

## Aspectos Gerais e Aspectos Atuais do Eletrencefalograma nas Síndromes Epilépticas

Délrio Façanha da Silva\*

Márcia Marques de Lima\*\*

### RESUMO

Desde a última classificação internacional das síndromes epiléticas, em 1989, foram descritos novos padrões eletrográficos e novas síndromes foram publicadas, deixando a atual classificação desatualizada. O EEG é fundamental para o diagnóstico diferencial dos espasmos infantis, sobretudo com a síndrome de West, pois, além de identificar a forma benigna, muito contribuiu para a atual hipótese de sua fisiopatologia. A síndrome de Lennox-Gastaut pode ser diferenciada dos pseudos Lennox-Gastaut, graças ao EEG. Na epilepsia rolândica, o EEG identifica a forma primária e, recentemente, foi sugerida mudança no seu conceito. A identificação de atividade epileptiforme focal frontal nas ausências e na epilepsia mioclônica juvenil (epilepsias generalizadas primárias) tem levantado novas hipóteses fisiopatológicas. A epilepsia parcial benigna da infância com crises parciais complexas ou com generalização para convulsões recebeu essa denominação graças ao EEG ictal. Os aspectos morfológicos do EEG crítico e do dipolo intercrítico, na epilepsia do lobo temporal, têm contribuído para a localização da zona epileptogênica.

### UNITERMOS

EEG, síndromes epiléticas.

Nesses últimos anos muitas novidades surgiram em relação ao eletrencefalograma (EEG) nas epilepsias, com a introdução de novos conceitos, assim como a identificação de diferentes padrões eletrográficos em algumas síndromes epiléticas consideradas clássicas. Do mesmo modo, o EEG, recentemente, tem contribuído para a mudança de conceitos fisiopatológicos de determinadas epilepsias. Sabemos, também, que a atual classificação internacional das síndromes epiléticas está defasada, e novas síndromes foram descritas, com a imprescindível participação do EEG. O diagnóstico diferencial entre os espasmos da síndrome de West e outros espasmos, epiléticos ou não, é feito apenas pelo EEG. Portanto, desde a década de 20 até a época atual, o EEG continua sendo insubstituível no manejo das epilepsias, apesar de todo avanço neurorradiológico.

Nesta breve revisão abordaremos o papel do EEG nas síndromes epiléticas, descrevendo os padrões clássicos, incomuns e novos achados, assim como sua importância nos diagnósticos diferenciais. Por último, selecionamos algumas das novas síndromes epiléticas, recentemente publicadas, as quais ainda não constam da classificação internacional.

### Convulsões neonatais benignas familiares

As convulsões neonatais benignas familiares (CNBF) são classificadas como epilepsia generalizada primária, ocorrem em 80% dos casos no segundo ou terceiro dia de vida e menos comumente no primeiro ou terceiro mês de vida, persistindo durante duas a três semanas. A investigação etiológica não evidencia nenhuma causa, exceto o relato de um caso com hipomagnesemia, de um total de 340 casos publicados entre 1964-1993<sup>1</sup>. As crises são do tipo clônico-tônico, às vezes com breves períodos de apnéia, taquicardia, vocalizações e manifestações oculofaciais. O desenvolvimento neuropsicomotor é normal. O prognóstico das crises é bom, e 11% dos casos pode apresentar, posteriormente, na adolescência ou na vida adulta, crises raras, isoladas e de fácil controle medicamentoso. Convulsão febril ocorre em 5% dos casos. Familiares apresentam crises parciais ou generalizadas e benignas. O EEG intercrítico geralmente é normal, mas pode mostrar um padrão descontínuo com anormalidades focais ou multifocais ou com *theta*

\* Médico Eletrencefalografista, Doutor em Neurologia pela Escola Paulista de Medicina – UNIFESP.

\*\* Médica Eletrencefalografista, Mestre em Neurologia – Escola Paulista de Medicina – UNIFESP.

*point alternant*, e durante as crises apresenta uma atenuação difusa e bilateral.

### **Convulsões benignas neonatais idiopáticas**

As convulsões benignas neonatais idiopáticas<sup>2</sup>, descritas na literatura como "crises do quinto dia", ocorrem entre o primeiro e sétimo dia pós-natal, em recém-nascidos normais, são do tipo parcial clônica e ou apnéica, duram de 1 a 3 minutos, são crises frequentes e evoluem para *status epilepticus* que dura 20 horas em média (varia de 2 horas até 3 dias). O tratamento do *status* não interfere na evolução das crises. O EEG intercrítico apresenta diferentes achados, como normal, descontínuo, com anormalidades focais ou multifocais, e mais frequentemente (60% dos casos) o padrão *theta point alternant* – surtos de teta, assíncronos, predominando na região rolândica e intercalados por períodos de atenuação. O EEG durante as crises mostra pontas ou ondas lentas rítmicas, frequentemente na região rolândica, com posterior generalização em alguns casos.

### **Encefalopatia mioclônica neonatal**

A encefalopatia mioclônica neonatal, descrita por Aicardi & Goutieres<sup>3</sup>, em 1978, caracteriza-se por crises mioclônicas, erráticas, associadas com abalos generalizados e que iniciam nas primeiras horas após o nascimento. A criança apresenta grave retardo e alguns casos evoluem para síndrome de West ou para óbito no primeiro ano de vida. A etiologia é variável, como metabólica, malformações e outras. O EEG é fundamental para o diagnóstico da síndrome, pois apresenta o padrão clássico desse quadro: paroxismos por ondas agudas, polipontas, de grande amplitude, síncronos, durando de 2 a 3 segundos, pseudoperiódicos, com intervalo entre os surtos variando de 3 a 20 segundos e com um ritmo de fundo caracterizado por supressão ou muito pobre.

### **Síndrome de Ohtahara**

A encefalopatia epilética infantil precoce, ou síndrome de Ohtahara<sup>4</sup>, descrita em 1978, caracteriza-se por crises tônicas que se iniciam nos primeiros dias de vida e geralmente está associada a uma malformação cerebral. O EEG apresenta o clássico padrão surto-supressão, podendo evoluir para uma hipsarritmia da síndrome de West e, posteriormente, para a síndrome de Lennox-Gastaut.

### **Síndrome das mioclonias do sono profundo**

A síndrome das mioclonias do sono profundo, publicada por Tardieu *et al.*<sup>5</sup>, em 1986, ocorre em recém-nascidos normais, entre o primeiro e quarto dia de vida neonatal, desaparecendo entre 3 semanas e 5 meses. As crises mioclônicas ocorrem somente durante o sono, são generalizadas, durando de alguns segundos até 20 minutos, 2-10/dia, às vezes em salvas. O EEG é normal, mesmo durante as mioclonias.

### **Epilepsia mioclônica benigna da infância**

A epilepsia mioclônica benigna da infância caracteriza-se por crises generalizadas mioclônicas, de curta duração, de frequência e intensidade variáveis, iniciando em crianças entre os 6 meses e os 2 anos de idade e desaparecendo antes dos 8 anos<sup>6</sup>. O exame neurológico é normal e as crises respondem muito bem ao uso do ácido valpróico. O EEG apresenta surtos de ponta e poliponta-onda, a 3 Hz, difusas e bilaterais, tanto durante a vigília como durante o sono não-REM, com normalização durante a evolução, e atividade de base normal para a idade.

### **Epilepsia mioclônica grave da infância**

A epilepsia mioclônica grave da infância<sup>7</sup> ocorre em crianças e inicia-se na faixa etária compreendida entre os 3 e 9 meses de idade, com crises mioclônicas, febris ou não, prolongadas, que se repetem com frequência e com pouca resposta ao ácido valpróico. O exame neurológico no início é normal e, posteriormente, em torno de 2 anos de idade, ocorrem atrasos mental e motor. O EEG de vigília e em sono é normal no início da síndrome e agrava-se com a evolução, passando a apresentar frequente atividade epileptiforme por complexos ponta e poliponta-onda, irregulares, difusos e bilaterais, sensíveis à fotoestimulação e com uma atividade de base alentecida para a faixa etária.

