

serii, în strânsă corelație cu somnul, mai ales la trezire și nu sunt activate de stimulare. Pot fi spasme de flexie, de extenzie și spasme mixte, și sunt mult mai frecvente în perioada de veghe decât în somn;

2. schimbări la EEG sub formă de hipsaritmie tipică sau modificată (un traseu bioelectric specific care acompaniază crizele);
3. detereorare mintală sau retard mintal.
4. Aprecierea corectă a datelor clinice, electrofiziologice și neurovizualizarea datelor (atitudine clinico-electroanatomică) în cadrul SW va contribui la stabilirea unui diagnostic cert și alegerea diferențiată a preparatului antiepileptic.
5. Astfel de atitudine la etape precoce va permite prognozarea evoluției SW în alte forme de epilepsie, ceea ce constituie un fapt important.

Bibliografie

1. Aicardi J et al., Disease of the nervous system in childhood. Oxford, Mackeithh Press.1992, V.1.
2. Benga Ileana, Epilepsia și crizele neepileptice. Cluj-Napoca, 2003, V. I, p. 181-190
3. Dulac O. et al., Infantile spasms and West syndromes, Saunders, London, 1994.
4. Dulac O. et al., Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. Epilepsia, 1993, 31, 747-756.
5. Dulac O. et al., Infantile spasms a pathophysiological hypothesis. Semin Pediat Neurot, 1994, Dec; 1:2; 83-89.
6. Gastaut H. et al., L'encephalopathie myoclonique infantile avec hypsarrhythmie (syndrome de West), Mason et Cie, Paris, 1964.
7. Hrachovy R. et al., Hypsarrhythmia: variations on the theme. Epilepsy, 1984, Jun: 25: 3: 317-325.
8. Popescu V., Neurologie pediatrică. București, 2001, V. I, p. 709 – 720.
9. Popescu V. et al., Spasmele infantile (encefalopatia mioclonică infantilă cu hipsaritmie). Pediatria, 1991, XL, 1 și 2, 1-36.
10. Watanabe K., West syndrome: etiological and prognostic aspects. Brain Dev.1998, jan; 20; 1: 1-8.

DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL AI FENOMENELOR PAROXISITICE NON-EPILEPTICE CU EPILEPSIA LA COPII

Andrei Bunduchi, Ion Iliciuc, Cornelia Călcâi, Liliana Ciobanu

(Conducator științific – Svetlana Hadjiu, dr., conf. univ.)

Departamentul Pediatrie, Clinica neuropediatrie, USMF „Nicolae Testemițanu”,
IMSP ICȘOSMC

Summary

Differential diagnosis of non-epileptic paroxysmal events with the epilepsy in children

Differential diagnosis of non-epileptic paroxysmal events with epilepsy is a major problem in Neuropediatrics. Currently, epileptological statistics of different centers in the world reports that from 10% to 40% of patients with the diagnosis of farmacorezistent epilepsy suffers really from non-epileptical paroxysmal disorders and the diagnosis, „epilepsy” is set incorrectly. This phenomenon is explained by the fact that the most frequently about the caractere of the phenomena the doctor finds out from the witness or the patient testimonials wich are often inaccurate and incomplete and are aggravated by the presence in the family history of the epilepsy or by a febrile seizure in the past. Therefore are created serious diagnostical errors and there is initiated an unnecessary antiepileptic treatment.

Rezumat

Diagnosticul diferențial al fenomenelor paroxistice non-epileptice cu epilepsia reprezintă o problemă majoră în neuropediatrie. Actualmente, statisticile diferitor centre epileptologice din lume raportează, că de la 10% la 40% pacienții cu diagnosticul de epilepsie farmacorezistentă, suferă cu adevărat de tulburări paroxistice neepileptice, iar diagnosticul de „epilepsie” este stabilit incorect. Acest fenomen se explică prin faptul, că cel mai frecvent, despre caracterul fenomenelor ictale, medicul află din relatările martorilor și a pacientului, acestea fiind adesea imprecise și incomplete și este agravat fie de prezența în istoricul familial a epilepsiei, fie de existența unui trecut de convulsii febrile. Prin urmare se creează erori grave de diagnostic și se inițiază un tratament antiepileptic nejustificat.

