

EPILEPSIA LA COPIII CU PARALIZIE CEREBRALĂ

Marija Knežević-Pogančev¹, Mikov A.

REZUMAT

Se știe că epilepsia este asociată în mai multe cazuri cu paralizia cerebrală. S-a observat că la copiii cu epilepsie și paralizie cerebrală crizele au tendința să debuteze mai devreme, necesitând utilizarea mai multor medicamente antiepileptice, fapt care prezintă un risc mărit de recidivare a crizei la scoaterea tratamentului antiepileptic. Scopul acestei lucrări este să prezinte relația dintre paralizia cerebrală și epilepsie și să determine apariția, factorii asociați, natura și prognoza de epilepsie la copiii cu paralizie cerebrală.

Cuvinte cheie: copii, paralizie cerebrală, epilepsie, tratament antiepileptic

Paralizia cerebrală (PC) desemnează un grup de tulburări neprogresive cauzate de deteriorarea creierului aflat în dezvoltare staționară ca urmare a unei etiologii heterogene. PC include în special tulburări care afectează tonusul muscular, mișcarea și deprinderile motorii. Ea poate duce și la alte probleme de sănătate care afectează vederea, auzul, vorbirea și/sau probleme de comunicare și dizabilități de învățare, retard psihomotor și epilepsie. (1,2,3,4).

Epilepsia și PC apar împreună în cazul a 15 – 60% dintre copii. Studiul lui Dimitrios et al din 1999 asupra pacienților provenind dintr-o populație totală de 493 de copii cu PC, a descris o prevalență totală a epilepsiei la pacienții cu PC de 36,1% (5).

Toate tipurile de crize pot fi văzute la pacienții cu PC. Probabil cele mai frecvente tipuri de crize sunt cele parțiale complexe și secundar generalizate tonico-clonice. Crizele generalizate tonice și tonico-clonice, crizele mioclonice și cele atone sunt, de asemenea, comune. Sindroamele epileptice, cum ar fi sindromul

West și sindromul Lennox-Gastaut sunt frecvente în mod special la copiii cu PC. Crizele tipice de absență s-au observat mai puțin frecvent la copiii cu PC. Copiii cu PC au, într-adevăr, crize epileptice simptomatice, legate de localizare, în 85,4% din cazuri și idiopatice în doar 14,6 % (6).

Încadrarea într-un anumit tip de epilepsie este adesea dificilă la copiii cu PC din mai multe cauze: în primul rând este posibil ca debutul parțial anterior generalizării să nu fie aparent sau observat; deteriorarea conștiinței în timpul perioadei ictale poate fi dificil de detectat la un copil cu handicapuri severe; și, în ultimul rând, diferențierea dintre crizele mioclonice, scurte tonice și atonice poate fi dificil de făcut în absența electroencefalogrammei ictale (EEG) sau a video EEG.

Crizele sunt consecința anormalităților creierului asociate cu PC, dar factorii genetici sunt, de asemenea, importanți în dezvoltarea crizelor epileptice la acești copii (6,7). Printre factorii perinatali, cele mai evidente cauze care pot duce la crize la copiii cu PC sunt: defecte structurale și de dezvoltare ale creierului, defecte cromozomiale, infecții intrauterine și leziuni cerebrale ischemice hipoxice. Imagistica cerebrală poate oferi un indiciu privitor la momentul apariției și la natura afecțiunilor creierului la acești copii. Pentru până la 94,6% dintre copiii cu PC sunt descrise anomalii radiologice semnificative, din care 32% prezintă reducerea semnificativă a volumului creierului fără vreun alt semn patologic evident. O atrofiie corticală,

¹ Institutul pentru Îngrijirea Sănătății Copiilor și Tinerilor din Voivodina

Adresă corespondență:
Knežević-Pogančev Marija
Novi Sad, Hajduk Veljkova 10, 21000, Novi Sad, Serbia
godipo@eunet.rs

¹ Institute for Child and Youth Health Care of Vojvodina

Correspondence address:
Knežević-Pogančev Marija
Novi Sad, Hajduk Veljkova 10, 21000, Novi Sad, Serbia
godipo@eunet.rs

centrală sau combinată și o simptomatologie de infarct sunt descoperiri neuroimagistice demonstrate în mod frecvent la copiii cu epilepsie și PC.

