

- MSc¹⁰, Limb distribution, motor impairment, and functional classification of cerebral palsy, *Developmental Medicine & Child Neurology*, 2004, Vol.46, p. 461–467,
9. MacKenzie ICK, Polani PE editors. Memorandum on terminology and classification of 'Cerebral palsy', *Cerebral Palsy Bull*, 1959; p.27-35.
 10. Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Velickovic Perat M. Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol* 1992, nr.34, p.47-55.
 11. Palisano R., Rosenbaum P., Walter S., *et al.* (1997) Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 39: 214–223.
 12. Rosenbaum Peter, Bernard Dan, Alan Leviton, Nigel Paneth, B.Jacobsson, Murray Goldstein and Martin Bax, Definition and classification of cerebral palsy,. *Developmental Medicine & Child Neurology*, April 2005, nr. 47, p. 571-576

SINDROMUL WEST, ASPECTE CLINICO-ELECTROENCEFALOGRAFICE

Svetlana Hadjiu, Ion Iliciuc, Cornelia Călcîi, Liliana Ciobanu

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

Summary

Clinical electro-encephalographic peculiarities of west syndrome in infants

West Syndrome (WS) is a multi-etiotologically determined infant's disorder. In children with prenatal causes, the pathology's debut is early, whereas postnatal causes determine a later entrance. There exists a direct correlation between the causes defining SW and the debut age of the disorder (3-6 months old). It has been reported a greater SW incidence in boys (59%). The precocity of infantile spasms influences the severity of child's psychomotor impairment. The most part of first symptoms appears as isolated spasms unobserved by parents (76%), thereafter reorganized in repetitive discharge salvos. Mental retardation and behavioral regression anticipate spasms. EEG is the only test permitting a positive diagnosis of West Syndrome. EEG records would depend on record's length, child's state, sleep-wake cycle, underlying pathological substrate. The deferential diagnosis was done by taking into consideration all spasm-like movements present in infants. The analyses of EEG patterns of 75 infants presenting infantile spasms during wake state showed the following patterns in WS: typical hypsarrhythmia, modified hypsarrhythmia (marked by focal epileptiform changes), absence of epileptiform changes. The neuro-visualisation of clinical electro-encephalographic data (clinical electro-encephalographic attitude) at early stages would make possible an early positive diagnosis and an adequate therapeutic attitude.

Rezumat

Sindromul West este o boală a sugarului de diverse etiologii. La copiii cu cauze prenatale debutul patologiei este mai precoce, iar la cei cu cauze postnatale – mai tardiv. Există o corelație directă între cauzele care definesc SW și vârsta de debut a bolii (3-6 luni de viață). Se notează o incidență crescută a SW la băieți (59%). Precocitatea spasmelor infantile influențează severitatea deficitului psihomotor al copilului. Majoritatea prim-simptomelor apar sub formă de spasme izolate nerecunoscute de părinți (76%), organizate apoi în salve repetitive. Retardul mental și regresivitatea comportamentală anticipează spasmele. EEG este unicul test pentru un diagnostic pozitiv al Sindromul West. Înregistrările EEG variază în funcție de durata înregistrării, starea copilului, ciclul veghe-somn al acestuia și substratul patologic subiacent. Diagnosticul diferențial a fost efectuat luând în vedere toate mișcărilor asemănătoare spasmelor, prezente la vârsta de sugar. În urma analizei traseelor a 75 copii cu spasme infantile în stare de veghe, s-au delimitat

următoarele tipuri de trasee în cadrul sindromului West: hipsaritmie tipică, hipsaritmie modificată (marcată prin modificări epileptiforme focale), lipsa modificărilor epileptiforme. Neurovizualizarea datelor clinico-electrofiziologice (atitudine clinico-electroanatomică) la etape precoce permite un diagnostic pozitiv timpuriu și o atitudine terapeutică adecvată.

Actualitatea

Epilepsia este cel mai dinamic domeniu al neurologiei în general și al neurologiei copilului în special. Epilepsia copilului alături de alte manifestări critice cerebrale neepileptice reprezintă una din cele mai frecvente tulburări neurologice relaționale cu vârsta. Heterogenitatea enormă a epilepsiilor copilului privitor la aspectul clinic, bioelectric, etiologie, tratament, evoluție necesită o abordare foarte diferențiată a fenomenului epileptic [2, 9].

