

L'EEG EN PÉDIATRIE*

Perrine Plouin, Anna Kaminska, Marie-Laure Moutard, Christine Soufflet

John Libbey Eurotext, 2005

Atlasul de EEG elaborat de Perrine Plouin și colaboratorii săi din Serviciul de Explorări funcționale neurologice al Spitalelor Necker-Enfants-Malades și Saint-Vincent-de Paul (Anna Kaminska, Marie-Laure Moutard și Christine Soufflet) contribuie în mod decisiv la „încoronarea” școlii Franceze de EEG pediatrică.

Atlasul de EEG este structurat în 9 capitole: introducere; tehnica de efectuare a EEG; EEG normală; patologia neonatală; patologia epileptică a sugarului; patologia epileptică a copilului; patologia epileptică a adolescentului; EEG în maladiile neurologice acute; EEG în maladiile neurologice progresive.

CAPITOLUL 1 – INTRODUCERE

După un scurt istoric al dezvoltării EEG pediatrică, în Franța, sub impulsul esențial al Profesorului Robert Debré, figură de prim plan al pediatriei mondiale a secolului XX, autorii subliniază că fără a avea ambiția prezentării unei lucrări enciclopedice, au optat pentru abordarea unor capitole privilegiate, în care EEG aduce un aport foarte util în diagnosticul pozitiv, etiologic și în prognosticul neurologic al patologiei pediatrică.

CAPITOLUL 2 – DATE TEHNICE EEG

Se subliniază că EEG este o metodă de explorare funcțională a activităților cerebrale corticale și subcorticale. EEG este un examen ușor de efectuat, care nu este dureros pentru copil, este realizabil în laborator, la patul pacientului, în unitatea de terapie intensivă și are avantajul că poate fi imediat interpretat.

Un examen EEG se realizează în mai multe etape: instalarea electrozilor de către tehnician, derularea examenului standard și, în final, interpretarea sa de către medic. Autorii trec în revistă datele privind:

Efectuarea înregistrării EEG

Se subliniază că tipul de electrozi depinde de condițiile de realizare și de durata examenului. Se utilizează

un sistem internațional 10-20 ce necesită 21 de electrozi.

Numărul de electrozi crește cu vârsta copilului; se utilizează un număr de 4 electrozi pentru fiecare emisferă cerebrală la prematur și la nou-născut, ajungându-se la 21 de electrozi la adolescenți și adulți tineri. Pentru înregistrări prechirurgicale, de lungă durată, se pot adăuga electrozi suplimentari. ECG (electrocardiograma) și mișcările respiratorii sunt sistematic înregistrate (2 electrozi de suprafață precordiali pentru ECG și un captor fixat la joncțiunea toraco-abdominală pentru respirație).

Pentru studiul somnului și delimitarea diferitelor stadii ale somnului este indispensabil completarea înregistrării EEG cu o *oculogramă* (electrozii de suprafață fixați la nivelul unghiului infero-intern al unui ochi și supero-extern al celuilalt ochi) și o *EMG a suprafeței mentoniere*.

Cercetarea anomaliilor respiratorii necesită înregistrarea mișcărilor respiratorii și determinarea diferenței de temperatură între aerul inspirat și aerul expirat la nivel nazal și oral cu ajutorul unui *termistor* nazo-bucal.

În epileptologie, tipul de mișcări prezentate de copil este indispensabil să fie recunoscut, deoarece de studiul electro-clinic al acestor manifestări depinde analiza tipului de criză și a sindromului epileptic. În scop diagnostic, dar și prognostic și terapeutic, se vor utiliza electrozi de EMG de suprafață fixați în fața mușchilor axiali sau mușchilor distali, alegerea depinzând de datele clinice.

Înregistrarea mișcărilor poate necesita utilizarea unui accelerometru; este vorba de un captor din cuarț, piezo-electric, care este util pentru detectarea mișcărilor, dar care nu permite o analiză semiologică fină. Pot fi controlați și alți parametri: saturația în O₂, presiunea arterială, iar unii constructori de aparatură propun și adausul unor aparate de neuromonitorizare, situație în care toate aceste „variabile” pot fi înregistrate simultan.

