos), problemas na fala (3 casos), tiques (2 casos) e distúrbios do sono (2 casos).

Na presente amostra de 31 casos de pontas rolândicas ao EEG sem crises convulsivas concomitantes, há uma predominância de problemas comportamentais, incluindo DHDA, seguidos, em menor frequência, por cefaléia, concordando com os achados de LERMAN & KIVITY (1981) e de BORGES et al. (1999).

Há considerável controvérsia no que se refere ao manejo clínico de casos de EEG muito alterado em crianças com problemas neurocomportamentais mas sem crises convulsivas inequívocas. Enquanto uma corrente defende o uso de anticonvulsivantes, possivelmente baseados no conceito de *TCI* (AARTS et al., 1984; BINNIE et al., 1987; PICCIRILLI, et al., 1988; BINNIE et al., 1992; BINNIE, 1993; TUCHMAN, 1994; PICCIRILLI et al., 1994), outra condena tal uso nos casos em que não é possível documentar crises convulsivas típicas (LERMAN & KIVITY, 1981; LERMAN & KIVITY, 1992).

Na presente amostra, foram identificados 8 casos de cefaléia, 4 no grupo sem convulsões e 4 no grupo com ERBI.

A relação entre cefaléia e epilepsia foi avaliada, dentre outros, por GIOVANARDI-ROSSI et al. (1987), ao estudarem a incidência de cefaléia recorrente e independente das convulsões, cefaléia pós-ictal e cefaléia na convulsão em um grupo de 80 crianças epiléticas. Devido à alta incidência de cefaléia nos casos de ERBI, foi posteriormente desenvolvido um estudo casos e controles com este subgrupo de pacientes.

Constatou-se história positiva para cefaléia em um número significativamente maior de casos de ERBI, quando comparados com todas as demais síndromes epiléticas da infância.

Na publicações revisadas, verificou-se que a relação entre enxaqueca e ERBI foi mais freqüentemente abordada do que a relação entre cefaléia e ERBI (BEAUMANOIR et al., 1974; SANTUCCI et al., 1985; MANCIA et al., 1986; BLADIN, 1987; BLADIN, 1989; ANDERMANN & ANDERMANN, 1992).

Apesar de vir sendo discutida há mais de 20 anos, a relação entre enxaqueca e epilepsia ainda permanece insuficientemente entendida e um pouco controversa e não tem sido sistematicamente estudada com profundidade (CAMFIELD et al., 1978; ANDERMANN, 1987; ANDERMANN & ANDERMANN, 1992; LIPTON et al., 1994).

Foram observados, no presente estudo, 4 casos de enxaqueca, dos quais 2 no grupo sem convulsões e 2 no grupo com ERBI.

Em um levantamento que envolveu 52 pacientes, foi verificado que casos de ERBI estavam freqüentemente associados à outros achados eletroclínicos, que incluíam surtos generalizados de 3Hz no EEG, crises de ausência típica, história positiva para enxaqueca e alergia em um número significativo de casos (BEAUMANOIR et al., 1974).

Em 1985, foi publicado o resultado de um estudo de casos e controles com um grupo de 172 crianças, desenvolvido com a intenção de avaliar a prevalência de enxaqueca nos casos de ERBI. Foram escolhidos 3 controles para cada caso de ERBI, não tendo os autores encontrado diferenças significativas quanto à prevalência de enxaqueca entre os dois grupos avaliados como um todo, nem quando avaliados quanto ao sexo (SANTUCCI et al., 1985).

MANCIA et al. (1986) relataram 4 casos em que houve associação entre enxaqueca e ERBI. Em 2, a avaliação neurorradiológica foi normal, e em um caso havia dados clínicos sugerindo paralisia cerebral associada.

BLADIN (1987, 1989) chamou a atenção para o achado de alta frequência de enxaqueca entre os casos de ERBI, incluindo familiares próximos. Segundo o autor, a ERBI só é benigna no que se refere às convulsões, que usualmente respondem muito bem aos medicamentos anticonvulsivantes, porque em algumas ocasiões podem restar problemas residuais, tais como alterações na fala, no comportamento, além de enxaqueca crônica.

Em 1992, ANDERMANN & ANDERMANN publicaram um artigo de revisão onde foram abordadas as relações entre enxaqueca e epilepsia, com especial ênfase nas epilepsias benignas da infância, incluindo a ERBI.

Em um estudo de casos e controles envolvendo uma significativa amostra de pacientes, foi feita uma avaliação sobre a associação entre enxaqueca e epilepsia. Foi verificado que pessoas com epilepsia têm 2,4 vezes mais chances de desenvolver enxaqueca, quando comparadas com seus familiares sem epilepsia. Segundo os autores, a comorbidade entre enxaqueca e epilepsia poderia ser explicada por um estado de hiperexcitabilidade neuronal que ocorre em ambas as condições (LIPTON et al., 1994).

As pontas rolândicas podem surgir muito precocemente, no período neonatal, só que, neste caso, são positivas e não negativas na superfície do escalpo. Recém-nascidos prematuros que tiveram lesões no SNC podem ter pontas rolândicas interictais positivas, que antecedem as alterações de neuroimagem em alguns casos de paralisia cerebral (RADVANYI et al., 1987).

Dos 91 casos revisados no presente estudo, tanto nos 31 com pontas rolândicas sem convulsões como nas 60 crianças com ERBI, foram identificados 5 casos de paralisia cerebral: 3 no primeiro grupo e 2 no segundo. O achado de pontas rolândicas com ou sem convulsões coexistindo com paralisia cerebral já havia sido previamente destacado por autores como BLOM et al. (1972), LERMAN & KIVITY (1975) e MORIKAWA et al. (1992).

Até 1992, dentre os últimos 50 casos de ERBI atendidos em um hospital de Boston, havia 5 de paralisia cerebral, um de encefalite, um de acidente vascular cerebral e um de síndrome de Pierre-Robin (HOLMES, 1992).

Nesta pesquisa, dentre os 31 pacientes com pontas rolândicas no EEG mas sem crises convulsivas, foram encontrados 2 casos de cisto aracnóideo. A associação entre ERBI, pontas rolândicas no EEG e cistos aracnóides não tem sido descrita com frequência, nas publicações sobre epilepsia.

O quarto relatado desta associação foi feito em 1994 por TSUJI et al., que descreveram o caso de um menino de 8 anos de idade que tivera 3 crises convulsivas na vigência de febre até os 2 anos de idade, além de uma crise afebril noturna tipo tônico-clônica generalizada aos 5 anos de idade. A tomografia cerebral mostrou vários cistos aracnóides, que foram retirados cirurgicamente. As crises cederam com o uso de carbamazepina.

Na revisão da literatura, não foi encontrada nenhuma referência quanto ao achado concomitante de pontas rolândicas, com ou sem convulsões, e esclerose tuberosa, problemas psiquiátricos com depressão e ideação suicida, crises tipo perda de fôlego, hidrocefalia, ou hipoacusia. Tivemos, na nossa amostra, 2 casos de esclerose tuberosa, 1 no

grupo sem convulsões e 1 no grupo com ERBI; 1 caso de problemas psiquiátricos com depressão e ideação suicida, identificado no grupo sem convulsões; 1 de crises tipo perda de fôlego; 1 de hidrocefalia e 1 de hipoacusia, os 3 últimos ocorrendo no grupo com ERBI. É possível que tais coincidências tenham sido meramente casuais, de acordo com HOLMES (1992), WU et al., (1993) e FEJERMAN et al. (1998).

WU e colaboradores (1993) relataram 3 casos da associação entre ERBI e distrofia muscular congênita tipo Fukuyama, com típicas crises parciais envolvendo a região da boca, facilmente controladas pelos anticonvulsivantes e EEG com pontas rolândicas estereotipadas. Os autores concluíram que o prognóstico dos 3 pacientes, em termos de recuperação da epilepsia, era tão bom quanto o das crianças apenas com ERBI.

De acordo com FEJERMAN et al. (1998), o achado de uma lesão cerebral fixa ou não evolutiva não afastaria a possibilidade de que se instalasse ERBI em uma criança com predisposição para tal.

O achado de um caso de síndrome de Rett e de um caso de autismo, com pontas rolândicas concomitantes, na amostra aqui avaliada e discutida, não é surpreendente.

HAGNE et al. (1989) descreveram a evolução clínica e eletrográfica de 30 pacientes com síndrome de Rett. Do ponto de vista clínico, a síndrome usualmente evolui em 4 estágios. No estágio 1, o que chama atenção é o retardo do desenvolvimento neuropsicomotor. O estágio 2 se caracteriza por apraxia das mãos e manifestações autísticas. No estágio 3, aumenta o retardo mental, diminuem as manifestações autísticas e surge a epilepsia. O estágio 4 é o final, caracterizado por deformidades e posturas distônicas. Os pacientes da amostra que estavam no estágio 1 tinham EEG normal. Os pacientes situados nos estágios intermediários mostraram, como primeiras manifestações

eletrencefalográficas anormais, pontas rolândicas e os pacientes que se encontravam no estágio 4 mostraram um padrão delta pseudoperiódico no EEG. Segundo os autores, tal evolução eletrográfica sugere envolvimento precoce do córtex motor, do que resultariam pontas rolândicas sendo que nos casos avançados o EEG passa a ser semelhante ao da panencefalite esclerosante sub-aguda e ao da doença de Creutzfeldt-Jacob. Provavelmente o caso de síndrome de Rett encontrado da presente pesquisa estava nos estágios iniciais da evolução clínico-eletrográfica, com pontas rolândicas mas ainda sem crises convulsivas.

A concomitância de síndrome de Rett com pontas rolândicas foi também abordada por NIEDERMEYER & NAIDU, em 1990.

A associação eletroclínica entre pontas rolândicas e determinadas fases da síndrome de Rett foi recentemente confirmada em nosso meio, em um estudo transversal feito com 27 crianças. Os paroxismos nas regiões centrais predominaram nos estágios 2 e 3 da evolução da doença, fases em que o diagnóstico baseado apenas em dados clínicos pode ser de difícil realização. Segundo os autores, o EEG foi uma ferramenta válida na confirmação diagnóstica em alguns casos ainda incipientes (VALENTE et al., 1999).

No presente estudo, foram identificados alguns casos com problemas na fala. Dentre as 31 crianças com pontas rolândicas no EEG sem convulsões concomitantes, havia 2 com problemas na fala e, dentre os 60 casos de ERBI, foi encontrado 1 de dispraxia da fala, possivelmente semelhante em alguns aspectos aos descritos por ROULET et al. (1989), por BOULLOCHE et al. (1990) e também por DEONNA et al. (1993).

Em 1989, ROULET et al. relataram o caso de um menino de 6 anos com dispraxia orolingual e sialorréia prolongada e intermitente associadas a dados eletroclínicos que poderiam ser compatíveis com ERBI, mas que não tinham sido consideradas como crises.

O exame de ressonância magnética nuclear encefálica foi normal. Os autores concluíram que o curso clínico flutuante e a associação das pioras clínicas com o aumento da intensidade das pontas rolândicas sugeriam disfunção situada na porção inferior da cisura de Rolando.

Um ano mais tarde, foi descrita a evolução de um menino de 5 anos com episódios paroxísticos e repetitivos de sialorréia e perda da fala que mostrou alterações eletroclínicas compatíveis com ERBI, apesar do curso clínico sem convulsões motoras ostensivas. A tomografia cerebral, a ressonância magnética nuclear encefálica e o liquor foram normais. As crises se caracterizavam por paralisia pseudobulbar transitória com perda da fala, sialorréia, dificuldade para deglutir, ausência dos movimentos do palato e do reflexo do vômito e que cederam com o uso da associação de ácido valpróico com carbamazepina (BOULLOCHE et al., 1990).

DEONNA et al., em 1993 acompanharam a evolução clínica de 3 crianças com distúrbios temporários oromotores ou na fala tidos como manifestações ictais de ERBI. O primeiro caso foi o de uma menina de 7 anos, hígida até os 6 anos e 9 meses, quando começou com súbitos episódios de sialorréia e problemas na fala que cederam com anticonvulsivantes. O segundo foi o de um menino de 12 anos que desde os 3 anos tinha crises rolândicas típicas e, a partir dos 4 anos começou a apresentar problemas prolongados na fala que duravam aproximadamente 3 semanas. Tais problemas, inicialmente intermitentes, mais tarde tornaram-se definitivos. O terceiro relato foi o de uma menina de 6 anos, que iniciou um processo de lenta e progressiva perda da fala, tornou-se ansiosa e deprimida por dificuldade em encontrar as palavras. Recuperou-se totalmente aos 19 anos.

Tanto a crise convulsiva na vigência de febre como a ERBI são condições clínicas com elevada prevalência, em pacientes pediátricos, mas a associação entre estas duas situações não tem sido analisada com a mesma frequência com que ocorrem (HEIJBEL et al., 1975b; KAJITANI et al., 1981; KAJITANI et al., 1992).

Dentre os 60 casos de ERBI da presente amostra, em 2 a epilepsia iniciou com crises convulsivas na vigência de febre, o que já fora previamente descrito.