### **Mioclonia benigna da infância ou espasmos benignos não-epiléticos e outros espasmos não-epiléticos**

A mioclonia benigna da infância, descrita por Lombroso & Fejerman<sup>8</sup>, em 1983, apresenta espasmos que são clinicamente semelhantes aos da síndrome de West, ocorrendo durante a vigília, sono e despertar, porém em número bem menor, curta duração e intervalo de minutos entre os espasmos. Estes espasmos ocorrem entre 3 e 8 meses de idade e

desaparecem antes dos 3 anos. A evolução é benigna, independentemente de as crianças serem medicadas ou não, e o exame neurológico é normal, sem retardo mental ou motor. Os exames complementares são todos normais, inclusive o EEG, mesmo durante os espasmos<sup>9</sup>.

Em outros quadros não-epiléticos, tipo espasmos, o EEG é fundamental para o diagnóstico diferencial com os espasmos epiléticos:

- intolerância ao glutamato monossódico<sup>10</sup>: após a eliminação dos alimentos com o glutamato, os espasmos desaparecem;
- reações distônicas à metoclopramida: são espasmos dolorosos e tônicos, que ocorrem em doses terapêuticas da droga e que regredem em 12-24 horas após sua suspensão<sup>11</sup>;
- tremor essencial: o aspecto de espasmos ocorre geralmente até os 2 anos de idade, assumindo o aspecto de tremor posteriormente<sup>12</sup>.

### Espasmos periódicos

Os espasmos periódicos, descritos por Gobbi *et al.*<sup>13</sup>, em 1987, iniciam nos primeiros meses de vida ou até os 7 anos de idade, são bilaterais e generalizados, ocorrem em seqüência periódica, durando de 2 a 21 minutos, são resistentes ao tratamento medicamentoso, ocorrem em crianças com grave retardo mental e motor, com raros casos de ótima evolução (sem retardo e sem crises na evolução) e estão associados com epilepsia parcial. O EEG mostra atividade de base normal em alguns casos ou anormal em outros, além de complexos periódicos focais ou generalizados, caracterizados por ondas lentas com um ritmo rápido sobreposto, durante a vigília, sono e despertar, precedidos ou não por atividade epileptiforme focal. Esse padrão eletrográfico ocorre durante as crises de espasmos ou no período intercítico.

### Síndrome de West

A síndrome de West é um quadro raro e caracteriza-se por espasmos e hipsarritmia no EEG, ocorrendo geralmente entre os 3 meses e 1 ano de idade, em uma criança com exame neurológico normal ou anormal. Durante a vigília, a hipsarritmia caracteriza-se por desorganização difusa e bilateral, com ondas lentas de alta amplitude e pontas multifocais, de predomínio posterior. No sono não-REM observamos a hipsarritmia fragmentada (Figura 1). O EEG é imprescindível para o diagnóstico diferencial, tratamento e prognóstico entre os diferentes quadros de espasmos que ocorrem nessa faixa etária:

- epilepsia mioclônica benigna da infância;
- mioclonia benigna não-epilética;
- epilepsia mioclônica grave da infância;
- espasmos periódicos;
- espasmos não-epiléticos. Todas essas síndromes não cursam com hipsarritmia no EEG.

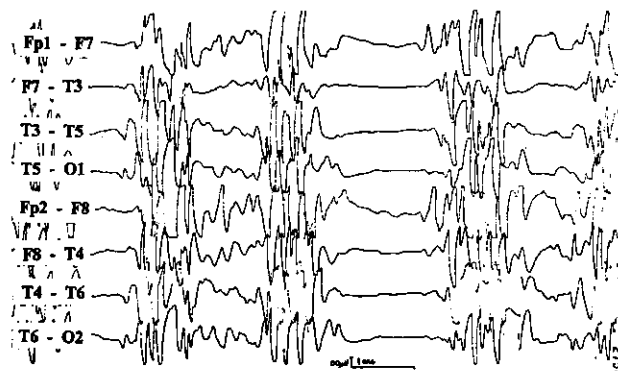


FIGURA 1

Hipsarritmia fragmentada durante o sono não-REM.

Na classificação internacional das síndromes epiléticas<sup>14</sup> temos a síndrome de West criptogênica e secundária, não havendo referência à primária. Recentemente, foi proposta essa nova síndrome de West, tipo primária, com base em achados no EEG de crianças classificadas no tipo criptogênico<sup>15</sup>:

- teste do diazepam: após sua aplicação endovenosa, não devem ocorrer pontas multifocais;
- após crises tipo espasmos, o EEG deve apresentar o mesmo padrão hipsarrítmico anterior às crises (padrão hipsarrítmico independente); no caso de sua ausência (padrão não-independente), o prognóstico não é bom.

Deve a síndrome de West ser classificada como uma epilepsia de origem cortical e focal? Trabalhos bem recentes têm demonstrado que uma lesão única, focal e cortical, como astrocitoma de lobo temporal<sup>16</sup>, ou microdisgenesias corticais unilaterais e localizadas<sup>17</sup>, podem provocar a síndrome de West. Após a ressecção dessas lesões focais, observamos o desaparecimento da hipsarritmia e dos espasmos generalizados, com boa evolução do ponto de vista do desenvolvimento neuropsicomotor. Trabalhos que mostram crises parciais clínico-eletrográficas, precedendo imediatamente os espasmos generalizados<sup>18</sup>, e os achados no EEG após calosotomia (hemi-hipsarritmia)<sup>19</sup>, em crianças com síndrome de West, também sugerem que uma lesão focal no córtex seja o gerador inicial da hipsarritmia e dos

espasmos. Uma hipótese baseada nesses recentes estudos sugere que um impulso focal anormal, cortical propaga-se para os núcleos da rafe, no tronco cerebral, e em seguida para os dois hemisférios cerebrais, gerando a hipsarritmia, sendo mediados pela serotonina, e as vias rafemedulares provocariam os espasmos<sup>20</sup>.

Por último, devemos lembrar que um EEG com hipsarritmia e que normaliza durante alguns minutos durante o despertar ou o sono REM não afasta o diagnóstico da síndrome de West<sup>21</sup>. Do mesmo modo, temos alguns padrões incomuns de hipsarritmia (hipsarritmia atípica ou modificada):

- hemi-hipsarritmia;
- alentecimento difuso com raras pontas;
- pontas de predomínio frontal;
- hipsarritmia assíncrona.

### Síndrome de Lennox-Gastaut

A síndrome de Lennox-Gastaut tem início geralmente entre 1 e 3 anos de idade, com crises tônicas, ausências atípicas, mioclônicas, atônicas e parciais, com importante atraso motor e intelectual. O EEG apresenta complexos ponta e poliponta-onda, lentos, 1-2 Hz, de predomínio anterior (Figura 2) e que chegam a ocupar 60% do sono não-REM. Também, as polipontas ("trem de espículas"), difusas e bilaterais, alentecimento difuso e bilateral da atividade elétrica cerebral de base são achados no EEG de crianças com essa síndrome<sup>22</sup>.

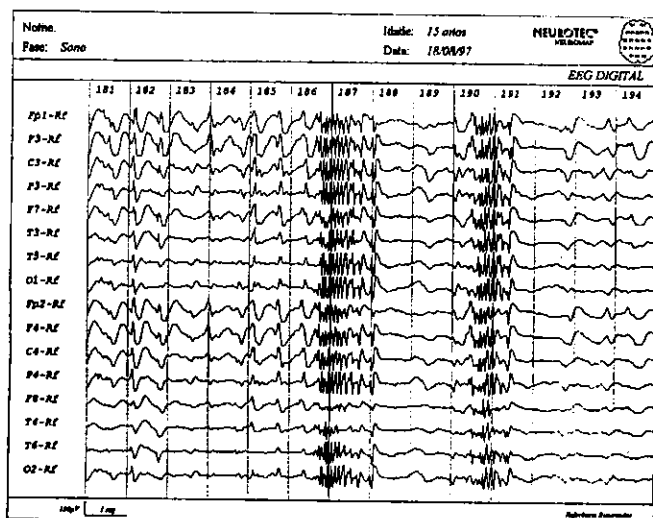


FIGURA 2

Complexos ponta-onda 1-2 Hz, de predomínio anterior, e polipontas difusas e bilaterais.