* Prezentarea acestei valoroase lucrări depășește spațiul unei recenzii obișnuite care, de obicei, are două scopuri principale: a face o scurtă prezentare a conținutului cărții și a analiza în mod obiectiv, critic valoarea sa (King, 1968). Pentru a veni în sprijinul celor care lucrează în domeniul neurologiei pediatrică și electroencefalografiei pediatrică, care nu au la dispoziție această carte, am considerat că o prezentare mai largă ar fi foarte utilă, în special medicilor mai tineri (rezidenți și medici specialiști în stadiul inițial de formare).

Derularea examenului EEG standard

Grija de a aduce aparatul de EEG la pacient, în pediatrie, este foarte importantă deoarece copiii (mai ales între 1 și 4 ani) pot fi agitați, calitatea înregistrării fiind în aceste cazuri afectată. Ambianța (o lumină puțin violentă, o muzică „plăcută”) ameliorează efectuarea examenului EEG. Înregistrarea EEG depinde de vârsta și de gradul de colaborare al copilului. Reacțiile de „închidere” a ochilor vor fi repetate de mai multe ori; ele vor fi provocate prin solicitarea copilului să-și mențină pleoapele închise câteva secunde (la copiii mai mici).

Înregistrarea în somn a EEG trebuie să se efectueze până la 5 ani pentru două motive: traseul de veghe poate fi cu multe artefacte, care fac dificilă „interpretarea” și pentru că unele grafo-elemente-cheie pentru diagnostic, nu apar decât în cursul somnului. Ora pentru efectuarea EEG trebuie aleasă în raport cu orele obișnuite ale copilului pentru somn; se preferă obținerea unui somn de *siestă* (uneori după o privare de somn). Regula pentru sugari este de a efectua examenul EEG după ce a primit biberonul de lapte de la prânz; pentru copilul mai mare o sculare din somn precoce și o activitate susținută dimineața sunt necesare.

Indicațiile unui somn de noapte complet rămân rare: cercetarea unor manifestări paroxistice nocturne, epileptice sau nu, organizarea arhitecturii somnului, evenimentele ce survin doar la trezirea matinală a copilului, hypersomnia etc.

Probele de stimulare în cursul trezirii (hiperpneea – posibilă după 3 ani; SLI – utilă după vârsta de 1 an), alături de înregistrările *video* simultane, la nevoie de *înregistrarea Holter EEG* și *EEG video de lungă durată* (de la 24 de ore la o săptămână sau peste) sunt trecute în revistă.

Interpretarea traseului EEG

În acest subcapitol se subliniază rolul cunoașterii anamnezei, datelor clinice, rezultatul altor examene paraclinice eventuale, tratamentul medicamentos în curs al copilului cărui i se analizează traseul EEG pentru interpretare.

Interpretarea traseului EEG cuprinde:

- descrierea grafo-elementelor fiziologice în funcție de frecvența ritmurilor (beta, alfa, theta, delta), localizarea lor, amplitudinea și caracterul simetric sau nu și eventuala lor reactivitate la deschiderea ochilor, la stimularea auditivă, tactilă, nociceptivă); descrierea privește toate stările de vigilență;
- descrierea grafo-elementelor fiziologice în funcție de frecvența ritmurilor (beta, alfa, theta, delta), localizarea lor, amplitudinea și caracterul simetric sau nu și eventuala lor reactivitate (la deschiderea

ochilor, la stimularea auditivă, tactilă, nociceptivă); descrierea privește toate stările de vigilență;

- descrierea grafo-elementelor patologice (vârfuri, vârfuri-unde, a grafo-elementelor a căror prezență nu este adecvată pentru vârsta sau pentru nivelul de vigilență);
- modificările eventuale în cursul probelor de stimulare: hiperpnee, SLI, apariția de noi grafo-elemente;
- descrierea electro-clinică a tuturor crizelor, eventual înregistrate, când se utilizează video, numărul lor și repartiția nictemerală;
- analiza cantitativă a stadiilor somnului, în cazul examenului poligrafic al somnului de noapte;
- analiza cantitativă și calitativă a eventualelor modificări cardiovasculare.

Concluziile interpretării EEG trebuie să fie clare și precise, deoarece clinicianul așteaptă un sprijin al diagnosticului clinic, uneori și al prognosticului.

Limitele EEG „neobișnuite” sunt largi la copil, la o vârstă dată. Unele imagini pot să nu fie patologice la o anumită vârstă. Trebuie mai bine să ne „înșelăm” prin absența neevidențierii unor anomalii EEG decât prin etichetarea traseului EEG ca patologic, în timp ce acesta nu este patologic, deoarece se știu consecințele dramatice pe care un diagnostic eronat poate să-l realizeze atât clinic, dar și pe plan terapeutic.