Em 1981, KAJITANI et al. conduziram um estudo do tipo corte transversal, com o intuito de avaliar as relações entre crises convulsivas na vigência de febre e ERBI. Foram comparadas 39 crianças com crise convulsiva na vigência de febre com outras 23 com ERBI e também com 10 parentes em primeiro grau, que tinham pontas rolândicas sem crises convulsivas. Os autores concluíram que existe uma estreita relação genética entre estas duas situações clínicas.

Posteriormente, esta relação genética também foi postulada, em um estudo de casos e controles, onde foi constatado 48% de história prévia de crise convulsiva na vigência de febre entre os casos de ERBI e 21% nos controles não epiléticos (KAJITANI et al., 1992).

O caso de associação entre ERBI e cistos aracnóideos, descrito por TSUJI et al. (1994) inaugurou a epilepsia através de crises convulsivas na vigência de febre, alguns anos antes de começar a ter crises rolândicas típicas.

7.3.2 – Uso de Anticonvulsivantes

À época do estudo eletrencefalográfico, anticonvulsivantes estavam sendo administrados em 33 (55%) dos 60 pacientes com ERBI da presente amostra.

A história natural da epilepsia não tratada é praticamente desconhecida, considerando que tratamentos eficazes existem há muitos anos - o fenobarbital foi introduzido no arsenal terapêutico em 1912 e a difenil-hidantoína, sintetizada em 1908, está disponível desde 1937 – e que os métodos epidemiológicos modernos só foram capazes de avaliar tal eficácia bem mais recentemente (ELKIS & PITELLI, 1989; SHORVON, 1990; FERNANDES & SANDER, 1998).

FREEMAN et al. (1987) questionaram o uso de medicação anticonvulsivante nos primeiros episódios convulsivos, nos casos das epilepsias benignas da infância, em artigo de revisão onde foi abordada a relação entre as convulsões e o desenvolvimento neurológico, além da história natural das crises e dos efeitos colaterais das drogas. Como 70% das epilepsias começam na infância, os autores indagaram se esta alta frequência não poderia estar relacionada ao cérebro em desenvolvimento, que teria um baixo limiar para convulsões, quando comparado com o dos adultos.

No mesmo ano, foi relatado um caso de abalos mioclônicos induzidos pelo uso de carbamazepina, em um menino de 11 anos com ERBI. Segundo os autores, os movimentos anormais surgiram logo após a introdução do anticonvulsivante, desapareceram com a retirada e reapareceram com a reintrodução da medicação. Os registros eletrencefalográficos eram normais durante os movimentos anômalos (AGUGLIA et al., 1987).

Segundo HEIJBEL (1990), “os casos de epilepsia rolândica benigna da infância, como regra, respondem bem ao tratamento com drogas antiepilépticas de uso corrente, tais como carbamazepina, difenil-hidantoína e fenobarbital e, em muitos casos, são suficientes baixas doses dos medicamentos. Como muitas crianças têm apenas uma crise em toda a vida, alguns médicos podem protelar o início do tratamento medicamentoso para os casos com mais de uma crise convulsiva”.

A necessidade ou não de usar anticonvulsivantes nos casos de ERBI foi questionada por AMBROSETTO & TASSINARI (1990), em um estudo retrospectivo com 30 crianças. Os autores concluíram que poderia não ter sido necessário o uso de medicação antiepiléptica na ERBI, contudo o trabalho apresenta alguns problemas metodológicos, incluindo a falta de um adequado tratamento estatístico para os dados.

LERMAN & KIVITY, em 1992, recomendaram que “devemos exercitar toda a precaução possível antes de fazer diagnóstico de epilepsia baseados apenas no EEG”. Os autores afirmaram que um foco epileptogênico na infância é frequentemente funcional e pode ocorrer em até 3% das crianças hígdas. Eles manifestaram-se contra o uso de anticonvulsivantes para pacientes com paroxismos nos traçados interictais mas sem história de crises clínicas inequívocas.

BINNIE (1993) documentou o fenômeno denominado *TCI* em aproximadamente 50% dos EEGs com intensa atividade paroxística interictal, incluindo as epilepsias focais benignas da infância, como ERBI. Avaliando os paroxismos interictais no EEG, o autor encontrou prejuízos na função ipsilateral aos paroxismos, com déficits de conteúdo verbal nos paroxismos à esquerda e déficits do tipo não verbal nos situados à direita. Citou estudos preliminares com tratamento anticonvulsivante nessas situações onde teria sido

demonstrado que a supressão das descargas esteve associada com uma significativa melhora na função deficitária.

Parte da decisão de como iniciar o tratamento medicamentoso de um caso de epilepsia, incluindo a escolha do anticonvulsivante e a monitorização da eficácia do tratamento, baseia-se em informações eletrencefalográficas (GUERREIRO et al., 1998).

Antes do início do uso de anticonvulsivantes, é importante a confirmação do diagnóstico de epilepsia. Também deve ser levada em consideração a possibilidade de que novas crises venham a ocorrer em um dado caso (SANDER & HART, 1999d). No que se refere à ERBI, apesar de o prognóstico a longo prazo ser bem melhor, parece que as chances de recorrência, após a primeira crise não provocada, são semelhantes às de outras formas de epilepsia localizada (SHINNAR et al., 1994a).

Os relatos sobre o prognóstico de uma crise única, sem tratamento, são conflitantes. No Reino Unido, a tendência é não tratar os pacientes após uma crise única, enquanto, nos Estados Unidos, a tendência é tratar tais pacientes após crise única, possivelmente em decorrência mais da política médico-legal do que da eficácia de tal conduta (CHADWICK, 1990).

Foi documentado um aumento transitório no fluxo sanguíneo cerebral, com duração aproximada de 1 mês, desaparecendo 6 meses após a introdução da carbamazepina, em 12 casos de crises parciais complexas oriundas dos lobos temporais (VALMIER et al., 1990).

Tão importante quanto saber quando iniciar é saber quando suspender o tratamento medicamentoso da epilepsia. Em um estudo prospectivo, desenvolvido para identificar critérios a serem levados em consideração quando da interrupção do uso de

anticonvulsivantes em pacientes epiléticos, o fator prognóstico mais importante foi a presença de paroxismos no EEG interictal na época da suspensão da medicação. Segundo o autor, o maior número de recaídas também ocorreu nos casos com EEG interictal paroxístico (TODT, 1984).

Segundo SHINNAR et al. (1994b), quando da retirada dos anticonvulsivantes, existem outros fatores prognósticos a serem levados em consideração, além do resultado do EEG. O caso ideal para a suspensão da medicação seria aquele com EEG normal, idiopático, há pelo menos 2 anos sem crises convulsivas, com epilepsia iniciada antes dos 12 anos de idade.

Na realidade, ainda não existe unanimidade sobre o valor das alterações eletrencefalográficas registradas na época da decisão da retirada dos anticonvulsivantes, como fatores preditivos da futura evolução de cada caso em particular (GHERPELLI, 1998).

No presente estudo, em 55% dos casos de ERBI estava sendo usado anticonvulsivante na época da avaliação eletrencefalográfica. No grupo em que houve discordância entre as classificações eletrográfica e clínica, observou-se um leve predomínio de casos nos quais se estava usando medicações, embora não tenham sido atingidos níveis de significância estatística. Dentre os que estavam sob medicação à época do EEG, houve um predomínio da classificação clínica não benigna, mas também não foram alcançados valores estatisticamente significativos. É provável que esta tendência decorra do fato de que, nesta amostra, os que necessitaram de anticonvulsivantes tivessem tido mais de uma crise previamente à avaliação neurofisiológica ou que fossem portadores

de lesões concomitantes no SNC, que poderiam vir a facilitar o ressurgimento de crises convulsivas, reforçando a necessidade do uso de medicação protetora.

Foram localizados poucos estudos com dados que pudessem ser cotejados com os nossos, no que se refere especificamente à evolução clínica da ERBI e ao uso ou não de medicação anticonvulsivante (LERMAN & KIVITY, 1975; BEAUSSART & FAOU, 1978; BLOM & HEIJBEL, 1982; AMBROSETTO & TASSINARI, 1990).

Em um estudo retrospectivo delineado para avaliar a evolução de 324 casos de ERBI, acompanhados por um período de até 22 anos de seguimento, observou-se que em 21 deles não havia sido usada nenhuma medicação anticonvulsivante e em 7 destes 21 casos (30%) tratou-se de crise única. Os autores não encontraram ressurgimento de convulsões em nenhuma das crianças acima dos 13 anos, há mais de 1 ano sem anticonvulsivantes (BEAUSSART & FAOU, 1978).

BLOM & HEIJBEL (1982) revisaram um grupo de 37 pacientes adultos, descritos 10 anos antes como casos de ERBI e puderam observar que, à exceção de um, todos os demais estavam livres de convulsões na idade adulta. O único caso de reincidência de crises convulsivas na fase adulta da vida se referia a um homem com problemas de abuso de álcool e distúrbio de comportamento.

Sabe-se que o controle das crises convulsivas geralmente é fácil de ser obtido na grande maioria dos casos de ERBI. A medicação mais utilizada tem sido a carbamazepina, em monoterapia (DULAC et al., 1983b; FERJERMAN et al., 1998).

Uma outra possível explicação para o predomínio de casos de ERBI em que se usou anticonvulsivantes, na presente amostra, possivelmente decorra do fato de que foram pacientes atendidos nos Estados Unidos da América, onde sabidamente existe uma maior

tendência para medicar crises convulsivas, mesmo que tenham sido crises únicas, de acordo com CHADWICK (1990).

7.4 – EXAMES DE NEUROIMAGEM

HOLMES (1989) revisou as indicações para a avaliação eletrencefalográfica e tomográfica nas crianças com epilepsia. Verificou que os pacientes com convulsão febril, crise de ausência e ERBI estariam dispensados da tomografia computadorizada de encéfalo. No ano seguinte, foi encontrada uma taxa de 2% de massas operáveis em tomografias de crianças epiléticas (HAUSER et al., 1990).

De acordo com a Classificação Internacional (COMMISSION, 1985), a ERBI é uma epilepsia focal idiopática. Nas epilepsias idiopáticas, não se encontra ou não se espera encontrar dano cerebral orgânico (ROGER & BUREAU, 1987; DEGEN & DEGEN, 1990).

No caso das epilepsias parciais benignas da infância, dentre as quais se inclui a ERBI, o consenso é de que existe, ao EEG, uma atividade epileptiforme focal, às vezes muito ativa, em especial durante o sono, em um ritmo de base normal, ocorrendo em crianças sem déficits físicos, intelectuais ou neurológicos. Também é consensual a ausência de lesão cerebral, diagnosticável por exames de neuroimagem nesses casos (HOLMES, 1993; FEJERMAN, 1998).

Paralelamente a este consenso, vem de longa data a discussão sobre a possibilidade de as crises epiléticas causarem dano cerebral. Ainda permanece sem resposta a pergunta se a crise epilética é capaz de causar a lesão ou se a lesão é que provoca as crises. Já existe algum consenso de que determinadas áreas do SNC são mais susceptíveis à consolidação de um dano orgânico após sucessivas crises convulsivas, tais como córtex cerebral, tálamo, hipocampo e cerebelo (MARTIN, 1991, COLOVAN & MELLO, 1998).

Segundo DRAVET (1994), em um artigo de revisão onde foram atualizados os conceitos sobre ERBI no que se refere à relação entre pontas rolândicas e lesão no SNC, seriam três as perguntas que ainda permanecem sem resposta satisfatória: 1) seria apenas coincidência? 2) a ERBI resultaria da lesão associada a uma predisposição genética? 3) a ERBI seria consequência da lesão?

São muito escassas as publicações de casos de ERBI onde tenham sido feitos estudos de neuroimagem concomitantes.

LERMAN & KIVITY (1975), antes dos recentes avanços nas técnicas de neuroimagem, fizeram exames pneumoencefalográficos em 11 dos seus 100 casos de ERBI e todos tiveram resultados normais.

Em um levantamento de 117 casos de epilepsia na infância, divididos em três grupos: grupo 1, com 41 casos de ERBI; grupo 2 com 31 casos de pontas rolândicas sem convulsões, e grupo 3, com 45 controles com epilepsia e foco extra-rolândico, os autores publicaram algumas informações sobre estudos de tomografia cerebral. No grupo 1, foram feitos 13 exames de neuroimagem, o que equivale a 31,7% dos casos. Destes, havia 2 com exames alterados, 1 com aumento da fissura Silviana esquerda e pontas rolândicas

ipsilaterais e outro com *cavum* do septo pelúcido. No grupo 2, foram feitos exames neurorradiológicos em 7 dos 31 casos (22,6%) e 1 estava alterado, mostrando aumento bilateral da fissura Silviana. No grupo 3, foram realizadas 13 avaliações de neuroimagem em 45 pacientes, que serviram como controles, e 2 tinham alterações, um com aumento do ventrículo lateral esquerdo e outro com aumento na fissura Silviana, ambos com paroxismos focais ipsilaterais (MORIKAWA et al., 1979).

Segundo MORIKAWA et al. (1986), DRAVET (1994) e FEJERMAN et al. (1998), pontas rolândicas podem ser encontradas em crianças com ou sem lesões orgânicas, detectáveis pelas técnicas de neuroimagem.