Actualitatea

Manifestările paroxistice non-epileptice reprezintă un grup de patologii frecvent întâlnite în practica cotidiană a medicului neuropediatru. Frecvența acestora, conform diferitor date de literatură constituie de la 1,5% - 28 %. Actualitatea mai este determinată și de erori de diagnostic, de diagnostic diferențial, mai ales cu epilepsia, precum și de tratament. Nu rareori manifestările non-epileptice sunt diagnosticate ca „Epilepsie” și se inițiază un tratament antiepileptic nejustificat care duce la consecințe psiho-economo-sociale nefavorabile. [2]

Obiectivele

Determinarea particularităților clinice la copiii cu manifestări paroxistice pentru diferențierea evenimentelor clinice paroxistice non-epileptice de cele epileptice.

Material și metode

În studiu au fost cuprinși 58 pacienți cu suspexie la diagnosticul de „Epilepsie”, cu vârsta cuprinsă între 0 - 18 ani; 32 fete și 26 băieți, care au fost investigați prin examenul neurologic complex și examene paraclinice: electroencefalografie (EEG), ecocardiografie (ECG), tomografie computerizată crebrală (TC) și rezonanță magnetică nucleară crebrală (MRI) (în caz de necesitate).

Rezultate obținute

Din 58 pacienți incluși în lotul de studiu, la 10 pacienți s-au înregistrat manifestări paroxistice non-epileptice, ceea ce constituie 17,2% din lotul studiat. Din pacienții cu manifestări paroxistice non-epileptice în 20 % cazuri s-au înregistrat crize anoxice, 20 % cazuri s-au înregistrat sincope, în 20% cazuri – spasmul hohotului de plâns, 20% cazuri – pavor nocturn, 10% au prezentat o criza psihogenă, 10% - o masturbație.

Frecvența manifestărilor paroxistice non-epileptice diagnosticate la copiii din lotul de studiu sunt reprezentate în *Diagrama Nr.1.*

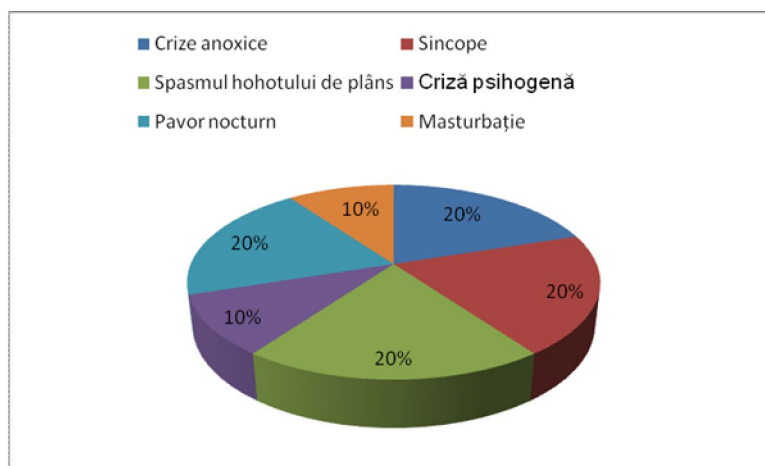


Diagrama 1. Manifestările paroxistice non-epileptice

Crizele anoxice s-au înregistrat la 2 copii și s-au datorat unei tulburări a oxigenării creierului produsă de bradicardie, sub 40 bătăi pe minut, tahicardie peste 150 bătăi pe minut. Este cunoscut că, hipoxia corticală duce la pierderea conștienței și atonusului postural. [1]

Crizele sincopale s-au înregistrat la 2 copii și s-au caracterizat prin pierderea tranzitorie a conștienței și a tonusului muscular, legat de o insuficiență pasageră a irigației cerebrale. Mecanismul cel mai important care antrenează scăderea debitului sanguin este mecanismul cardio-inhibitor, mediat prin nervul vag sau printr-un mecanism vasodepresor (sincopa vaso-vagală). Cauzele declanșatoare (emoții, stres, frică, ortostatismul prelungit) au fost semne clinice esențiale pentru diagnostic. De asemenea, diagnosticul a fost înlesnit de existența cazurilor asemănătoare în familie. La pacienți exista un prodrom reprezentat din senzație de rău, vedere încețoșată, palpitații, jenă epigastrică sau toracică. În timpul atacului pacientul era palid, pulsul devinea slab. Căderea era lentă, ceea ce permitea uneori copilului să se lungească pe pat. În alte cazuri căderea poate fi bruscă, diferențierea de epilepsie fiind dificilă. Atacurile se produceau în general în ortostatism. Durata era scurtă (1-2 minute sau mai puțin). Lipsa fenomenelor postcritice întâlnite în epilepsie (somnia postcritic). Prognosticul va fi în general bun. [1, 3]

