

EPILEPSIA ROLÂNDICA

RELATO DE 53 CASOS

PEDRO ANDRÉ KOWACS * — MAURO MUSZKAT ** — MARLY DE ALBUQUERQUE **
CARLOS J. REIS DE CAMPOS ***

RESUMO — Descrição das características clínicas e do EEG de 53 pacientes de ambulatório atendidos no Setor de Investigação e Tratamento das Epilepsias da Escola Paulista de Medicina com diagnóstico de epilepsia rolândica. A média de idade (em anos) de início da epilepsia foi $5,5 \pm 3,2$. As crises parciais simples motoras foram as mais frequentemente encontradas. Sete pacientes apresentaram déficit cognitivo. Observamos correlação clínico-EEG e manifestação clínica contralateral, nos focos localizados no hemisfério cerebral esquerdo; nos focos à direita, a manifestação clínica foi ipsilateral ao foco.

Sinonimia: epilepsia parcial benigna da infância com paroxismos centro-temporais; epilepsia parcial primária.

Rolandic epilepsy: report of 53 cases

SUMMARY — The clinical and EEG features of 53 out-patients with benign partial epilepsy of childhood with rolandic spikes were studied. The age mean (years) of seizures onset was 5.5 ± 3.2 . Simple partial seizures with speech arrest were more frequent than other seizure types. In seven cases (13.2%) cognitive disabilities were present. In the left-side foci a expected correlation between the interictal EEG focus and clinical lateralization of seizure was observed; in the right-side foci, the right-side interictal focus was correlated with ipsilateral seizures.

Synonymy: benign partial epilepsy of childhood with centro-temporal spikes; benign epilepsy of children with centro-temporal EEG focus; mid-temporal epilepsy; benign focal epilepsy of childhood.

A epilepsia rolândica (ER), apesar de descrita em 1952 por Gastaut e em 1954 por Gibbs et al., só foi individualizada no contexto das síndromes epiléticas em 1983¹³. Além de ser uma das mais frequentes apresentações das epilepsias parciais da infância a epilepsia rolândica também é a síndrome epilética parcial melhor estudada e caracterizada em seus aspectos clínicos e eletrencefalográficos (EEG)^{14,21}. Atualmente, os critérios clínicos mais aceitos para o diagnóstico de ER incluem: história familiar positiva para epilepsia, início das crises após os dois anos de idade, crises parciais geralmente fugazes, remissão espontânea na adolescência e ausência de déficit neurológico e/ou psicológico 9-11,14,18. Os critérios principais do EEG incluem: atividade elétrica cerebral de base normal, complexos de pontas bifásicas seguidos por onda lenta de localização rolândica (centro-parieto-temporal), com aumento da frequência ou difusão das descargas paroxísticas durante o registro do EEG em SOnO 3,9-11,18.

O objetivo deste trabalho é descrever as características clínico-eletrencefalográficas de uma população ambulatorial com epilepsia parcial que apresentava no EEG intercrítico atividade paroxística de localização rolândica.

Setor de Investigação e Tratamento das Epilepsias (SITE) da Disciplina de Neurologia da Escola Paulista de Medicina (EPM), Hospital São Paulo (HSP): * Pós-Graduando (Mestrado) em Neurologia, EPM; ** Mestre em Neurologia, Pós-Graduando (Doutorado) em Neurologia (EPM); *** Professor Adjunto Doutor, Chefe do SITE. Apoio financeiro: CNPq (**), CAPES (*), (**).

Dr. Carlos José Reis de Campos — Disciplina de Neurologia, Escola Paulista de Medicina -
Rua Botucatu 740 - 04023 São Paulo SP - Brasil

METODOLOGIA

Foram estudados 53 pacientes ambulatoriais atendidos no SITE-EPM/HSP, diagnosticados como tendo epilepsia rolândica 9-11,14,18. Esses pacientes apresentavam pelo menos um traçado intercrítico com atividade paroxística localizada em região' rolândica (central, temporal ou parietal média). Os registros de EEG foram realizados em eletrencefalógrafo modelo Grass de 8 canais.

Somente foram considerados aqueles casos com seguimento regular e tempo médio de acompanhamento superior a 1 ano. A partir dos dados da anamnese, exame neurológico e registros de EEG foram analisados os seguintes parâmetros: idade, sexo, tipo de crise, lateralização clínica da crise e lateralização da atividade do EEG.