Sindromul West (SW) este o encefalopatie epileptică dependentă de vârstă. Este considerat a fi un răspuns nespecific al creierului imatur la o mare varietate de insulturi de natură multi-etilogică. Sindromul West face parte din grupul formelor de encefalopatii epileptice „catastrofale” și este apreciat ca o formă de epilepsie netratabilă. Este cea mai gravă formă de epilepsie la sugar cu un prognostic variabil, corelaționat cu etiologia [2].

SW poartă denumirea și de spasme infantile. Spasmele infantile, descrise de West (denumite Sindromul West - SW), sunt un tip de crize proprii sugarului, asociate cu retard mental și anomalii EEG paroxistice, ce vor realiza la maximum un tablou caracteristic, numit „hipsaritmie” [7, 8]. Acestea reprezintă o problemă majoră nu numai pentru Republica Moldova, dar și pentru întreaga comunitate medicală, prin realizarea retardului mental și a invalidizării neuropsihice. Incidența spasmelor infantile este estimată la 1-2 cazuri la 3.000 de nașteri, cu o preponderență masculină [2, 7].

Obiectivele lucrării: studiul manifestărilor clinice și electroencefalografice (EEG) interictale la bolnavii cu SW.

Material și metode

Au fost supuși studiului 75 copii (31 fete și 44 băieți), cu vârsta între 3 luni – 1,5 ani, care prezentau crize epileptice sub formă de spasme infantile. Studiul a fost realizat la IMSP ICȘOSMșiC și la SCM №1, pe parcursul anilor 1997 – 2009. Prezența altor tipuri de crize a constituit criteriul de excludere din studiu. Au fost incluși în lotul de studiu copii cu spasme infantile asimetrice, care aveau în anamneză alte tipuri de accese. Examenul EEG s-a efectuat la electroencefalografal „NEUROFAX” (Japonia), înscrierea fiind efectuată pe 21 canale. Analiza traseelor EEG s-a bazat pe clasificarea variantelor de hipsaritmii propusă de R. Hrachovy et al. [7].

Rezultate

S-a constatat că etiologia spasmelor infantile la copiii expuși studiului a fost diversă. S-au înregistrat cauze prenatale, perinatale și postnatale. **Cauze prenatale:** malformații congenitale ale creierului (13 copii), sindroame neuro-cutanate (4 copii), anomalii cromosomiale (3 copii), fetopatii infecțioase (3 copii), infecții (7 copii), boli metabolice ereditare (6 copii). **Cauze perinatale:** encefalopatie hipoxico-ischemică perinatală (14 copii), prematuritate (12 copii), hipoglicemie (1 copil), encefalită herpetică neonatală (2 copii). **Cauze postnatale:** infecții (5 copii), traumatisme craniocerebrale cu hemoragii (2 copii), insult hipoxic-ischemic (2 copii), tumori cerebrale (1 copil).

Variabilitatea manifestărilor clinice la copiii din studiu cu SW a fost mare. Accesele epileptice sub formă de spasme infantile erau prezente la toți copiii, la fel ca și retardul mental și modificările patologice pe traseul EEG sub formă de hipsaritmie tipică sau modificată. Unul din aceste trei elemente putea lipsi (SW atipic), cu obligativitatea, însă, a prezenței hipsaritmiei.

La pacienții expuși studiului în majoritatea cazurilor patologia a debutat între vârsta de 3 și 6 luni de viață, cu o incidență mai mare la băieți (59%). Astfel, debutul bolii la 3 luni a fost la 18 copii (24%), la 4 luni – 15 copii (20%), la 5 luni – 16 copii (21,3%), la 6 luni – 15 copii

(20%), între 6 și 12 luni – 9 copii (12%), la 2 copii SW a debutat după vârsta de 1 an (2,7%). S-a constatat un debut mai precoce a SW la copiii cu cauze prenatale, și mai tardiv – la cei cu cauze postnatale. S-a constatat, că există o corelație directă dintre cauzele care definesc SW și vârsta de debut a bolii. Etiologia v-a influența vârsta de debut. S-a observat că cu cât mai precoce vor debuta spasmele infantile cu atât mai gravă va fi deteriorarea psihomotorie a copilului. La majoritatea pacienților primele simptome au apărut sub formă de spasme izolate, care nu au fost semnalate de părinți (76%), apoi spasmele s-au organizat în salve. Motivul adresării părinților la medic a fost pierderea achizițiilor neuropsihice și contactului vizual al copilului și apariția hipotoniei axiale. Părinții nu au semnalat simptomele bolii ca fiind patologice și s-au adresat la medic cu întârziere, motiv care a agravat prognosticul.

