

3. Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P. Proposed Definition and Classification of Cerebral Palsy. Dev. Med. Child Neurol., 2005, p.571-576
4. Fletcher N.A, Marsden C.D. Coment în Dev. Med. Child Neurol., 1996, vol.38., p.871-872
5. Iliciuc I. Manual de neuropediatrie. Chișinău 2002., p.105-111
6. Jonson A. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. Dev. Med. Child Neurology., 2002., 44: p.633-640.
7. Popescu V. Paraliziile cerebrale, Neurologie pediatrică., 2001., V1., p.528-560
8. Ștefan Ț Svetlana. Paralizia cerebrală infantilă- una din formele principale ale invalidității la copii., Curier medical 1996., nr.3., p.19-22
9. Бадалян Л., Журба Л.Т, Всеволожская Н.М, Руководство по неврологии детского возраста. Киев: "Здоровья" 1980;273.
10. Мицкевич В.А, Арсеньев А.О, Педиатрия //М.:БИНОМ. Лаборатория знаний. 2006.- 136с.

IMPLICAREA EPILEPSIEI CU DEBUT PRECOCE ÎN DEZVOLTAREA NEUROCOGNITIVĂ ȘI COMPORTAMENTALĂ LA COPIII DE VÂRSTĂ FRAGEDĂ

Adrian Rotaru, Natalia Malai

Departament Pediatrie USMF "Nicolae Testemițanu"

Summary

Involvement of precocious debut epilepsy in the neurocognitive and behavioral for early aged children

The neurocognitive and behavioral disorders have an increased incidence in case of precocious debut epilepsy, which substantially aggravates the forthcoming forecast of the child. According to the form of epilepsy, the incidence of psycho-verbal retard presents variations: complicated epilepsy accounts for - 51% , PCI associated epilepsy – 18%, non-complicated epilepsy -13%, and in the malign syndromes – about 97-98% (according to specialized sources). The manner of neurocognitive retard manifestations depend on age: language disorders – account for 62,3%, attention disorders for 20,1% , behavioral disorders -10%, memory disorders - 7,6% and mixed disorders in 85%. The debut of the malign syndromes of epilepsy also have a specific aspect : S. WEST- 60% with behavioral disorders, S.Lennox-Gastout - 40% with cognitive disorders.

Rezumat

Tulburările neurocognitive și comportamentale au o incidență crescută în cazul epilepsiei cu debut precoce, ceea ce agravează substanțial prognosticul de viitor al copilului. În dependență de forma epilepsiei , incidența retardului psihoverbal prezintă variații: în epilepsie complicată- 51% , epilepsie asociată cu PCI – 18%, epilepsie necomplicată-13%, iar în sindroamele maligne circa 97-98% (conform surselor de specialitate). Modul de manifestare a retardului neurocognitiv depinde de vîrstă: tulburări de limbaj- 62,3%, tulburări de atenție în 20,1% , tulburări de comportament -10%, tulburări de memorie- 7,6% și tulburări mixte în 85%. Debutul sindroamelor maligne ale epilepsiei deasemenea au o latură specifică : S. WEST- 60% cu tulburări de comportament, S.Lennox-Gastout-40% cu tulburări cognitive.

Actualitatea

Sindroamele epileptice afectează aproximativ 0,5-3% din populația globului , în acest fel reprezentând una din cele mai frecvente boli neurologice Hiperexcitabilitatea creierului aflat în dezvoltare explică incidența mai crescută a epilepsiei la copii. Numărul persoanelor afectate de această maladie în mod indirect (de ex. membrii familiilor) este mult mai mare. Boala, cu rare excepții, nu periclitează în mod direct viața, însă pierderea cunoștinței poate duce la apariția unor

situații periculoase pentru individ. Aproape indiferent de tipul epilepsiei boala cauzează complicații neurocognitive și psihopatologice (hiposexualitate, tulburări de memorie, depresie) și din păcate aproape inevitabil va conduce la izolarea socială și stigmatizarea bolnavului. Studiile privind repercusiunile școlare și socio-economice ale epilepsiei au demonstrat, că 39,9% pacienți prezintă deficit neurologic, o treime de pacienți prezintă retard mental, iar 23,1% au dificultăți specifice în procesul de învățare. Studii europene care acoperă toate categoriile de vârstă au fost realizate în insulele Faroese (Danemarca)– 1986, Bordeaux (Franța) – 1990, Islanda – 1996, Elveția – 1997, Marea Britanie – 2000.

