

STATUS EPILEPTIC ELECTRIC DIN TIMPUL SOMNULUI LENT

Andrei Bunduchi, Svetlana Hadjiu, Ana Bunduchi, Ion Iliciuc, Cornelia Calcii, Anastasia Railean, Mariana Robu

Departamentul Pediatrie, Clinica Neuropediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”

Summary

Electrical status epilepticus in sleep

Is an unusual EEG pattern in children that is characterized by permanent, continuous spikes and waves activity in the brain during sleep. In a recent review of the medical literature, a researcher indicated that the incidence of ESES is 1% of the pediatric patients with epilepsy. It presents a clinical case of the Neurology department IMSP ICȘDOSMC. A 5-year old twin-sisters were hospitalized with the diagnosis of Symptomatic Epilepsy with polymorphic seizures and moderate mental retardation. They performed a Video-EEG monitoring that determined the presence of the EEG pattern specific for the ESES syndrome.

Rezumat

Status Epileptic Electric din timpul Somnului Lent (ESES) este un patern EEG care include o activitate epileptiformă permanentă, continuă, difuză de vârf-undă lentă în faza somnului lent, care durează luni și ani de zile, și care exercita o regresie neurodevelopmentală asupra copilului chiar și în absența crizelor epileptice. Într-o analiză recentă a literaturii medicale, s-a stabilit ca incidența ESES este de 1% la pacienții pediatrici cu epilepsie. Prezentăm un caz clinic din secția neurologie a IMSP IMC. Două surori-gemene cu vârsta 5 ani, care s-au internat cu diagnosticul: Epilepsie simptomatică cu crize polimorfe și retard neuropsihic moderat. Traseele Video-EEG în timpul somnului lent au înregistrat o activitate specifică electroencefalografică – sindromul ESES.

Introducere

Status Epileptic Electric din timpul Somnului Lent (ESES) este un patern EEG care include o activitate epileptiformă permanentă, continuă, difuză de vârf-undă lentă în faza somnului lent, care durează luni și ani de zile, și care exercita o regresie neurodevelopmentală asupra copilului chiar și în absența crizelor epileptice. Într-o analiză recentă a literaturii medicale, s-a stabilit ca incidența ESES este de 1% la pacienții pediatrici cu epilepsie.

Scopul lucrării: să evidențiem prezența ESES pe traseele EEG la copilul cu deficit neuropsihic. Descrierea cazurilor clinice.

Obiectivele

1. Importanța monitorizării Video-EEG în diagnosticul ESES la copilul cu deficit neuropsihic.
2. Rolul examenului Video-EEG în prognosticul pierderilor neurodevelopmentale la copil.

Rezultate și discuții

Definiție. ILAE definește ESES în felul următor: „ESES se caracterizează prin combinarea diferitor tipuri de crize epileptice, atât focale cât și generalizate, care apar în timpul somnului, și absențe atipice în stare de veghe. Crizele tonice în astfel de cazuri nu se întâlnesc. Paternul EEG include o activitate permanentă, continuă, difuză de tip vârf-undă în faza somnului lent, care durează luni și ani de zile. În pofida jugulării crizelor, cel mai frecvent, prognoza este una nefavorabilă, având în vedere prezența la acești pacienți a dereglărilor neuropsihologice severe (Tassinari și coaut. 2005) [8]. La 20% din bolnavi crizele epileptice lipsesc, atât din datele anamnestice, cât și din datele supravegherii catamnestice și diagnosticul se stabilește pe baza rezultatelor monitorizării EEG și a testelor neuropsihologice. În proiectul nou a clasificării din anul 2001 acest sindrom este inclus în grupul encefalopatiilor epileptice a copilului.

În literatura de specialitate sunt descrise 2 variante de ESES: simptomatic și idiopatic [7]. Varianta simptomatică se stabilește în cazurile, când pacienții prezintă semne neurologice de focar (de obicei în paralizia cerebrală), modificări locale pe tablourile imagistice prin RMN și predominarea unei activități epileptiforme regionale continuă, asupra celei difuze, pe traseele EEG. Factorul etiologic principal al ESES simptomatic este encefalopatia perinatală, cel mai des de tip - hipoxico-ischemică, mai rar tulburările de migrare neuronală.