La majoritatea copiilor spasmele infantile s-au manifestat sub formă de contracții musculare bruște, axiale, cu durata de 0,2-2 sec, apărute în serii, în strânsă corelație cu somnul, mai ales la trezire și au fost activate de stimulare. Varietatea clinică a spasmelor a fost mare. Contracțiile s-au prezentat masive și globale, cu predominanță axială, interesând musculatura gâtului, trunchiului și membrelor, de durată scurtă, survenind izolat sau în salve cu durata de câteva minute. Fiecare salvă cuprindea în mediu 10 spasme, separate între ele prin perioade de liniște cu durata între 4 și 10 secunde. Copilul avea un aspect de automat care se flectează succesiv, sau asemănător persoanei care se salută prin flexia capului și membrelor cu încurbarea corpului. Nu s-a făcut impresia că ar semăna cu o tresărire simplă. În unele cazuri contracțiile musculare au interesat tot corpul cu flexia capului pe trunchi, flexia membrelor superioare și inferioare cu un aspect de „copil strâns”, asemenea fătului din uter. Spasmele aveau un caracter repetitiv (până la 5-10 salve pe zi, la unii pacienți au fost notate peste 80 de salve pe zi), sugestivitate pentru un diagnostic pozitiv al SW.

Aspectul spasmelor la copiii din lotul de studiu: *spasme în flexie*, care s-au manifestat printr-un spasm rapid cu căderea capului pe trunchi și al membrelor, urmat de o contracție tonică de 2-10 sec., uneori cu abducția membrelor superioare sau prin flexia pumnului, uneori doar cu ridicarea membrelor în flexie – 19 copii (25,4%), *spasme în extensie*, s-au manifestat printr-o bruscă extensie a extremității cefalice cu îndreptarea membrelor superioare, sau extensia membrelor inferioare din șolduri însoțite de deplasarea globilor oculari în sus – 10 copii (13,4%). Aproape la jumătate dintre toți copiii supravegheați se asociau spasmele în flexie cu cele în extensie – 33 copii (44%). În ambele tipuri de spasme mișcările erau repetitive, simetrice și scurte, care apăreau izolat sau în salve până la 10 sau ajungându-se până la sute pe zi, sugerând prezența la pacient a SW.

La 7 copii (9,3%) spasmele s-au manifestat prin flexia capului, sugerând o mișcare de salut, cu elevarea globilor oculari. La 2 copii (2,6%) spasmele s-au manifestat prin zămbiri musculare în tot corpul „aspect de electrocutat”, urmate de un țipăt puternic și elevarea globilor oculari.

La 4 copii (5,3%) au fost observate spasme asimetrice, asociate cu devieri laterale a capului și globilor oculari, urmate de fixarea privirii și un țipăt scurt, aparente la copiii cu leziuni structurale cerebrale focale.

Retardul în dezvoltarea psihomotorie a precedat spasmele în 82% din cazuri. Deteriorarea mentală s-a manifestat ca prim simptom prin regresie comportamentală, pierdere vizuală, pierderea achizițiilor anterioare motorii și sensoriale, lipsa interesului față de mediul înconjurător. Copilul era dezinteresat de orice eveniment, prezentându-se ca un orb sau surd (termenul de cecitate corticală). Diagnosticul SW a fost întârziat la mai mult de jumătate din copii, din motiv că regresul mental nu a impus părinții sau medicul de familie să suspecte SW. De menționat că, sesizarea pierderilor neurodevelopmentale este un factor important atât pentru părinți cât și pentru medici în precocitatea diagnosticului SW. La 27 copii (36%) s-au dezvoltat tulburări motorii sub formă de tetraplegie (9), diplegie spastică (7), ataxie (5), atetoză (6). 9 copii – microcefalie.

Traseele EEG în diverse forme ale SW

Forma clinică	Aspecte EEG			
	Activitate lentă difuză, de mare amplitudine	Hipsaritmie tipică	Hipsaritmie asimetrică	Hipsaritmie fragmentată
Spasme ce complică o encefalopatie difuză	+++	+	+?	+?
Spasme ce complică leziuni focale, progresive	+	+++	+?	+?
Spasme ce complică leziuni focale, nonprogresive	+	+++	+?	+?
Spasme infantile criptogene	+?	+?	+++	+?
SW idiopatic	-	+?	-	+++

Analizând traseele primite pe înscrierile EEG la copiii în stare de veghe am constatat că în SW sunt întâlnite următoarele tipuri de trasee:

1. Traseul EEG marcat prin hipsaritmie tipică, s-a înregistrat la 33 copii (44%), în stare de veghe, constituit dintr-o succesiune haotică de unde lente și de vârfuri, de foarte mare amplitudine intercalate cu vârfuri și unde lente în pantă abruptă, multifocale, asincrone, care au apărut mai puțin frecvent în stare de veghe. Ritmul de bază era înlocuit prin unde lente cu aspect foarte variat, cu o frecvență theta și delta (1,5-2 c/s), până la elemente polimorfe cu unde de „dinți de ferestrău” și „cu pereți abrupti”, vârfurile combinându-se cu unde lente și realizând aspecte, mai mult sau mai puțin tipice, de vârfuri-undă de amplitudine foarte mare (între 300-600 μ V). Vârfurile variau de la un moment la altul, atât ca localizare cât și ca durată. Se știe că poziția variată a vârfurilor în raport cu undele lente realizează toate varietățile de vârfuri-undă și de undă-vârfuri, mai mult sau mai puțin lente și regulate. Amplitudinea foarte mare a undelor lente, a vârfurilor și vârfurilor-undă constituie caracterul esențial al hipsaritmiei [9] (Des. 1);

2. Traseul EEG caracterizat prin hipsaritmie modificată sau atipică s-a înregistrat la circa 30 copii (40%) și descria o activitate de vârfuri de mare sincronicitate (Des. 2);

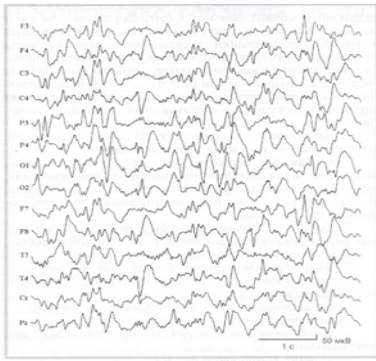
3. Prezența modificărilor epileptiforme focale, hipsaritmia unilaterală (dar nu sub formă de hipsaritmie modificată cu component focal) a fost constatată la 9 copii (12%) (sugerează etiologia simptomatică și localizarea leziunii);

4. Lipsa modificărilor epileptiforme pe traseul EEG – la 3 copii (4%).

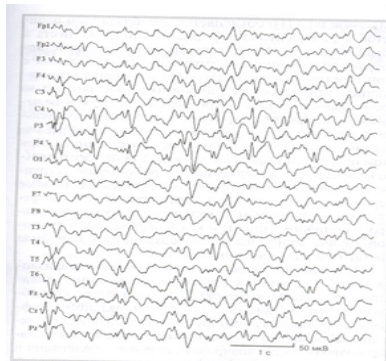
Modificările bioelectrice pe traseul EEG, atribuite diferitor forme de hipsaritmii, au fost înregistrate la 72 copii (96%). În cadrul studiului nostru s-a conchis că raportul dintre hipsaritmiile tipice și atipice pe traseul EEG este 44%:56%.

Au fost studiate EEG-urile cu aspect de hipsaritmii atipice, printre care s-au diagnosticat următoarele variante: hipsaritmie unilaterală la 5 copii (16,6%) - (indică, de obicei, la localizarea leziunii); hipsaritmie variantă lentă, caracterizată prin vârfuri focale în stare de veghe, iar la adormire, o abundență de unde lente la 6 copii (20%), realizând un aspect apropiat de acela al hipsaritmiei din starea de veghe; hipsaritmie varianta rapidă 19 copii (63,3%) caracterizată prin prevalența activității rapide, de mare amplitudine, anomalii multifocale, o hipsaritmie unilaterală, sau un traseu de tip „suppression-burst” (Des. 3), uni-sau bilateral, denumit hipsaritmie atipică. EEG cu descărcări de complexuri vârf-undă lentă generalizate bilateral sincrone, cu apariția ritmurilor sincronizate, au fost înregistrate la 3 copii cu hipsaritmie modificată, ce prezenta un risc crescut de trecere a SW în sindromul Lenox-Gastaut [6].

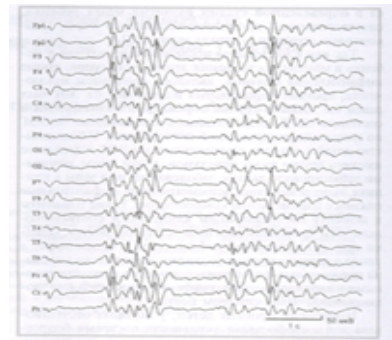
Hipsaritmia unilaterală asimetrică s-a diagnosticat în 4 copii, având etiologie și manifestări clinice diverse (spasme infantile asimetrice, frecvent pe fundalul anomaliilor de dezvoltare a SNC și retard neuropsihic sever), și prognostic sever. Spasmele infantile simetrice de obicei îmbracă hipsaritmia regională, s-au diagnosticat în 2 copii și s-au soldat cu un prognostic mai puțin sever.



