

Epilepsia em idade pediátrica – casuística da consulta de pediatria de um hospital distrital

Catarina Maia¹, Ana Raquel Moreira¹, Cecília Martins¹

EPILEPSY IN CHILDREN – A REPORT FROM A PEDIATRIC OUTPATIENT DEPARTMENT OF A LEVEL II HOSPITAL

ABSTRACT

Introduction and Objectives: Epilepsy represents one of the most frequent neurologic diseases in children and adolescents, with a prevalence of four to six cases per 1000 children. The aim of the present study is to analyze clinical and epidemiological characteristics of patients with epilepsy followed in a pediatric outpatient department of a level II hospital.

Methods: Retrospective review of the clinical files of patients followed in a pediatric-neurologic diseases consultation between May 2009 and June 2014. The epileptic seizures were classified according to the International League Against Epilepsy.

Results: The study included 42 patients, 54.8% males, with a median age at diagnosis of 78 months (IQR 5-205). Four children (9.5%) had a history of prematurity, three (7.1%) needed resuscitation maneuvers after birth, one (2.4%) had a previous neurologic impairment and three (7.1%) had a history of febrile seizures. Family history of epilepsy was positive in 53.7% of cases. Seizure types were generalized in 60% of the children, predominantly tonic-clonic. After the first seizure, 98% of children performed electroencephalography, that was abnormal in 69% of the cases and in these patients treatment was initiated with anti-epileptic drugs. The brain imaging was performed in 27 patients (64.3%) and was abnormal in four (15.4%). Of the 42 patients, half had new seizures. Because they had recurrent seizures, it was necessary to add a new anti-epileptic drug in seven children (16.7%). Morbidities were detected in 30% of children, especially cognitive impairment (21.4%).

Conclusion: The clinical history and the electroencephalography are essential for the diagnosis of epilepsy. The prognosis is good in most children. Longitudinal studies should be planned in order to determine the national incidence of epilepsy in children and its characteristics.

Keywords: Crisis; epilepsy; pediatric

RESUMO

Introdução e objetivos: A epilepsia é uma patologia relativamente frequente em idade pediátrica, com uma prevalência de quatro a seis casos por 1000 crianças. Este estudo teve como objetivos analisar as características clínico-epidemiológicas dos pacientes com epilepsia seguidas na consulta de pediatria de um hospital distrital.

Métodos: Estudo retrospectivo e descritivo de crianças e adolescentes com epilepsia seguidas na consulta de Pediatria-doenças neurológicas entre maio 2009 e junho de 2014. Os critérios de diagnóstico aplicados foram os da Liga Internacional Contra a Epilepsia.

Resultados: Foram incluídos 42 pacientes, 54,8% do sexo masculino, com uma mediana de idade ao diagnóstico de 78 meses (IQR 5-205). Quatro crianças (9,5%) tinham antecedentes de prematuridade, três (7,1%) tinham sido reanimadas após o nascimento, uma (2,4%) apresentava alteração cerebral prévia conhecida e três (7,1%) tinham antecedentes de crises febris. A história familiar de epilepsia era positiva em 53,7% dos casos. Relativamente ao primeiro episódio de crise epilética, cerca de 60% das crises foram clinicamente classificadas como generalizadas, predominantemente tónico-clónicas. Após este primeiro episódio, 98% das crianças realizaram eletroencefalograma, que revelou alterações em 69% dos casos e nestes foi instituído tratamento antiepiléptico. A neuroimagem cerebral foi realizada em 27 pacientes (64,3%), estando alterada em quatro (15,4%). Dos 42 pacientes incluídos, cerca de metade tiveram novas crises. Por não apresentarem controlo clínico em monoterapia, foi necessário associar novo antiepiléptico em sete crianças (16,7%). Cerca de 75% dos casos mantêm seguimento e tratamento. Foram detetadas comorbilidades em 30% das crianças, principalmente atraso de desenvolvimento psicomotor/ défice cognitivo (21,4%).

Conclusão: A história clínica detalhada e o eletroencefalograma são fundamentais para o diagnóstico de epilepsia. O prognóstico é bom na maioria das crianças. Estudos longitudinais deverão ser planeados no sentido de determinar a incidência nacional da epilepsia em idade pediátrica e as suas características.