A partir de meados da década de 80 e, em especial, na década de 90, ficou definitivamente consolidada a necessidade de classificar a ERBI em subtipos clínicos. Tal classificação tem sido feita pela detecção de evidências de lesão cerebral em casos de ERBI, que têm sido então designados como “não-benignos” ou “atípicos”, em contraposição aos tipos como “benignos” ou “típicos” (MORIKAWA et al., 1986; MORIKAWA et al., 1992; WEINBERG et al., 1990; DRAVET, 1994; FEJERMAN et al., 1998).

Uma das mais precisas formas de se fazer a associação entre os achados eletrencefalográficos e o comportamento clínico em uma síndrome eminentemente eletroclínica, como é o caso da ERBI, é através da avaliação neurorradiológica, que passa a ser uma importante ferramenta adicional na definição exata para uma classificação clínica.

Nos 91 casos do presente estudo, a avaliação neurorradiológica foi um dos parâmetros que, sempre que disponível, foi utilizado para a classificação clínica, aliada ao desenvolvimento neuropsicomotor e ao exame neurológico, nos casos de ERBI. Dentre os

60 pacientes com ERBI, foi realizado exame de neuroimagem em 91,7%, o que se constituiu em um dado de extrema relevância e utilidade em um estudo que pretendeu testar associações entre EEG e comportamento clínico.

Em 77,4% dos 31 casos de pontas rolândicas sem crises convulsivas concomitantes, do presente estudo, obteve-se avaliação neurorradiológica, que mostrou alterações em 25% deles e que diziam respeito a 3 casos com atrofia cerebral, a 2 casos com cistos aracnóides e a 1 caso com esclerose tuberosa.

Os índices de casos de ERBI com avaliação neurorradiológica concomitante obtidos na presente amostra são muito superiores aos 11% registrados por LERMAN & KIVITY (1975) e também superam em muito os 31,7% de casos de ERBI com estudo de neuroimagem complementar publicados por MORIKAWA et al (1979). Embora seja importante considerar os avanços nos exames de neuroimagem, em especial após a década de 70, a possibilidade de realizar um maior número de exames nestes pacientes torna os resultados da presente pesquisa muito mais relevantes, uma vez que o principal objetivo foi avaliar as associações entre os achados eletrencefalográficos e o comportamento clínico nos casos de ERBI.

É possível que estes altos índices de avaliação neurorradiológica decorram de fatores relacionados com aspectos médico-legais vigentes nos Estados Unidos da América, onde tem havido uma necessidade de bem documentar todos os casos atendidos e também uma pressão por resultados, o que inclui um certo exagero na solicitação de exames complementares e na prescrição de medicações, de acordo com CHADWICK (1990).

Os resultados do presente estudo são únicos no que concerne a uma possível associação entre os resultados da avaliação por neuroimagem e uma classificação de

benignidade clínica ou eletrográfica. Não foram encontrados, nas publicações revisadas, dados que pudessem ser cotejados com estes.

Dos 55 exames que foram realizados nos pacientes com ERBI desta amostra, 45 (81,8%) eram normais e 10 (18,2%) eram alterados. Dentre estes últimos, foram observados 6 com atrofia cortical, 2 com hemorragia subaracnóidea e 1 com hidrocefalia.

Não ficou estabelecida uma associação estatisticamente significativa entre os achados da avaliação por neuroimagem e o fato de ter ou não havido coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica, na presente amostra de 60 casos de ERBI. No entanto, dentre os 10 casos em que a avaliação neurorradiológica foi anormal, a maioria pertencia ao subgrupo Concordante, ou seja, a impressão eletrográfica inicial foi confirmada pela revisão dos dados clínicos, o que pode demonstrar a utilidade do sistema de classificação eletroclínica utilizado. No subgrupo Discordante, em 2 casos os exames neurorradiológicos eram anormais. Em um, a classificação eletrográfica era benigna e a clínica não benigna e se referia a uma criança com retardo mental e leve atrofia cerebral na tomografia. Em outro, ocorreu o inverso nas classificações e se tratava de um caso de hemorragia subaracnóidea resolvida, com boa evolução clínica mas sem todos os parâmetros de benignidade eletrográfica.

Neste grupo de 60 casos de ERBI, foi possível observar uma forte associação entre os resultados da avaliação neurorradiológica e a classificação clínica, o que era de se esperar, de vez que ela foi um dos parâmetros utilizados para que a classificação clínica fosse feita.

O mais relevante, nestes casos, foi a associação estatisticamente significativa entre os dados da avaliação por neuroimagem e a classificação eletrográfica. Dentre os casos

com resultados de exames anormais, 80% já haviam sido previamente classificados como eletrograficamente não benignos, o que reforça a importância dos parâmetros de benignidade eletrográfica propostos no presente trabalho.

7.5 – ASSOCIAÇÕES ELETROCLÍNICAS

Na concepção do presente estudo, foram testados 4 critérios de benignidade eletrográfica, aplicados antes da avaliação dos dados clínicos e da classificação clínica: pontas rolândicas estereotipadas, presença de dipolo horizontal, atividade cerebral de fundo normal e pontas rolândicas bilaterais, não havendo necessidade de que todos estivessem concomitantemente presentes. Para que um determinado caso fosse classificado como eletrograficamente benigno, deveria atender a, pelo menos, 3 dos 4 critérios de benignidade ao EEG.

Apesar da escassez de publicações que especificamente propusessem parâmetros de benignidade eletrográfica para a ERBI, sabe-se que, em estudos anteriores a este, outros referenciais eletrográficos foram testados, tais como morfologia das pontas rolândicas, localização exata dos paroxismos, achado de paroxismos generalizados associados à ERBI, relação da intensidade das pontas rolândicas com o nível de consciência, avaliações polissonográficas e estudos com mapeamento cerebral, na tentativa de prever a evolução clínica de um determinado caso de ERBI (DALLA BERNARDINA & BEGHINI, 1976; GREGORY & WONG, 1984; WONG et al., 1985; CLEMENS & OLAH, 1987; CLEMENS & MAJOROS, 1987; GRAF et al., 1990; WONG, 1990; BEYDOUN et al.,

1992; VAN DER MEIJ, et al., 1993; KURIHARA et al., 1993; LEGARDA et al., 1994a; BRAGA, 1998).

7.5.1 – Morfologia das Pontas Rolândicas no EEG e Comportamento Clínico

Um dos indicativos de benignidade eletrográfica avaliados no presente estudo foi o achado de pontas rolândicas estereotipadas. Não foi localizado na literatura nenhum trabalho especificamente desenhado para avaliar este critério eletroográfico e sua relação com o comportamento clínico, cujos resultados pudessem ser comparados com os nossos.

Na presente investigação, foi considerada estereotipada aquela ponta rolândica cuja posição e morfologia não variaram no transcorrer do traçado eletroencefalográfico. Foram aceitas variações em até 30% na duração e em até 50% na amplitude dos paroxismos.

Segundo MORIKAWA et al. (1992), uma típica ponta rolândica deve ter duração e amplitude que não variem muito durante o exame de EEG e deve ser muito ativada pela sonolência e pelo sono, mantendo ainda assim sua morfologia.

Revisando as publicações, verificou-se que em alguns trabalhos foi avaliada a morfologia de um paroxismo médio, que representaria a média de todas as pontas rolândicas de um EEG interictal, quando foram realizadas várias medidas, tais como amplitude, duração e inclinação do paroxismo médio (FROST et al., 1992), e que em outros foi proposto que o fenômeno chamado “dupla espícula” poderia ser um indicador do

comportamento clínico em um determinado caso de ERBI (VAN DER MEIJ et al., 1992b; BRAGA, 1998).

De acordo com FROST et al. (1992), as espículas focais benignas diferem das que surgem nos EEGs interictais de outras formas de epilepsia, como as sintomáticas. Os paroxismos focais benignos seriam mais agudos e de maior amplitude do que os decorrentes de alterações orgânicas no SNC. Os autores criaram um “parâmetro composto da espícula”, que resultou de uma equação cujas variáveis eram: amplitude, duração e morfologia de um paroxismo que representasse a média dos paroxismos de um traçado eletrencefalográfico. Quanto maior o valor desse parâmetro, mais “benigno” seria o paroxismo.

Na opinião de VAN DER MEIJ et al. (1992a), a morfologia das pontas rolândicas, se analisada pelos métodos tradicionais, não é suficiente para predizer o potencial de epileptogenicidade, nem para discriminar os grupos benigno e não benigno na ERBI.

No entanto, os mesmos autores, no mesmo ano, publicaram os resultados de um estudo transversal desenvolvido com o objetivo de verificar se o mapeamento cerebral seqüencial poderia diferenciar pontas rolândicas “epilépticas” de pontas rolândicas “não epilépticas”, o que foi possível documentar. Nos traçados onde foi documentado o fenômeno “dupla espícula”, havia um maior potencial de epileptogenicidade, sendo a primeira das espículas o gatilho para crises convulsivas (VAN DER MEIJ et al., 1992b)

Da revisão das publicações, ficou consolidada a tendência de considerar como “benignas” aquelas pontas rolândicas benignas que fossem estereotipadas, de grande amplitude e de pequena duração, ao passo que as pontas rolândicas não estereotipadas, de menor amplitude e de maior duração seriam tidas como “não benignas”, ou seja,

associadas a alterações estruturais do SNC (FROST et al., 1992; VAN DER MEIJ et al., 1992b; VAN DER MEIJ et al., 1993)

Em 1998, foi publicado os resultados de um estudo de casos e controles, feito em uma amostra com 24 casos de ERBI e 40 controles, no nosso meio. Através de análise quantitativa, foram avaliados alguns parâmetros eletrográficos, como ritmos cerebrais de base, presença de dipolo horizontal e presença de “dupla espícula”, não tendo havido associação entre a presença ou não de dipolo e de “dupla espícula” e lesão no SNC. O trabalho apresentava alguns problemas metodológicos, como indefinição dos critérios de inclusão tanto dos casos como dos controles e a inclusão de um caso de criança com pontas rolândicas mas sem convulsão como sendo um caso de ERBI (se não teve convulsões, não tem epilepsia) dentre outros, o que torna difícil a valorização das conclusões (BRAGA, 1998).

Nos 60 casos de ERBI da presente amostra, verificou-se que as pontas rolândicas eram estereotipadas em 36 (60%) e variáveis quanto à morfologia em 24 (40%).

Da análise dos nossos resultados, foi possível observar que existe uma associação estatisticamente significativa entre a morfologia das pontas rolândicas e a classificação clínica posteriormente aplicada. Dentre os casos classificados clinicamente como benignos, houve predomínio de pontas rolândicas estereotipadas, enquanto dentre os clinicamente não benignos predominou o achado de pontas rolândicas não estereotipadas. Da mesma forma, houve predomínio de pontas estereotipadas no subgrupo em que as classificações eletrográfica e clínica foram concordantes, ao passo que prevaleceram pontas não estereotipadas no subgrupo em que não houve coincidência entre as duas classificações. Quando estes dois subgrupos, Concordante e Discordante, foram avaliados quanto ao

parâmetro eletrográfico isolado, houve associação com significância estatística, o que concorda, apesar das diferenças metodológicas, com os resultados de FROST et al. (1992), de VAN DER MEIJ et al. (1992b) e de VAN DER MEIJ et al. (1993).

7.5.2 – Presença de Dipolo Horizontal no EEG e Comportamento Clínico

Nos traçados eletrencefalográficos interictais de rotina, usualmente é registrado apenas o pólo negativo de um eventual paroxismo, sendo os dipolos relativamente raros. Porém, quando este paroxismo está sendo gerado nas proximidades de um sulco cerebral, como a fissura rolândica, por exemplo, surge a possibilidade de que ambos os pólos – positivo e negativo – sejam captados simultaneamente pelos eletrodos de superfície em diferentes regiões. No caso de algumas pontas rolândicas interictais, o típico dipolo é horizontal, com maior negatividade na região centrottemporal e maior positividade na área frontal (GREGORY & WONG, 1984; WONG, 1990; GREGORY & WONG, 1992; LEGARDA & JAYAKAR, 1995).

A partir do final da década de 80 e na primeira metade da década de 90, concomitantes com a experiência inicial com uso do EEG digital e do mapeamento cerebral, surgiram alguns trabalhos avaliando a possível relação entre os dipolos horizontais e o comportamento clínico nos casos de ERBI (GREGORY & WONG, 1984; O'DONOHUE, 1985a; GRAFT et al., 1990; GUTIERREZ et al., 1990; WONG, 1990; WEINBERG et al., 1990; JAYAKAR et al., 1991; LISCHKA & GRAF, 1992; GREGORY & WONG, 1992; LEGARDA & JAYAKAR, 1995; BRAGA, 1998).

A presença de dipolo horizontal foi um dos 4 critérios de benignidade eletrográfica testados no presente trabalho, e sua pesquisa foi realizada mudando a montagem do traçado de bipolar para *average*, quando um determinado eletrodo passa a ser comparado com uma média da atividade de todos os demais eletrodos, e o dipolo se caracterizou pelo registro concomitante de uma negatividade na região centrottemporal e uma positividade na região frontal.

Segundo GREGORY & WONG (1984), os dipolos horizontais não são comuns nos EEGs de rotina e se relacionam mais com alterações funcionais do que estruturais. Na opinião dos autores, a identificação do dipolo horizontal poderia ser útil na diferenciação entre ERBI e outras epilepsias focais.