Des. 1. Hipsaritmie
(M.C., 3,5 luni)



Des. 2. Hipsaritmie atipică
(V.S., 1,2 ani)



Des. 3 Hipsaritmie cu patternul
„suppression-burst” (V.G. 8 luni)

Hipsaritmia cu „suppression-burst”, uni- sau bilateral, care face parte din hipsaritmiile atipice, este caracterizată prin prezența în structură a perioadelor de supresie a activității bioelectrice cu durata de 2-4 c, în succesiune cu izbucniri de unde lente și complexe vârf-undă, s-a vizualizat 8 copii (Des. 3). Este cunoscut că patternul „suppression-burst”, de regulă, dispare complet către vârsta de 1 an (în majoritate către 6 luni), dar uneori persistă timp îndelungat [10]. În epilepsiile simptomatice parțiale precoce acest pattern a fost înregistrat frecvent, în succesiune cu modificări esențiale focale și multifocale.

Hipsaritmia cu component parțial, cu aspect al traseului de tipul complexe vârf-undă lente, a fost diagnosticată la 9 copii. Observația în dinamică a pacienților cu component stabil focal sau multifocal pe EEG în cadrul SW a demonstrat că la ei a avut loc trecerea SW în alte forme de epilepsie parțială.

Este important de știut că aspectul EEG intercritic în SW este foarte variabil și depinde de mulți factori: vârsta copilului, etiologia SW, substratul patologic subiacent, alți factori precipitanți, tratamentul administrat, stadiul de somn în care se face înregistrarea.

Diagnosticul SW este dificil și deseori întârziat din motivul nerecunoașterii semnificației crizelor și subdimensionării acestora. Atunci când crizele poartă caracter repetitiv, în salve și sunt sesizate pierderile neurodevelopmentale cu trasee EEG hipsaritmice, acestea sunt clasice și sunt ușor de recunoscut. EEG este unicul test pentru un diagnostic pozitiv al SW. Acesta va varia în funcție de durata înregistrării, de starea copilului, ciclul veghe-somn al acestuia, substratul patologic subiacent. Diagnosticul diferențial se va face cu toate mișcările asemănătoare spasmelor, prezente la vârsta de sugar. EEG-ul în aceste cazuri are un rol incontestabil.

Alegerea terapiei se face după precizarea cauzelor SW. Pentru o încadrare diagnostică corectă sunt necesare investigațiile neuroimagistice: TC sau RMN cerebrală. Anomaliile neuroimagistice au fost stabilite la 76% din copiii expuși studiului. Aceste cazuri au fost atribuite formelor simptomatice ale SW. În toate aceste cazuri copiii prezentau tulburări neurodevelopmentale și spasme infantile cu debut precoce. Prognosticul în aceste cazuri era rezervat, cu o evoluție nefavorabilă. Numai 4 copii au avut o dezvoltare neurologică normală. Formele idiopatice ale SW s-au întâlnit foarte rar – 3 copii, care au avut o dezvoltare neurologică normală. La toți acești copii pe traseele EEG s-a înregistrat hipsaritmie tipică, examenul neuroimagistic fiind normal. Copiii au răspuns favorabil la tratamentul cu Acid valproic. A fost atins un control total al crizelor. Doza indicată a fost 30-50 mg/kg/zi. Prognosticul era favorabil.

Spasmele infantile criptogenice au fost diagnosticate la 7 copii. La ei traseele EEG au semnalat prezența modificărilor specifice, datele neuroimagistice fiind normale. Evoluția SW a fost defavorabilă, autentificată de degradare neurologică, pierdere vizuală, comportament autistic, tulburări cognitive. Tratamentul în aceste cazuri era foarte dificil. Răspunsul terapeutic la corticoterapie nefiind întotdeauna pozitiv, a conturat prezența SW la acești copii. Unii copii au răspuns la terapia cu doze mari de Vigabatrin. Formele criptogenice s-au soldat cu un prognostic nefavorabil și realizarea altor forme de epilepsie la o vârstă mai mare. 10 copii din studiu (care nu erau diagnosticați imagistic cu defecte corticale) au răspuns pozitiv la administrarea unor

doze mari de piridoxină (100-200 mg sub perfuzie). La acești copii spasmele infantile erau dependente de piridoxină.