O EEG é importante no diagnóstico diferencial com outras síndromes epiléticas, como a epilepsia parcial atípica benigna da infância, síndrome de Doose, epilepsia mioclônica grave da infância, além de outras que não apresentam as características eletrográficas da síndrome de Lennox-Gastaut.

### Síndrome de Doose

A síndrome de Doose ou epilepsia mioclônica-astática geralmente se inicia em crianças entre 1 e 6 anos de idade, com crises mioclônicas, atônicas, mioclônico-astáticas e geralmente associadas com crises de ausência e/ou generalizadas tônico-clônicas e, menos freqüentemente, crises tônicas que ocorrem apenas durante o sono da madrugada<sup>23</sup>. O prognóstico é variável, com remissão em alguns casos, sem seqüelas, mesmo sem tratamento. No caso de freqüentes crises generalizadas tônico-clônicas febris ou não, *status* de ausência, início da epilepsia no 1º ou 2º ano de idade, persistência do ritmo *theta* 4-7 Hz e complexos poliponta-onda, além da ausência do ritmo alfa no EEG, são achados que sugerem uma má evolução (demência e sem controles das crises).

O EEG apresenta freqüentemente atividade de base dominada por um ritmo *theta* (4-7 Hz), com predomínio na região centroparietal. Observamos atividade epileptiforme por complexos poliponta-onda, irregulares, difusos e bilaterais, com predomínio nas regiões anteriores<sup>24</sup>. A ausência no EEG de complexos ponta-onda a 2 Hz, semi-contínuos (até 60% do traçado) no sono não-REM, das freqüentes polipontas ("trem de espículas") e de importante alentecimento da atividade de base, fazem o diagnóstico diferencial com a síndrome de Lennox-Gastaut.

### Epilepsia com ponta-onda contínua do sono não REM

A epilepsia com ponta-onda contínua do sono não-REM<sup>25</sup> atinge crianças entre os 3 e 12 anos de idade, com crises parciais motoras, ausências, mioclônicas, que iniciam em torno dos 3-4 anos de idade. O exame neurológico geralmente é anormal, com atraso mental e motor, mas pode ser normal. As crises respondem bem ao tratamento medicamentoso. O diagnóstico é feito pelo EEG, que apresenta complexos ponta-onda contínuos (95% do traçado), 2-3 Hz, difusos e bilaterais ou focais, apenas durante o sono não-REM, regredindo durante a vigília e o sono REM, quando apresenta atividade epileptiforme multifocal e atividade de base geralmente alentecida. Em torno dos 12 anos de idade este padrão eletrográfico desaparece<sup>26, 27</sup>.

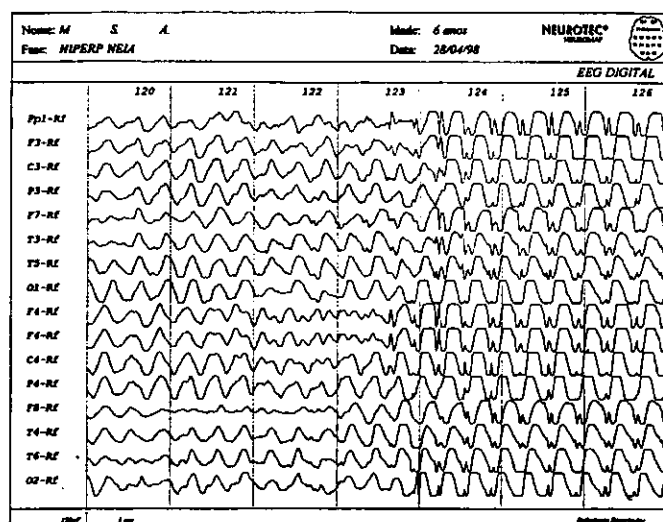
## ***Epilepsia parcial atípica benigna da infância***

Geralmente confundida com a síndrome de Lennox-Gastaut, a epilepsia parcial atípica benigna da Infância<sup>28</sup> ocorre em crianças a partir dos 2 anos de idade, com crises atônicas, mioclônicas (responsáveis por várias quedas dos pacientes), ausências atípicas, parciais motoras com convulsões generalizadas (durante o sono), muito freqüentes, diárias, resistentes ao tratamento (por isso, evitar excesso de drogas) e desaparecendo entre 8 e 10 anos de idade, sem qualquer seqüela mental ou motora. O exame neurológico é sempre normal, durante toda a evolução.

O EEG estabelece o diagnóstico diferencial com outras síndromes epiléticas, sobretudo a de Lennox-Gastaut e as epilepsias mioclônicas graves. A atividade de base do EEG é normal, com atividade epileptiforme focal central, uni ou bilateral, e complexos ponta-onda 3 Hz, difusos e bilaterais, durante a vigília. Durante o sono não-REM, bem contrastante com a vigília, o EEG apresenta complexos lentos ponta-onda, difusos e bilaterais, que dominam quase todo o traçado (contínuos ou semi-contínuos) e atividade epileptiforme rolândica muito freqüente, uni ou bilateral.

## ***Crises de ausência (epilepsia generalizada primária)***

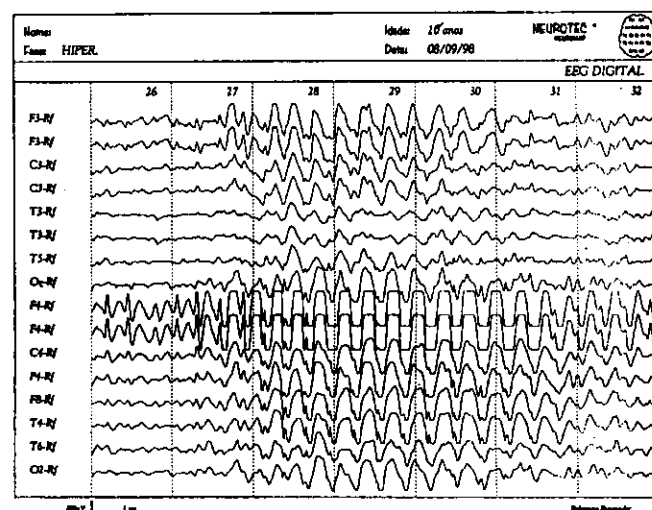
As crises de ausência ou *petit mal*, ocorrem em crianças e adolescentes, com bom prognóstico, regredindo em torno dos 18 anos de idade e excepcionalmente persistindo até a vida adulta, após os 30 anos. O EEG apresenta atividade de base normal, complexos ponta e poliponta-onda 3 Hz,



**FIGURA 3**

Crise de ausência com ondas deltas e complexos ponta-onda 3 Hz difusos e bilaterais.

difusos e bilaterais, regulares, síncronos, simétricos e de predomínio anterior. Entretanto, padrões incomuns são descritos, como ondas lentas difusas e bilaterais durante as crises<sup>29,30</sup> e atividade epileptiforme focal frontal<sup>31,32</sup>. As figuras 3 e 4 ilustram dois casos de crises de ausência (epilepsia generalizada primária) com padrões atípicos no EEG, sendo um com ondas lentas e complexos ponta-onda 3 Hz (Figura 3) e o outro iniciando e terminando com atividade epileptiforme frontal direita e complexos ponta-onda lateralizados (Figura 4), durante a hiperpnéia.