RESULTADOS

Algumas das características clínicas e do EEG da população estudada estão apresentadas nas tabelas 1 e 2.

	n	%
<i>Sexo</i>		
Masculino	33	62,2
Feminino	20	37,7
<i>Tipos de crises epilépticas *</i>		
PSM com bloqueio fonatório	16	27,6
PSM sem bloqueio fonatório	15	25,9
PS somatossensitiva	1	1,7
Parcial complexa	6	10,3
Convulsão em sono	20	34,5
<i>Frequência de crises</i>		
Única	10	18,8
Pouco frequente (< 1/mês)	38	71,7
Frequente (> 1/mês)	2	3,8
Muito frequente (> 1/semana)	2	3,8
Insuf. dados	1	1,9
<i>Fatores associados</i>		
Déficit cognitivo	7	13,2
Antecedentes de CF	8	15,0
Indução pela TV	3	5,7
<i>Ciclo sono/vigília</i>		
Sono	22	41,5
Vigília	18	34,0
Sono e vigília	13	24,5
<i>Terapêutica anti-epiléptica</i>		
Fenobarbital	39	73,6
Carbamazepina	6	11,3
Valproato	2	3,8
Não medicados	3	5,6
Politerapia	3	5,6

Tabela 1 — Características clínico-eletrencefalográficas em 53 pacientes com epilepsia rolândica. *, alguns pacientes apresentaram mais de um tipo de crise; PS, parcial simples; PSM, parcial simples motora; CF, convulsão febril.

	Foco (EEG)	
	ipsilateral	contralateral
Direita *	8	0
Esquerda	1	5

Tabela 2 — Lateralização clínica x foco (EEG).

Teste exato de Fisher; $p = 0,3$ (*).

A média de idade (em anos) de início das crises foi de $5,5 \pm 3,2$ (máxima, 13; mínima, 1). Observaram-se crises parciais simples em 55,2% dos casos; dentre essas, 50% com bloqueio fonatório. Em 6 casos (10,3%) foram encontradas crises com turvação da consciência. A lateralização das crises foi ipsilateral ao foco nos casos com paroxismo à direita no EEG. História familiar positiva de epilepsia foi encontrada em 26,4% de nossos casos e de convulsões febris em 15%.

COMENTÁRIOS

Em nossa casuística observamos que a ER predominou em crianças do sexo masculino (62,2%) em relação às do sexo feminino (37,7%). Essa proporção está de acordo com o que é descrito por Lerman e Kivity¹⁹, embora a causa de tal predomínio não esteja estabelecida.

Em relação ao tipo de crise epiléptica vale ressaltar que observamos em nossa série o aparecimento de crises se iniciando com alteração da consciência em 10,34% dos casos (6/53), sugestivas de crises parciais complexas. Tais crises já foram descritas por Dalla Bernardina et al.¹¹, que as observaram em 4,3% de seus casos. Esse achado mostra que em crianças as crises parciais complexas (com comprometimento da consciência) não estão necessariamente relacionadas às epilepsias sintomáticas. As crises com bloqueio fonatório ocorreram em 50% das crises parciais simples, sendo dado importante na caracterização dessa forma de epilepsia.

A associação da ER com atraso no desenvolvimento neuropsicomotor ou déficit cognitivo foi observada em 13,2% de nossos casos. Beaumanoir et al.¹ acreditam que déficits neurológicos associados ou residuais excluem o diagnóstico de ER, ponto de vista que ressurge nos critérios de Dalla Bernardina et al.¹¹. No entanto, Blom et al.⁶ e, posteriormente, Lerman¹⁸ questionam esses critérios apresentando, em suas séries de casos, pacientes com comprometimento neurológico, como hemiparesia e «paralisia cerebral». Esses autores acreditam que a ocorrência de ER com déficits neurológicos e/ou neuropsicológicos seja uma superposição de síndromes clínicas; no entanto, é importante ressaltar que o perfil neuropsicológico dos pacientes epiléticos varia de acordo com a sensibilidade do(s) teste(s) empregado(s). Piccirilli et al.²², estudando o desempenho cognitivo de grupo de pacientes com ER, encontrou influências da atividade paroxística detectada no EEG sobre a memória e a atenção, constatando influência da lateralização hemisférica da descarga sobre o desempenho verbal, espacial e motor.

O fato de encontrarmos convulsões febris precedendo o início da ER, em 15% de nossos casos, sugere a possibilidade da existência de elo entre essas duas síndromes epiléticas, idéia reforçada pelos aspectos comuns de idade dependência, forte influência genética e boa evolução. O achado de história familiar positiva para epilepsia em 26,4% de nossos pacientes reforça essa impressão. Bilo et al.² encontraram antecedentes de convulsão febril em 17,24% e de história familiar positiva para epilepsia em 24,14% de seus casos. Embora o padrão de transmissão genética da ER ainda não esteja totalmente estabelecido, a ER junto com a epilepsia generalizada primária com crises tipo ausência e a convulsão febril são as síndromes epiléticas em que, mais claramente, se encontram antecedentes familiares. Assim, Heijbel et al.¹⁶ descreveram o caso de 3 irmãos com paroxismos rolândicos, 2 dos quais apresentaram crises epiléticas. Hurst e Lenn¹⁷ descreveram o caso de 2 gêmeos monozigóticos com epilepsia rolândica. Parece existir componente genético envolvido nas ER, mas este ainda não foi bem definido. Permanece a hipótese de Bray e Wieser^{7,8} de que a base genética para as ER seja uma herança autossômica dominante com penetrância variável.