Originea SW nu este întotdeauna confirmată. Sunt complicate cazurile când nu sunt suficiente tehnice de diagnostic al problemelor metabolice. În ultimii ani, datorită relațiilor de colaborare cu alte țări, s-a lărgit spectrul de investigații al aminoacizilor, amoniului seric, acizilor organici, lactatului, piruvatului etc. Astfel, la 18 copii din lotul de studiu a fost confirmată originea metabolică a SW, ceea ce a permis o corectitudine în tratamentul administrat.

Discuții

Diagnosticul de SW, conform propunerii lui R. Riikonen, poate fi considerat indispensabil atunci când unul din elementele triadei (jos numite) poate să lipsească, fapt care este discutabil. SW, conform Clasificării Internaționale a epilepsiilor și a sindroamelor epileptice, se atribuie epilepsiilor generalizate [1, 8].

Este cunoscut că tabloul clinic al SW se caracterizează prin următoarea triadă:

1. Accese epileptice deosebite – crize cu aspect de spasme infantile, reprezentate de contracții musculare bruște, axiale, cu durata de 0,2 – 2 sec., apărute în 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. Întârziere psihomotorie, derețorare mentală sau retard mental;

3. Modificări patologice pe traseul EEG sub formă de hipsaritmie tipică sau modificată (un traseu bioelectric specific care acompaniază crizele) [2].

Unul din aceste trei elemente poate lipsi (SW atipic), cu obligativitatea însă a prezenței hipsaritmiei.

Aprecierea nozologică a SW variază și se modifică cu trecerea timpului, mai ales în ultimii ani. Diagnosticul SW este ușor când sunt prezente spasmele infantile cu caracter repetitiv, în salve și sunt sesizate fenomene clinice asociate [3, 5]. Cu toate acestea, în multe cazuri diagnosticul este tardiv, din cauza nerecunoașterii semnificației spasmelor. Diagnosticul de spasme infantile este eronat, deoarece este cunoscut că spasmele pot fi întâlnite și în cadrul altor encefalopatii epileptice dependente de vârstă: encefalopatia mioclonică precoce, sindromul Ohtahara, în epilepsiile simptomatice parțiale infantile [2].

Paternul electroencefalografic în SW este cel mai important, dar și unicul test pentru diagnostic. Aspectul EEG variază mult în funcție de durata înregistrării, ciclul veghe-somn în care se găsește copilul, precum și de substratul patologic afectat.

Pentru prima dată acest patern neurofiziologic a fost descris de către F.Gibbs și E.Gibbs în anul 1952 ca „traseu de amplitudine mare și unde lente”, care variază după amplitudine și durată și, într-un moment, poate deveni cu caracter focal sau multifocal. Continuitatea hipsaritmiei este, de asemenea, un caracter esențial constatat la sugarul în stare de veghe. Caracterul bilateral, dar asincron al hipsaritmiei este, de asemenea, foarte important [5, 8, 9]. Trebuie de subliniat că 45% din cazurile cu spasme infantile nu au hipsaritmie pe traseul EEG, dar aproape toți pacienții au vârfuri sau unde ascuțite focale sau multifocale [2]. Expresia metaforică a lui R. Hrachovy susține că „traseul EEG în hipsaritmie este un haos și anarhie” [7]. Dar aspectul EEG poate fi și atipic cu hipsaritmii modificate, termen introdus de H.Gastaut în a.1964 [6].

Tabloul EEG de hipsaritmie tipică este înregistrat intercritic. Hipsaritmia (hypsos – înălțime, rhythmus – ritm) este constituită, în stare de veghe, dintr-o succesiune neîntreruptă de unde lente și de vârfuri, de foarte mare amplitudine, asociate în diverse proporții, fără relație precisă de fază și distribuție pe ansamblul scalpului, fără nici o sincronie. Ritmul de bază este înlocuit prin unde lente cu aspect foarte variat, de la unde sinusoidale nonritmice cu o frecvență theta și mai ales delta (1,5-2 c/s), până la elemente poliritmice, realizând aspectul de unde crenelate, în „dinți de ferestru”, „cu pereți abrupti”. Vârfurile se combină cu unde lente și realizează aspecte, mai mult sau mai puțin tipice de vârf-undă. Poziția variată a vârfurilor în raport cu undele lente realizează toate varietățile de vârfuri-undă și de undă-vârfuri, mai mult sau

mai puțin lente și regulate. Amplitudinea foarte mare a undelor lente, a vârfurilor și vârfurilor-undă (între 300-600 μ V) constituie caracterul esențial al hipsaritmiei, așa cum, de altfel, lasă să se înțeleagă chiar denumirea însăși [8].