**FIGURA 4**

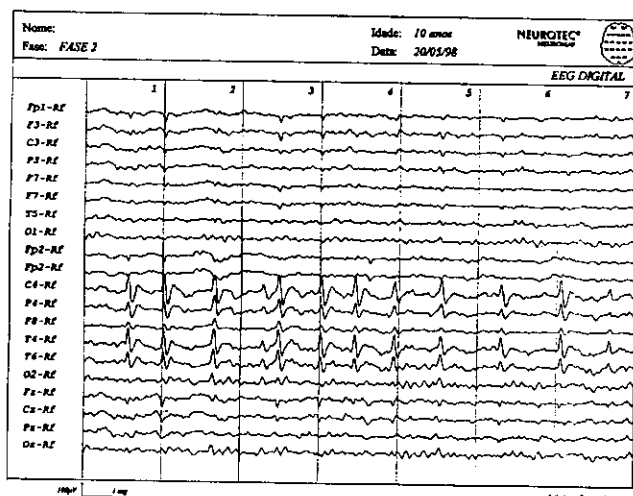
Crise de ausência com complexos ponta-onda assimétricos, de início e término frontal direito.

A presença de atividade epileptiforme focal não afasta o diagnóstico de ausência, pois podemos encontrar no EEG desses pacientes, além dos clássicos complexos ponta-onda 3 Hz, foco na região central, temporal média e occipital, os quais são interpretados como traços genéticos e podem ser assintomáticos ou sintomáticos. Entretanto, a identificação de foco frontal e ou temporal anterior, no EEG de pacientes com ausência, pode gerar dificuldade diagnóstica: Ausência? Epilepsia frontal? Epilepsia do lobo temporal? Estamos diante de uma fragmentação (forma abortiva) da descarga generalizada? É possível que a crise generalizada ausência tenha início frontal? Pode uma descarga generalizada provocar, a longo prazo, atividade epileptiforme focal, em zonas corticais mais vulneráveis? O EEG em sono, assim como as características semiológicas da crise e a resposta ao tratamento instituído, podem ajudar no diagnóstico diferencial. Sabe-se que outras epilepsias generalizadas primárias, como a epilepsia mioclônica juvenil, também podem cursar com atividade epileptiforme focal.

## ***Epilepsia rolândica benigna ou epilepsia parcial benigna da infância com ponta centrotemporal***

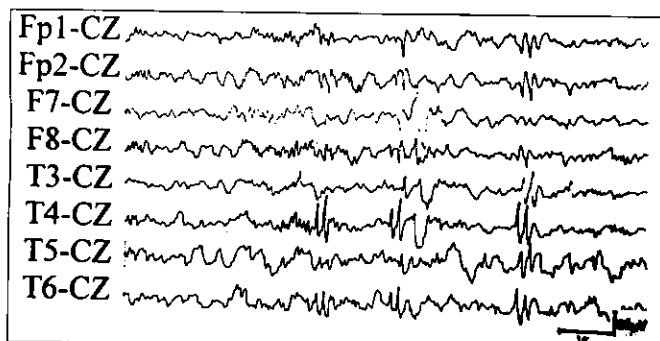
A epilepsia parcial benigna da infância com ponta centrotemporal (EPBICT), uma das mais comuns da infância, ocorre geralmente entre os 3 e os 15 anos de idade, geralmente desaparecendo entre os 16 e 18 anos, com raros casos na vida adulta. Cerca de 25% dos casos da EPBICT apresentam crises freqüentes e 11% apresentam *status epilepticus*, demonstrando que epilepsias benignas podem cursar desta forma, sem deixar seqüelas, e que este aspecto clínico não é específico das epilepsias secundárias<sup>33</sup>.

O EEG mostra atividade de base normal, atividade epileptiforme na região central ou temporal média, de alta amplitude, geralmente em *cluster* (Figura 5), que se acentua de forma exuberante durante o sono não-REM. Entretanto, nem sempre esse achado significa que a epilepsia rolândica seja primária. Nesse caso, o EEG com dipolo frontotemporal (Figura 6), com positividade frontal e simultânea negatividade temporal média, é descrito como auxílio diagnóstico na forma benigna<sup>34,35</sup>.



**FIGURA 5**

Foco central direito em *cluster*.



**FIGURA 6**

Dipolo rolândico, com positividade frontal e simultânea negatividade temporal média direita.

Recentemente, foi sugerido que a EPBICT seja denominada apenas de epilepsia parcial benigna da infância com ponta central e não temporal média, pois o uso de eletrodos adicionais na região central demonstrou que a região temporal média não apresenta uma negatividade independente. Foi dividida em síndrome central alta e baixa e com diferenças clínicas em relação aos tipos de crises epiléticas<sup>36</sup>.

## ***Síndrome de Landau-Kleffner***

A síndrome de Landau-Kleffner (SLK) ou afasia adquirida da infância com epilepsia inicia-se em crianças normais, entre 3 e 8 anos de idade e menos comumente abaixo dos 3 ou após os 9 anos de idade. A afasia (agnosia auditiva com redução da expressão oral), epilepsia e distúrbios psicomotores (hipercinesia) caracterizam essa síndrome. As crises epiléticas são de vários tipos (parcial motora, ausência atípica, generalizada tônico-clônica) e ocorrem em 70% dos pacientes, sendo única em 1/3 dos casos e, após os 10 anos, apenas 20% dos pacientes ainda apresentam crises e bem controladas com as drogas antiepiléticas<sup>37,38</sup>. A tomografia e ressonância magnética de crânio são normais.

O EEG apresenta atividade de base normal e é multifocal, com predomínio da atividade epileptiforme nas regiões temporais (50% dos casos) e parietooccipitais. O sono não-REM é um grande ativador das descargas, podendo apresentar o aspecto da "ponta-onda contínua do sono lento" com atividade epileptiforme por complexos ponta-onda em mais que 85% do período de sono, de projeção difusa e bilateral, hemisférica ou focal.

## ***Epilepsia mioclônica juvenil***

A epilepsia mioclônica juvenil (*petit mal impulsivo*)<sup>39</sup> geralmente inicia entre os 7 e os 22 anos de idade (14,5 anos, em média), com crises convulsivas generalizadas (90% dos casos), ausências (27%), com posterior surgimento das crises mioclônicas, sobretudo no despertar. São pacientes fotossensíveis, especialmente à televisão e aos videogames, com freqüentes fatores precipitantes, destacando-se a falta de sono. Mesmo nos pacientes sem crises por anos, a droga não deve ser retirada, devido à grande farmacodependência dessa síndrome. O valproato de sódio é a droga de escolha. Os exames neurológico e neurorradiológico são normais.

O EEG é importante pois estabelece o diagnóstico diferencial com outras síndromes epiléticas desta faixa etária, como, por exemplo, a ausência juvenil e a convulsão generalizada do despertar. O traçado da epilepsia mioclônica juvenil caracteriza-se por atividade de base

normal, complexos poliponta-onda (45% dos pacientes), ponta-onda 4-5 Hz (82%) ou a 3 Hz (16%), difusos e bilaterais. A resposta fotoparoxística é descrita em 27%-42% dos pacientes<sup>39</sup>. Atividade epileptiforme focal, frontal e temporal média, uni ou bilateral têm sido descritas em 55% dos pacientes com essa síndrome<sup>40</sup>.

### ***Epilepsia benigna da infância com paroxismos occipitais***

A epilepsia benigna da infância com paroxismos occipitais<sup>41</sup>, descrita por Gastaut em 1982, ocorre na faixa etária entre os 15 meses e 17 anos de idade (média: 7 anos e 5 meses), com crises parciais visuais, clônicas, complexas e convulsões generalizadas, isoladas ou associadas, com cefaléia no pós- crise. O exame neurológico geralmente é normal e o prognóstico é bom.