Forma idiopatică, conform concepției lui H. Doose (2003) [2], este expresia unui „proces congenital de alterare a maturizării cerebrale”, și probabil este un proces determinat genetic.

Conform datelor lui Muhin și coaut. (2004) [7], incidența sindromului ESES este de 3.3% din toate epilepsiile cu debut pînă la 14 ani.

Tabloul Clinic: Crizele epileptice, de obicei, debutează pînă la apariția pe traseul EEG a activității epileptiforme continuă în faza somnului lent. În unele cazuri (21.5%) [7] crizele epileptice pot să lipsească și diagnosticul se stabilește numai pe baza datelor monitorizării Video-EEG în asociere cu tulburări cognitive de diferit grad. Crizele epileptice în ESES nu determină gravitatea bolii.

Vârsta de debut a crizelor epileptice variază de la 2 luni la 12 ani (Beaumanoir și coaut., 1995) [1]. Incidența maximă a debutului este perioada de vîrstă de la 4 pînă la 6 ani; vîrsta medie este de 4 ani și 9 luni. În 7% din cazuri crizele febrile simple marcează debutul bolii [7].

La pacienții cu ESES sindrom se constată următoarele tipuri de crize: faringo-orale, hemifaciale și fascio-brahiale, absențe atipice, atonice, hemiclone, automotorii, focale versive cu vomă, crize secundar generalizate. Conform unui studiu [7], primele crize în ESES, în 63.5% din cazuri au fost caracteristice pentru epilepsia Rolandică: faringo-orale, hemifaciale și fascio-brahiale, care apareau fie la adormire, fie la trezire.

Însă în 7-20% din cazuri crizele epileptice pot lipsi (Tassinari, 2005) [8]; iar în 11% din cazuri se întâlnește doar cîte o singură criză în timpul somnului.

Deficitul cognitiv este un simptom absolut în ESES. Tulburările cognitive, conform datelor Arzimanoglou și coaut. se prezintă sub aspectul diferitor sindroame:

- disfuncția lobilor frontali (deficit de atenție, agresivitate, impusivitate, infantilism; tulburări comportamentale și de memorie);
- dificultăți în școlarizare (dislexie, disgrafie, discalculie);
- tulburări de limbaj și orientare în timp și spațiu.

De regulă, gradul deficitului cognitiv este direct proporțional cu indicele de prezență la EEG al activității epileptiforme difuze și nu depinde de frecvența și tipul crizelor epileptice.

Datele EEG: La majoritatea pacienților activitatea de fond va fi pastrată. Datele EEG variază semnificativ în dependență stadiul bolii și de starea fiziologică a pacientului (somn sau veghe). În stadiul incipient a bolii, activitate epileptiformă la EEG de rutină se înregistrează în 64% cazuri, iar în monitorizările Video-EEG din timpul somnului, acest procent se ridică la 100% [7]. În stadiul desfășurat a bolii, în cazuri unice pe EEG de rutină, în stare de veghe, se vor obține rezultate normale, iar în monitorizările EEG efectuate atât în stare de veghe cât și somn activitatea epileptiformă se va înregistra în 100% cazuri. Aceste date dictează necesitatea efectuării monitorizării Video-EEG de durată, cu includerea somnului, la toți pacienții cu pierderi neurodevelopmentale, pentru a confirma prezența sindromului ESES în stadiile incipiente ale bolii.

În stadiile incipiente, modificările activității bioelectrice ale creierului sunt determinate de o activitate epileptiformă regională de tip vîrf-undă lentă. Este descrisă o localizare tipică a paternelor în regiunile Fronto-Centrală (65%), mai rar Temporală (14%) și Parieto-Temporală (14%). Înregistrările EEG în timpul somnului, atestă caracterul multerigional al activității epileptiforme cu o creștere semnificativă a indicelui de prezență epileptiformă în combinație cu descărcări difuze frecvente cu debut asincron. Activitatea epileptiformă reprezintă un patern morfologic de tip Benign Epileptiform Discharge of Childhood.

În stadiul desfășurat al bolii, în stare de veghe, se înregistrează activitate epileptiformă multiregională în combinație cu descărcări difuze de tip vîrf-undă cu debut asincron. În timpul somnului, în 100% cazuri, se înregistrează activitate epileptiformă permanentă, continuă și difuză de tip vîrf-undă. În această perioadă, pe înregistrările EEG, în timpul somnului, dispar complet paternelle regionale și are loc schimbarea lor cu cele difuze. Paternelle fiziologice ale somnului (fusurile de somn, K-complexe, vertex-potențiale) dispar complet.