În cursul somnului apar totdeauna modificări ale aspectului bioelectric tipic de hipsaritmie. Batini distinge 3 tipuri de modificări ale traseelor de hipsaritmie, în cursul somnului:

- modificări morfologice vârfuri-undă lente și difuze, caracteristice hipsaritmiei, îmbracă aspectul de polivârfuri-undă și apar în paroxisme bisincrone pe traseul de fond constituit din anomalii lente;
- fragmentarea hipsaritmiei: salvele de polivârfuri-undă bilateral sincrone fragmentează traseul de fond caracterizat printr-un ritm hipnic, care prezintă aspectul fazei de somn în curs;
- modificări ale ritmurilor hipnice în intervale dintre paroxismele unei hipsaritmii fragmentate.

Opus tabloului de hipsaritmie veritabilă/tipică, unii pacienți prezintă un aspect EEG caracterizat prin vârfuri focale în stare de veghe, iar la adormire, o abundență de unde lente, realizând un aspect apropiat de acela al hipsaritmiei din starea de veghe [8, 9].

Alte cazuri prezintă o activitate rapidă, de mare amplitudine, anomalii multifocale, o hipsaritmie unilaterală, chiar un traseu de tip „suppression-burst”, uni- sau bilateral. Aceste trasee sunt denumite „hipsaritmii atipice” sau „hipsaritmii modificate” [8].

H.Gastaut și R. Broughton au propus următoarea clasificare a modificărilor EEG în cadrul sindromului West [6]:

I. Hipsaritmia clasică (tipică).

II. Hipsaritmia atipică (modificată):

- Hipsaritmie clasică fragmentată în stare de veghe;
- Hipsaritmie foarte lentă (aspect de disritmie lentă majoră, în care vârfurile sunt rare sau absente);
- Hipsaritmia foarte rapidă (cu predominanța vârfurilor pe traseul bioelectric);
- Hipsaritmie asimetrică;
- Hipsaritmie asociată cu focar iritativ.

În baza unui studiu EEG monitorizat a 290 pacienți cu SW, R.Hrachovy et al. (1984) a propus o clasificare detaliată a variantelor de hipsaritmii modificate.

1. Hipsaritmia sincronizată. Prezanța pe traseul EEG a descărcărilor generalizate, complexe de vârf-undă lentă bilateral sincrone, apariția ritmurilor sincronizate de spectru- θ și α ;
2. Hipsaritmie asimetrică, cu amplitudine asimetrică, care apare regional sau unilateral;
3. Hipsaritmie focală stabilă;
4. Hipsaritmie cu epizoade de supresie a activității bioelectrice, regionale sau generalizate;
5. Hipsaritmie cu activitate asincronă lentă de amplitudine înaltă și activitate epileptiformă comparativ joasă [7].

Un aspect nou în studiul paternului-EEG este varianta clasificării hipsaritmiilor în „funcționale” (spasmele infantile criptogenice, care cu vârsta dispar) și „structurale” (SW formele simptomatice, cu pronostic sever), care a fost propus de B. Dalla-Bernardina și K.Watanabe [3, 10].

Viziunea asupra datelor clinico-encefalografice din SW în ultimii ani se schimbă. Cu toate că cele două grupe de spasme (spasmele ce complică o encefalopatie difuză și spasmele ce complică leziuni focale progresive sau non-progresive) sunt lezionale, evoluția lor epileptogenă este foarte diferită [8]. SW de geneză criptogenică se caracterizează prin spasme simetrice, EEG evidențiază prezența în salve de spasme dependente, traseul intercritic fiind hipsaritmie, frecvent și asimetric. Evoluția este defavorabilă, are loc pierderea contactului ocular, copilul având chiar un comportament autist [6, 10]. În SW idiopatic sugarii cu spasme infantile au o evoluție mentală și motorie favorabilă și nu prezintă epilepsii reziduale. Spasmele debutează între 3 și 8 luni, cu o medie de 5 luni, sunt simetrice și survin în salve, EEG în stare de veghe este simetrică și hipsaritmie. În SW descărcările sunt mai accentuate în zonele posterioare ale creierului [8].

Conform investigațiilor contemporane, hipsaritmia tipică și cea atipică apar în proporții diferite. Printre spasmele infantile hipsaritmia tipică constituie 21,8%, cea atipică – 78,2% [6]. În lotul de studiu, conform datelor noastre, raportul dintre hipsaritmia tipică (ce confirmă predominarea formelor simptomatice ale SW) și atipică constituie 44%:56%. Conform opiniilor altor autori, hipsaritmia tipică este un patern mai puțin întâlnit printre populația bolnavilor cu SW și caracterizează SW; varianta criptogenă „veridică”, care conform datelor epileptologilor europeni, este o stare care are o frecvență mai mică în raport cu SW – forma simptomatică [7].