Crizele sub formă de spasm al hohotului de plâns s-au înregistrat la 2 copii cu vârstele cuprinse între 3-5 ani. având caracter familial. A apărut la copii cu constituție nevropată: instabilitate, emotivitate, irascibilitate. Reprezenta o formă particulară de sincopă reactivă la mânie, durere, frustrare, frică, traumatisme ușoare care produc plâns și erau întreținute de anxietatea exagerată a mediului familial. Copilul începea să plângă în hohote timp de câteva secunde, apoi se producea câteva secuse din ce în ce în ce mai scurte care antrena inspirații din ce în ce mai superficiale, pentru a se ajunge la fixarea toracelui în apnee. Se producea o cianoză cu pierderea conștienței. Spasmul hohotului de plâns poate imita epilepsia, cu atât mai mult, cu cât faza inițială de plâns poate lipsi (dar "dă să plângă"). După câteva secunde copilul își reia respirația, culoarea și conștiența. EEG a contribuit la elucidarea diagnosticului, având un aspect normal sau a reflectat perturbările cerebrale datorate hipoxiei (predominența undelor lente). El se reproduce cu o frecvență variabilă la fiecare copil. Tratamentul medicamentos nu a fost necesar în general. Prognosticul este bun, cu tot aspectul clinic înspăimântător pentru anturaj. [4, 6]

Crizele psihogene s-a înregistrat la un copil ce mima mișcări involuntare ce se asemănau cu crize clonice. Reprezintă una dintre cele mai frecvente erori de diagnostic, fiind confundate cu alte manifestări neurologice, în special cu epilepsia. Ele pot apare la epileptici reali care învață să își imite crizele în context conflictual pentru a obține anumite avantaje. În cazurile de epilepsie rezistentă la tratament trebuie suspectată această asociere. EEG și înregistrările video-EEG și testul provocării pseudocrizelor prin sugestie ajută la stabilirea diagnosticului. Tratamentul implică folosirea anxioliticelor, evidențierea conflictelor determinante în cadrul ședințelor de psihoterapie, care trebuie să vizeze în plus găsirea unor alte modalități decât cele somatice de rezolvare a conflictelor. [4, 6]

Pavorul nocturn s-a înregistrat la un copil și s-a caracterizat prin episoade recurente de trezire bruscă dar incompletă, care se producea în prima treime a somnului. Aspectul clinic consta în ridicarea bruscă a copilului în șezut cu țipăt, plâns, agitație. Ochii sunt deschiși, ficși sau îngroziți. Copilul se zbate și vorbește neinteligibil sau pronunță fraze legate de evenimente trăite în cursul zilei. Deși pare treaz, nu-și va recunoaște părinții, deși aceștia faceau efortul de a-l liniști. În tot acest timp copilul era congestionat sau mai rar palid, transpiră intens, era tahicardic, pupilele erau dilatate, dispneea era pronunțată, tonusul muscular era crescut, toate fenomene datorate unei activări importante a sistemului vegetativ. Durata episodului fiind de 1-10 min., după care copilul se va liniști brusc, readormea, iar dimineața la trezire nu va avea memoria evenimentului. [8, 10]

Masturbația s-a înregistrat la o fetiță de 7 luni. Fetița producea o abducție puternică cu încrucișarea picioarelor favorizată de decubitul dorsal. Privirea devenind fixă, se asocia o congestie, transpirație și uneori urma un somn. Copilul protesta dacă era întrerupt din această activitate. Aceste fenomene sunt benigne și nu necesită tratament. [1]