Activitatea electroencefalografică

Activitatea EEG se caracterizează prin unde de diferite bande de frecvență care sunt denumite ritmuri EEG: delta sub 3,5 Hz; theta între 4 și 7 Hz; alfa între 8 și 13 Hz; beta peste 13 Hz.

Ritmurile EEG se definesc prin: frecvență, localizare, simetrie, amplitudine, reactivitate la stimuli, starea de veghe sau somn în care sunt înregistrate. Toate ritmurile EEG pot fi fiziologice sau patologice, în raport cu stadiul de vigilență (veghe sau somn), datele clinice.

CAPITOLUL 3 – EEG NORMALĂ

În acest capitol sunt trecute în revistă:

Date privind electrogeneza cerebrală, mecanismele ciclului veghe/somn, originea grafo-elementelor EEG caracteristice fiecărui stadiu de vigilență (stare de veghe, somn paradoxal, somn lent).

Evoluția spațio-temporală a EEG în funcție de vârstă

Se subliniază că una din marile caracteristici ale EEG copilului este evoluția sa în timp, paralelă cu maturarea cerebrală rapidă la această vârstă. Sunt prezentate:

EEG normală a nou-născutului la termen

Autorii subliniază că organizarea spațio-temporală a EEG la un nou-născut la termen se stabilește între 39 și 41 de săptămâni de viață (de evidențiat că un nou-născut este considerat „la termen“ începând de la 37 săptămâni de vârstă gestațională).

De asemenea, se subliniază că normalitatea unei EEG la un copil născut la termen este un element de prognostic neurologic foarte favorabil; de aceea este indispensabil de a ști să recunoaștem un traseu normal precum și variantele sale, care se încadrează în cadrul normalului.

În continuare, autorii trec în revistă:

Organizarea temporală a EEG la nou-născutul la termen abordează cele trei stadii de vigilență [veghe, somnul agitat (precursor al somnului paradoxal al copilului mai mare), somnul calm (precursor al somnului lent)]. Se prezintă: traseul zis „de activitate medie“, traseul lent continuu, traseul alternant, reactivitatea la stimuli (auditivi, tactili sau nociceptivi), tranziția între somnul agitat și somnul calm (situație care nu este patologică până la vârsta de 1 lună post-termen).

Organizarea spațială a EEG cu prezența de ritmuri, frecvent simetrice și sincrone, cu prezența de:

- unde „croșetate“ (*les encoches frontales*) specifice nou-născutului la termen, ce dispar către a treia- a patra săptămână de viață;
- *disritmia lentă anterioară* (DLA), proprie nou-născutului, prezentă de la 36 săptămâni de vârstă gestațională.

Mai puțin caracteristice și mai rare, bufeurile theta sau chiar alfa, ce durează mai puțin de 5 secunde și puțin ample, pot să se regăsească pe regiunile centrale; aceste ritmuri nu au valoare patologică recunoscută. Capitolul este ilustrat prin imagini EEG caracteristice de disritmie lentă anterioară, *encoches frontale*, ritmuri theta centrale, activitate theta bicentrală, vârfuri pozitive temporale bilaterale, întâlnite la nou-născutul normal.

EEG normală la sugar (1 lună – 12 luni)

În cursul primelor 3 luni organizarea neonatală a EEG dispare. Traseul EEG se modifică, cu apariția de noi grafo-elemente proprii perioadei de sugar.

În stare de veghe activitatea theta, difuză, de amplitudine mică, este înlocuită prin activitate theta mai regulată, cu o frecvență care atinge 4 Hz la 3 luni, 5 Hz la 5 luni și 6-7 Hz la finele primului an de viață.

În starea de somnolență, începând de la 6-8 luni, apare hipersincronia de adormire, difuză, cu predominanță centro-parietală, cu unde lente (3-4 Hz), ample (100-250 mV); această hipersincronie este cvasi-constantă între 8 și 12 luni, la copilul normal.

În starea de somn se notează:

- dispariția traseului alternant al somnului calm, către vârsta de 3 săptămâni post-termen, înlocuit printr-un traseu continuu, cu unde delta polimorfe, de 1 Hz și cu amplitudinea de 70-100 mV;
- apariția de *fusuri de somn* cu începere de la vârsta de 6 săptămâni post-termen; absența acestora la vârsta de 3 luni are valoare pejorativă;
- somnul lent profund este compus din unde delta ample (100-200 Hz), cu predominanță occipitală;
- vârfurile vertex, caracteristice stadiului II al somnului lent, apar către 5-6 luni.