Em 1985, foi publicado um estudo delineado para comparar dados eletrográficos interictais usados para diferenciar 10 casos de ERBI típica ou “benigna” de 10 controles com ERBI “não benigna”. Os autores verificaram que a presença de dipolo horizontal foi constante nos casos “benignos” (WONG et al., 1985).

De acordo com WEINBERG et al. (1990), a classificação da ERBI em dois sub-tipos clínicos usualmente é feita pela determinação de que há evidências de lesão cerebral, e estes casos passam a ser classificados como “não benignos” ou “atípicos”, em contraposição aos casos “típicos” ou “benignos”, quando não há lesão. Os autores observaram que os casos clinicamente “não benignos” têm uma distribuição mais complexa dos dipolos enquanto os casos “benignos” cursam com dipolo único.

Em um estudo transversal envolvendo 42 crianças, foi testada a possível correlação entre os achados eletrográficos e a evolução clínica, em termos de presença ou não de crises convulsivas, com especial atenção para dois parâmetros eletrográficos:

localização das pontas rolândicas e presença ou não de dipolo horizontal. Foi constatado que não é possível prever qual a criança que terá crises convulsivas apenas com base no achado de dipolo horizontal no EEG interictal de rotina (LEGARDA & JAYAKAR, 1995).

Da revisão dos trabalhos sobre o assunto, ficou a impressão de que as publicações iniciais tendiam a dar maior importância prognóstica ao achado de dipolos horizontais como parâmetros indicativos de benignidade de um determinado caso de ERBI (WONG et al., 1985; WEINBERG et al., 1990; GREGORY & WONG, 1992), em contraposição às conclusões das publicações mais recentes, que não conseguiram comprovar o valor prognóstico dos dipolos (LEGARDA & JAYAKAR, 1995; BRAGA, 1998).

Nos casos de ERBI aqui avaliados, observou-se dipolo horizontal em 45 (75%) dos traçados. Este percentual foi maior do que os 27% registrados por GREGORY & WONG (1992) e os 50% verificados por LEGARDA & JAYAKAR (1995).

Constatou-se, na presente amostra, associação estatisticamente significativa entre a presença ou não de dipolo horizontal no EEG e o fato de ter ou não havido coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica. Houve predomínio de casos com dipolo horizontal no subgrupo Concordante, nos quais ocorreu coincidência entre as classificações eletrográfica e clínica. Também foi observada associação estatisticamente significativa entre a presença de dipolo horizontal e a classificação clínica posteriormente aplicada a cada caso. Dentre os casos clinicamente benignos, predominou o achado de dipolo horizontal, ao passo que nos clinicamente não benignos predominaram casos sem dipolo horizontal.

No que concerne a uma possível associação entre a presença ou não de dipolo horizontal no EEG de rotina e o comportamento clínico na ERBI, nossos resultados

concordam mais com os de WONG et al. (1985), WEINBERG et al. (1990) e também GREGORY & WONG (1992) e discordam dos de LEGARDA & JAYAKAR (1995) e BRAGA (1998), com a ressalva de que os trabalhos supracitados não são comparáveis em termos metodológicos e também não usaram os mesmos critérios para benignidade. Enquanto alguns comparavam casos com e sem lesão, em outros a benignidade era tida como a presença ou não de convulsões. Além do mais, na publicação de BRAGA (1998) houve confusão entre casos de pontas rolândicas sem convulsões e casos de ERBI.

7.5.3 – Atividade Cerebral de Fundo do EEG e Comportamento Clínico

A revisão de um EEG é feita basicamente pela observação de dois principais aspectos: atividade cerebral de base – que serve como “pano de fundo” - e detecção da presença ou não de atividade paroxística, que se destacaria sobre esta atividade cerebral de fundo (NIEDERMEYER, 1993d).

Os ritmos cerebrais de base, observados no estudo eletrencefalográfico de rotina, dependem do nível de consciência da criança, podem ser afetados pela sedação usada para se obter traçado em sono, são influenciados pela faixa etária – respeitando o processo neuromaturacional, podem ser alterados por alguma lesão estrutural no SNC e finalmente podem se modificar quando há uma intensa atividade paroxística interictal que impeça o retorno da atividade cerebral de fundo (MORIKAWA et al., 1979; MORIKAWA et al., 1986; CLEMENS & MAJOROS, 1987; KASCHNITZ et al., 1988; HOLMES, 1992; FUSCO et al., 1992; NIEDERMEYER, 1993d; CASTRO et al., 1994; SHEVELL et al., 1996; BRAGA, 1998; NUNES et al., 1999).

Seria de se esperar que nos casos “benignos” de ERBI não fossem identificadas alterações nos ritmos cerebrais de base, já que não haveria alteração nas variáveis supracitadas, ou seja, a criança não teria atraso no desenvolvimento neuropsicomotor – e nem na atividade cerebral correspondente à sua faixa etária e não teria lesão estrutural no SNC com a correspondente lentificação focal no traçado (KASCHNITZ et al., 1988; NIEDERMEYER, 1993d; FUSCO et al., 1992).

Já está fartamente documentada a possível superposição entre ERBI e problemas orgânicos no SNC, inclusive paralisia cerebral (BLOM et al., 1972; LERMAN & KIVITY, 1975; HOLMES, 1992; MORIKAWA et al., 1992), contudo foram muito poucos os trabalhos que levaram em consideração o aspecto da atividade cerebral de fundo como parâmetro eletrográfico auxiliar na avaliação de casos de ERBI (BRAGA, 1998; NUNES et al., 1999).

O aspecto da atividade cerebral de fundo, ao EEG, foi um dos 4 parâmetros de benignidade eletrográfica aqui avaliados. A atividade foi normal em 70% dos 60 traçados de crianças com ERBI. Dentre os casos posteriormente classificados como clinicamente benignos, houve um predomínio de traçados com atividade cerebral de fundo normal e, dentre os clinicamente não benignos, prevaleceram os ritmos de base anormais, tendo a associação entre os ritmos de base do EEG e a classificação clínica sido estatisticamente significativa. Quando este parâmetro eletrográfico foi avaliado em relação aos subgrupos Concordante e Discordante, a associação foi igualmente significativa, com predomínio de traçados com ritmos de base normais no subgrupo Concordante e maior percentual de exames com ritmos anormais no subgrupo onde não ocorreu coincidência entre as classificações clínica e eletrográfica.

Fica difícil a comparação destes achados com os da literatura, visto que poucos estudos levaram em consideração especificamente a atividade cerebral de fundo como parâmetro eletrográfico. Contudo, se considerássemos que os casos concordantes não benignos podem ter ritmos cerebrais de base normais, os resultados concordam com os de BRAGA (1998), que concluiu que a atividade cerebral de fundo não foi influenciada pela presença ou não de lesão no SNC. Por outro lado, NUNES et al. (1999) avaliaram um fenômeno denominado pseudo-alentecimento focal, que decorre mais de uma intensa atividade paroxística do que de lesão estrutural no SNC, mas o estudo não foi delineado para avaliar a presença ou não de lesão orgânica, o que inviabiliza a comparação com a presente investigação.

7.5.4 – Lateralidade das Pontas Rolândicas no EEG e Comportamento Clínico

Poder-se-ia imaginar que pontas rolândicas unilaterais seriam mais propensas a estar associadas com patologias estruturais do SNC, ao passo que as bilaterais ou as unilaterais que não se mantêm fixas em um determinado lado teriam um caráter mais disfuncional do que lesional.

Além da evolução tempo-dependente, em termos de intensidade e amplitude das pontas rolândicas, sabe-se que, com o passar do tempo, também pode haver uma migração dos paroxismos de um lado para o outro do cérebro, no caso das pontas rolândicas

unilaterais ou até o desaparecimento temporário com reaparecimento posterior (BLOM et al., 1972; NISHIURA & MIYAZAKI, 1976; GREGORY & WONG, 1992; BORGES et al., 1999).

Neste trabalho, foi proposto que pontas rolândicas bilaterais seriam um dos parâmetros de benignidade eletrográfica. Em 25 dos 60 traçados de crianças com ERBI foram identificadas pontas rolândicas bilaterais. Quando unilaterais, foram mais freqüentes à direita, o que concorda com os resultados de BLADIN (1987, 1989).

SMITH & KELLAWAY (1964) desenvolveram um estudo com crianças de até 16 anos de idade cujos EEGs mostravam pontas rolândicas. Em 14,5% as pontas eram bilaterais e em 59% dos casos ocorreram crises convulsivas concomitantes. Tais resultados diferem do percentual de 41,7% de paroxismos bilaterais e também dos 34,1% de pacientes com pontas rolândicas sem convulsões observados na presente amostra. Nossos achados, em termos de lateralidade dos paroxismos, estão mais próximos dos obtidos por BLOM et al. (1972).

São muito escassas as publicações onde a lateralidade das pontas rolândicas tenha sido incluída como um parâmetro de benignidade eletrográfica ou fosse usada para avaliar o comportamento clínico de casos de ERBI, para que se pudesse cotejar resultados com os da presente casuística. Segundo GREGORY & WONG (1992), o fato dos paroxismos serem uni ou bilaterais não é importante, em termos prognósticos.

Nos 60 casos de ERBI desta amostra, verificou-se um predomínio de pontas rolândicas unilaterais entre os classificados como clinicamente não benignos, mas a associação entre a lateralidade dos paroxismos e a classificação clínica não atingiu níveis de significância estatística. Quando foram comparados os subgrupos Concordante com o

Discordante, também não foram obtidos resultados estatisticamente significativos, ou seja, a lateralidade das pontas rolândicas não é um fiel parâmetro de benignidade eletrográfica, o que coincide com as observações de GREGORY & WONG (1992).

8 – CONCLUSÕES

A análise dos resultados do presente estudo permite que se estabeleçam as conclusões abaixo.

1. Existe associação estatisticamente significativa entre os achados do EEG interictal e o comportamento clínico da ERBI.
 2. A associação eletroclínica demonstrou sensibilidade de 73,5%, especificidade de 81,8%, valor preditivo positivo de 94,8% e valor preditivo negativo de 40,9%.
 3. Na comparação entre os subgrupos Concordante e Discordante, não foram observadas diferenças estatisticamente significativas quanto à sexo, idade de início das crises convulsivas, uso de anticonvulsivantes e avaliação neurorradiológica, na ERBI.
 4. Pontas rolândicas estereotipadas, dipolo horizontal presente e atividade cerebral de fundo normal foram parâmetros de benignidade eletrográfica da ERBI que predominaram no subgrupo Concordante e a associação foi estatisticamente significativa.
-

-
5. Dentre os 4 critérios eletrográficos de benignidade testados na ERBI, 3 estiveram associados com a classificação clínica de modo estatisticamente significativo: morfologia das pontas rolândicas, presença de dipolo horizontal e atividade cerebral de fundo.
 6. O fato de as pontas rolândicas serem uni ou bilaterais ao EEG, na ERBI, não se associou com o comportamento clínico nem foi capaz de discriminar os subgrupos Concordante e Discordante de modo estatisticamente significativo.
 7. Idade de início das crises convulsivas e sexo não estiveram associados de modo estatisticamente significativo com o comportamento clínico da ERBI.
 8. Dentre os pacientes com ERBI que estavam usando anticonvulsivantes à época do EEG, o percentual de casos classificados como clinicamente não benignos foi aproximadamente 3 vezes maior do que os considerados como clinicamente benignos, no entanto a associação não atingiu níveis de significância estatística.
 9. Houve associação estatisticamente significativa entre os achados de neuroimagem e a classificação clínica nos casos de ERBI.
 10. Ocorreu associação com significância estatística entre os achados de neuroimagem e a classificação eletrográfica. Dentre os casos com exames neurorradiológicos anormais, 80% já haviam sido previamente classificados como eletrograficamente não benignos.
 11. Os casos com classificação eletrográfica benigna tiveram 21 vezes mais probabilidades de também ser classificados como clinicamente benignos, segundo os critérios avaliados no presente estudo.
-

9 – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aarts JHP, Binnie CD, Smit AM, Wilkins AJ. Selective cognitive impairment during focal and generalized epileptiform EEG activity. *Brain* 1984;107:293-308.
2. Aicardi J. Epileptic syndromes in childhood. *Epilepsia* 1988;29(Suppl.3):01-5.
3. Aicardi J. El Síndrome de Landau-Kleffner. *Rev. Neurol.* 1999;29(4):380-85.
4. Aicardi J & Chevrie JJ. Epilepsie partielle avec foyer rolandique de la seconde enfance. *J. Paris Pediatr.* 1969;17:125-42.
5. Aicardi J & Chevrie JJ. Atypical benign partial epilepsy of childhood. *Dev. Med. Child Neurol.* 1982;24(3):281-92.
6. Ambrosetto G & Gobbi G. Benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes, or a lesion? EEG during a seizure. *Epilepsia* 1975;16(5):793-96.
7. Ambrosetto G & Tassinari CA. Antiepileptic drug treatment of benign childhood epilepsy with Rolandic spikes: is it necessary? *Epilepsia* 1990;31(6):802-05.
8. Ambrosetto G, Giovanardi R, Tassinari CA. Predictive factors of seizure frequency and duration of antiepileptic treatment in rolandic epilepsy: a retrospective study. *Brain Dev.* 1987;9(3):300-04.