Tratament. Pentru tratamentul ESES se utilizează preparate antiepileptice din grupa Valproatelor (preparatul de elecție) (doza medie 30-60 mg/kg), Succinimidelor, Topomaxul, Clobazam, Leviracetamul, Ospolotul. O eficacitate înaltă o are utilizarea Corticosteroizilor.

Pronosticul. Referitor la crize este favorabil. Se obține controlul medicamentos al crizelor în 100% cazuri; iar la pubertate poate surveni și stoparea lor spontană. În ceea ce privește deficitul cognitiv, pronosticul este rezervat: de regulă gradul pierderilor neurodevelopmentale direct coreleză cu modificările EEG. Odată cu abolirea activității epileptiforme pe traseele EEG, gradul de severitate al deficitului cognitiv diminuează, dar restabilirea completă a funcțiilor intelectual-mnestice nu se raportează nici la unul din pacienți.

Caz clinic

În secția neurologie a IMSP ICȘDOSMC s-au internat două fetițe gemene cu vârsta de 5 ani (născută - 04.12.2000), domiciliată în or. Ungheni. Diagnosticul la internare a fost: Epilepsie simptomatică, crize polimorfe. Retard mental de grad moderat. La internare, mama acuză la fetițe: în timpul somnului de noapte, crize cu simptomatologie tipică oro-faringiană, reprezentate de sunete guturale, adesea bizare, "horcăit", gasping, wheesing, frecvență rară. La una din fetițe a avut loc un acces tonico-clonic generalizat. Ambele fetițe, prezintă retard psiho-verbal moderat.

Istoricul actualei boli

Inițial mama a observat o reținere în dezvoltarea verbală și cognitivă la ambii copii. S-a adresat la medicul de familie și neurolog. A fost prescris un tratament, dar care nu s-a soldat cu ameliorare în performanțele verbale și cognitive. De la vârsta de 2 ani și 8 luni, cu o frecvență rară, au apărut crizele sus-numite. S-a prescris inițial un tratament cu Carbamazepină care a dus la creșterea frecvenței numărului de crize. Ulterior Carbamazepina a fost înlocuită cu preparate din grupul Valproatelor (20 mg/kg/zi), dar tratamentul a fost ineficient. Din motivele neeficienței tratamentului, s-a internat în secția de neurologie pentru investigații și stabilirea diagnosticului corect.

Istoricul vieții

Copii din I-a sarcină, născuți la termen cu masa - 2800g, 2700g, au țipat deodată postpartum. Sarcina a decurs cu anemie de grad ușor. Au primit alimentație naturală până la vârsta de 6 luni. Dezvoltarea fizică corespunde vârstei. Afecțiunile suportate în I an de viață au fost - IRA; la 3 luni au suportat varicelă. Au fost vaccinați conform calendarului național de vaccinare. Anamneza eredo-colaterală: mama și tata sunt sănătoși.

Starea prezentă

Starea generală a copiilor este grad medie-stabilă. Conștiința clară, copiii excitați, memoria păstrată, limbajul neclar, constituția astenică. Tegumentele palide, curate; țesutul adipos slab dezvoltat; mucoasele vizibile pal-roze, curate, umede. Ganglionii limfatici periferici nu se palpau. Sistemul muscular și osteo-articular: dezvoltat conform vârstei. Sistemul respirator: respirație nazală liberă, frecvența respiratorie - 19 respirații/minut; auscultativ se constată respirație veziculară bilateral. Sistemul cardio-vascular: frecvența contracțiilor cardiace - 75 bătăi/minut; șocul apexian localizat în spațiul V intercostal stâng, limitele cordului nu sunt extinse; zgomotele cardiace aritmice, clare, suflu sistolic la apex. Sistemul digestiv: limba umedă; vestibulul faringian curat, abdomenul moale; ficatul și splina fără modificări patologice; scaun o dată pe zi, oformat. Sistemul urinar: semnul de tapotament lombar negativ bilateral; micțiuni libere, indolore.