În starea de „trezire“ din somn, începând de la vârsta de 5 luni, traseul EEG este comparabil cu acela din starea de somnolență, cu aspect de hipersincronie difuză.

Reactivitatea la deschiderea ochilor și la SLI sunt vizibile, începând de la vârsta de 3-4 luni. În somnul lent, vârfurile vertex pot fi declanșate de stimuli auditivi. Activarea prin SLI nu are nici o utilitate demonstrată în perioada 1 lună-12 luni. Hiperpneea nu poate fi realizată datorită absenței cooperării sugarului. Episoadele de plâns (echivalente unei hiperpneei) pot determina o lentoare a traseului EEG cu apariția de unde lente theta și delta difuze și ample.

Aspectele EEG sunt ilustrate prin trasee în stare de veghe, somnolență (la 3 luni, 9 luni – aspect de hipersincronie –, 1 an), somn calm (*fusuri*, vârfuri vertex), somn lent profund (unde delta occipitale), somn agitat, succesiune de somn lent și de somn paradoxal.

EEG normală între 12 și 36 luni

În perioada de veghe ritmul de bază occipital trece de la frecvențele rapide în banda theta către frecvențele joase ale benzii alfa (6-7 Hz în al doilea an, 7-9 Hz în al treilea an), cu o mare variabilitate interindividuală. Ritmurile theta sunt frecvente la această vârstă și distribuite difuz.

În stare de somnolență hipersincronia la adormire diminuează progresiv (75% la copiii între 1 și 2 ani, 57% între 2 și 3 ani). Bufeurile de unde theta ascuțite sunt frecvente la adormire; ele nu au caracter patologic.

În stare de somn, *fusurile* de somn sunt simetrice și localizate la nivelul regiunilor centrale cu un maximum la nivelul vertexului. La trezirea din somn cel mai frecvent se constată o activitate theta anterioară în cursul a 10-40 de secunde. Un număr de 7 trasee EEG ilustrează aspectele normale ale EEG în perioada de vârstă 12-36 luni.

EEG normală între 3 și 5 ani

Autorii prezintă aspectul EEG în stare de veghe, în stare de somnolență și la trezirea din somn.

În stare de veghe ritmul de bază occipital este în banda alfa, cu frecvența de 8-9 Hz, rămânând frecvent intricat cu unde theta și delta (1,5-4 Hz) prezente pe regiunile posterioare.

În stare de somnolență hipersincronia difuză dispare progresiv de la vârsta de 3 ani.

Somnul lent ușor rămâne caracterizat prin prezența de vârfuri vertex ample, uneori ascuțite, regrupate, uneori intricate cu „fusuri“. Predominanța occipitală a undelor lente delta ale somnului lent dispare progresiv.

Stadiile III și IV ale somnului lent, caracterizate prin abundența crescândă în unde delta sunt vizibile de la vârsta de 3 ani.

Complexele K caracterizate prin succesiunea unei componente ascuțite, urmată apoi de o undă lentă (putând dura o secundă) și în sfârșit de ritmuri rapide sunt identificabile. Ele au o frecvență maximă pe vertex, sunt spontane sau declanșate de o stimulare auditivă. Reacțiile la trezirea din somn sunt similare cu cele ale copilului mai mic.

EEG normală între 6 și 12 ani

În stare de veghe la vârsta de 6-12 ani ritmul occipital alfa crește ca frecvență, pentru a atinge 11 Hz la 10-11 ani; amplitudinea ritmului alfa poate atinge 100 mV, cu un maxim către 8-9 ani, apoi diminuează. Este în general mai amplu la nivelul emisferului non-dominant: asimetria depășește rar 20 mV. Ritmul theta este încă prezent către vârsta de 6 ani pe regiunile occipitale și diminuează net după vârsta de 12 ani.

În stare de somn bufeurile de fusuri depășesc rar o secundă. Complexele K și vârfurile vertex sunt vizibile în cursul unui bufeu de fusuri și pot fi provocate de un stimul.

Somnul lent este puțin modificat. Somnul paradoxal prezintă o activitate ușor amplă și desincronizată, compusă din ritmuri theta, alfa și beta.