-
9. Ambrosetto G, Tinuper P, Baruzzi A. Relapse of benign partial epilepsy of children in adulthood: report of a case. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatr.* 1985;48:90-7.
 10. Ambrosetto G. Treatable partial epilepsy and unilateral opercular neuronal migration disorder. *Epilepsia* 1993;34(4):604-08.
 11. Andermann F. Migraine and epilepsy: an overview. In: Andermann F & Lugaresi E. editors. *Migraine and Epilepsy*. Boston: Butterworth Publishers; 1987. p.405-22.
 12. Andermann F & Andermann E. Migraine and epilepsy, with special reference to the benign epilepsies of childhood. *Epilepsy Res. Suppl.* 1992;6:207-14.
 13. Arruda WO. Epilepsy is a Disease! *Arq. Neuropsiquiatr.* 1994;52(4):596-97.
 14. Bancaud J, Colomb D, Dell MB. Les pointes rolandiques: un symptôme E.E.G. propre à l'enfant. *Rev. Neurol.* 1958;99:206-09.
 15. Beaumanoir A, Ballis T, Varfis G, Ansari K. Benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes: a clinical, electroencephalographic, and telencephalographic study. *Epilepsia* 1974;15(3):301-15.
 16. Beaussart M. Benign epilepsy of children with Rolandic (centro-temporal) paroxysmal foci: a clinical study of 221 cases. *Epilepsia* 1972;13:795-812.
 17. Beaussart M & Faou R. Evolution of epilepsy with Rolandic paroxysmal foci: a study of 324 cases. *Epilepsia* 1978;19(4):337-42.
 18. Beghi E & Tognoni G. Prognosis in epilepsy in newly referred patients: a multicenter prospective study. *Epilepsia* 1988;29(3):236-43.
 19. Berg AT & Shinnar S. The risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure: a quantitative review. *Neurology* 1991;41:965-72.

-
20. Berkovic SF. Human epilepsies with simple mendelian inheritance. *Epilepsia* 1995;36(Suppl.3):21.
 21. Beydoun A, Garofalo EA, Drury I. Generalized spike-waves, multiple foci, and clinical course of children with EEG features of benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes. *Epilepsia* 1992;33(6):1091-96.
 22. Billard C, Autret A, Markabi S, Lucas B, Bertrand P, Degiovanni E, et al. The influence of the vigilance states on paroxysmal EEG activities and clinical seizures in children. *Electroenceph. Clin. Neuropat.* 1990;75(3):127-35.
 23. Binnie CD. Significance and management of transitory cognitive impairment due to subclinical EEG discharges in children. *Brain Dev.* 1993;15(1):23-30.
 24. Binnie CD, Kasteleijn-Nolst DGA, Smit AM, Wilkins AJ. Interactions of epileptiform EEG discharges and cognition. *Epilepsy Res.* 1987;1:239-45.
 25. Binnie CD & Marston D. Cognitive correlates of interictal discharges. *Epilepsia* 1992;33(Suppl.6):11-17.
 26. Binnie CD, Silva M, Hurst A. Rolandic spikes and cognitive function. In: Degen R & Dreifuss FE. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies of Early Childhood.* Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1992. p.71-4.
 27. Bladin F. The association of benign Rolandic epilepsy and migraine. In: Andermann F & Lugaresi E. editors. *Migraine and Epilepsy.* Boston: Butterworth Publishers; 1987. p.145-52.
-

-
28. Bladin PF. The relationship of benign rolandic epilepsy with migraine. In: Andermann F & Lugaresi E. editors. *Migraine and Epilepsy*. Boston: Butterworth Publishers; 1989. p.145-61.
 29. Blom S & Heijbel J. Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci: discharge rate during sleep. *Epilepsia* 1975;16(1):133-40.
 30. Blom S & Heijbel J. Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci: a follow-up study in adulthood of patients initially studied as children. *Epilepsia* 1982;23(6):629-32.
 31. Blom S, Heijbel J, Bergfors PG. Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci: prevalence and follow-up study of 40 patients. *Epilepsia* 1972;13(5):609-19.
 32. Boullouche J, Husson B, Le Luyer B, Le Roux P. Dysphagie, troubles du langage et pointes ondes centro-temporales. *Arch. Fr. Pediatr.* 1990;47:115-17.
 33. Borges MA, Godoy MF, Scarabel M. Idade de aparecimento e desaparecimento das pontas rolândicas em 160 crianças acompanhadas ambulatorialmente. Um estudo atuarial. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(3):793-97.
 34. Bouma PAD & Peters ACB. Benign epilepsy of childhood and Gower's statements [letter]. *Pediatrics* 1988;81(5):746.
 35. Braga NIO. Análise quantitativa do eletrencefalograma de pacientes com descargas epileptiformes rolândicas. [Tese de Doutorado em Neurologia]. São Paulo (SP):Escola Paulista de Medicina; 1998.
-

-
36. Bray PF & Wisner WC. Evidence for a genetic etiology of temporal and central abnormalities in focal epilepsy. *N. Engl. J. Med.* 1964;271:926-33.
 37. Camfield P, Metrakos K, Andermann F. Basilar Migraine, Seizures and Severe Epileptiform EEG Abnormalities. *Neurology* 1978;28:584-88.
 38. Campos P. & Herrera G. Epilepsia parcial en niños. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1990;48(2):176-82.
 39. Castro CBB, Chisté MA, Vizioli JF, Córdova NM, Ohlweiler L, Lago IS, et al. Comparação entre o eletrencefalograma de sono natural e o induzido por hidrato de cloral em relação às alterações paroxísticas e ao ritmo de base. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1994;52(3):326-29.
 40. Chadwick D. Diagnóstico da epilepsia. In: Costa JC. tradutor. *Epilepsy: a Lancet review.* London: Biogalênica; 1990. p.39-50.
 41. Clemens B & Majoros E. Sleep studies in benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes II: analysis of discharge frequency and its relation to sleep dynamics. *Epilepsia* 1987;28(1):24-7.
 42. Clemens B. & Oláh R. Sleep studies in benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes I: sleep pathology. *Epilepsia* 1987;28(1):20-3.
 43. Colamaria V, Sgrò V, Caraballo R, Simeone M, Zullini E, Fontana E, et al. Status epilepticus in benign Rolandic epilepsy manifesting as Anterior Opercular Syndrome. *Epilepsia* 1991;32(3):329-34.

-
44. Cole AJ, Andermann F, Taylor L, Olivier A, Rasmussen T, Robitaille Y, et al. The Landau-Kleffner syndrome of acquired epileptic aphasia: unusual clinical outcome, surgical experience, and absence of encephalitis. *Neurology* 1988;38(1):31-8.
 45. Colovan L & Mello LEAM. A crise epiléptica causa lesão? In: Costa JCC, Palmieri A, Yacubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 1. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.121-36.
 46. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposed revisions of clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981;22:480-501.
 47. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985;26(6):268-78.
 48. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30(4):389-99.
 49. Dalla Bernardina B & Beghini G. Rolandic spikes in children with and without epilepsy: 20 subjects polygraphically studied during sleep. *Epilepsia* 1976;17(2):161-67.
 50. Dalla Bernardina B & Tassinari CA. EEG of a nocturnal seizure in a patient with "benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes". *Epilepsia* 1975;16(3):497-501.
-

-
51. Dalla Bernardina B, Chiamenti C, Capovilla G, Calamaria U. Benign partial epilepsies in childhood. In: Roger J, Dravet CH, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P. editors. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey; 1985. p.137-49.
 52. De Paola L. O eletrencefalograma e as epilepsias. In: Costa JCC, Palmini A, Yacubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 1. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.497-527.
 53. Degen R & Degen HE. Some genetics aspects of rolandic epilepsy: waking and sleep EEG records in siblings. *Epilepsia* 1990;31(6):795-801.
 54. Degen R & Degen HE. Contribution to the genetics of Rolandic epilepsy: walking and sleep EEG in siblings. In: Degen R & Dreifuss FE. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies in Early Childhood*. Amsterdam: Elsevier Publishers; 1992. p.49-51.
 55. Deonna T, Ziegler A, Despland P, Van Melle G. Partial epilepsy in neuroradiologically normal children: clinical syndromes and prognosis. *Epilepsia* 1986;27(3):241-47.
 56. Deonna T, Roulet E, Fontan D, Marcoz JP. Prolonged speech and oromotor deficits of epileptic origin in benign partial epilepsy with rolandic spikes: relationship to acquired aphasia. *Neuropediatrics* 1993;24(2):83-7.
 57. Djabraian AAF, Batista MAS, Lima MM, Silva DF. Continuous spike-wave during slow waves sleep. A clinical and electroencephalographic study of fifteen children. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(3):566-70.

-
58. Doose H. & Sitepu B. Childhood epilepsy in a German city. *Neuropediatrics* 1983;14(4):220-24.
 59. Dravet OC. Benign epilepsy with centrotemporal spikes: do we know all about it? In: Wolf P. editor. *Epileptic Seizures and Syndromes*. London: John Libbey; 1994. p.231-40.
 60. Dreifuss FE. Pediatric epileptology: classification and management of seizures in the child. In: Dreifuss FE. editor. *Pediatric Epileptology*. Boston: John Wright Inc.; 1983. p.1-298.
 61. Duchowny M, Valente KDR, Valente M, Gadia C. Cirurgia da epilepsia na infância. In: Costa JCC, Palmini A, Yakubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 2. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.1059-1103.
 62. Dulac O, Billard C, Arthuis M. Electroclinical and developmental aspects of epilepsy in the aphasia-epilepsy syndrome. *Arch. Fr. Pediatr.* 1983a;40(4):299-308.
 63. Dulac O, Bouguerra L, Rey E, Lauture D, Arthuis M. Monotherapy with carbamazepine in childhood epilepsies. *Arch. Fr. Pediatr.* 1983b;40(5):415-19.
 64. Dulac O, Cusmai R, Oliveira K. Is there a partial benign epilepsy in infancy? *Epilepsia* 1989;30(6):798-801.
 65. Elkis LC & Pitelli SL. Tratamento medicamentoso das epilepsias. In: Diament AJ & Cypel S. editores. *Neurologia Infantil-Lefèvre*. 2.ed. São Paulo: Atheneu; 1989. p.1043-85.
-

-
66. Engel M, Lüders H, Chutorian AM. The significance of focal spikes in epileptic and nonepileptic children who are otherwise normal. *Ann. Neurol.* 1977;2:257-58.
 67. Farrel MM & Pollack MA. Mickey mouse neurology: neurological disorders in childrens visiting central Florida. *J. Fla. Med. Assoc.* 1990;77(6):600-01.
 68. Fejerman N & Di Blasi AM. Status epilepticus of benign partial epilepsies in children: report of three cases. *Epilepsia* 1987;28(4):351-55.
 69. Fejerman N, Caraballo R, Tenenbaum S. Epilepsias parciais idiopáticas. In: Costa JCC, Palmini A, Yacubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos. Vol. 1.* São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.203-42.
 70. Fernades JG & Sander JWAS. Epidemiologia e história natural das epilepsias. In: Costa JCC, Palmini A, Yacubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos. Vol. 1.* São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.03-20.
 71. Fernandes PT & Souza EAP. Inventário simplificado de qualidade de vida na epilepsia infantil: primeiros resultados. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(1):40-3.
 72. Filgueiras MAS. Epilepsy is not a disease. Proposal for a new approach in the International Classification of Diseases (ICD). *Arq. Neuropsiquiatr.* 1994;52(2):279-82.
 73. Fonseca LC & Tedrus GMAS. Paroxismos occipitais após o fechamento dos olhos. Correlações clínico-eletrencefalográficas em 24 casos. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1994;52(4):510-14.
-

-
74. Fonseca LC & Tedrus GMAS. Pontas evocadas por estímulos somato-sensitivos e síndromes epilépticas. In: Costa JCC, Palmira A, Yakubian EMT, Cavalheiro EA. editores. Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos. Vol. 1. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.243-49.
 75. Freeman JM, Tibbles J, Camfield C, Camfield P. Benign epilepsy of childhood: speculation and its ramifications. *Pediatrics* 1987;79(6):864-68.
 76. Frost JD, Hrachovy RA, Glaze DG, McCully MI. Sleep modulation of interictal spike configuration in untreated children with partial seizures. *Epilepsia* 1991;32(3):341-46.
 77. Frost JD, Hrachovy RA, Glaze DG. Spike morphology in childhood focal epilepsy: relationship to syndromic classification. *Epilepsia* 1992;33(3):531-36.
 78. Fukushima Y. A longitudinal study on epilepsy with special reference to recurrence of seizure after long seizure-free period. *Folia Psychiatr. Neurol. Jpn.* 1981;35(3):343-48.
 79. Fusco L, Bertini E, Vigevano F. Epilepsia partialis continua and neuronal migration disorders. *Brain Dev.* 1992;14(5):323-28.
 80. Garcia-Cairasco N. Plasticidade neural: da fisiologia às alterações reativas. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(Supl.2):01-3.
 81. Gastaut H. Un élément déroutant de la séméiologie électroencephalographique: les pointes prérolandiques sans signification focale. *Rev. Neurol.* 1952;87:488-90.
 82. Gastaut H.. Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1969;10:02-21.
-