Palavras-chave: Crises; epilepsia; pediatria

¹ Department of Pediatrics, Unidade II, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho. 4400-129, Vila Nova de Gaia, Portugal. catarinammaia@gmail.com

¹ Department of Pediatrics, Unidade de Vila Nova de Famalicão, Centro Hospitalar Médio Ave. 4761-917, Vila Nova de Famalicão, Portugal. araquelsmoreira@gmail.com; ceciliamartins@net.sapo.pt

INTRODUÇÃO

A epilepsia é uma patologia relativamente frequente em idade pediátrica, com uma prevalência de quatro a seis casos por 1000 crianças.¹⁻⁴ Trata-se de um grupo heterogéneo de condições neurológicas que se caracteriza por uma tendência para gerar crises epiléticas, com todas as suas consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais.⁵ As crises epiléticas têm uma grande variabilidade/diversidade de apresentação e podem ser muito heterogéneas, desde crises focais, sem alteração do estado de consciência, a crises generalizadas, como ausências ou crises tónico-clónicas. O seu diagnóstico e a sua classificação são essenciais para o início atempado e adequado da terapêutica, que pode promover um melhor prognóstico na maioria das situações.

Nas últimas décadas tem havido avanços importantes no conhecimento sobre a epilepsia e as suas características. Os estudos epidemiológicos são importantes para comparar incidências e prevalências, distribuição etária, manifestações clínicas e estratégias de diagnóstico e tratamento em diferentes populações. Em Portugal, estudos sobre esta problemática são ainda escassos.

Este trabalho teve como objetivo analisar as características clínico-epidemiológicas dos pacientes com epilepsia seguidos na consulta de pediatria de um hospital distrital.

METODOLOGIA

Desenho do estudo e amostra populacional: Estudo observacional retrospectivo, baseado na análise dos processos clínicos dos pacientes com epilepsia seguidos numa consulta denominada Pediatria-doenças neurológicas de um hospital português de nível dois, entre maio de 2009 e junho de 2014. Este hospital presta assistência a uma população residente de 244.361 habitantes, incluindo 37.574 crianças e adolescentes até aos 14 anos e 29.122 jovens com idades compreendidas entre os 15 e 24 anos, segundo resultados dos *Censos 2011*.⁶

Neste estudo foram incluídos os pacientes em idade pediátrica (menor que 18 anos) com diagnóstico de epilepsia. Para esta consulta são orientadas crianças vindas dos cuidados de saúde primários, serviço de urgência, consulta de Pediatria ou internamento com suspeita de epilepsia. Aqui é feita uma primeira triagem. A confirmar-se uma epilepsia, iniciam tratamento e posterior seguimento. Se não houver controlo clínico em monoterapia, se houver uma deterioração ao longo do seguimento em consulta, ou se houver necessidade de exames complementares de diagnóstico mais elaborados para melhor esclarecimento etiológico, os doentes são sempre encaminhados para o serviço de neuropediatria de um hospital central. Todos os electroencefalogramas (EEG) pedidos nesta consulta são realizados num centro de neurofisiologia de um hospital central.

Protocolo do estudo: As definições utilizadas foram maioritariamente baseadas nos critérios e classificações publicados pela International League Against Epilepsy (ILAE), com algumas adaptações.⁷ O diagnóstico de epilepsia foi realiza-

do nos pacientes com duas ou mais crises não provocadas, que ocorreram num intervalo superior a 24 horas; naqueles que tiveram uma crise não provocada e uma probabilidade de crises futuras nos próximos 10 anos similar aos que tiveram ≥ 2 crises ($\geq 60\%$) e nas crianças com um diagnóstico de síndrome epilético.⁸

Considerou-se crise sintomática remota quando não havia causa imediata, mas a criança tinha antecedentes de distúrbio neurológico prévio, tal como uma encefalopatia crónica não evolutiva ou acidente vascular cerebral, levando a uma lesão estática. Não foi possível estabelecer retrospectivamente a distinção entre crise idiopática e crise criptogénica em todas as crianças.

Relativamente ao tipo de crise, foi feita a distinção entre crises focais (dividindo-se em focais sem alteração da consciência, focais com alteração da consciência e focais com generalização secundária) e generalizadas (dividindo-se em ausências e crises: mioclónicas, clónicas, tónicas, tónico-clónicas e atónicas). Considerou-se crise indeterminada quando, tendo em conta os registos, não foi possível estabelecer a classificação entre focal e generalizada. Definiu-se estado de mal epilético quando a duração da crise foi superior a 30 minutos ou ocorreram crises repetidas, sem recuperação total da consciência no período intercrise.