Activarea fiziologică prin hiperpnee crește între 7 și 10 ani și diminuează apoi, pentru a dispărea către vârsta de 15 ani. Există o importantă variabilitate interindividuală; o încetinire localizată la nivelul regiunilor posterioare unde apar unde lente, uneori ascuțite, simetrice sau asimetrice sau o încetinire difuză. Activarea este constituită atunci de ritmuri theta sau delta ample. Această activare dispare la oprirea hiperpneei sau persistă câteva secunde.

Stimularea luminoasă intermitentă (SLI) antrenează ritmul occipital de bază la frecvențe joase de stimulare (4-5 Hz) la 6-7 ani, apoi progresiv la frecvențe de stimulare mai rapide (6-16 Hz). Absența activării prin SLI nu este patologică; în schimb, o activare asimetrică poate fi patologică.

Textul privind aspectele normale ale EEG între 6 și 12 ani este însoțit de o serie de trasee EEG semnificative.

EEG normală între 13 și 20 de ani

În perioada 13-20 de ani există puține modificări ale EEG normale; ritmul alfa occipital păstrează o frecvență medie de 10 Hz, amplitudinea este mai joasă decât la copilul mai tânăr. Asimetria de amplitudine nu depășește 20%, în favoarea emisferului non-dominant.

Hiperventilația nu este activă decât în 20% din cazuri. SLI poate provoca o antrenare a frecvențelor rapide (6-20 Hz).

În somn se observă trecerea de la traseul EEG de veghe la stadiul I de somn lent, caracterizat prin desincronizarea traseului și apariția de unde lente delta puțin ample, intricate cu unde theta.

Activități EEG neobișnuite

În lucrare se subliniază că unele activități EEG neobișnuite sunt lipsite de valoare patologică.

Acestea sunt:

– *Fusurile extreme*

Acestea se întâlnesc în somn la nivelul regiunilor frontale la 0,05% din copiii normali. Este vorba de ritmuri rapide de frecvență variabilă (de la 6 la 18 Hz), mai ample decât „fusurile“ obișnuite.

– *Ritmurile theta*

Se pot observa la copil, plecând de la vârsta de 3 ani, la adormire, la nivelul regiunilor temporale, cu aspect de scurte bufeuri, vestigii ale activității theta difuze din hipersincronia la adormire.

– *Vârfurile vertex*

Se întâlnesc în somnul lent și sunt localizate centroparietal; pot fi foarte ample, chiar foarte ascuțite și regrupate în secvențe de câteva secunde, realizând un aspect de „bufeuri de vârfuri vertex“. Acest aspect este frecvent între 3 și 5 ani.

Diagnosticul diferențial între vârfurile vertex ascuțite și vârfurile epileptice localizate la nivelul vertexului este ușor: vârfurile epileptice sunt mai ascuțite, mai rapide și mai frecvent unilaterale.

– *Undele lente posterioare*

Ele pot fi prezente în stare de veghe și în particular abundente între 6 și 12 ani; ele sunt de frecvență variabilă (theta sau delta), uneori precedate de o undă ascuțită; la adolescenți sau la adulții tineri, ele sunt intricate cu ritmul alfa. Ritmurile theta de 4-5 Hz corespund unei variante de ritm alfa care apare „dedublat“, putând să se vadă la copil, mai ales între 6 și 12 ani.

– *Undele lambda*

Ele se regăsesc la copii, începând de la 3 ani; sunt vârful occipitale bifazice sau trifazice, puțin ample (20-50 mV), cu durată de 200-300 ms, separate prin intervale de 200-500 ms și apărând numai în cursul deschiderii ochilor.

– *Ritmul mu*

Numite și „ritmuri în arc“, datorită morfologiei pe care o au, se întâlnesc la adolescent (10% din adulții tineri), în particular între 11 și 15 ani: este vorba de bufeuri de ritmuri de 10 Hz, discret mai ample decât ritmul alfa, survenind în secvențe de câteva secunde, localizate la nivelul regiunilor centrale sau centro-parietale, cel mai frecvent bilaterale, dar uneori alternând de la o parte la alta. Acest ritm persistă la deschiderea ochilor și este blocat parțial sau total printr-o mișcare voluntară (se cere pacientului să strângă pumnii). Blocajul este bilateral, dar mai marcat la nivelul regiunii centrale controlaterale mâinii care a efectuat mișcarea.