-
83. Gastaut H. "Benign" or "functional" (versus "organic") epilepsies in different stages of life: an analysis of the corresponding age-related variations in the predisposition to epilepsy. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1982a;17-44.
 84. Gastaut H. L'épilepsie benigne de l'enfant a pointe-ondes occipitales. *Rev. Electroencephalogr. Neurophysiol. Clin.* 1982b;12(3):179-201.
 85. Genton P & Guerrini R. Idiopathic localization-related epilepsies: the non-rolandic types. In: Wolf P. editor. *Epileptic Seizures and Syndromes*. London: John Libbey; 1994. p.241-56.
 86. Genton P, Bureau M, Dravet C, Roger J. Mapping sleep EEG in partial childhood epilepsy. *Neurophysiol. Clin.* 1988;18(4):333-43.
 87. Genton P, Michelucci R, Tassinari CA, Roger J. The Ramsay Hunt Syndrome revisited: Mediterranean myoclonus versus mitochondrial encephalomyopathy with ragged-red fibers and Baltic myoclonus. *Acta Neurol. Scand.* 1990;81(1):08-15.
 88. Gherpelli JLD. Quando parar o tratamento com fármacos antiepilépticos. In: Costa JCC, Palmini A, Yakubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 2. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.781-88.
 89. Gibbs FA & Gibbs EL. Good prognosis of midtemporal epilepsy. *Epilepsia* 1960;1:448-53.
 90. Gilliam F & Wyllie E. Diagnostic testing of seizure disorders. In: Evans RW. editor. *Neurologic Clinics*. Vol. 14. Philadelphia: W.B.Saunders Company; 1996. p.61-84.
-

-
91. Giovanardi-Rossi P, Santucci M, Gobbi G, D'Alessandro R, Sacquegna T. Epidemiological study of migraine in epileptic patients. In: Andermann F & Lugaresi E. editors. *Migraine and Epilepsy*. Boston: Butterworth Publishers; 1987. p. 313-22.
 92. Giroud M, Borsotti R, Michaels R, Tommasi M, Dumas R. Epilepsy and bilateral occipital calcifications: 3 cases. *Rev. Neurol. Paris* 1990;146(4):288-92.
 93. Graf M, Lischka A, Gremel K. Benign Rolandic epilepsy in children: topographic EEG analysis. *Wien Klin. Wochenschr.* 1990;102(7):206-10.
 94. Grasel RP, Neto AC, Bruck I, Antoniuk AS. Bilateral perisylvian syndrome not related to malformations. Report of two cases. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1996;54(2):293-96.
 95. Gregory DL & Wong PKH. Topographical analysis of the centrotemporal discharges in benign Rolandic epilepsy of childhood. *Epilepsia* 1984;25(6):705-11.
 96. Gregory DL & Wong PKH. Clinical relevance of a dipole field in Rolandic spikes. *Epilepsia* 1992;33(1):36-44.
 97. Guerreiro CAM, Guerreiro MM, Cardoso TAM. Tratamento medicamentoso: quando e como iniciar? In: Costa JCC, Palmirini A, Yakubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 2. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.707-19.
 98. Guilhoto LMFF, Machado-Haertel LR, Manreza MLG, Diament AJ. Espícula-onda contínua durante o sono: aspectos clínicos e eletrencefalográficos. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1997;55(4):762-70.
-

-
99. Gutierrez AR, Brick JF, Bodensteiner J. Dipole reversal: an ictal feature of benign partial epilepsy with centrotemporal spikes. *Epilepsia*; 1990;31(5):544-48.
 100. Hagne I, Witt-Engerström I, Hagberg B. EEG development in Rett Syndrome: a study of 30 cases. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1989;72:01-6.
 101. Hauser E, Feucht M, Lischka A, Rosenmayr F, Groh C. Computerized tomography in epilepsy in children. *Wien Klin. Wochenschr.* 1990;102(7):210-12.
 102. Heijbel J, Blom S, Rasmuson M. Benign epilepsy of childhood with centrotemporal EEG foci: a genetic study. *Epilepsia* 1975a;16(2):285-93.
 103. Heijbel J, Blom S, Bergfors P.G. Benign epilepsy of children with centrotemporal EEG foci: a study of incidence rate in outpatient care. *Epilepsia* 1975b;16(5):657-64.
 104. Heijbel J. Benign partial epilepsies in childhood. In: Sillanpää M, Johannessen SI, Blennow C, Dam M. editors. *Paediatric Neurology*. Petersfield: Wrightson Biomedical Publishing; 1990. p.111-22.
 105. Holmes GL. Electroencephalographic and neuroradiologic evaluation of children with epilepsy. *Pediatr. Clin. N. A.* 1989;36(2):395-420.
 106. Holmes GL. Rolandic epilepsy: clinical and electroencephalographic features. In: Degen R & Dreifuss FE. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies of Early Childhood*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1992. p.29-43.
 107. Holmes GL. Benign focal epilepsies of childhood. *Epilepsia* 1993;34(suppl.3):49-61.
 108. Iannetti P, Raucci U, Basile LA, Spalice A, Parisi P, Fariello G, et al. Benign epilepsy of childhood with centrotemporal spikes and unilateral developmental opercular disphasia. *Child Nerv. Syst.* 1994;10(4):264-69.
-

-
109. Jasper HH. Report of the Committee on Methods of Clinical Examination in Electroencephalography. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1958;10:370-75.
 110. Jayakar PB & Seshia SS. Electrical Status Epilepticus During Slow-Wave Sleep: A Review. *J. Clin. Neurophysiol.* 1991;8(3):299-311.
 111. Jayakar PB, Duchowny M, Resnik T, Alvarez LA. Localization of seizure foci: pitfalls and caveats. *J. Clin. Neurophysiol.* 1991;8(4):414-31.
 112. Kajitani T, Ueoka K, Nakamura M, Kumanomidou Y. Febrile convulsion and Rolandic discharges. *Brain Dev.* 1981;3(4):351-59.
 113. Kajitani T, Kimura S, Sumita M. Relationship between epilepsy of children with centro-temporal EEG foci and febrile convulsions. *Brain Dev.* 1992;14(4):230-34.
 114. Karbowski K & Donati F. Benign localized epilepsies in childhood: historical aspects. In: Degen R & Dreifuss F. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies of Early Childhood.* Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1992. p.23-7.
 115. Kaschnitz W, Scheer P, Korner E, Kratky-Dunitz M, Lechner H. Rolandic spikes as an electroencephalographic manifestation of oligodendroglioma. *Pediatr. Pedol.* 1988;23(4):313-19.
 116. Kasteleijn-Nolst T, Bakker DJ, Binnie CD, Buerman A, Van Raaij M. Psychological effects of subclinical epileptiform discharges: 1. Scholastic skills. *Epilepsy Res.* 1988;2:111-16.
 117. Kowacs PA, Muszkat M, Albuquerque M, Campos CJ. Rolandic epilepsy: report of 53 cases. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1991;49(2):155-58.
-

-
118. Kurihara M, Kumagai K, Ohi S, Maekawa K, Suenaga K. Clinico-polysomnographical evolution in benign epilepsy in childhood with centro-temporal foci. *Jpn. J. Psychiatr. Neurol.* 1993;47(2):327-28.
 119. Kurtz Z, Tookey P, Ross E. The epidemiology of epilepsy in childhood. In: Ross E, Chadwick D, Crawford R. editors. *Epilepsy in Young People*. Chichester: John Willey Publishers; 1987. p.13-21.
 120. Legarda S, Jayakar PB, Duchowny M, Alvarez L, Resnik T. Benign Rolandic epilepsy: high central and low central subgroups. *Epilepsia* 1994a;35(6):1125-29.
 121. Legarda S, Duchowny M, Jayakar PB, Alvarez L. Electroclinical correlates of perirolandic epilepsy. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1994b;91(2):458.
 122. Legarda S & Jayakar PB. Electroclinical significance of rolandic spikes and dipoles in neurodevelopmentally normal children. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1995;95:257-59.
 123. Leite JA & Cavalheiro EA. Neurobiologia da Esclerose Mesial Hipocampal. In: Costa JCC, Palmieri A, Yakubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 1. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.129-36.
 124. Lerman P & Kivity S. Benign focal epilepsy of childhood: a follow-up study of 100 recovered patients. *Arch. Neurol.* 1975;32(4):261-66.
 125. Lerman P & Kivity S. Focal epileptiform EEG discharges in children not suffering from clinical epilepsy: etiology, clinical significance and management. *Epilepsia* 1981;22:551-58.
-

-
126. Lerman P & Kivity S. The benign partial non-rolandic epilepsies. *J. Clin. Neurophysiol.* 1991;8(3):275-87.
 127. Lipton RB, Ottman R, Ehrenberg BL, Hauser WA. Comorbidity of migraine: the connection between migraine and epilepsy. *Neurology* 1994;44(Suppl. 7):528-32.
 128. Lischka A & Graf M. Benign rolandic epilepsy of childhood: topographic EEG analysis. In: Degen R & Dreifuss FE. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies of Early Childhood*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1992. p. 53-8.
 129. Loiseau P, Cohadon F, Mortureux Y. A propos d'une forme singulière d'épilepsie de l'enfant. *Rev. Neurol.* 1967;116(3):244-48.
 130. Loiseau P, Pestre M, Dartigues JF, Commenges D, Barberger-Gateau C, Cohadon S. Long term prognosis in two forms of childhood epilepsy: typical absence seizures and epilepsy with Rolandic (centro-temporal) EEG foci. *Ann. Neurol.* 1983;13(6):642-48.
 131. Loiseau P, Duché B, Cordova S, Dartigues JF, Cohadon S. Prognosis of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: A follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988;29(3):229-35.
 132. Loiseau P, Duché B, Cohadon S. The prognosis of benign localized epilepsy in early childhood. In: Degen R & Dreifuss FE. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies of Early Childhood*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1992. p.75-81.
-

-
133. Lombroso CT. Sylvian seizures and mid-temporal spike foci in children. *Arch. Neurol.* 1967;17:52-7.
134. Mami C, Tortorella G, Manganaro R, Gemelli M. Neonatal familial benign convulsions. *Arch. Fr. Pediatr.* 1993;50(1):31-3.
135. Mancia D, Manzoni GC, Terzano MG, Pavesi G, Machini M, Dalla Bernardina B. Partial Seizures and Migraine. *Functional Neurol.* 1986;1(4):439-53.
136. Marcos J, Ramsay ER, Duchowny M, Wong PKH. Centro-temporal spikes in childhood are not always indicative of a benign prognosis. *Epilepsia* 1984;25(5):653-55.
137. Martin JH. The collective electrical behavior of cortical neurons: eletroencephalogram and the mechanisms of epilepsy. In: Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM. editors. *Principles of Neural Sciences*. 3rd ed. Norwalk: Appleton & Lange; 1991. p.777-91.
138. Matute P. O papel das células da glia nas epilepsias. In: Costa JCC, Palmini A, Yacubian EMT, Cavalheiro EA. editores. *Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos*. Vol. 1. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.61-73.
139. Melo AN & Niedermeyer E. Crossover phenomena in epileptic syndromes of childhood. *Clin. Electroencephalogr.* 1991;22(2):75-82.
140. Menkes JH. Paroxysmal disorders. In: Menkes JH. editor. *Textbook of Child Neurology*. 4 ed. Philadelphia: Lea & Febiger; 1990. p.602-74.
-

-
141. Metrakos K & Metrakos JD. Genetics of convulsive disorders II: genetic and electroencephalographic studies in centrencephalic epilepsy. *Neurology* 1961;11:474-83.
 142. Morikawa T, Osawa T, Ishihara O, Seino M. A reappraisal of "benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci". *Brain Dev.* 1979;1(4):257-65.
 143. Morikawa T, Tenaguchi N, Shigematsu H, Tsuji M, Fukai M, Yagi K, et al. Functional partial epilepsies in childhood. *Jpn. J. Psychiatr. Neurol.* 1986;40(3):301-06.
 144. Morikawa T, Seino M, Yagi K. Is rolandic discharge a hallmark of benign partial epilepsy of childhood? In: Degen R & Dreifuss FE. editors. *Benign Localized and Generalized Epilepsies of Early Childhood.* Amsterdam: Elsevier Science Publishers; 1992. p.59-69.
 145. Morrell MJ Hormones and epilepsy through lifetime. *Epilepsia* 1992;33(Suppl.4):49-61.
 146. Murphy JV & Dehkharghani F. Diagnosis of childhood seizure disorders. *Epilepsia* 1994;35(suppl.2):07-17.
 147. Musumeci AS, Colognola RM, Ferri R, Gilli GL, Petrella MA, Sanfilippo S, et al. Fragile-X Syndrome: a particular epileptogenic EEG pattern. *Epilepsia* 1988;29(1):41-7.
 148. Nayrac P & Beaussart M. Les pointes-ondes prérolandiques: expression EEG très particulière: étude électroclinique de 21 cas. *Rev. Neurol.* 1958;99:201-06.
-