Ele au evidențiat o rată anuală a incidenței cuprinsă între 43 – 47 la 100.000 locuitori. Există unele diferențe legate de includerea în unele studii a primei crize neprovocate. Rata incidenței medii anuale a crizelor recurente, neprovocate, la 100.000 copii, conform studiilor înregistrează o valoare minimă de 35.0 în Turcia, Finlanda 14 și 41.0 în Noua Scoție, și o valoare maximă de 82.3 în Nordul Suediei(25,26).

Scopul

Aprecierea gradului de retard psiho-verbal și neuromotor la copiii de vârstă fragedă cu diagnosticul clinic de epilepsie, determinarea devierilor de comportament și dezadaptabilitate socială.

Materiale și metode

Studiul a inclus 50 de copii cu epilepsie, care au fost spitalizați în IMSP CNSPDOSM și C secția neuropsihiatrie în perioada mai 2010 decembrie 2011, dintre care 36 băieți și 14 fete, cu vârsta cuprinsă între 1,3 ani și 5,5 ani, vârsta medie fiind de 3,4 ani.

Conform caracterului manifestărilor clinice la 50 de pacienți examinați s-au stabilit următoarele forme de epilepsie: Epilepsie simptomatică, crize generalizate -23 pacienți (48%), epilepsie simptomatică, crize parțiale-10 pacienți (20%), epilepsie asociată cu PCI-10 pacienți (20%), sindrom West-2 pacienți(4%), sindrom Lennox-Gastout-5 cazuri(10%).

Retardul psihoverbal a fost prezent la toți, dar în forme diferite: ușor 28,2%(14 pacienți), mediu 15,3%(7,6 pacienți), sever 47,5% (23,7 pacienți).

În aprecierea unor variabile ca debutul epilepsiei și sexul predominant, respectiv s-a constatat predominarea băieților 72%, fete 28% iar vârsta de debut: 71-1,5ani (34%), 1,6-5,5 ani (16%).

S-a observat faptul că în structura epilepsiilor, retardul psihoverbal și comportamental predomină preponderent în cazul: Epilepsie complicată (49%), epilepsie necomplicată (13%), epilepsie asociată cu PCI(25%), sindromul West (100%), sindromul Lennox-Gastout (100%).

Rezultate și discuții

Un factor important și decisiv în apariția tulburărilor neurocognitive și comportamentale este debutul precoce al epilepsiei, fapt ce l-am putut constata la studierea mai multor copii din lotul de control. (Diagrama 1.). Deasemenea prevalența de sex, prezintă importanță prin faptul că evoluția tulburărilor neurocognitive prezintă aceasta specificitate.

Din 50 de pacienți cu epilepsie, la 34%, aceasta a debutat precoce (71-1,5 ani), iar în 16% cazuri, debutul a avut loc mai tardiv. Asocierea epilepsiei cu PCI s-a constatat în 20%, cu prognostic neuropsihic grav. O relevantă importanță o are faptul că incidența majorată la sexul masculin comparativ cu cel feminin, determină ulterior și tulburările neurocognitive prioritare la băieți.

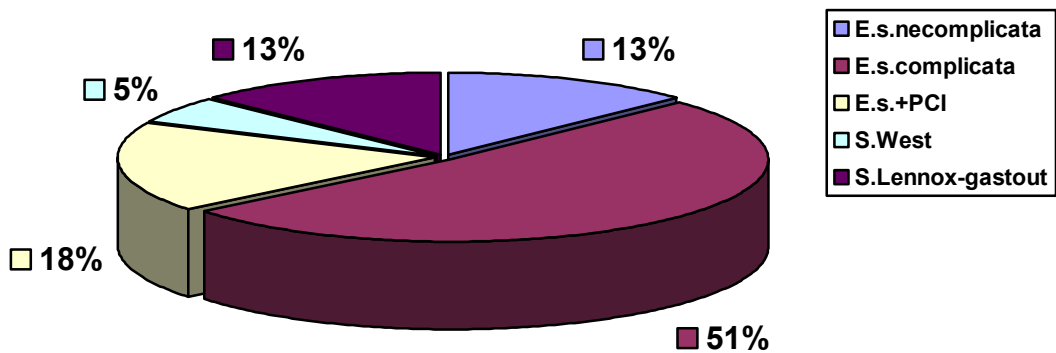


Figura1. Incidența retardului psiho-verbal în cadrul epilepsiei și tipul acesteia