Statusul neurologic

Conștiința clară. Se orientează în timp și spațiu. Acuitatea olfactivă păstrată. Acuitatea vizuală păstrată D=S. Fantele palpebrale de dimensiuni egale. Motilitatea globilor oculari în volum deplin. Pupilele egale D=S, rotunde. Punctele Wallwix nesensibile la palpare. Reflexul cornean și conjunctival păstrat. Fața simetrică. Auzul păstrat. Fonația și deglutiția păstrată. Limba pe linie mediană. Mersul este păstrat. Atrofii musculare absente. Forța musculară egală D=S=5. Tonusul muscular păstrat. Proba indice-nas o efectuează corect. ROT D=S, fără semne patologice. Sensibilitatea păstrată. Din partea SNV dereglări nu se evidențiază. La copii atenția este scăzută, comunicarea dificilă, limbajul sărac.

Investigații paraclinice

Pacienta S. V.:

Analiza generală a sângelui: Hemoglobina - 125g/l, eritrocite – 3.8x10¹²/l, trombocite - 240x10⁹/l, leucocite - 7.3x10⁹/l, segmentate - 40%, limfocite - 36%, monocite - 4%, eozinofile - 4%, VSH-5mm/h.

Analiza biochimică a sângelui: ureea – 3.7 mmol/l, ALAT – 0.38 mmol/l, Na - 144 mmol/l, creatinina – 0.054 mmol/l, ASAT- 0.23 mmol/l, Ca – 2.25 mmol/l, bilirubina totală -10 mmol/l, K – 4.42 mmol/l, P – 1.60 mmol/l.

Analiza generală a urinei: galbenă, transparentă, densitatea - 1025, reacția acidă, proteina negativ, epiteliu plat 6-7 c/v, leucocite 4-5 c/v.

Electrocardiograma: axa electrică verticală, ritmie sinusală.

Consultația Psihologului: Aptitudinea de a asimila informații noi, de a le reorganiza de a opera cu aceste informații în rezolvarea de probleme este moderat scăzută. Concentrarea scăzută. Memorarea este scăzută. Nivel de IQ- 78 (grad moderat de deficiență mintală).

IRM: Patologie organică nu se vizualizează.

Pacienta S. A.:

AGS: Hemoglobina - 123g/l, eritrocite – 3.7x10¹²/l, trombocite - 250x10⁹/l, leucocite - 7,7x10⁹/l, segmentate - 44%, limfocite - 38%, monocite - 4%, eozinofile - 4%, VSH-6mm/h.

Analiza biochimică a sângelui: ureea – 3.6 mmol/l, ALAT – 0.30 mmol/l, Na - 140 mmol/l, creatinina – 0.057mmol/l, ASAT – 0.28 mmol/l, Ca – 2.1 mmol/l, bilirubina totală -10.5 mmol/l, K – 4.30 mmol/l, P – 1.66 mmol/l.

Analiza generală a urinei: galbenă, transparentă, densitatea - 1024, reacția acidă, proteina - negativ, epiteliu plat 6-7 c/v, leucocite 3-4 c/v.

Electrocardiograma: axa electrică verticală, ritmie sinus.

Consultația Psihologului: Aptitudinea de a asimila informații noi, de a le reorganiza de a opera cu aceste informații în rezolvarea de probleme este moderat scăzută. Concentrarea ușor scăzută. Memorarea este scăzută. Nivel de IQ- 78 (grad moderat de deficiența mintală).

IRM: Patologie organică nu se vizualizează.

Video-EEG cu includerea somnului.

Concluzie:

Pacienta S. V.: În ariile corticale fronto-temporal anterioare – activitate regională epileptiformă bilateral-asincronă de tip Benign Epileptiform Discharge of Childhood, indice înalt, în asociere cu perioade de descărcări difuze subclinice tipice epileptice.

Pacienta S. A.: Activitate multiregională epileptiformă bilateral-asincronă de tip BEDC în ariile corticale parieto-occipitale și temporal posterioare în asociere cu descărcări difuze frecvente, epileptice.

La ambele fetițe, înregistrarea EEG în somn atestă: intensificarea pronunțată a activității epileptiforme, exprimată prin creșterea frecvenței descărcărilor difuze epileptice cu debut asincron; indicele de prezență constituie 80-85 % pe epoca de analiză. Paternele fiziologice de somn lipsesc (vezi des. 1 și 2).