A relação entre a lateralização das descargas e a lateralização clínica na ER não tem sido muito estudada. Embora encontrássemos correlação clínico-EEG direta nos focos localizados no hemisfério cerebral esquerdo (manifestação contralateral ao foco), nos focos à direita encontramos correlação inversa (manifestação ipsilateral ao foco). Podemos atribuir este fato à natureza dita «migratória» do(s) foco(s) rolândico(s) que não têm topografia hemisférica fixa, às vezes difundindo-se para ambos os hemisférios, diferentemente dos «focos em espelho» observados nas epilepsias parciais secundárias com foco em lobo temporal. No entanto, é importante lembrar que, se a natureza migratória das manifestações do EEG nas ER torna imprecisas as relações entre a lateralização clínica e as manifestações do EEG no que se refere

a conclusões de natureza eletrofisiológica, por outro lado o caráter migratório das descargas tem fundamental importância semiológica na caracterização da ER.

A delimitação nosológica precisa da ER é muito importante porque traz consigo o conhecimento da evolução favorável no sentido da remissão das crises após a puberdade 5,20. Esse conhecimento permite ao médico abordar os problemas psico-sociais comuns às demais formas de epilepsia dentro de perspectiva otimista, evitando o sofrimento do paciente e sua família, possibilitando atitude mais positiva frente ao problema de saúde.

REFERÊNCIAS

1. Beaumanoir A, Ballis T, Varfis G, Ansari K. Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes. *Epilepsia* 1974, 15 : 301-315.
2. Bilo L, Meo R, Perrone M, Striano S. Le epilepsie parziali «primarie». *Acta Neurol* 1986, 8 : 319-324.
3. Blom S, Heijbel J. Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci: discharge rate during sleep. *Epilepsia* 1975, 16 : 133-140.
4. Blom S, Heijbel J. Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci: a study of incidence rate in out-patient care. *Epilepsia* 1975, 16:133-140.
5. Blom S, Heijbel J. Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci: a follow-up study in adulthood of patients initially studied as children. *Epilepsia* 1982, 23 : 629-632.
6. Blom S, Heijbel J, Bergfors PG. Benign epilepsy of children with centro-temporal EEG foci: prevalence and follow-up study of 40 patients. *Epilepsia* 1972, 23:629-632.
7. Bray PF, Wieser WC. Evidence for a genetic etiology of temporal-central abnormalities in focal epilepsy. *N Engl J Med* 1964, 271:926-933.
8. Bray PF, Wieser WC. A relation of focal to diffuse epileptiform discharges in genetic epilepsy. *Arch Neurol* 1965, 13:223-237.
9. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1985, 26:268-278.
10. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989, 30 : 389-399.
11. Dalla Bernardina B, Chiamenti C, Capovilla G, Colamaria V. Benign partial epilepsies in childhood. In Roger J, Drawet C, Bureau M, Dreifuss PE, Wolf P (eds): *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey, 1985, p 137-149.
12. Gastaut H. Un element déroutant de la sémiologie électroencéphalographique: les pointes prérolandiques sans signification focale. *Rev Neurol* 1952, 87:488-490.
13. Gastaut H. A proposed completion of the current international classification of the epilepsies. In Rose C (ed): *Research Progress in Epilepsy (Progress in Neurology Series)*. London: Pitman, 1983, p 8-13.
14. Gastaut H, Zifkin BG. Classification of the epilepsies. *J Clin Neurophysiol* 1985, 2:313-326.
15. Gibbs EL, Gillen HW, Gibbs FA. Disappearance and migration of epileptic foci in childhood. *Am J Dis Child* 1954, 88:596-603.
16. Heijbel J, Blom S, Rasmussen M. Benign epilepsy of childhood with centrotemporal EEG foci: a genetic study. *Epilepsia* 1975, 16 : 285-293.
17. Hurst R, Lenn NJ. Partial seizures in monozygous twins. *Epilepsia* 1986, 27:121-123.
18. Lerman P. Benign partial epilepsy with centro-temporal spikes. In Roger J, Drawet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (eds): *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. London: John Libbey, 1985, p 150-158.
19. Lerman P, Kivity S. Benign focal epilepsy of childhood: a follow-up study of 100 cases. *Arch Neurol* 1975, 32:261-264.
20. Loiseau P, Duche B, Cordova S, Dartigues JF, Cohadon S. Prognosis of benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes: a follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988, 29:229-235.
21. Lombroso CT. Sylvian seizures and midtemporal spike foci in children. *Arch Neurol* 1967, 17:52-59.
22. Piccirilli M, D'Alessandro P, Tiacci C, Ferroni A. Language lateralization in children with benign partial epilepsy. *Epilepsia* 1988, 29:19-25.