O EEG faz o diagnóstico da síndrome, apresentando complexos ponta-onda (80% dos casos) ou ondas *sharp* (20%), de alta amplitude, de projeção occipital ou temporal posterior, unilaterais ou bilaterais, simultaneamente ou independentes, que desaparecem com a abertura dos olhos e retornando após sua oclusão em 1-20 s<sup>42</sup>. A hiperventilação e a fotoestimulação não interferem nos achados do EEG. Em alguns pacientes, encontramos atividade epileptiforme central, temporal média e complexos ponta-onda 3 Hz, difusos e bilaterais, em associação com os paroxismos occipitais. A atividade de base normal no EEG é importante para o diagnóstico diferencial da forma benigna com as variantes dessa síndrome, as quais apresentam má evolução na frequência das crises e exame neurológico anormal<sup>43</sup>.

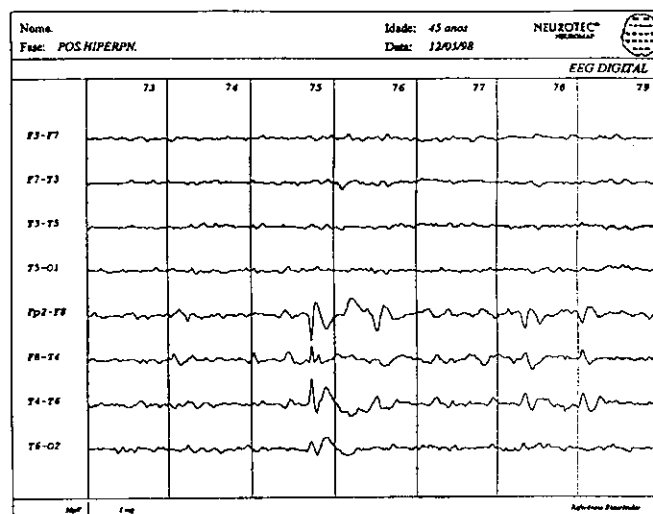
### ***Epilepsia do lobo temporal***

A epilepsia do lobo temporal caracteriza-se clinicamente por crises parciais complexas (100% dos casos), parciais simples (89%), parciais com generalização para convulsão (57%), geralmente rebeldes ao tratamento, ocorrendo em crianças e adultos, antecedente de convulsão febril em 67% dos casos, história familiar de epilepsia do lobo temporal extremamente rara e atrofia hipocampal demonstrada na ressonância magnética cerebral<sup>44</sup>. A lobectomia temporal é um recurso terapêutico com resultado muito bom na maioria dos casos.

O EEG mostra atividade epileptiforme paroxística por onda aguda, espícula, ponta-onda, polipontas ou ondas lentas, de projeção na região temporal anterior. O EEG em sono é importante nesses pacientes, sobretudo se na vigília for normal, pois as chances de observarmos um foco é grande, na fase não-REM, enquanto o sono REM tem valor de localização mais precisa. A presença de sincronia bilateral secundária, por complexos ponta-onda, difusos e bilaterais, indica que pacientes com epilepsia do lobo

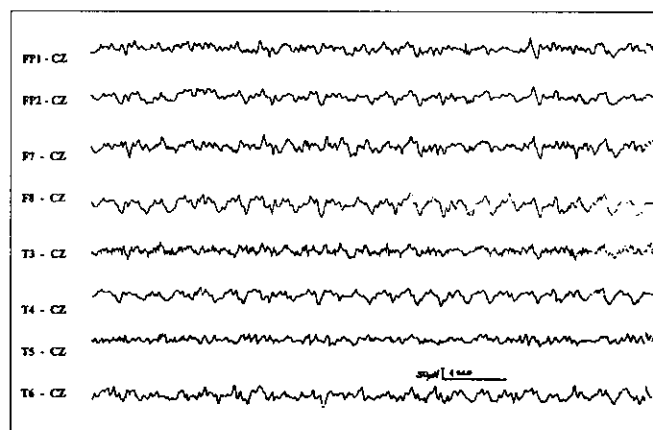
temporal, podem apresentar convulsão generalizada após a crise parcial complexa, em 50% dos casos<sup>45</sup>.

O EEG, também, tem grande importância na localização da zona epileptogênica, pela presença do dipolo, com negatividade temporal anterior e simultânea positividade parietal contralateral<sup>46</sup>, ou por padrões eletrográficos críticos<sup>47,48</sup> e intercríticos<sup>49,50</sup>, caracterizados por ondas lentas delta e ou theta. A figura 7 mostra o padrão eletrográfico intercrítico mais comumente descrito na epilepsia do lobo temporal: onda aguda de projeção na região temporal anterior direita, com reversão de fase negativa em F8. Do mesmo modo, as atividades deltas temporais rítmica intermitente (Figura 8) e polimórfica intermitente (Figura 9) também são outras formas de expressão no EEG do foco temporal anterior e de grande valor localizador<sup>49,50</sup>.



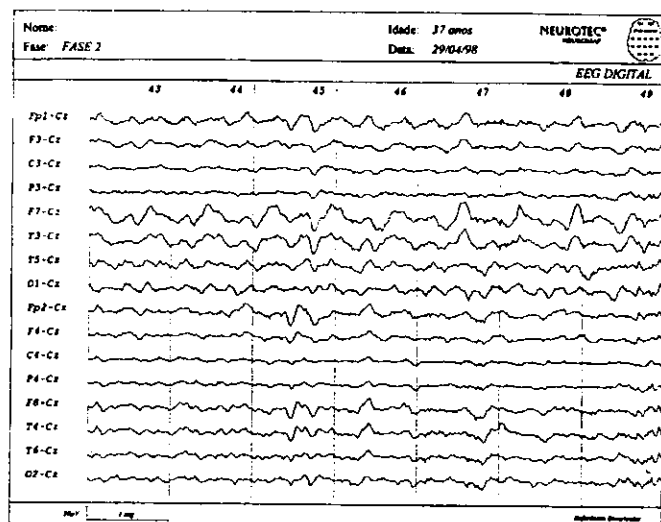
**FIGURA 7**

Foco temporal anterior direito por onda aguda.



**FIGURA 8**

Atividade delta rítmica temporal anterior direita, não-crítica.



**FIGURA 9**

Atividade delta polimórfica temporal anterior esquerda, intercristica.

### **Novas síndromes epiléticas**

A atual classificação internacional clínico-eletrográfica das síndromes epiléticas está desatualizada e outras síndromes foram descritas recentemente. A identificação dessas novas síndromes é importante em relação ao diagnóstico diferencial com outras síndromes, prognóstico e abordagem terapêutica. Seleccionamos as que apresentam maior valor prático e as mais comuns, com os seus respectivos padrões eletrográficos, imprescindíveis para os diagnósticos.

#### **a) Epilepsia do lobo frontal noturna autossômica dominante**

A epilepsia do lobo frontal noturna autossômica dominante (ELFNAD), descrita em 1995<sup>51</sup>, na Austrália, caracteriza-se por crises parciais com semiologia frontal (contração tônica e postura distônica), em salvas (7 a 12/ noite), no sono não-REM (fase 2), de curta duração, em torno de 10 s, sem confusão pós-ictal e aura em 70% dos casos. Tem início na adolescência e persiste até a vida adulta, com exame neurológico e neurorradiológico geralmente normais e boa resposta terapêutica à carbamazepina. O diagnóstico diferencial deve ser feito com as distonias paroxísticas noturnas, parassonias noturnas benignas, doenças psiquiátricas e discinesias familiares.

O EEG interictal é normal em cerca de 84% dos casos, o que pode dificultar o diagnóstico. Quando as anormalidades ocorrem, são geralmente de localização frontal, por ondas agudas e ondas lentas. O registro das crises no EEG mostra atividade epileptiforme por onda aguda e onda lenta, de projeção frontal bilateral. Entretanto, o EEG nesses tipos

de crises de origem frontal pode não mostrar anormalidades, mesmo durante as crises, o que pode nos conduzir a afastar o diagnóstico de epilepsia<sup>51</sup>.

