

■ ARTIGO

Predicting favorable outcome in idiopathic west syndrome

Olivier Dulac, Perrine Plouin, and Isabelle Jambaque

Epilepsia, 34 (4): 747-756, 1993.

A etiologia da Síndrome de West (SW) pode ser determinada em muitos pacientes por avaliação clínica, neurológica, neuroradiológica e apropriada investigação genética e bioquímica. Em torno de 10 a 30% dos pacientes, em muitos relatos, têm desenvolvimento normal antes da epilepsia, e investigações convencionais falham em definir o diagnóstico etiológico (SW criptogênica). Sabe-se que alguns pacientes deste grupo podem recuperar-se, completamente, espontaneamente ou após terapia com esteróides, tendo um desenvolvimento intelectual normal.

Os autores apresentam, neste trabalho, um estudo prospectivo com objetivo de identificar os critérios neuropsicológicos e eletroencefalográficos nos quais poderão predizer uma evolução favorável em pacientes com SW criptogênica. Foi realizado seguimento de 45 pacientes com diagnóstico de SW criptogênica (gestação e parto sem intercorrências, desenvolvimento psicomotor normal antes do início dos espasmos, ausência de anormalidades cutâneas e neurológicas focais e CT de crânio normal) por no mínimo 2 anos (média de 4a e 7m), com idade variando de 1 a 12 meses (5,6 de média). Em todos pacientes foi feito estudo poligráfico e monitorização em vídeo.

Em relação à análise do EEG foram considerados:

- a) Atividade de base e Eventos ictais;
- b) Os espasmos em salvas foram divididos em independentes (presença de hipsarritmia no EEG entre os espasmos) ou não independentes (ausência de hipsarritmia entre os espasmos);
- c) Presença de foco interictal de espículas e/ou ondas lentas, antes e após administração de Diazepam (0,5 mg/Kg), no despertar.

A avaliação quanto ao quadro neurológico foi baseada em:

- a) Capacidade de sustentar a cabeça e sentar, sorriso, fixação do olhar e habilidade em segurar objetos;
- b) Comportamento social, aquisição motora, noção de lateraldade e desenvolvimento da linguagem;
- c) Capacidade de leitura até o fim do primeiro grau e a repetição ou não de ano (para crianças maiores que 6 anos);
- d) avaliação psicométrica em todas as crianças.

Todos os 45 pacientes foram tratados com Valproato (40 mg/kg/dia), e 44 destes receberam Hidrocortisona (15 mg/Kg/dia). Nos casos de resposta insatisfatória foi usado Tetracosactrin (1,25 sintético do ACTH).

Os Critérios utilizados para definir uma evolução favorável foram:

- a) Não recidiva de epilepsia durante o seguimento;
- b) Desenvolvimento intelectual normal, baseados na avaliação clínica, resultados na escola e avaliação neuropsicológica;
- c) Ausência de crises epilépticas e EEG normal, após 15 dias do início do tratamento.

Os resultados apresentados pelo estudo mostraram que dos 45 pacientes estudados, 15 evoluíram com desenvolvimento mental

anormal e/ou persistência ou reaparecimento de epilepsia (Grupo Desfavorável - GD), e que 30 pacientes apresentaram desaparecimento das crises epilépticas e desenvolvimento neuropsicomotor normal (Grupo Favorável - GF).

Os resultados obtidos quanto ao estado mental no início dos espasmos foram:

- a) Dificuldade para apanhar objetos: GF=5 pacientes e GD=8 pacientes;
- b) Redução no sorriso: GF=7 pacientes e G=12 pacientes;
- c) Diminuição da fixação do olhar: GF=0 (nenhum) e GD=9 pacientes;
- d) Quatorze pacientes do GD tinham significante regressão mental, enquanto 18 pacientes do GF eram totalmente normais.

Características do espasmo e eletroencefalográficas:

- a) Os espasmos foram assimétricos em 5 pacientes, todos do GD;
- b) A hipsarritmia foi assimétrica em 13 dos 15 casos do GD, comparado com 3 dos 30 pacientes do GF;
- c) Salvas de espasmos foram registrados em 28 pacientes. Os espasmos foram independentes em 15 de 16 pacientes do GF e em nenhum de 12 do GD;
- d) Desaparecimento das espículas, após administração de Diazepam, ocorreu em 15 de 23 pacientes do GF e em nenhum de 12 do GD.

Combinando 4 fatores preditivos: a) Não redução da fixação do olhar; b) não deterioração mental; c) ausência de espasmos assimétricos; d) falta de salvas de espasmos com padrão não independentes no EEG, estatisticamente, concluímos que pacientes com 3 ou 4 desses fatores tem 55 ou 22 mais chances, respectivamente, de desenvolver evolução favorável, comparado com o grupo onde esses fatores estão ausentes.

Em relação à avaliação psicométrica no GF, a média do GI verbal foi de 104 e a do GI de performance foi de 107, enquanto no GD os resultados foram 92 e 85, respectivamente.

Dez dos 15 pacientes do GD apresentaram epilepsia, sendo do tipo parcial em 7 e generalizada em três.

Em suma:

O grupo com evolução favorável na SW criptogênica caracteriza-se por:

- a) Espasmos e hipsarritmia no EEG simétricos;
- b) Presença de espasmos em salvas com padrão independente no EEG;
- c) Ausência de descargas focais no EEG após Diazepam endovenoso;
- d) Ausência de regressão mental significante com preservação da função visual no início dos espasmos.

As crianças com estas características podem formar um pequeno grupo dentro daquelas com SW criptogênica. Portanto, tratando-se de um fenômeno epiléptico funcional é potencialmente reversível.