-
149. Niedermeyer E. Complexities of primary generalized epilepsy. *Clin. Electroencephalogr.* 1981;12(4):177-91.
 150. Niedermeyer E. Epileptic seizure disorders. In: Niedermeyer E & Silva FL. editors. *Electroencephalography: Basic Principles, Clinical Applications and Related Fields.* 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993a. p.461-64.
 151. Niedermeyer E. EEG patterns and genetics. In: Niedermeyer E & Silva FL. editors. *Electroencephalography: Basic Principles, Clinical Applications and Related Fields.* 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993b. p.192-95.
 152. Niedermeyer E. Historical aspects. In: Niedermeyer E & Silva FL. editors. *Electroencephalography: Basic Principles, Clinical Applications and Related Fields.* 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993c. p.01-14.
 153. Niedermeyer E. Maturation of the EEG: development of waking and sleep patterns. In: Niedermeyer E & Silva FL. editors. *Electroencephalography: Basic Principles, Clinical Applications and Related Fields.* 3rd ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993d. p.167-91.
 154. Niedermeyer E & Naidu S. Further EEG observations in children with the Rett Syndrome. *Brain Dev.* 1990;12(1):53-4.
 155. Nieto MB, Rufo MC, Jimenez AM, Candau RMF. Epileptic sleep seizures in childhood. *An. Esp. Pediatr.* 1978;11(2):127-38.
 156. Nishiura N & Miyazaki T. Clinico-electroencephalographical study of focal epilepsy with special reference to "benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci" and its age-dependency. *Folia Psychiatr. Neurol. Jpn.* 1976;30(3):253-61.
-

-
157. Nunes RG, Biagini Jr. JC, Valente KDR, Braga NIO, Grossmann RM. Pseudo-alentecimento focal do EEG na epilepsia benigna da infância com descargas centrotemporais. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(Supl. 2):19.
 158. O'Donohoe NV. Partial seizures of elementary symptomatology: focal epilepsy. In: O'Donohoe NV. editor. *Epilepsies in Childhood*. 2nd ed. London: Butterworth Publishers; 1985a. p.83-91.
 159. O'Donohoe NV. Epilepsy: history and statistics. In: O'Donohoe NV. editor. *Epilepsies in Childhood*. 2nd ed. London: Butterworth Publishers; 1985b. p.01-05.
 160. O'Donohoe NV. Problems of classification and aetiology, including genetic aspects. In: O'Donohoe NV. editor. *Epilepsies in Childhood*. 2nd ed. London: Butterworth Publishers, 1985c; p.06-12.
 161. Panayiotopoulos CP. Basilar Migraine, Seizures and Severe Epileptiform Abnormalities. *Neurology* 1980;30:1122-25.
 162. Panayiotopoulos CP. Benign childhood partial epilepsies: benign seizure susceptibility syndromes. *J. Neurol. Neurocir. Psychiatr.* 1993;56:02-5.
 163. Pazzaglia P, D'Alessandro R, Lozito A, Lugaresi E. Classification of partial epilepsies according to the symptomatology of seizures: practical value and prognostic implications. *Epilepsia* 1982;23:343-50.
 164. Piccirilli M, D'Alessandro P, Tiacci C, Ferroni A. Language lateralization in children with partial epilepsy. *Epilepsia* 1988;29(1):19-25.
-

-
165. Piccirilli M, D'Alessandro P, Sciarma T, Cantoni C, Dioguardi MS, Giuglietti M et al. Attention problems in epilepsy: possible significance of the epileptogenic focus. *Epilepsia* 1994;35(5):1091-96.
166. Pratz JM, Garaizar C, Garcia-Nieto ML, Madoz P. El síndrome opercular epiléptico: una forma peculiar de epilepsia parcial benigna de la infancia con paroxismos rolándicos. *Rev. Neurol.* 1999;29(4):375-80.
167. Radvanyi BMF, Bethmann O, Monset CM, Fazzi E. Cerebral lesions in early prematurity: EEG prognostic value in the neonatal period. *Brain Dev.* 1987;9(4):399-405.
168. Rees M, Diebold U, Parker K, Doose K, Gardiner RM, Whitehouse WP. Benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes and the focal sharp waves trait is not linked to the fragile X region. *Neuropediatrics* 1993;24:211-13.
169. Riesgo RS, Lago IS, Ohlweiler L, Brandão CE, Vizioli J, Chisté MA, et al. Enxaqueca vértebro-basilar e epilepsia benigna com paroxismos occipitais: estudo de dois casos. *Anais do XV Congresso Brasileiro de Neurologia*; 1992 Outubro; Porto Alegre, Brasil. São Paulo: Arq. Neuropsiquiatr.; 1992. p. 117.
170. Roger J & Bureau M. Idiopathic partial epilepsies in children (benign or primary partial epilepsies). *Rev. Neurol. Paris* 1987;143(5):381-91.
171. Rosén I. Ictal and interictal EEG in childhood epilepsies. In: Silanpää M, Johannessen SI, Blennow C, Dam M. editors. *Paediatric Epilepsy*. Petersfield: Wrightson Biomedical Publishing; 1989. p.161-77.
-

-
172. Rotta NT Convulsões neonatais. In: Miura E. editor. Neonatologia: Princípios e Prática. Porto Alegre: Artes Médicas; 1991. p.307-10.
173. Roulet E, Deonna T, Despland PA. Prolonged intermittent drooling and oromotor dyspraxia in benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes. *Epilepsia* 1989;30(5):564-68.
174. Sakamoto AC, Garzon E, Terra VC, Fernandes RMF. Eletrencefalograma interictal e ictal na avaliação pré-cirúrgica. In: Costa JCC, Palmini A, Yakubian EMT, Cavalheiro EA. editores. Fundamentos Neurobiológicos das Epilepsias: Aspectos Clínicos e Cirúrgicos. Vol. 2. São Paulo: Lemos Editorial; 1998. p.879-96.
175. Sander JWAS & Hart YM. O que é epilepsia? In: Sander JWAS & Hart YM. editores. *Epilepsia: um Guia Prático*. London: Merrit Publishing International; 1999a. p.13-14.
176. Sander JWAS & Hart YM. Fisiopatologia da epilepsia. In: Sander JWAS & Hart YM. editores. *Epilepsia: um Guia Prático*. London: Merrit Publishing International; 1999b. p.71-3.
177. Sander JWAS & Hart YM. O diagnóstico e a investigação da epilepsia. In: Sander JWAS & Hart YM. editores. *Epilepsia: um Guia Prático*. London: Merrit Publishing International; 1999c. p.75-87.
178. Sander JWAS & Hart YM. Tratamento médico da epilepsia. In: Sander JWAS & Hart YM. editores. *Epilepsia: um Guia Prático*. London: Merrit Publishing International; 1999d. p.89-113.
-

-
179. Sanfilippo S, Ragusa RM, Musumeci SA, Neri G. Fragile-X mental retardation: prevalence in a group of institutionalized patients in Italy and a novel EEG pattern. *Am. J. Med. Genet.* 1986;23:589-95.
 180. Santanelli P, Bureau M, Magaudda A, Gobbi G, Roger J. Benign partial epilepsy with centro-temporal (or rolandic) spikes and brain lesion. *Epilepsia* 1989;30(2):182-89.
 181. Santucci M, Giovanardi-Rossi P, Ambrosetto G, Sacquegna T, D'Alessandro R. Migraine and benign epilepsy with Rolandic spikes in childhood: a case control study. *Dev. Med. Child Neurol.* 1985;27:60-2.
 182. Scarpa P & Carassini B. Partial epilepsy in childhood: clinical and EEG study of 261 cases. *Epilepsia* 1982;23:333-41.
 183. Schmitdt D. Total or partial withdrawal of antiepileptic drugs. *Rev. Neurol. Paris* 1987;143(5):429-36.
 184. Shevell MI, Rosenblatt B, Watters GV, O'Gorman AM, Montes JL. "Pseudo-BE CRS": intracranial focal lesions suggestive of a primary partial epilepsy syndrome. *Pediatr. Neurol.* 1996;14(1):31-5.
 185. Shinnar S, Kang H, Berg AT, Goldensohn ES, Hauser A, Moshé SL. EEG abnormalities in children with a first unprovoked seizure. *Epilepsia* 1994a;35(3):471-76.
 186. Shinnar S, Berg AT, Moshé SL, Kang H, O'Dell C, Alemany M et al. Discontinuing antiepileptic drugs in children with epilepsy. A prospective study. *Ann. Neurol.* 1994b;35:534-45.
-

-
187. Shorvon SD. Epidemiologia, classificação, história natural e genética da epilepsia. In Costa JC. tradutor. *Epilepsy: a Lancet Review*. London: Biogalênica; 1990. p.03-13.
 188. Sidenvall R. Epidemiology. In: Sillampää M, Johannessen SI, Blennow C, Dam M. editors. *Paediatric Epilepsy*. Petersfield: Wrightson Biomedical Publishing; 1990. p.01-8.
 189. Silva DF, Lima MM, Anghinah R, Zanotelli E, Lima JGC. Dipole reversal: an ictal feature in a patient with benign partial epilepsy of childhood with centrotemporal spikes. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1995a;53(2):270-73.
 190. Silva DF, Lima MM, González LVAT, Lopez OJLR, Anghinah R, Zanotelli E, et al. Epilepsy with continuous spike-waves during slow wave sleep: a clinical and electroencephalographic study. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1995b;53(2):252-57.
 191. Smith JMB & Kellaway P. Central (Rolandic) foci in children: an analysis of 200 cases. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1964;17:460-61.
 192. Söderfelt B, Fujikawa DG, Wasterlain CG. Neuropathology of epilepsy in childhood. In: Sillanpää M, Johannessen SI, Blennow C, Dam M. editors. *Paediatric Epilepsy*. Petersfield: Wrightson Biomedical Publishing; 1990. p.09-15.
 193. Souza EAP. Qualidade de vida na epilepsia infantil. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(1):34-9.
 194. Sveinbjornsdottir S & Duncan S. Parietal and occipital lobe epilepsy: a review. *Epilepsia* 1993;34(3):493-521.
-

-
195. Takahashi K, Saito M, Kyo K, Gomibuchi K, Nijjima S, Tada H, et al. The effects of clonazepan on rolandic discharges of benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci. *Jpn. J. Psychiatry Neurol.* 1991;45(2):468-70.
 196. Terzano MG, Parrino L, Spaggiari MC, Barusi R, Simeoni S. Discriminatory effect of cyclic alternating pattern in focal lesional and benign rolandic interictal spikes during sleep. *Epilepsia* 1991;32(5):616-28.
 197. Tharp BR. An overview of pediatric seizure disorders and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1987;28(Suppl.1):36-45.
 198. Todt H. The late prognosis of epilepsy in childhood: results of a prospective follow-up study. *Epilepsia* 1984;25(2):137-44.
 199. Tsuji M, Muroi J, Yorifuji T, Shimizu K, Okuno T. A case of benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci with multiple arachnoid cysts. *No. To. Hattatsu* 1994;26(5):418-42.
 200. Tuchman RF. Epilepsy, language and behavior: clinical models in childhood. *J. Child Neurol.* 1994;9(1):95-102.
 201. Tyner FS, Knott JR, Mayer WB. The EEG montages. In: Tyner FS, Knott JR, Mayer WB. editors. *Fundamentals of EEG Technology*. Vol. 1. New York: Raven Press; 1983. p.160-81.
 202. Valente KDR, Andrade JQ, Grossmann RM. Síndrome de Rett: relação dos padrões eletrencefalográficos com o estadiamento clínico. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1999;57(Supl. 2):16.
-

-
203. Valmier J, Touchon J, Blayac JP, Baldy-Moulinier M. Initiation of carbamazepine therapy in partial epilepsy: a regional cerebral blood flow study. *Epilepsy Res.* 1990;5:229-34.
 204. Van der Meij W, Van Huffelen AC, Willemse J, Schenk-Rootlieb AJF, Meiners LC. Rolandic spikes in the interictal EEG of children: contribution to diagnosis, classification and prognosis of epilepsy. *Dev. Med. Child Neurol.* 1992a;34:893-903.
 205. Van der Meij W, Van Huffelen AC, Wieneke GH, Willemse J. Sequential EEG mapping may differentiate "epileptic" from "non-epileptic" rolandic spikes. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1992b;82(6):408-14.
 206. Van der Meij WVD, Wieneke GH, Huffelen ACV, Schenk-Rootlieb AJF, Willemse J. Identical morphology of the rolandic spike-and-wave complex in different clinical entities. *Epilepsia* 1993;34(3):540-50.
 207. Van Donselar CA, Schimsheimer RJ, Geerts AT. Value of the electroencephalogram in adult patients with untreated idiopathic first seizures. *Ach. Neurol.* 1992;49:231-37.
 208. Van Huffelen AC. Tribute to Martinus Rulandus. A 16th century description of benign focal epilepsy of childhood. *Arch. Neurol.* 1989;46:445-47.
 209. Weinberg H, Wong PK, Crisp D, Johnson B, Cheyne D. Use of multiple dipole analysis for the classification of benign rolandic epilepsy. *Brain Topogr.* 1990;3(1):183-90.
 210. Whitehouse WP, Diebold U, Rees M, Parker K, Doose H, Gardiner RM. Exclusion of linkage of genetic focal sharp waves to the HLA region chromosome 6p in
-

-
- families with benign partial epilepsy with centrotemporal sharp waves. *Neuropediatrics* 1993;24:208-10.
211. Willie E. Developmental aspects of seizure semiology problem in identifying localized-onset seizures in infants and children. *Epilepsia* 1995;36(12):1170-72.
212. Winckler MIB & Rotta NT. Prognostic factors for recurrence of a first seizure during childhood. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1997;55(4):749-56.
213. Wong PKH, Gregory DL, Farrell K. Comparison of spike topography in typical and atypical benign rolandic epilepsy of childhood. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 1985;61:47-52.
214. Wong PKH. Dinamic correlation of rolandic spikes. *Brain Topogr.* 1990;3(1):129-36.
215. Wu L, Hirokazu O, Makito O, Yukio F. Fukuyama type congenital muscular dystrophy with central-temporal EEG foci (rolandic spike). *Chin. Med. Sci. J.* 1993;8(3):162-66.
216. Zupanc ML. Update on Epilepsy in Pediatric Patients. *Mayo Clinic Proc.* 1996;71:899-916.
-

ANEXOS

ANEXO 1

Caso n° Nome Número do prontuário Tipo EEG 1 - sono e vigília
2 - vigília
3 - sonoMorfologia pontas rolândicas 1 - estereotipadas
2 - não estereotipadasDipolo horizontal 1 - presente
2 - ausenteAtividade cerebral de fundo 1 - normal
2 - anormalLateralidade das pontas rolândicas 1 - bilateral
2 - esquerda
3 - direitaClassificação eletrográfica 1 - benigna
2 - não benigna

Observações:

.....