#### **b) Epilepsia do lobo temporal familiar**

Berkovic *et al.*<sup>52</sup>, em 1996, descreveram uma nova síndrome epilética, que denominaram de epilepsia de lobo temporal familiar (ELTF), ocorrendo em adolescentes e adultos (10-63 anos: média de 24 anos), de evolução benigna, com crises de fácil controle medicamentoso, exame neurológico normal, sem antecedentes de convulsão febril e exame de ressonância magnética cerebral normal. As crises parciais simples (89%: psíquicas, autonômicas), parciais complexas (66%, sendo 20/34 precedidas por crise parcial simples) e convulsões tônico-clônicas (66%: 25/34 iniciando com crise parcial) são os tipos mais frequentes.

O EEG mostra atividade epileptiforme por ondas agudas ou ondas lentas de projeção temporal em apenas 22% dos pacientes e geralmente são unilaterais<sup>52</sup>. O sono tem pouca importância em ativar ou evidenciar o foco. Entretanto, recentemente, foi publicado que a ELTF pode não apresentar boa evolução em 41% dos casos (12/29), com crises frequentes, rebeldes ao tratamento, esclerose mesial temporal na ressonância magnética cerebral e alguns pacientes submetidos à lobectomia temporal<sup>53</sup>.

#### **c) Epilepsia parcial familiar com focos variáveis**

Em 1999, Scheffer<sup>54</sup> fez uma revisão sobre a epilepsia parcial familiar com focos variáveis (EPFFV). Esse mesmo autor publicou essa entidade pela primeira vez, em 1998, em um grupo de pacientes de uma família australiana. A idade de início das crises vai desde os 9 meses até os 43 anos de idade (média = 10 anos). As crises podem ser de origem frontal, temporal, centroparietal ou occipital, com as características semiológicas dependendo da região comprometida. Essa variabilidade de apresentação clínica das crises é uma das principais características dessa síndrome epilética. Os exames neurorradiológicos são geralmente normais. A análise genética mostra que a EPFFV apresenta herança autossômica dominante, com 62% de penetrância para as crises parciais e 76% para as anormalidades epileptiformes no EEG.

O EEG apresenta um único foco para cada indivíduo da família, permanecendo constante durante toda a evolução. A atividade epileptiforme de projeção frontal ou temporal são as mais frequentes, enquanto a topografia centroparietal ou occipital são menos comuns. As descargas são muito frequentes durante o sono não-REM, por vezes semicontínuas e geralmente persistentes, mesmo nos pacientes sem crises há vários anos. Em alguns casos, o foco só surge com EEG repetidos e pode ser identificado em familiares sem epilepsia<sup>54</sup>.



#### d) Epilepsia mioclônica familiar benigna do adulto

A epilepsia mioclônica familiar benigna do adulto (EMFBA) inicia-se entre a 3ª e 5ª década e persiste durante o resto da vida dos pacientes<sup>55</sup>. A EMFBA caracteriza-se por crises generalizadas mioclônicas, sem um caráter progressivo, exacerbadas pelos movimentos voluntários e pelo estresse, raras convulsões, sem demência e sem alterações cerebelares. Clinicamente, trata-se de uma epilepsia mioclônica relativamente benigna e com boa resposta terapêutica ao ácido valpróico. O EEG é anormal em todos os casos e mostra complexos ponta e poliponta-onda difusos e bilaterais, com uma atividade elétrica cerebral de base normal.

#### e) Epilepsia mioclônica benigna reflexa do lactente

Ricci *et al.*<sup>56</sup>, descreveram em 1995 um grupo de seis crianças com uma síndrome que denominaram como epilepsia mioclônica benigna reflexa (EMBR). A EMBR acomete crianças na faixa etária entre 6 e 21 meses, com exame neurológico normal, história familiar de epilepsia ou de convulsão febril, crises mioclônicas espontâneas ou induzidas por estímulos táteis (toque, percussão da base do nariz), térmicos (água fria no rosto) ou acústicos, porém não são provocadas por estímulos visuais (estimulação luminosa intermitente ou *flash*). As crises ocorrem isoladamente ou em salvas (5 a 20/dia), simétricas, com flexão da cabeça, às vezes elevação dos globos oculares e apresentam boa evolução, com regressão das crises em alguns meses. A EMBR é considerada a epilepsia generalizada idiopática mais precoce, segundo a literatura consultada<sup>57</sup>.

O EEG da EMBR apresenta-se geralmente normal durante a vigília, porém, durante as fases I e II do sono não-REM ocorrem freqüentes surtos de atividade epileptiforme por complexos poliponta-onda irregulares, difusos e bilaterais. Durante as crises, o EEG mostra polipontas e complexos poliponta-onda a 3 Hz, simétricos, difusos e bilaterais, com predomínio frontocentral<sup>57</sup>.

#### f) Epilepsia generalizada com convulsões febris *plus*

Na Austrália, em 1997, Scheffer *et al.*<sup>58</sup> descreveram uma síndrome epilética genética (epilepsia generalizada com convulsões febris *plus*: EGCFP), que consideravam rara, acometendo famílias por gerações e exame neurológico normal. Em 1999, em um novo trabalho, afirmaram que a EGCFP é uma síndrome comum<sup>59</sup>, caracterizada por convulsões febris que continuam após os seis anos de idade ou que estão associadas com crises generalizadas tônico-clônicas afebris. Outros tipos de crises não febris podem ocorrer, como ausências, mioclônicas, atônicas, raramente crises do lobo temporal e mesmo *status epilepticus*.

Geralmente, ocorre remissão da epilepsia na adolescência e excepcionalmente na idade adulta.

Os achados no EEG da EGCFP são variados<sup>58,59</sup>, na dependência do tipo de crise presente. São descritos a presença de atividade epileptiforme de projeção frontal, temporal, complexos ponta-onda 3 Hz difusos e bilaterais, poliponta-onda irregulares ou assimétricas, difusas e bilaterais, além de EEG normal. A atividade elétrica cerebral de base é normal.

#### g) Epilepsia generalizada idiopática do adulto: crises de ausência "fantasma", crises generalizadas tônico-clônicas e freqüentes *status* de ausência

Em 1997, Panayiotopoulos *et al.*<sup>60</sup> publicaram uma síndrome epilética, que segundo esses autores ainda não havia sido descrita. Denominaram-na como epilepsia generalizada idiopática do adulto caracterizada por ausências "fantasmas", crises generalizadas tônico-clônicas, freqüentes *status* de ausência e ocorre em 9,6% das epilepsias generalizadas idiopáticas e em 3,2% de todos os pacientes epiléticos acima dos 16 anos de idade. A síndrome inicia na idade adulta, entre os 25 e 55 anos de idade, com crises de ausência de curta duração (3-4 s, por isso designadas como "fantasmas"). Posterior e tardiamente, surgem as crises generalizadas tônico-clônicas e freqüentes *status epilepticus* por ausências, que às vezes evoluem para um *status* convulsivo. O exame neurológico e a ressonância magnética são normais. O tratamento medicamentoso com valproato de sódio geralmente é eficiente.

O EEG apresenta atividade elétrica cerebral de base normal em todos os casos. A atividade epileptiforme caracteriza-se por complexos ponta e poliponta-onda, 3-4 Hz, difusos e bilaterais, breves em sua duração (2 a 4 s) e às vezes se apresentam fragmentados. No *status* de ausência são observadas descargas contínuas, generalizadas, por complexos ponta-onda a 3 Hz, as quais regredem com o uso de diazepam endovenoso. Aproximadamente em 45% dos pacientes podem ser encontradas anormalidades paroxísticas focais por ondas lentas, ondas agudas ou pontas, ocorrendo independentemente ou em associação com as descargas generalizadas. A fotestimulação não provoca anormalidades no EEG.