La evaluarea pacienților pentru aprecierea gradului retardului psiho-verbal s-au utilizat următoarele metode: testul Denver II, test WISC, Test Binnet deasemenea corelarea cu indici orientativi specifici vârstei: postură și locomoție, coordonarea mișcărilor, comportament adaptativ, limbaj, atenție\memorie\concentrare.

Epilepsia complicată presupune asocierea unor comorbidități ca: Microcefalie, Hidrocefalie, Aminoacidopatii sau alte enzimopatii, autism, malformații cerebrale și atrofie de nerv optic etc. După cum s-a demonstrat, tulburările cognitive sunt mai frecvente la copii cu epilepsie complicată, aceștia respectiv au un IQ semnificativ mai mic decât copiii cu epilepsie necomplicată.

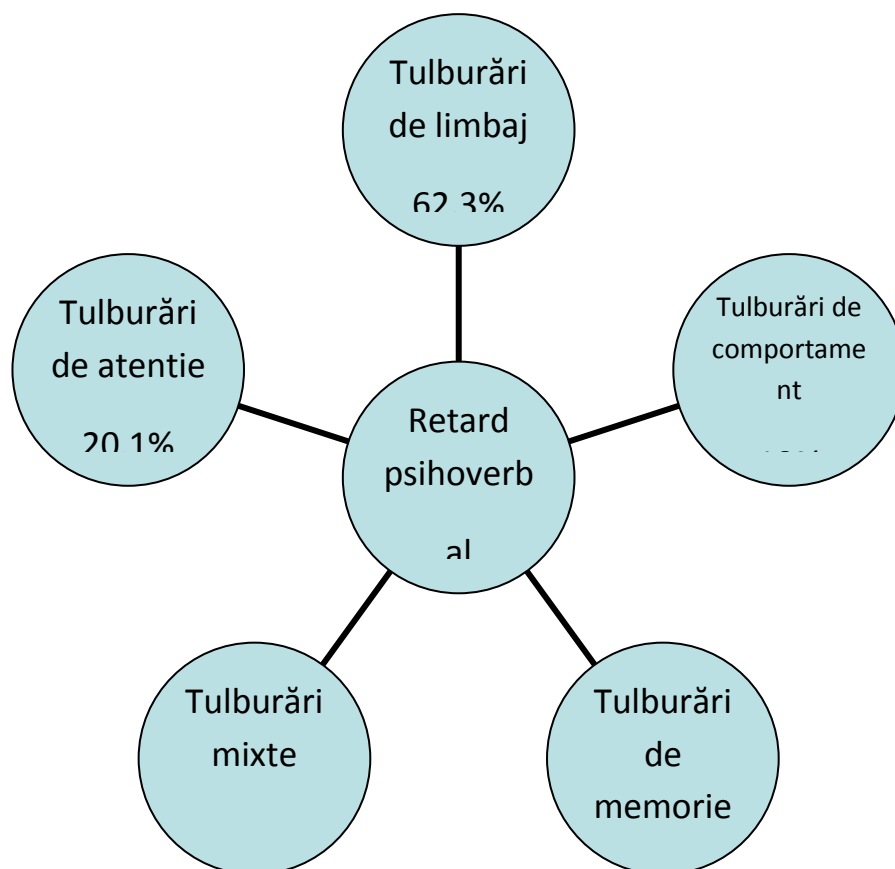


Figura 2. Indicii retardului psihoverbal în epilepsia cu debut precoce.

Epilepsia necomplicată include: Epilepsia idiopatică și cryptogenă. În cazul de față ar fi indicat de reținut că și copiii cu epilepsie necomplicată pot prezenta risc crescut pentru probleme neurocognitive, deși debutul nu poate fi întotdeauna specific și detectabil.