O diagnóstico de atraso do desenvolvimento psicomotor e de défice cognitivo foi baseado em testes e escalas de avaliação, nomeadamente *Schedule of Growing-Skills-II* (SGSII), Teste de Avaliação do Desenvolvimento Mental de Ruth Griffiths e *Wechsler Intelligence Scale for Children III* (WISC III).

Variáveis demográficas, clínicas e analíticas analisadas: género, idade da primeira crise epilética, antecedentes pessoais (incluindo informações sobre história pré e perinatal, desenvolvimento psicomotor e antecedentes de crises febris), antecedentes familiares (principalmente relativos a história de epilepsia, crises febris e atraso cognitivo), tipo de crise, exame objetivo, exames complementares de diagnóstico, terapêutica realizada e evolução clínica.

RESULTADOS

Descrição da amostra populacional

Foram incluídos 42 pacientes, 54,8% do sexo masculino, com uma mediana de idade ao diagnóstico de 78 meses (IQR 5-205). A maioria das crianças foi diagnosticada após os cinco anos de idade, sendo que em cinco casos (11,9%) o diagnóstico de epilepsia foi realizado durante o primeiro ano de vida. Relativamente à distribuição por género, no grupo etário abaixo dos cinco anos predominava o sexo feminino, enquanto na infância tardia e adolescência o sexo masculino (figura 1).

Quatro crianças (9,5%) tinham antecedentes de prematuridade, três (7,1%) tinham sido reanimadas após o nascimento, uma (2,4%) apresentava alteração cerebral prévia conhecida e três (7,1%) tinham antecedentes de crises febris. A história familiar de epilepsia era positiva em 53,7% dos casos. Duas crianças tinham história familiar de consanguinidade.

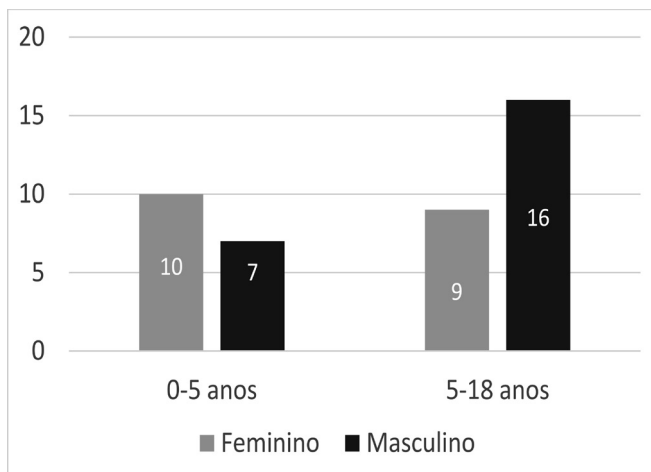


Figura 1 - Distribuição dos casos de epilepsia por idade e género

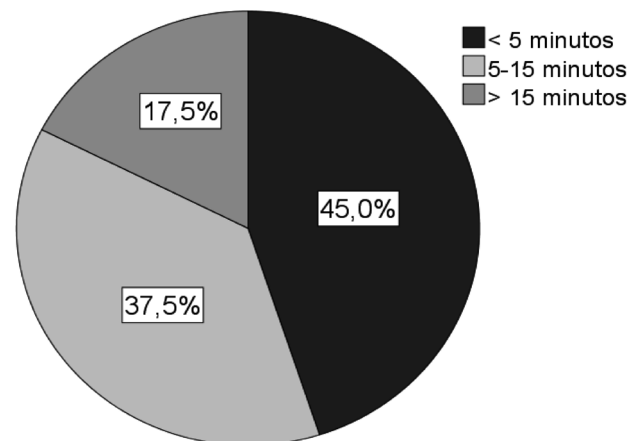


Figura 2 - Duração da primeira crise

Características das crises, estudo realizado e terapêutica instituída

Relativamente ao primeiro episódio de crise epilética, cerca de 60% das crises foram classificadas como generalizadas, predominantemente tónico-clónicas (50% da amostra), 29% como focais, maioritariamente focais com alteração da consciência (23,8% do total), e 12% como indeterminadas (quadro 1). Aproximadamente 38% das crianças tiveram a primeira crise durante o sono. A duração da crise foi inferior a cinco minutos em 45% dos casos e superior a 15 minutos em 17,5% (figura 2). Em duas crianças a forma de apresentação foi como estado de mal epilético e 11 tiveram mais do que uma crise nas primeiras 24 horas. Após este primeiro episódio 98% das crianças realizaram EEG. O EEG mostrou atividade epiletiforme em 69% dos casos e nestes foi instituído tratamento com anti-epilético, maioritariamente o valproato de sódio (93% dos casos). Dos EEG alterados, 67% apresentavam atividade paroxística focal (com ou sem generalização secundária) e 33% atividade paroxística generalizada.