.....

.....

ANEXO 2

Caso nº Nome Número do prontuário Sexo 1 - masculino
2 - femininoCrises convulsivas 1 - sim (ERBI)
2 - nãoIdade início convulsões (anos) Desenvolvimento neuropsicomotor 1 - normal
2 - anormalExame neurológico 1 - normal
2 - anormalAnticonvulsivante 1 - sim
2 - nãoAvaliação neurorradiológica 1 - normal
2 - anormal
3 - não disponívelClassificação clínica 1 - benigna
2 - não benignaObservações:
.....
.....
.....

Anexo 3: Características das crianças com ERBI (n=60)

Nome	Registro	Sexo	Início	DN	EN	EEG	Tipo	Clin.	Lat.	Est.	Dip.	AF	MAE	Les.	Observações
S.C.	540648	F	4	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	Probl. comportamento
L.C.	378795	M	5	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Não	Sim	N	Sim	Não	DHDA, probl. comportam.
Z.N.	557475	M	5	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Não	
S.R.	534937	M	5	N	N	NB	S/V	B	D	Não	Sim	A	Sim	Não	Lentificação focal, cefaléia
D.G.	570739	F	9	N	N	NB	V	B	D	Não	Sim	N	Não	Não	
H.J.	579720	M	5	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Não	N	Não	Não	
L.J.	511735	M	5	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Não	DHDA, probl. comportam.
A.G.	585570	M	7	A	A	NB	S	NB	Bilat.	Não	Não	A	Sim	Sim	Atrof. cerebr., asfixia perin.
C.G.	510460	F	7	N	N	B	V	B	E	Sim	Sim	N	Sim	Não	DHDA
H.M.	467909	F	8	N	N	NB	S/V	B	E	Não	Sim	A	Não	Não	Lentificação focal
W.S.	591835	F	8	N	N	B	S	B	E	Sim	Sim	N	Não	Não	Crises de perda de fôlego
G.E.	390220	F	5	A	A	NB	S	NB	E	Não	Não	A	Sim	Sim	Hidrocefalia, ritmos lentos
L.C.	378775	M	4	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Não	
W.B.	610664	M	5	A	N	NB	S/V	NB	D	Não	Não	N	Não	Sim	Esclerose Tuberosa
Y.M.	608112	M	5	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	
D.M.	492019	M	7	N	N	B	S/V	B	E	Sim	Sim	N	Não	ND	
F.J.	611643	M	4	N	N	B	S/V	B	E	Sim	Sim	N	Sim	Não	DHDA
B.Y.	612118	F	14	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Sim	Não	Probl. comportamento
R.R.	488785	F	8	N	N	NB	S/V	B	E	Não	Não	A	Sim	Não	Ritmos lentos
H.J.	445814	M	1	N	N	NB	S	B	Bilat.	Não	Não	N	Sim	Não	Convulsão febril
M.K.	589891	F	7	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Não	DHDA
T.V.	618408	F	4	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	
B.S.	490764	F	5	N	N	B	S/V	B	E	Não	Sim	N	Sim	Não	EEG com 3Hz
S.J.	466134	M	4	N	N	NB	V	B	E	Não	Sim	N	Sim	Não	Cefaléia
G.J.	562936	M	4	N	N	NB	S/V	B	D	Não	Não	A	Sim	Não	Lentificação focal
J.B.	617621	M	4	N	N	NB	S/V	B	D	Não	Não	A	Sim	Não	Lentificação focal
S.C.	540648	F	5	N	N	NB	S	NB	E	Não	Sim	A	Sim	Sim	Hemorrag. Sub-aracnóidea
A.M.	446538	M	9	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Não	
L.R.	622223	M	11	N	N	NB	V	B	Bilat.	Não	Sim	A	Sim	Não	Lentificação focal
S.F.	623436	M	2	A	N	B	S	NB	E	Sim	Sim	A	Não	Sim	Atrofia cerebral, RM
H.P.	525582	M	8	N	N	B	V	B	D	Sim	Sim	N	Sim	Não	
L.F.	462465	F	3	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	Probl. comportamento
B.M.	453142	M	2	N	N	B	S	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	Convulsão febril
A.S.	587732	F	3	N	N	NB	S	B	E	Não	Não	A	Sim	Não	Lentific. Focal, pós-ictal?
S.K.	470273	F	4	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	
R.C.	640990	M	9	N	N	NB	S/V	B	Bilat.	Não	Sim	A	Não	ND	
M.I.	643436	F	7	N	N	B	V	B	D	Sim	Sim	N	Não	ND	
A.C.	646095	F	7	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Não	Enxaqueca, DHDA
A.M.	446538	M	9	N	N	B	V	B	E	Sim	Sim	N	Não	Não	
V.G.	487042	M	3	A	A	NB	S/V	NB	D	Não	Não	A	Sim	Sim	Atrofia cerebral, PC, RM
T.A.	554142	M	3	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	ND	
M.I.	315657	F	7	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	ND	EEG com 3Hz
M.K.	632343	M	4	A	A	NB	S	NB	Bilat.	Não	Sim	A	Sim	Sim	Atrof cerebral, atraso fala
S.C.	540648	F	5	N	N	NB	S/V	B	E	Não	Não	A	Sim	Sim	Hemorrag. Sub-aracnóidea
C.C.	623376	M	7	N	N	B	V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Não	Cefaléia
E.I.	462862	F	8	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Não	DHDA
H.J.	603359	M	4	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Sim	Não	
N.R.	655127	F	3	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Não	EEG com 3Hz
F.K.	655436	F	9	N	N	B	V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Não	Cefaléia
S.T.	654491	F	8	N	N	B	V	B	E	Sim	Sim	N	Não	Não	
L.L.	447375	M	8	N	N	B	S/V	B	E	Sim	Sim	N	Não	Não	DHDA
L.Y.	502041	F	3	A	N	B	S	NB	Bilat.	Sim	Sim	A	Sim	Sim	Atrofia cerebral, RM
L.G.	659042	F	7	N	N	B	V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Não	
H.C.	620975	F	9	N	N	B	V	B	E	Sim	Sim	N	Não	Não	Enxaqueca
B.J.	656440	M	8	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Sim	Não	
E.K.	559362	F	2	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Não	
A.M.	622688	F	3	A	A	NB	S/V	NB	Bilat.	Não	Não	A	Sim	Sim	Atrof cerebral, PC, premat.
D.E.	465799	M	6	N	N	NB	S/V	B	Bilat.	Não	Não	N	Não	Não	Meningite neonatal
L.I.	469582	M	12	A	A	NB	S/V	NB	D	Não	Não	N	Sim	Não	RM, hipoacusia
E.R.	663752	M	10	A	A	NB	S/V	NB	D	Não	Não	A	Sim	Não	Asfixia perinatal, RM

ERBI=epilepsia rolândica benigna da infância; DN=desenvolvimento neuropsicomotor; EN=exame neurológico; EEG=classificação eletrográfica; Tipo=tipo de EEG; Clin.=classificação clínica; Lat.=lateralização das pontas rolândicas; Est.=pontas rolândicas estereotipadas; Dip.=dipolo horizontal; AF=atividade cerebral de fundo; MAE=medicamentos anti-epilépticos; Les.=lesão no sistema nervoso central (exame de neuroimagem); V=EEG em vigília; S=EEG em sono; S/V=EEG em sono e vigília; B=benigna (classificação eletrográfica ou clínica); NB=não benigna (classificação eletrográfica ou clínica); D=pontas rolândicas à direita; E=pontas rolândicas à esquerda; Bilat.=pontas rolândicas bilaterais; N=normal; A=anormal; ND=informação não disponível (não fez exame de neuroimagem); DHDA=distúrbio de hiperatividade com déficit atenção; HSA=hemorragia sub-aracnóidea; PC=paralisia cerebral; RM=retardo mental

Anexo 4: Características das crianças com pontas rolândicas, sem convulsões (n=31)

Nome	Registro	Sexo	DN	EN	EEG	Tipo	Clin.	Lat.	Est.	Dip.	AF	Les.	Observações
B.M.	377136	F	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	ND	Problemas de comportamento
D.K.	600367	F	A	A	NB	S/V	NB	Bilat.	Não	Não	A	Sim	Síndrome Rett, atrofia cortical
O.R.	567651	M	A	N	NB	S/v	NB	Bilat.	Não	Não	A	ND	DHDA, retardo mental
O.M.	416700	M	N	N	B	V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Enxaqueca
A.A.	612726	M	A	A	NB	S/V	NB	D	Não	Não	A	ND	Paralisia cerebral
H.C.	608889	M	A	N	NB	S	NB	E	Não	Não	A	Não	Autismo
G.R.	527726	M	N	N	B	S/V	NB	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	DHDA, cisto aracnóideo
P.A.	626233	M	A	N	B	V	NB	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Problema na fala
G.A.	527297	M	N	N	NB	S/V	B	Bilat.	Não	Não	A	Não	DHDA, problemas de comportamento
C.A.	619612	M	N	N	B	S/V	NB	Bilat.	Sim	Sim	N	ND	DHDA, depressão, ideação suicida
H.S.	623893	M	A	N	B	S/V	NB	Bilat.	Não	Sim	N	Não	DHDA, problemas de comportamento
G.H.	426646	M	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Não	DHDA, cefaléia
G.R.	527726	M	N	N	B	V	NB	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Cisto aracnóideo
R.S.	548775	F	N	N	B	S/V	B	E	Sim	Não	N	Não	DHDA
M.G.	377436	F	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Problemas de comportamento
L.A.	576495	M	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Não	N	Não	DHDA, enxaqueca
M.D.	606534	M	N	N	B	S/V	NB	Bilat.	Sim	Sim	N	Sim	Esclerose tuberosa
T.R.	480237	M	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	ND	DHDA
P.D.	428783	F	N	N	NB	V	B	E	Não	Não	A	Não	Cefaléia
P.J.	563751	M	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Problemas de comportamento
C.S.	490753	M	N	N	B	S/V	B	D	Não	Sim	N	ND	DHDA
L.C.	427138	M	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	N	Não	Problemas de comportamento
C.G.	612499	M	A	N	B	S	NB	E	Sim	Sim	A	Não	Problema na fala, retardo mental
B.Y.	622168	F	A	A	NB	S	NB	Bilat.	Não	Não	A	Sim	Paralisia cerebral, atrofia cortical
M.A.	554876	M	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Sim	Sim	A	Não	Problemas de comportamento
H.R.	448655	M	N	N	NB	V	B	E	Não	Não	A	ND	Cefaléia
M.M.	618856	F	N	N	B	S/V	B	D	Sim	Não	N	Não	DHDA
L.D.	602576	F	A	A	B	S	NB	Bilat.	Não	Sim	N	Sim	Paralisia cerebral, atrofia cortical
J.R.	547762	M	N	N	B	S/V	B	Bilat.	Não	Sim	N	Não	DHDA, problemas de comportamento
H.A.	655281	F	N	N	B	V	B	D	Sim	Sim	N	Não	Cefaléia
G.H.	467338	M	N	N	B	S/V	B	E	Sim	Sim	N	Não	Problemas de comportamento

DN=desenvolvimento neuropsicomotor; EN=exame neurológico; EEG=classificação eletrográfica; Tipo=tipo de EEG; Clin.=classificação clínica; Lat.=lateralização das pontas rolândicas; Est.=pontas rolândicas estereotipadas; Dip.=dipolo horizontal; AF=atividade cerebral de fundo; Les.=lesão no sistema nervoso central (exame de neuroimagem); V=EEG em vigília; S=EEG em sono; S/V=EEG em sono e vigília; B=benigna (classificação eletrográfica ou clínica); NB=não benigna (classificação eletrográfica ou clínica); D=pontas rolândicas à direita; E=pontas rolândicas à esquerda; bilat.=pontas rolândicas bilaterais; N=normal; A=anormal; ND=informação não disponível (não fez exame de neuroimagem); DHDA=Distúrbio de hiperatividade com déficit de atenção