Discuții

Deși, sunt cunoscute de secole întregi, manifestările paroxistice non-epileptice și azi creează dificultăți majore în stabilirea diagnosticului și au un impact economico-social de amploare. Statisticile ale numeroaselor studii din diverse țări demonstrează prevalența manifestărilor paroxistice non-epileptice de la 1,5%-28% la copii. În concepția științifică contemporană manifestările paroxistice non-epileptice abordează studiul numeroaselor probleme complexe în domeniul de etiologie, fiziopatogenie, clasificare și management, deseori acestea prezentându-se controversat și neomogen. Remarcabile în acest sens sunt investigațiile complexe și cooperante dintre clinicieni și electrofiziologi ș.a. care au ca scop elucidarea cât mai perspicace a mecanismelor fiziopatogenice de declanșare a acestor fenomene și identificarea factorului etiologic. În ultimele decenii s-au întreprins variate și numeroase studii asupra înțelegerii fenomenelor paroxistice non-epileptice, grație tehnologiilor investigaționale performante care au asigurat cercetări la nivel celular, molecular, submolecular, s-au relatat noi aspecte în aprecierea substratului biologic. În acest sens succesele înregistrate se datorează progreselor de ansamblu în cunoașterea manifestărilor clinice ale sindroamelor epileptice și ale celor non-epileptice și ale tehnologiilor performante de investigare, care contribuie cu succes la stabilirea diagnosticului. Însă, în pofida acestora, actualmente, statisticile diferitor centre epileptologice din lume raportează, că de la 10% la 40% pacienți cu diagnosticul de epilepsie farmacorezistență, suferă cu adevărat de tulburări paroxistice neepileptice, iar diagnosticul de „epilepsie” este stabilit incorect. Acest fenomen se explică prin faptul, că cel mai frecvent, despre caracterul fenomenelor ictale, medicul află din relatările martorilor și a pacientului, acestea fiind adesea imprecise și incomplete, iar examenele electroencefalografice de rutină cu durata până la 10-15 minute nu evidențiază modificări patologice circa în 50% cazuri. Prin urmare se creează erori diagnostice și terapeutice semnificative. [4, 6, 8]

Utilizarea în aceste situații a video-EEG monitoringului este alegerea optimală, care contribuie la evitarea acestor erori, favorizând stabilirea unui diagnostic concludent cu alegerea unei medicații de elecție.

În puține cazuri, diagnosticul posibil de epilepsie poate să nu fie considerat la pacienții ce se prezintă cu simptome, în principal cognitive sau comportamentale. Cu toate acestea, o EEG efectuată în stare de somn poate evidenția o activitate paroxistică intensă. Unii dintre acești copii au convulsii rare, fruste, iar alții pot să nu aibă nici o convulsie. În aceste cazuri, termenul de epilepsie cognitivă a fost propus de Deonna (1996) subliniindu-se că în această noțiune manifestările cognitive și/sau comportamentale pot fi o consecință directă a activității epileptice și că acestea reprezintă un echivalent de convulsii. [5, 10]

Din cauza caracteristicilor lor neobișnuite unele evenimente motorii paroxistice anormale pot să nu fie recunoscute ca epileptice. Acest fapt poate fi adevărat în cazul unor pacienți cu convulsii în aria motorie suplimentară. Acești pacienți sunt în situația când pot fi considerați ca având pseudoconvulsii psihogene. O situație similară se întâlnește, de asemenea, în unele epilepsii frontale familiale nocturne, care sunt diagnosticate eronat ca parasomnii sau tulburări de comportament. [2, 8]

Sincopa convulsivantă a fost observată în 42% dintre cazurile studiate prospectiv la donatorii de sânge care leșină. Este o stare care pare să fie mai frecventă decât se consideră în general.

Convulsiile hipoxice reflexe și BHS_s sunt întâlnite des la copii. Acestea sunt niște fenomene, probabil distincte fiziopatologic. Convulsiile hipoxice reflexe sunt, de obicei, rezultatul unei asistolii temporare care este de origine reflexă. Manifestarea cianotică din BHSs și geamătul/*grunting* sugerează prezența apneei expiratorii cu *shunt* sangvin intrapulmonar și o perturbare a ventilației și perfuziei. [5, 8]

Convulsiile hipoxice reflexe și BHSs pot să coexiste adesea la același copil cu mecanisme ce diferă la diverse episoade. Nu există nici o probă absolută că aceste două entități diferă esențial. Frecvența globală a acestor două entități, care este de aproximativ 4% la copii, este, de fapt, mai mare. Aceste convulsii, care au fost denumite epileptice hipoxice, pot fi de lungă durată

și în unele cazuri a fost observat *status epilepticus*. În mod invers, o convulsie epileptică adevărată poate determina o hipoxie severă ca o consecință a interferenței descărcării convulsive cu mecanismul de control respirator; aceasta este așa-numita convulsie epileptică hipoxică. Totuși aceasta determină rar un diagnostic eronat de epilepsie. [10]