Quadro 1 - Distribuição por tipo de crise no primeiro episódio

Tipo de crise	n = 42
Generalizada	59,5%
Tónico-clónicas	21 (50%)
Ausências	1 (2,4%)
Tónicas	1 (2,4%)
Clónicas	1 (2,4%)
Atónicas	1 (2,4%)
Focal	28,6%
Focal complexa	10 (23,8%)
Focal com generalização secundária	2 (4,8%)
Indeterminada	5 (11,9%)

A Epilepsia Benigna com Pontas Centrotemporais (BECTS) ou epilepsia rolândica foi o síndrome epilético mais frequentemente identificado (6 casos; 14,3% da amostra). O subgrupo com epilepsia rolândica tinha uma mediana de idade de 7,3 anos, apresentando-se a maioria com crises parciais e durante o sono.

A neuroimagem cerebral (RM e/ou TC cerebrais) foi realizada em 27 pacientes (64,3%), estando alterada em quatro (14,8%). Nestas quatro crianças, a etiologia da epilepsia foi considerada como sintomática (uma com calcificações cerebrais e coriorretinite em contexto de infeção congénita a CMV; duas com focos de natureza isquémica e uma com polimicrogiria).

Evolução clínica

Dos 42 pacientes incluídos, cerca de metade tiveram novas crises, sendo que a maioria ocorreram nos cinco meses seguintes ao primeiro episódio (figura 3). A maioria dos pacientes repetiram EEG durante o seguimento, sendo que cinco apresentavam atividade paroxística que não estava

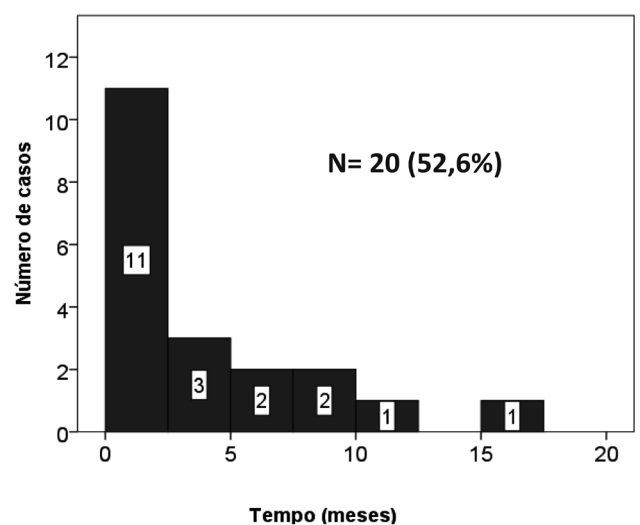


Figura 3 - Tempo de recorrência depois da primeira crise

presente no EEG realizado pouco tempo após o primeiro episódio. Por não apresentarem controlo clínico, foi necessário associação terapêutica em sete crianças (16,7%), que entretanto já tinham sido orientadas para consulta de neuropediatria de um hospital central. Cerca de 75% dos casos mantêm seguimento e tratamento. A maioria das crianças estão atualmente medicadas em monoterapia (95%), maioritariamente com valproato de sódio.

Foram detetadas comorbilidades em 30% das crianças, sendo as mais frequentes o atraso de desenvolvimento psicomotor/ défice cognitivo (21,4%) e a perturbação de hiperatividade e de défice de atenção (4,8%).

DISCUSSÃO

A epilepsia é uma patologia frequente em idade pediátrica, mas a sua heterogeneidade e complexidade, aliada às diferentes metodologias utilizadas tornam difícil a comparação adequada de resultados entre os diferentes estudos.