– *Ritmurile rapide neobișnuite*

Aceste ritmuri pot fi prezente la adormire la copilul mare și la adultul tânăr în absența oricărei terapeutici; această activitate predomină la nivelul regiunilor anterioare și se diferențiază de „fusuri“ prin frecvența lor care este mai rapidă (între 15-30 Hz).

– *Varianta theta psihomotorie*

Este vorba de secvențe lungi de activitate theta ritmică de 5 Hz localizate la nivelul regiunilor temporale, cel mai frecvent în regiunile temporale mijlocii; ele sunt uni- sau bilaterale, sincrone sau asincrone pe cele două emisfere și apar în cursul scăderii vigilenței. Acest ritm este prezent mai frecvent la adolescent.

CAPITOLUL 4 – PATOLOGIA NEONATALĂ

În acest capitol autorii trec în revistă diversele aspecte EEG întâlnite în patologia neurologică a nou-născutului.

EEG neonatală pe lângă valoarea în diagnostic are și o valoare prognostică, situație cunoscută din lucrările autorilor francezi – C. Dreyfus Brisac și N. Monod –, precum și din publicațiile ulterioare.

Encefalopatia hipoxic-ischemică (EHI) este cea mai importantă cauză a convulsiilor neonatale; diagnosticul acestei entități constituie primul aport al EEG, fie că este vorba de crize electro-clinice, de descărcări critice infraclinice sau de manifestări clinice paroxistice fără corelație EEG.

Traseul intercritic practicat în primele 3 zile de viață constituie un aport important în stabilirea prognosticului neurologic ulterior. O EEG normală în stare de veghe și de somn, cu o organizare spațio-

temporală prezentă și grafo-elemente fiziologice este un element de prognostic favorabil. În mod contrar, unele trasee EEG prezintă un prognostic foarte peiorativ, mai ales în cazurile în care anomaliile EEG nu se modifică în cursul înregistrărilor succesive.

Autorii prezintă diversele aspecte EEG întâlnite în patologia neonatală:

- *trasee inactive;*
- *trasee cu voltaj scăzut + unde theta;*
- *trasee paroxistice, cu absența organizării spațio-temporale;*
- *trasee hiperactive* (cu anomalii supraadăugate) întâlnite în EHIP, afecțiuni metabolice (hipocalcemie) sau boli infecțioase (meningită neonatală);
- *anomalii focale* (în crizele convulsive unilaterale);
- *anomalii focale predominante la nivelul unui emisfer cerebral* (în accidentele vasculare cerebrale, mai rar în abcesul cerebral secundar unei meningite, în unele displazii corticale focale, hematomul intracerebral).

EEG permite afirmarea (sau infirmarea) caracterului epileptic al manifestărilor clinice paroxistice; ea face posibilă analiza fenomenelor electro-clinice concomitente. EEG depistează *crizele infraclinice* sau mai ales *descărcările critice infraclinice* și facilitează recunoașterea crizelor clinice fără modificări ale traseului. În cursul efectuării unui tratament anticonvulsivant, EEG poate fi o dovadă a eficacității sale sau din contră a persistenței crizelor electro-clinice și/ sau a descărcărilor critice infraclinice.

Grafo-elementele concomitente crizelor la nou-născut sunt foarte variabile, fiind dependente de tipul și localizarea crizelor.

Crizele focale, mai ales cele centrale și occipitale, sunt de departe cele mai frecvente, în timp ce crizele focale frontale sunt mai puțin frecvente (rol posibil al maturației cerebrale); EEG evidențiază în aceste cazuri prezența de unde theta sau delta, de vârful, niciodată de vârful-undă tipice.

Crizele generalizate sunt foarte rare la această vârstă, cu excepția miocloniilor masive și a spasmelor epileptice ce însoțesc sindroamele epileptice cu traseu de tip „*suppression-burst*“.

Un capitol important al patologiei neonatale îl constituie *epilepsiile focale simptomatice*. Progresele recente ale neuroradiologiei au demonstrat că leziunile displazice antenatale pot fi la originea unei epilepsii foarte precoce. Înregistrările EEG video prelungite au permis recunoașterea și descrierea aspectelor EEG intercritice și a crizelor epileptice în displazia corticală focală (DCF).

DCF, tulburare a migrației neuronale, este o leziune foarte epileptogenă, ce poate să se exprime clinic la o vârstă foarte variabilă, în copilărie cel mai frecvent.