Sincopel cardiogene sunt frecvente, în special, la adult - aproximativ 20% dintre bolnavii internați în serviciile de neurologie sunt internați cu suspiciunea de epilepsie idiopatică. Cauzele sincopelor cardiogene sunt: stenoza aortică, prolapsul de valvă mitrală, sindromul de interval QT prelungit, sindromul nodului sinusal bolnav ș.a. [3, 5, 7]

Frecvent sugarii mici, în particular cei sub vârsta de 6 luni, sunt raportați cu diagnosticul de epilepsie pentru episoade dramatice traduse prin schimbarea culorii, tulburări ale ratei respiratorii sau bradicardie. Unii dintre aceștia pot prezenta posturi distonice și opistotonus, precedate frecvent de neliniște/agitație și o figură caracterizată prin teamă. Unele dintre aceste manifestări pot fi datorate unor episoade de reflux gastroesofagian care pot fi doagnosticate prin determinarea pH-ului și/sau prin manometrie și radiologie. [9, 10, 3]

Înregistările poligrafice din *pavorul nocturn* au demonstrat că episoadele se produc în cursul trezirii în stadiul al IV-lea al somnului (somnul cu unde lente profunde) și că nu se asociază cu nici un paroxism EEG. Episoadele de pavor nocturn pot persista până la vârsta de 8 ani la jumătate dintre copiii afectați și până la adolescență în 1/3 dintre cazuri. [4, 7, 11]

Coșmarurile pot realiza un tablou aproape similar cu pavorul nocturn, principala diferență fiind că ele apar în cursul somnului cu mișcări oculare rapide (*REM sleep*). Coșmarurile (*nightmares*), ca și pavorul nocturn (*night terrors*), sunt frecvent diagnosticate eronat ca evenimente epileptice.

Concluzii

1. Aproximativ 17,2% din pacienții suspectați cu diagnosticul de „Epilepsie” sufereau de fapt de stări paroxistice non-epileptice.

2. Hiperdiagnosticul „Epilepsie” are un impact devastator asupra pacientului și familiei sale și duce la grave consecințe psihologice și socio-economice.

3. Diagnosticul diferențial al stărilor paroxistice cu epilepsiile este posibil numai prin crearea de cabine și centre speciale dotate cu sisteme de monitorizare Video-EEG !

Bibliografie

1. Benbadis SR. Differential diagnosis of epilepsy. Continuum Lifelong Learn Neurol 2007;13:48–70.
2. Chadwick D, Smith D. The misdiagnosis of epilepsy. Br Med J 2002;324:495–6.
3. Carton S, Thompson PJ, Duncan JS. Non-epileptic seizures: patients' understanding and reaction to the diagnosis and impact on outcome. Seizure 2003;12:287–94.
4. LaFrance Jr WC, Benbadis SR. Avoiding the costs of unrecognized psychological nonepileptic seizures. Neurology 2006;66:1620–1.
5. Nowack WJ. Epilepsy: a costly misdiagnosis. Clin Electroencephalogr 1997;28:225–8.
6. Smith D, Defalla BA, Chadwick DW. The misdiagnosis of epilepsy and the management of refractory epilepsy in a specialist clinic. Q J Med 1999;92:15–23.
7. Вейн А.М., Хехт К. Сон человека. Физиология и патология. Медицина, 1989, с. 272.
8. Зенков Л.Р. Непароксизмальные эпилептические расстройства. Москва, МЕДпресс-информ, 2007, с.280.
9. Popescu V., *Vertijul paroxistic benign.* in: Popescu V. (ed): Neurologie pediatrică, vol. 1, cap. 23. Ed. „Teora”. București, 2001; p. 917-919.
10. Popescu V., *Manifestări paroxistice nocturne.* In: Popescu V (ed): Neurologie pediatrică, vol. 1, cap. 23. Ed. „Teora”. București, 2001; p. 921-922.
11. Popescu V., *Diagnosticul diferențial al epilepsiei cu alte evenimente clinice paroxistice nonepileptice.* Pediatria, vol. LIV. 2005; nr. 3, 201-217. Steven C. Schachter., Diagnosis and differential diagnosis in epilepsy, *epilepsy.com Editorial Board*