No nosso caso, em que a população analisada foi a seguida na consulta de pediatria de um hospital distrital, verificamos uma distribuição por género semelhante à da literatura. Na verdade, a maioria dos estudos sobre epilepsia nas crianças, encontraram um número total superior no género masculino, tal como se verificou no nosso estudo, variando contudo a distribuição consoante a idade.⁹⁻¹² Sabe-se que, antes dos cinco anos, a incidência de epilepsia é superior nas raparigas, enquanto na infância tardia e adolescência o número de rapazes com epilepsia tende a ser superior.¹⁰ Estas diferenças na incidência consoante o género podem refletir diferenças no tipo de crises epiléticas predominantes em cada idade, na exposição a determinados fatores de risco, nas mudanças de susceptibilidade às crises nos rapazes e raparigas consoante a faixa etária, entre outros.¹³

Relativamente à distribuição por grupo etário, a maioria dos estudos reportam uma maior incidência de epilepsia no primeiro ano de vida, o que não foi concordante com o nosso trabalho.¹⁴⁻¹⁶ Além disso, a incidência de epilepsia sintomática reportada na literatura varia entre 25% a 50%, valor bastante superior ao encontrado no nosso estudo (10%).¹⁶ Tal pode ser explicado pelo facto de se tratar de uma amostra seguida na consulta de Pediatria de um hospital distrital e, como tal, as epilepsias graves e refratárias, que são geralmente de etiologia sintomática e necessitam de seguimento multidisciplinar, terem sido previamente orientadas para um hospital central. O facto de o número de crianças com epilepsia sintomática ser inferior ao geralmente relatado, também pode explicar as diferenças na distribuição etária. Kwong *et al* verificaram que a epilepsia sintomática está associada a crises mais precoces que a criptogénica e idiopática.¹⁷

A distribuição das crises epiléticas por tipologia também foi diferente da literatura. Apesar dos estudos desenvolvidos na década de 80 sobre crises epiléticas na criança reportaram uma predominância de crises generalizadas, o que está de acordo com o descrito mais recentemente por Winckler *et al* e com o nosso estudo, a maioria dos artigos e a literatura recente descreve um maior número de crises focais.¹⁸⁻²² Esta discrepância pode ser explicada por diferenças na amostra utilizada, ou pelo

facto de se tratar de um estudo retrospectivo, onde os casos foram avaliados e registados por vários médicos, não se podendo excluir um viés na classificação semiológica (sabe-se que as crises focais motoras, com ou sem generalização secundária, são frequentemente classificadas como generalizadas). Na verdade, os resultados do EEG apoiam esta última hipótese, uma vez que 67% dos EEG efetuados apresentavam atividade focal. Relativamente ao subtipo das crises, à semelhança do descrito na literatura, no grupo das crises focais as crises focais com alterações do estado de consciência foram as mais comuns, enquanto no grupo das generalizadas as crises motoras (como as tónico-clónicas) foram as mais frequentes.¹³

A epilepsia rolândica foi a síndrome epilética mais frequentemente observada, o que está de acordo com a literatura. Na realidade, trata-se da síndrome epilética mais comum nas crianças, com uma incidência que varia de 8-25% em vários estudos e com um bom prognóstico.⁴ Relativamente ao tratamento antiepilético, a carbamazepina é frequentemente o fármaco escolhido nas crises focais e o valproato de sódio nas crises generalizadas.⁴ Contudo, à semelhança do estudo de Larsson *et al*, neste estudo, o valproato de sódio foi a terapêutica de primeira linha nas crises generalizadas e focais.⁴ As convulsões foram controladas com monoterapia em mais de 50% das crianças, à semelhança de outros estudos.^{4,16}

Em termos de comorbilidade, o atraso do desenvolvimento psicomotor/ défice cognitivo foi observado em cerca de 30% dos casos, à semelhança do estudo de Kwong *et al* (36%).¹⁷ A proporção de défices neurológicos adicionais varia entre os estudos, num intervalo entre 15-60%. O défice cognitivo/atraso mental é o défice mais frequente nas crianças e adolescentes com epilepsia activa, tal como se verificou neste trabalho.²³