Este dificil să se explice de ce unii copii cu PC nu au crize în ciuda anomaliilor radiologice semnificative. O posibilitate este aceea că, ocazional, acele crize nu sunt observate la copiii cu handicapuri severe. Dacă înregistrările EEG de rutină sunt făcute acestui grup de copii cu PC și fără crize, se poate evidenția prezența descărcărilor epileptice, indicând crize oculte sau care nu au fost observate.

Nu este clar dacă aceste crize timpurii produc deteriorări neuronale și mai mari, dar studiile clinice indică faptul că o criză timpurie este asociată cu mai multe deficiențe cognitive. Crizele severe în sine sunt responsabile de deteriorarea cognitivă progresivă la copiii cu PC (8).

Tulburările epileptice se pot declanșa la orice vârstă, dar primele crize epileptice sunt observate în mod tipic în timpul perioadei de sugar. Crizele neonatale preced epilepsia mai des la copiii cu PC (19,7 – 42,9%) decât la copiii cu epilepsie dar fără PC (7,3-28,6%) (6). Gururaj a descoperit că 78,6% și Dimitros 71,3% dintre copiii cu PC au avut crize în primul an de viață (5,6).

La persoanele cu PC și retard mental (RM), diagnosticul de epilepsie prezintă dificultăți unice. În general, acești pacienți nu sunt în stare să descrie evenimentele epileptice și medicul sau o persoană specializată în epilepsie le poate observa doar rar. Pacienții cu PC și RM prezintă în mod frecvent comportamente asemănătoare epilepsiei. Criza de extensie tonică generalizată la copiii cu spasticitate severă, care seamănă cu crizele tonice generalizate se observă mai frecvent ca răspuns la stimulii externi. Refluxul gastroesofagian ar putea produce o extensie tonică generalizată (sindromul Sandifer) în unele cazuri. La copiii cu cvadriplegie severă, un răspuns clinic similar poate fi observat ca o consecință a constipației cronice sau durerii. Episoade de lipsă a oricărei reacții se pot observa la indivizii cu retard mental. Comportamentele pacientului se apropie de starea de absență a crizelor. Mișcări stereotipe (de exemplu, mișcarea capului, postura neobișnuită a mâinilor, manerisme complexe, legănarea, rotirea, fluturarea mâinilor sau baterea din palme) sunt, de asemenea, cauze potențiale ale unui diagnostic eronat.

Pacienții cu retard mental iau adesea medicamente psihotrope și unele dintre efectele adverse, cum ar fi criza oculogiră și distoniile, pot fi confundate cu eve-

nimentele epileptice. Comportamentul de autorănire este obișnuit la copiii care au deja o tulburare epileptică activă. Adesea, aceste cazuri sunt aduse neurologului pentru a exclude crizele de origine temporală sau frontală. Crizele non-epileptice (pseudocrizele) ar trebui întotdeauna luate în calcul în cazul oricărui individ cu comportamente epileptice rezistente la medicație.

Epilepsia este mai comună în anumite tipuri de PC și, la rândul ei, ar putea fi o reflectare a severității deteriorării creierului. Wallace raportează că tetraplegia spastică a fost cel mai obișnuit tip de PC complicat prin crize, iar diplegia spastică a fost cel mai obișnuit tip de PC în grupul de control fără crize (9). Gurses et al. au raportat că 47% din copiii cu leucomalacie periventriculară (LPV) aveau epilepsie, din care 78% era netratabilă. Cel mai adesea LPV era asociată cu diplegia spastică (10). Se observă doar foarte rar crize la copiii cu PC de tip extra-piramidal și tip cerebelar pur. În varietatea hemiplegică, crizele parțiale erau mai comune, reprezentând o leziune focală unilaterală, cum ar fi infarct sau porencefalie (69 – 73%) (11).

Rezultatul general al tratamentului crizelor la copiii cu PC este slab, necesitând medicație anticonvulsivă pe o perioadă lungă de timp, politerapie cu o incidență mai ridicată a crizelor refractare la tratament și frecvent pentru status epilepticus.

Prognosticul frecvent depinde de etiologia PC. Studiiile făcute asupra copiilor cu PC au arătat că tulburarea evoluează în mod natural. În unele cazuri, crizele scad până în a doua decadă de viață. Cauzele remisiei nu sunt clare, dar ar putea să fie asociate cu schimbările de dezvoltare din sistemele de neurotransmițători. Ca grup distinct, copiii cu PC au o rată de remisie de 30% (10). Totuși, epilepsia nu este o stare care durează toată viața pentru toți pacienții. Un total de 60% până la 70% dintre pacienți tratați cu medicamente vor suferi o remisie în decurs de 5 ani. La un pacient fără crize, poate apărea problema dacă medicația este încă necesară, date fiind efectele adverse, costul și inconveniența asociate tratamentului cu medicamente antiepileptice. Dimpotrivă, decizia de a retrage medicația antiepileptică are implicații privind siguranța pacienților, drepturile de a conduce o mașină, de a avea un loc de muncă și responsabilitatea. Într-adevăr, decizia de a opri tratamentul este în multe privințe mai dificilă decât decizia de a-l începe. Nu există un consens asupra duratei după care medicamentele antiepileptice (MAE) pot fi retrase de la începerea controlului asupra crizelor (13).