#### h) Epilepsia parcial benigna da infância com crises parciais complexas

Watanabe *et al.*<sup>61</sup>, em 1990, descreveram os primeiros casos e definiram os critérios clínico e eletrográficos da epilepsia parcial benigna da infância com crises parciais complexas: crises parciais complexas, em salvas (1-10/dia), por 1-3 dias, recorrendo em 1-8 semanas, em crianças com idade de 3 a 20 meses, com ou sem história familiar, exame neurológico normal e excelente resposta ao

tratamento medicamentoso. O EEG intercricício é normal, enquanto durante as crises a atividade epileptiforme é registrada na região temporal e raramente frontal, central, parietal ou occipital.

i) Epilepsia parcial benigna da infância com generalização para convulsões

Vigevano *et al.*, em 1992<sup>62</sup>, publicaram os primeiros casos desta síndrome e denominaram como convulsões familiares benignas infantis e Watanabe *et al.*, em 1993<sup>63</sup>, propuseram o nome de epilepsia parcial benigna da Infância com generalização para convulsões. As crises iniciam entre 3 e 20 meses de idade, com parada do olhar e seguido de convulsão generalizada, em salvas (2-5/dia), durante 1 a 3 dias, com recorrência entre 1-3 meses e excelente resposta ao tratamento medicamentoso instituído<sup>64</sup>. A droga é geralmente suspensa após 3 anos de seguimento. O exame neurológico é normal. O EEG intercricício é normal e durante as crises a atividade epileptiforme ocorre inicialmente na região central, parietal ou occipital, com propagação para outras áreas cerebrais<sup>65</sup>.

## SUMMARY

### General and Recent Aspects of the EEG in Epileptic Syndromes.

Since the last international epileptic syndromes classification, in 1989, new EEG patterns and others epileptic syndromes have been published, leaving the current classification not up-to-date. The EEG is essential in the differential diagnosis of infantile spasms, mainly in West Syndrome because it helps to identify the benign type and has been important to clarify the physiopathological hypothesis. The Lennox-Gastaut syndrome may be distinguished of others similar syndromes only by the EEG. In the rolandic epilepsy the EEG identifies the benign form and, recently, was suggested a change in its concept. The presence of frontal focus in absence seizures and juvenile myoclonic epilepsy (primary generalized epilepsies) has suggested new physiopathological hypothesis. The benign partial epilepsy of infancy with complex partial seizures or with convulsions has received this terminology because of ictal EEG studies. The morphological aspects of ictal EEG and the interictal dipole in temporal lobe epilepsy is of great value to locate the epileptogenic zone.

## KEYWORDS

EEG, epileptic syndromes.

## Referências

1. Plouin P. Benign familial neonatal convulsions. In: Malafosse A, Genton P, Hirsch E, Marescaux C, Broglin D, Bernasconi R (Eds). Idiopathic Generalized Epilepsies: Clinical, Experimental and Genetic Aspects. John Libbey & Company Ltd., 1994, pp. 39-44.
2. Plouin P. Benign neonatal convulsions. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P. Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence. John Libbey Eurotext Ltd. London & Paris, 1985, pp. 2-11.
3. Aicardi J, Goutieres F. Encéphalopathie myoclonique néonatale. Rev EEG Neurophysiol, 8:99-101, 1978.
4. Ohtahara S. Clinico-electrical delineation of epileptic encephalopathies in childhood. Asia Med J, 21:7-17, 1978.
5. Tardieu M, Khoury W, Navelet Y, Questiaux E, Landrieu P. Un syndrome spectaculaire et bénin de "convulsions néonatales": les myoclonies du sommeil profond. Arch Fr Pediatr, 43:259-60, 1986.
6. Dravet C, Bureau M. L'épilepsie myoclonique benigne du nourrisson. Rev EEG Neurophysiol, 11:438-44, 1981.
7. Dravet C. Les épilepsies graves de l'enfant. Vie Méd, 8:543-8, 1978.
8. Lombroso CT, Fejerman N. Benign myoclonus of early infancy. Ann Neurol, 1:138-43, 1977.
9. Dravet D, Giraud N, Bureau M, Roger J. Benign myoclonus of early infancy or benign non-epileptic infantile spasms. Neuropediatrics, 17:33-8, 1986.
10. Reif-Leher L, Stemmermann MG. Monosodium glutamate intolerance in children. N Engl J Med, 4:1204, 1975.
11. Gatrad AR. Dystonic reactions to metoclopramide. Dev Med Child Neurol, 18:767-9, 1976.
12. Vanasse M, Bedar P, Andermann F. Shuddering attacks in children: an early clinical manifestation of essential tremor. Neurology, 26:1027-30, 1976.
13. Gobbi G, Bruno L, Pini A, Rossi PG, Tassinari CA. Periodic spasms: an unclassified type of epileptic seizure in childhood. Devel Med Child Neurol, 29:766-75, 1987.
14. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised Classification of Epilepsy and Epileptic Syndromes. Epilepsia, 30:389-99, 1989.
15. Dulac O, Plouin P, Jambaqué I. Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. Epilepsia, 34:747-56, 1993.
16. Mimaki T, Ono J, Yabuuchi H. Temporal lobe astrocytoma with infantile spasms. Ann Neurol, 14:695-6, 1983.
17. Chugani HT, Shields WD, Shewmon DA, Olson DM, Phelps ME, Peacock WJ. Infantile spasms: I. PET identifies focal cortical dysgenesis in cryptogenic cases for surgical treatment. Ann Neurol, 27:406-13, 1990.
18. Carrazana EJ, Lombroso CT, Mikati M, Helmers S, Holmes GL. Facilitation of infantile spasms by partial seizures. Epilepsia, 34:97-109, 1993.
19. Pinard JM, Delalande O, Plouin O, Dulac O. Callosotomy in West Syndrome suggests a cortical origin of hypsarrhythmia. Epilepsia, 34:780-7, 1993.
20. Chugani HT, Shewmon DA, Sankar R, Chen BC, Phelps ME. Infantile spasms: II. Lenticular nuclei and brain stem activation on positron emission tomography. Ann Neurol, 31:212-9, 1992.
21. Hrachovy RA, Frost Jr JD, Kellaway P. Hypsarrhythmia: variations on the theme. Epilepsia, 25:317-25, 1984.
22. Beaumanoir A. The Lennox-Gastaut Syndrome. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P. Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence. John Libbey Eurotext Ltd. London & Paris, 1985, pp. 89-99.
23. Dose H. Myoclonic astatic epilepsy of early childhood. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P. Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence. John Libbey Eurotext Ltd. London & Paris, 1985, pp. 78-88.
24. Oguni H, Fukuyama Y, Imaizumi Y, Uehara T. Video-EEG analysis of drop seizures in myoclonic astatic epilepsy of early childhood (Dose Syndrome). Epilepsia, 33:805-13, 1992.
25. Jayakar PB, Seshia SS. Electrical status epilepticus during slow wave sleep: a review. J Clin Neurophysiol, 8:219-31, 1991.
26. Djabraian AAF, Pradella-Hallinan M, Silva DF. Continuous spikes and waves during slow sleep: a study of 15 cases from Brazil. Epilepsia, 38(Suppl 3):121, 1997.
27. Silva DF, Lima MM, González LVAT, Lopez OJLR, Anghinah R, Zanoteli E, Lima JGC. Epilepsy with continuous spike-waves during slow wave sleep. A clinical and electroencephalographic study. Arq Neuropsiquiatr, 53:252-7, 1995.
28. Aicardi J, Chevrie JJ. Atypical benign partial epilepsy of childhood. Dev Med Child Neurol, 24:281-92, 1982.
29. Silva DF, Lima MM, Anghinah R, Zanoteli E, Lima JGC. Atypical EEG pattern in children with absence seizures. Arq Neuropsiquiatr, 53:258-61, 1995.