Figura 1. Activitate epileptiformă continuă, difuză, de tip Benign Epileptiform Discharge of Childhood



Figura 2. Activitate epileptiformă continuă, difuză, de tip Benign Epileptiform Discharge of Childhood.

Pe baza rezultatelor obținute s-a stabilit diagnosticul de Epilepsie Idiopatică, cu crize faringo-orale și hemifaciale cu generalizare secundară de frecvența rară. Sindromul ESES. Retard neuropsihic grad moderat.

A fost inițiat tratamentul cu Valproate în doza (40 mg/kg/zi) în combinație cu Corticosteroizii (1 mg/kg). Examenul Video-EEG a fost reevaluat peste 2 luni de la tratament. S-a apreciat reducerea semnificativă a indexului de activitate epileptiformă, cu un progres în achizițiile verbale.

Concluzii

1. Status Epileptic Electric din timpul Somnului Lent (ESES), reprezintă un patern EEG care include o activitate permanentă, continuă, difuză de vârf-undă lentă în faza somnului lent și realizează un deficit cognitiv persistent.

2. ESES este o patologie rar diagnosticată, cu o incidență de 1% din toate epilepsiile înregistrate la copil.

3. Efectuarea monitorizării Video-EEG de durată cu includerea somnului este o metodă recomandabilă în toate cazurile marcate cu pierderi neurodevelopmentale la copil, cu scop de a certifica diagnosticul de sindrom ESES în stadiile incipiente a bolii. Degradarea neuropsihică va fi prevenită în aceste cazuri.

3. Toți copiii cu sindromul ESES vor primi tratament cu Valproate în doze 30-60mg/kg/zi. Pot fi utilizate Succinimidele, Topomaxul, Clobazam. Este descrisă eficacitatea înaltă a Corticosteroizilor.

Bibliografie

1. Beaumanoir A. «EEG data» in Continuous Spikes and Waves During Slow Sleep. Electrical status epilepticus during slow sleep. Beaumanoir A., Bureau M., Deonna T, Tassinari C.A. (eds) 1995 London, John Libbey & Co, pp. 217-223.
2. Dooze H., Gundel A. Genetic basis of the Epilepsies, Eds.: V.E.Anderson, W.A.Hauser, J.P.Pentry, C.F.Sing, 2003.
3. Luders H.O., Noachtar S. Atlas and classification of electroencephalography. 2000; p. 208.
4. Niedermeyer E., Lopes D., Silva F. Electroencephalography. Basic principles, clinical applications, and related fields. Fifth Edition. Philadelphia, Lippincott Williams&Wilkins. 2005.
5. Plouin Perrine, Kaminska Anna, Moutard Marie-Laure, Soufflet Christine. L'EEG en pediatrie. Revista Română de Pediatrie, 2006; Vol. LV, Nr. 2.
6. Айвазян С.О., Ширяев Ю.С., Головтеев А.Л., Кожокару А.Б. Кременчугская М.Р. Неинвазивный Видео-ЭЭГ-Мониторинг в диагностике фокальной эпилепсии у детей. Москва, 2009.
7. Мухин К.Ю., Перрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические Энцефалопатии и схожие синдромы у детей. Москва 2011.
8. Tassinari C.A., Bureau M., Dravet Ch. Epilepsy with continuous spikes and waves during slow sleep – otherwise described as ESES (epilepsy with electrical status epilepticus during slow sleep). In: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence, eds J. Rodger, M. Bureau, Ch. Dravet et al. London, John Libbey & Co, p. 245-256.

ТАХИКАРДИИЛЕ СУПРАВЕНТРИКУЛАРЕ LA COPII

Daniela Bursacovschi, Ninel Revenco, Ina Palii, Adela Stamati, Lucia Pîrțu

Departamentul Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”

Summary

The supraventricular tachycardia in children

This study aimed to examine 31 (27 boys (87,1%) and 4 girls (12,9%)) children with supraventricular tachycardia, in the age group of 4 months – 18 years. Patients included in the study were found following types of supraventricular tachycardia: paroxysmal supraventricular tachycardia, WPW syndrome, Lown-Ganong-Levin syndrome, atrial fibrillation and intraatrial tachycardia. The electrophysiological mechanism involved in the rhythm disturbances in patients