Asocierea epilepsiei cu PCI, reprezintă un factor nefavorabil în prognosticul dezvoltării neurocognitive a copilului. În cadrul acestui complex epilepsia este responsabilă de dereglările neurocognitive și psihocomportamentale iar în PCI se asociază și tulburări de tonus muscular, locomoție și postură ceea ce complică evoluția neurologică pe viitor.

Indicii retardului psihoverbal sunt noțiuni cu evoluție variabilă, modificându-se în raport cu vârsta copilului, inițial la vârsta precece predomină tulburările de limbaj sub forma de: lipsa vocalizării, neînțelegerea unor silabe sau cuvinte simple, iar spre vârsta de 3-5 ani – greu exprimă fraze din 4-6 cuvinte, vocabular sărac, dereglări fonologice. Respectiv tulburările de limbaj au fost determinate prin evaluarea aptitudinilor lingvistice, și prezente la 31,15 copii (62,3%). Tulburările de atenție au fost constatate la 10 copii (20%), tulburările de comportament 5 copii (10%) și de memorie 3 copii (7,6%) - fiind afectată preponderent memoria episodică și de stocare. Însă retardul psihoverbal în majoritatea cazurilor este reprezentat de tulburări mixte: 45 copii (85%).

Putem menționa că tulburările de dezvoltare ale limbajului se întâlnesc la aproximativ 5% dintre copiii în vârstă de 3 ani și reprezintă un indicator important pentru aprecierea riscului de dezvoltare a tulburărilor neurocognitive. Importanța anomaliilor de dezvoltare ale limbajului oral decurge din posibilitatea interferării acestora cu capacitățile de comunicare și de învățare. Semnificația și gravitatea evoluției tulburărilor de limbaj variază foarte mult, de la simple "întârzieri ale limbajului" până la forme asociate cu retard intelectual și/sau dificultăți în procesul de însușire a lecturii la vârsta de 7 ani (situație întâlnită în peste o treime din cazuri). Deasemenea relevant este faptul că întârzierea limbajului asociată cu tulburări comportamentale și de atenție afectează de două ori mai frecvent sexul masculin decât cel feminin; se descrie și o predispoziție familială, greu de disociat de influența factorilor socio-culturali defavorabili.

Aprecierea comparativă a tulburărilor neurocognitive în cadrul sindroamelor epileptice cu debut precece a fost făcută în dependență de variabile ca: Tulburări cognitive, de limbaj, memorie și comportament. S-a studiat în lotul de copii manifestările de debut al fiecărui sindrom în parte, raportate la datele științifice cunoscute:

1. Sindromul West: în 60% din cazuri a debutat cu tulburări de comportament, 30% tulburări cognitive, 10% tulburări de limbaj și memorie.

2. Sindromul Lennox-Gastout: include debutul primar cu tulburări cognitive în 40% cazuri, în 35% cazuri cu tulburări de comportament, tulburări de limbaj și memorie sa-u observat în 25% cazuri.

3. Sindromul Landau-Kleffner: debutul este marcat de tulburările de limbaj 75% cazuri, ulterior pot fi tulburări cognitive 20% cazuri, și tulburări comportamentale în 5% cazuri.

Astfel am putut demonstra că sindroamele epileptice cu debut precece se asociază obligatoriu cu un anumit grad de retard psiho-verbal. Nu în ultimul rând evoluția acestora va depinde și de sensibilitatea la medicația antiepileptică. Studii alternative au demonstrat că sindroamele epileptice cu debut precece se asociază frecvent cu farmacorezistență, ceea ce nemijlocit induce sau accentuează severitatea tulburărilor neurocognitive și de comportament. Epilepsia sensibilă la MAE, implică un risc de 42,3% de a dezvolta un retard neuro-verbal.

Gradul de retard în cadrul diagnosticului clinic de sindrom epileptic este dificil de apreciat, nu putem deveni absoluți când vorbim de copii cu sindrom West sau Lennox-Gastout, deoarece confirmarea tulburărilor neurocognitive implică mai multe aspecte: teste specifice, consultul logopedului, consultul psihologului, geneticianului – patologia genetică având un rol major în perturbarea activității SNC și nu în ultimul rând consultul neuropediatrului.