30. Lee SI, Kirby DK. Absence seizure with generalized rhythmic delta activity. *Epilepsia*, 29:262-7, 1988.
31. Lombroso CT. Consistent EEG focalities detected in subjects with primary generalized epilepsies monitored for two decades. *Epilepsia*, 38:797-812, 1997.
32. Kudo T, Sato K, Yagi K, Seino M. Can absence status epilepticus be of frontal lobe origin? *Acta Neurol Scand*, 92:472-7, 1995.
33. Deonna T, Ziegler A, Despland P, van Melle G. Partial epilepsy in neurologically normal children: clinical syndromes and prognosis. *Epilepsia*, 27:241-7, 1986.
34. Djabraian AAF, Coelho CMF, Pradella-Hallinan M, Silva DF. A study of dipole rolandic spikes in partial epilepsies of childhood. *Epilepsia*, 38(Suppl 3):119, 1997.
35. Coelho CMF. Estudo do dipolo rolândico em uma população. São Paulo, 1996, p. 120. Tese - Mestrado - Escola Paulista de Medicina - UNIFESP.
36. Legarda S, Jayakar P, Duchowny M, Alvarez L, Pesrick T. Benign rolandic epilepsy: high central and low central subgroups. *Epilepsia*, 35:1125-9, 1994.
37. Beaumanoir A. The Landau-Kleffner Syndrome. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (Eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. John Libbey Eurotext Ltd. London & Paris, 1985, pp. 181-191.
38. Hirsch E, Marescaux C, Maquet P, Metz-Lutz MN, Kiesmann M, Salmon E, Franck G, Kurtz D. Landau-Kleffner Syndrome: a clinical and EEG study of five cases. *Epilepsia*, 31:756-67, 1990.
39. Genton P, Puig XS, Tunon A, Lahoz C, Sanchez MDSG. Juvenile myoclonic epilepsy and related syndromes: clinical and neurophysiological aspects. In: Malafosse A, Genton P, Hirsch E, Marescaux C, Broglin D, Bernasconi R (Eds). *Idiopathic Generalized Epilepsies: Clinical, Experimental and Genetic aspects*. John Libbey & Company Ltd., 1994, pp. 253-265.
40. Aliberti V, Grunewald RA, Panayiotopoulos CP, Chroni E. Focal electroencephalographic abnormalities in juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia*, 35:297-301, 1994.
41. Gastaut H. L'épilepsie bénigne de l'enfant à pointe-ondes occipitales. *Rev EEG Neurophysiol Clin*, 12:179-201, 1982.
42. Gastaut H. Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, Dreifuss FE, Wolf P (Eds). *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*. John Libbey & Company Ltd., London, 1985, pp. 159-70.
43. Cooper GW, Lee SI. Reactive occipital epileptiform activity: is it benign? *Epilepsia*, 32:63-8, 1991.
44. Berkovic SF. Familial temporal lobe epilepsy. In: Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F (Eds). *Genetics of Focal Epilepsies: Clinical Aspects and Molecular Biology*. John Libbey & Company Ltd. London., 1999, pp. 85-93.
45. Sadler RM, Blume WT. Significance of bisynchronous spike-waves in patients with temporal lobe spikes. *Epilepsia*, 30:143-6, 1989.
46. Ebersole JS, Wade PB. Spike voltage topography identifies two types of frontotemporal epileptic foci. *Neurology*, 41:1425-33, 1991.
47. Ebersole JS, Pacia SV. Localization of temporal lobe foci by ictal EEG patterns. *Epilepsia*, 37:386-99, 1996.
48. Pacia SV, Ebersole JS. Intracranial EEG substrates of scalp ictal patterns from temporal lobe foci. *Epilepsia*, 38:642-54, 1997.
49. Normand MM, Wszolek ZK, Klass DW. Temporal intermittent rhythmic delta activity in electroencephalograms. *J Clin Neurophysiol*, 12:280-4, 1995.
50. Geyer JD, Bilir E, Faught RE, Kusniecky R, Gilliam F. Significance of interictal temporal lobe delta activity for localization of the primary epileptogenic region. *Neurology*, 52:202-5, 1999.
51. Scheffer IE, Bhatia KP, Lopes-Cendes; Fish DR, Marsden CD, Andermann E, Andermann F, Desbiens R, Keene D, Cendes F, Manson JI, Constantinou JEC, McIntosh A, Berkovic S. Autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. *Brain*, 118:61-73, 1995.
52. Berkovic SF, McIntosh AM, Howell RA, Mitchell A, Sheffield LJ, Hopper JL. Familial temporal lobe epilepsy: a common disorder identified in twins. *Ann Neurol*, 40:227-35, 1996.
53. Cendes F, Lopes-Cendes I, Andermann E, Andermann F. Familial temporal lobe epilepsy: a clinically heterogeneous syndrome. *Neurology*, 50:554-57, 1998.
54. Scheffer IE. Familial partial epilepsy with variable foci. In: Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F (Eds). *Genetics of Focal Epilepsies: Clinical Aspects and Molecular Biology*. John Libbey & Company Ltd. London, 1999, pp. 103-108.
55. Okino S. Familial benign myoclonus epilepsy of adult onset: a previously unrecognized myoclonic disorder. *J Neurol Sci*, 145:113-8, 1997.
56. Ricci S, Cusmai R, Fusco L, Vigeveno R. Reflex myoclonic epilepsy in infancy: a new age-dependent idiopathic epileptic syndrome related to startle reaction. *Epilepsia*, 36:342-8, 1995.
57. Cuvelier JC, Lamblin MD, Cuisset JM, Vallée L, Nuyts JP. L'épilepsie myoclonique bénigne réflexe du nourrisson. *Arch Pédiatr*, 4:755-8, 1997.
58. Scheffer IE, Berkovic SF. Generalized epilepsy with febrile seizures plus: a genetic disorder with heterogeneous clinical phenotypes. *Brain*, 120:479-90, 1997.
59. Singh R, Scheffer IE, Crossland K, Berkovic SF. Generalized epilepsy with febrile seizures plus: a common childhood-onset genetic epilepsy syndrome. *Ann Neurol*, 45:75-81, 1999.
60. Panayiotopoulos CP, Koutroumanidis M, Giannakodimos S, Agathonikou A. Idiopathic generalized epilepsy in adults manifested by phantom absences, generalized tonic-clonic seizures, and frequent absence status. *J Neurol Neurosurg Psych*, 63:622-7, 1997.
61. Watanabe K, Yamamoto N, Negoro T, Takahashi I, Aso K, Machara M. Benign infantile epilepsy with complex partial seizures. *J Clin Neurophysiol*, 7:409-16, 1990.
62. Vigeveno F, Fusco L, DiCapua M, Ricci S, Sebastianelli R, Lucchini P. Benign infantile familial convulsions. *Eur J Pediatr*, 151:608-12, 1992.
63. Watanabe K, Negoro T, Aso K. Benign partial epilepsy with secondarily generalized seizures in infancy. *Epilepsia*, 34:635-38, 1993.
64. Guipponi M, Vigeveno F, Echenne B, Malafosse A. Gene mapping for benign infantile familial convulsions. In: Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F (Eds). *Genetics of Focal Epilepsies: Clinical Aspects and Molecular Biology*. John Libbey & Company Ltd. London, 1999, pp. 69-72.
65. Vigeveno F, Sebastianelli R, Fusco L, DiCapua M, Ricci S, Lucchini P, Dordi B, Chindemi A, Dulac O, Beck C, Malafosse A. Benign infantile familial convulsions. In: Malafosse A, Genton P, Hirsch E, Marescaux C, Broglin D, Bernasconi R (Eds). *Idiopathic Generalized Epilepsies: Clinical, Experimental and Genetic Aspects*. John Libbey & Company Ltd., 1994, pp. 45-49.

#### Endereço para correspondência:

Dr. Délio Façanha da Silva  
Universidade Federal de São Paulo – Escola Paulista de Medicina  
Disciplina de Neurologia  
Rua Botucatu, 740.  
CEP 04023-900 – São Paulo – SP  
e-mail: thierry@internetcom.com.br