CONCLUSÃO

Tendo em conta a variabilidade de dados publicados e a heterogeneidade da epilepsia, é importante conhecer a realidade de diferentes centros, incluindo centros de nível 2, como é o nosso caso, onde é realizada uma consulta básica de pediatria-doenças neurológicas e é efetuada uma triagem na suspeita de epilepsia e eventual seguimento desta patologia, se esta for de fácil controlo. Realça-se a importância da história clínica, com uma descrição correcta e detalhada do início das crises, e do EEG com caracterização do síndrome epilético sempre que possível. Tal será fulcral para o diagnóstico de epilepsia, assim como para o prognóstico, que é favorável na maioria das crianças. Estudos longitudinais deverão ser planeados no sentido de determinar a incidência nacional da epilepsia em idade pediátrica e as suas características.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cowan L, Bodensteiner JB, Levviten A, Doherty L. Prevalence of the epilepsies in children and adolescents. *Epilepsia*. 1989; 30: 94-106.
2. Serdarog̃lu A, Ozkan S, Aydın K, *et al.* Prevalence of epilepsy in Turkish children between the ages of 0 and 16 years. *J Child Neurol*. 2004;19:271-4.
3. Waaler PE, Blom BH, Skeidsvoll H, Mykletun A. Prevalence, classification, and severity of epilepsy in children in Western Norway. *Epilepsia*. 2000; 41:802-10.
4. Larsson K, Eeg-Olofsson O. A population based study of epilepsy in children from a Swedish county. *Eur J Pediatr Neurol*. 2006; 10:107-13.
5. Fisher RS *et al.* Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). *Epilepsia* 2005; 46:470-2.
6. Instituto Nacional de Estatística. Censos 2011 Resultados Definitivos – Portugal. 2011. (Acedido em 11 de dezembro de 2016). Disponível em: censos.ine.pt/.
7. Shorvon S. The etiologic classification of epilepsy. *Epilepsia* 2011; 52: 1052-7.
8. Fisher RS *et al.* A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014; 55:475–82.
9. Sidenvall R, Forsgren L, Blomquist HK, *et al.* A community-based prospective incidence study of epileptic seizures in children. *Acta Paediatr* 1993; 82:60–65.
10. Hauser WA, Annegers JF, Kurland LT. Incidence of epilepsy and unprovoked seizures in Rochester, Minnesota: 1935-1984. *Epilepsia*. 1993; 34:453–68.
11. Jallon P, Goumaz M, Haenggeli C, *et al.* Incidence of first epileptic seizures in the canton of Geneva, Switzerland. *Epilepsia*. 1997; 38:547–52.
12. Kurtz Z, Tookey P, Ross E. 1998. Epilepsy in young people: 23 year follow up of the British National Child Development Study. *BMJ* 316:339–42.
13. Cowan LD. The epidemiology of the epilepsies in children. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2002; 8:171-81
14. Panayiotopoulos CP. General aspects of epilepsies. In: Panayiotopoulos CP, ed. *A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and Their Treatment*. London: Springer; 2010.
15. Freitag CM, Theodor WM, Pfäfflin M, *et al.* Incidence of epilepsies and epileptic syndromes in children and adolescents: a population-based prospective study in Germany. *Epilepsia*. 2001; 42:979-85.
16. Ünver O, Keskin SP, Uysal S, Ünver A. The epidemiology of epilepsy in children: a report from a Turkish pediatric neurology clinic. [HYPERLINK "https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25038132"](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25038132) *J Child Neurol*. 2015; 30:698-702. doi: 10.1177/0883073814539559. Epub 2014 Jul 17.
17. Kwong KL, Chak WK, Wong SN, So KT. Epidemiology of Childhood Epilepsy in a Cohort of 309 Chinese Children. *Pediatr Neurol* 2001; 24:276-82.
18. Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school age children of Modena, Italy. *Epilepsia*. 1980; 21:57-62.
19. Leary PM, Morris S. Recurrent seizures in childhood. Western Cape profile. *S Afr Med J*. 1988; 74:579-81.
20. Winckler M, Rotta N. Clinical and Electroencephalographic follow-up after a first unprovoked seizure. *Pediatr Neurol*. 2004; 30:201-6.
21. Fondation Française pour la Recherche sur l'Epilepsie. Epilepsies and time to diagnosis: Descriptive results of the CAROLE survey. *Rev Neurol (Paris)*. 2000; 156:481-90.
22. Camfield P, Camfield C. Incidence, prevalence and aetiology of seizures and epilepsy in children. *Epileptic Disord*. 2015; 17:117-23.
23. Endziniene M, Pauza V, Mizeviciene I. Prevalence of epilepsy in Kaunas, Lithuania. *Brain Dev* 1997; 19:379-87.

CORRESPONDENCE TO

Catarina Maia
Department of Pediatrics
Unidade II
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
Rua Francisco Sá Carneiro, s/n,
4400-129 Vila Nova de Gaia
Email: catarinammaia@gmail.com

Received for publication: 01.10.2016

Accepted in revised form: 16.12.2016