În cazul debutului precoce în timp se dezvoltă encefalopatia epileptică . Encefalopatia epileptică (EE) este definită ca o pierdere a abilităților în toate domeniile funcționale, incluzând cele cognitive, comportamentale, comunicaționale și motorii, care survine pe fondul epilepsiei și pare a fi datorată epilepsiei, în special activității epileptice nonconvulsive. În cadrul acestor domenii se poate observa un retard în dezvoltare, pierderea abilităților achiziționate sau patenuri anormale de dezvoltare

Incidența encefalopatiei epileptice în cazul sindroamelor epileptice este foarte mare, ceea ce și necesită un tratament precoce și agresiv al epilepsiei.

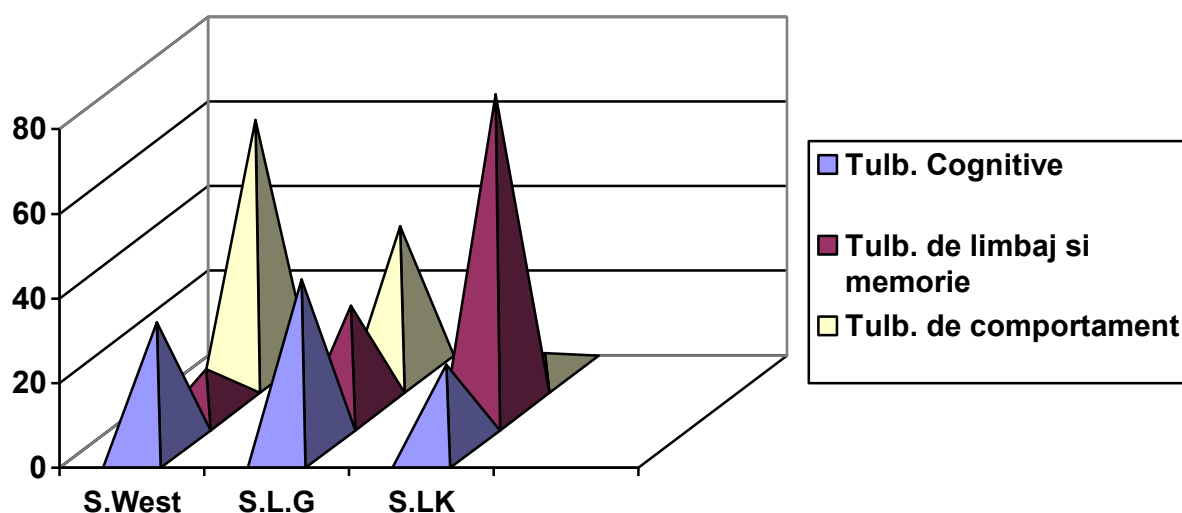


Figura 3. Corelația tulburărilor neurocognitive în sindroamele epileptice cu debut precoce.

Aprecierea comparativă a tulburărilor neurocognitive în cadrul sindroamelor epileptice cu debut precoce a fost făcută în dependență de variabile ca: Tulburări cognitive, de limbaj, memorie și comportament. S-a studiat în lotul de copii manifestările de debut al fiecărui sindrom în parte , raportate la datele științifice cunoscute :

1.Sindromul West : în 60% din cazuri a debutat cu tulburări de comportament ,30% tulburări cognitive, 10% tulburări de limbaj și memorie .

2. Sindromul Lennoux-Gastout : include debutul primar cu tulburări cognitive în 40% cazuri , în 35% cazuri cu tulburări de comportament, tulburări de limbaj și memorie sa-u observat în 25% cazuri.

3.Sindromul Landau-Kleffner : debutul este marcat de tulburările de limbaj 75% cazuri, ulterior pot fi tulburări cognitive 20% cazuri, și tulburări comportamentale în 5 % cazuri.

Astfel am putut demonstra că sindroamele epileptice cu debut precoce se asociază obligatoriu cu un anumit grad de retard psiho-verbal.Nu în ultimul rând evoluția acestora va depinde și de sensibilitatea la medicația antiepileptică. Studii alternative au demonstrat că sindroamele epileptice cu debut precoce se asociază frecvent cu farmacorezistență, ceea ce nemijlocit induce sau accentuează severitatea tulburărilor neurocognitive și de comportament. Epilepsia sensibilă la MAE , implică un risc de 42,3% de a dezvolta un retard neuro-verbal.