În antecedentele copiilor cu sindromul Otahara (conform datelor retrospective) și la cei cu debut precoce al SW (până la vârsta 3 – 5 luni), înregistrările EEG erau trasate de hipsaritmii atipice cu prezența chiar a traseului de tip „suppression-burst”. În alte cazuri acestea se prezentau printr-o activitate rapidă, de mare amplitudine, anomalii multifocale, o hipsaritmie unilaterală în alterare cu alte variante de hipsaritmii atipice. Pe traseele EEG paternul „undă-lente” se înregistra frecvent numai în stare de somn. Paternul „suppression-burst”, întâlnit în encefalopatiile epileptice precoce, nu se trasa ca semn specific și s-a întâlnit la debutul epilepsiei. Aceste paternuri reflectau nivelul proceselor de maturare a scoarței, structurilor subcorticale, trunchiului cerebral [2, 5, 8, 9]. Paternul vârfuri-undă lente și difuze, caracteristice hipsaritmiei, frecvent îmbrăca aspectul de polivârfuri-undă și apărea în paroxisme bisincrone pe traseul de fond constituit din anomalii lente [8].

Un criteriu de excludere din studiu era considerată prezența altor feluri de accese la copii, la momentul adresării. Rata anomaliilor parțiale pe traseul EEG la copiii supuși studiului constituia 8,2%. Traseele EEG de tipul hipsaritmie modificată, ce sugerau prezența modificărilor focale, a constituit 14,3%. Spasmele asimetrice, prezente de la debutul bolii, se întâlneau la majoritatea copiilor cu astfel de EEG și confirmau aspectul focal al acestora. SW, confirmat la acești copii, evalua în variate forme de epilepsie parțială.

Lipsa modificărilor epileptiforme pe traseul EEG, întâlnite la 5,71%, comparativ cu alte date din literatură (18,8%), lămurește prevalența formelor rezistente ale SW. În lotul cu SW forme criptogenice, hipsaritmiile în stare de veghe se reduceau, pe fundal de terapie adecvată. Pe traseurile EEG a acestor bolnavi deseori alternau sectoarele de hipsaritmie de amplitudine joasă cu sectoare de activitate bioelectrică a creierului păstrată. Astfel de modificări se înregistrau în somn sau la trezire. În lotul de bolnavi cu SW forme simptomatice, se înregistrau hipsaritmii persistente sau activitate focală și multifocală. Accesele persistau în ambele loturi de bolnavi, în unele cazuri se atingea o remisie clinică de scurtă durată.

În majoritatea cazurilor, la copilul cu spasme infantile se atrage atenția asupra defectului cerebral, diagnosticat prin tehnici imagistice. Tulburările de mielinizare, displazia corticală vor fi diagnosticate la copilul mai mare, din motiv că au nevoie de o anumită perioadă de timp, pentru a fi identificate imagistic [2]. Multe din anomaliile cerebrale sunt microscopice, ceea ce în multe cazuri ridică probleme în confirmarea etiologiei simptomatice a SW. În aceste cazuri sunt importante tehnici mai moderne în identificare a cauzelor SW.

La copiii cu forme criptogenice ale SW este necesar de efectuat testul cu piridoxină, la fel și examinările metabolice care includ: screeningul urinar și plasmatic pentru aminoacizi, amoniul seric, acizii organici, lactatul, piruvatul și teste funcționale hepatice [2, 8, 9].

Tratamentul SW ridică probleme majore. Administrarea medicației fără cunoașterea etiologiei SW este inefficientă uneori putând agrava simptomatologia. Există multe opinii referitor la tipul de medicament administrat, dozele medicamentului, variate combinații de medicamente, ordinea introducerii medicației. Drogurile cu eficiență majoră asupra spasmelor infantile sunt steroizii și vigabatrinul [2]. Formele criptogene ale SW răspund bine la valproat, doze mari de piridoxină etc. În ultimii ani s-a lărgit arsenalul drogurilor antiepileptice de generație nouă, care nu întotdeauna sunt eficiente în SW.

Concluzii

1. SW se caracterizează prin: accese epileptice deosebite numite spasme infantile, reprezentate de contracții musculare bruște, axiale, cu durata de 0,2 – 2 sec., apărute în

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.