În multe situații, scoaterea medicației antiepileptice este posibilă după o perioadă fără crize. Timpul diferă de la medic la medic, dar scoaterea medicației după 2 ani fără crize este considerată, în general, sigură. Totuși, din practica autorului, medicația poate fi întreruptă în siguranță după 4-5 ani fără crize la persoanele cu deteriorări cerebrale. Întreruperea medicației se va face treptat. Pentru copiii tratați cu mai multe medicamente, autorul recomandă retragerea treptată a câte unui singur medicament odată, permițând aproximativ 6-12 luni pentru întreruperea fiecărui medicament. Crizele de retragere nu sunt neobișnuite și nu sunt în mod necesar un indiciu că medicamentul care este retras treptat este și necesar. Totuși, în multe situații, întârzierea retragerii treptate a medicamentelor este mai sigură. Dacă un pacient rămâne fără crize în timpul fazei de retragere, șansele de succes sunt încurajatoare, dar nu sunt sigure. Dacă un pacient nu recidivează în timpul primului an, prognosticul este și mai optimist.

Rolul EEG în retragerea medicației antiepileptice este controversat. Deși un EEG anormal înaintea retragerii medicației a fost un factor de pronosticare negativ în multe studii, valoarea predictivă a EEG nu a fost universal confirmată (14). Probabilitatea ca pacienții cu un EEG anormal înainte de retragerea medicației să recidiveze este de două ori mai mare decât la pacienții cu un EEG normal. Activitatea de pe EEG nu a fost corelată cu recidivarea crizelor, deși descărcările eliptiforme multifocale au avut o tendință mai ridicată de a recidiva (15). Totuși, aceste rezultate nu au fost repetate în alte studii. Această limitare inerentă a sensibilității EEG afectează valoarea ei predictivă pentru selectarea pacienților în vederea retragerii medicației antiepileptice (16).

S-a sugerat că deficiența neurologică și retardul mental sunt factori slabi de pronostic privind recidivarea crizelor după întreruperea MAE. Tratamentul cu MAE a fost întrerupt în cazul a 65 de copii cu PC și istoric de epilepsie după 2 ani de absență a crizelor. Pacienții cu hemipareză spastică au avut rata cea mai ridicată de recidivare (61,6%), iar cei cu diplegie spastică au avut rata cea mai scăzută (14,3%). Nici un alt factor nu s-a corelat semnificativ cu riscul de recidivă a crizelor (17).

Întreruperea treptată a MAE la copiii cu PC poate fi, și ar trebui să fie, practică atunci când este posibil, după ce pacienții au prezentat o absență a crizelor pe o perioadă de cel puțin 2 ani. Este o probabilitate mai mare ca scoaterea tratamentului cu MAE la pacienții

cu hemipareză spastică să conducă la recidivarea crizelor, decât la pacienții cu alte tipuri de PC, dar nici un alt factor nu este încă cunoscut să mărească șansa de recidivare. Cu toate acestea, atunci când analiza s-a limitat la acei pacienți care au avut forme ale PC fie de diplegie spastică, fie de hemipareză spastică, s-a descoperit o diferență semnificativă între efectele celor două forme privitor la timpul de recidivare ($P=0,0485$). Coeficientul din model indică faptul că pacienții cu hemipareză spastică aveau o șansă de 6 ori mai mare de recidivă în orice moment decât cei cu diplegie spastică (17).

Este o practică obișnuită să se aștepte cel puțin 2 ani de absență a crizelor înainte de a încerca scoaterea MAE. S-a propus ca semn al unui prognostic slab obținerea unui rezultat anormal la examinarea neurologică. Toți pacienții noștri au avut rezultate anormale la examinarea neurologică, dar aproape două treimi nu au avut recidive ale crizelor. De aceea, prezența unei deficiențe neurologice, precum și a PC, nu înseamnă, în mod necesar, și un prognostic slab după ce MAE sunt întrerupte.