Gradul de retard în cadrul diagnosticului clinic de sindrom epileptic este dificil de apreciat , nu putem deveni absoluți când vorbim de copii cu sindrom West sau Lennoux-Gastout, deoarece confirmarea tulburărilor neurocognitive implică mai multe aspecte : teste specifice, consultul logopedului, consultul psihologului, geneticianului – patologia genetică avind un rol major în perturbarea activității SNC și nu în ultimul rând consultul neuropediatrului.

În cazul debutului precoce în timp se dezvoltă encefalopatia epileptică . Encefalopatia epileptică (EE) este definită ca o pierdere a abilităților în toate domeniile funcționale, incluzând cele cognitive, comportamentale, comunicaționale și motorii, care survine pe fondul epilepsiei și pare a fi datorată epilepsiei, în special activității epileptice nonconvulsive. În cadrul acestor domenii se poate observa un retard în dezvoltare, pierderea abilităților achiziționate sau patenuri anormale de dezvoltare

Incidența encefalopatiei epileptice în cazul sindroamelor epileptice este foarte mare, ceea ce și necesită un tratament precoce și agresiv al epilepsiei.

Concluzie

1. Tulburările neurocognitive și de comportament sunt mult mai frecvente în cazul epilepsiilor complicate 51%, urmate de asocierea epilepsiei cu PCI 18% și epilepsia necomplicată în 13%. Sindroamele epileptice maligne implică un retard neuromotor și verbal în majoritatea cazurilor.
2. Formele de debut ale tulburărilor neurocognitive sunt specifice de vârsta declanșării epilepsiei, totuși au putut fi clarificate câteva momente: debut cu tulburări de limbaj 62,3%, debut cu tulburări de atenție 20,1%, cu tulburări de comportament 10% și tulburări mixte 85%.
3. Sindroamele maligne implică o latură specifică de debut al tulburărilor neurocognitive: S.WEST- 60% cu tulburări de comportament, S. Lennox-Gastout- 40% cu tulburări cognitive.

Bibliografie

1. Ciofu E. Ciofu C. Esentialul in Pediatrie. Bucuresti, 1997, p 460-465.
2. Diaconu G. Pediatrie. Iasi, 2003, p 275-295.
3. Ilciuc I., Birca A. Epilepia si sindroamele epileptice la copii. Chisinau, 2000, 100p.
4. Kumar P. Clark M (eds). Clinical Medicine. 3rd ed. London :Bailliere Tindall; 1994, p 913.
5. Lunberg S. Rolandic Epilepsy. A Neuroradiological and oromotor Study, in Comprehensive Summaries of Uppsala Dissertation from Faculty of Medicine 332. Acta Uni-versitatis Upsalensis, Sweden, Uppsala, 2004, 1-80p.
6. Popescu V., Dragomir D., Arion C. Neurologie pediatrica. Bucuresti, 2001, p 893-905
7. Биллев Ч. Практическая неврология. Т.2 Лечение.-М.Мед. лит .2005.-416 с.
8. Под ред. Г.Я Хулупа , Г.Г Шанько Проблемы детской неврологии . Международные рецензируемые сборник научных трудов б посвященный 75-летию Белорусской медицинской академии последипломного образования и 25-летию кафедры детели нврологии \ - Минск . Харвест .2006,- стр. 464.

ASPECTE CLINICO-EVOLUTIVE ȘI DE DIAGNOSTIC AL HIDROCEFALIEI LA COPII DE VÂRSTĂ FRAGEDĂ

Adrian Rotaru, Maria Bezer

Departament Pediatrie USMF "Nicolae Testemițanu"

Summary

Clinical, evolutionary and diagnostic aspects of hydrocephaly in infants

Hydrocephalus is a dilation of the spaces of movement of CSF determined by blockage or obstruction of the routes of cerebrospinal fluid in the ventricles caused by brain tumors, cysts, or infection. The amount of accumulated fluid will lead to enlargement of ventricles and increased pressure in the brain. In order to determine the incidence of hydrocephalus forms 24 patients aged between 0-6 months were examined. Pathology was confirmed by various methods, the