O situație similară este realizată de scleroza tuberoasă Bourneville, maladie în care epilepsia poate avea un debut neonatal.

Un loc important în grupa epilepsiilor focale simptomatice la nou-născut îl ocupă *hemimegalencefalia*, ce constă în tulburarea migrației neuronale extinsă la ansamblul unui emisfer. În acest caz epilepsia este foarte precoce, crizele fiind focale și frecvent asociate cu spasme.

EEG intercritică și critică poate din perioada neonatală să evoce diagnosticul de displazie corticală focală (DCF) sau de hemimegalencefie, chiar dacă investigațiile neuroradiologice nu permit confirmarea imediată a acestor entități, datorită unei maturării cerebrale încă puțin avansate.

În clasificarea internațională a epilepsiilor și sindroamelor epileptice din 1989 figurează două *sindroame epileptice neonatale cu evoluție benignă: crizele neonatale familiale benigne și crizele neonatale benigne idiopatice*.

Crizele neonatale familiale benigne constituie primul sindrom epileptic în care s-a putut identifica o genă; este vorba de gene ce codifică pentru două canale de potasiu: $KCNQ_2$ (situată pe cromozomul 20q) + $KCNQ_2$ (situată pe cromozomul 8q).

EEG intercritică poate fi normală, subnormală, cu anomalii moderate, rar de tipul *theta ascuțit alternant*, dar nu prezintă niciodată aspecte de prognostic sever (paroxistice, de voltaj diminuat + unde theta sau bufeuri de aplatizare). Crizele se traduc printr-o aplatizare difuză a traseului ce corespunde fazei tonice, adesea asimetrică, urmată de elemente din banda theta, delta sau de vârfuri ritmice focale sau bilaterale, dar net mai evidente pe un emisfer cerebral: este vorba de crize cu aspect focal. Niciodată nu s-au raportat crize generalizate în acest sindrom.

Crizele neonatale benigne idiopatice sunt clonice și/sau apneice, repetate, constituind o stare de rău, ce durează în medie 20 de ore (cu limite între 3 ore și 3 zile). EEG intercritică este descrisă ca având un aspect tip „*theta ascuțit alternant*”; acest *pattern* este prezent doar în 60% din cazuri și nu este specific, deoarece este întâlnit în cursul stărilor de rău neonatale de alte etiologii (meningită, hipocalcemie). În toate cazurile evoluția a fost totuși favorabilă.

Un loc important în patologia neonatală este rezervat sindroamelor epileptice neonatale cu trasee de tip *suppression-burst*; în cadrul acestora sunt descrise:

- *encefalopatia mioclonică precoce și*
- *encefalopatia infantilă precoce sau sindromul Ohtahara*.

Aceste două sindroame au în comun o EEG intercritică de tip *suppression-burst* sau bufeuri de aplatizare, care se caracterizează prin:

- absența grafo-elementelor fiziologice și organizarea veghe/somn agitat/somn calm dificil de recunoscut;
- bufeuri de unde delta intricate cu vârfuri (150-350 mV) cu durată de 1-3 sec.;
- intervalele între bufeuri de 3-4 sec., dar putând atinge 1 minut.

Înregistrarea fenomenelor critice evidențiază:

- mioclonii axiale, precedate imediat de un bufeu difuz de polivârfuri pe traseu;
- mioclonii intermitente fără corelație EEG evidentă;
- spasme epileptice sincrone cu un complex lent cu ritmuri rapide simetrice sau nu (contractia tonică scurtă de 1-2 sec pe EMG deltoizilor);
- crize focale.

Printre etiologiile constatate în aceste două sindroame, sunt citate hiperglicemia fără cetoză pentru encefalopatia mioclonică precoce și malformațiile corticale focale pentru encefalopatia infantilă precoce cu epilepsie (sindromul Ohtahara).

În cadrul patologiei neonatale autorii acordă o atenție particulară, pe lângă sindroamele epileptice neonatale cu evoluție benignă și sindroamelor epileptice neonatale cu trasee de tip *suppression-burst* și *altor epilepsii simptomatice neonatale* în cadrul cărora se notează *piridoxino-dependența și hiperglicemia fără cetoză*, cu aspectele EEG critice și intercritice.

CAPITOLUL 5 – PATOLOGIA EPILEPTICĂ A SUGARULUI

În acest capitol se trece în revistă întreaga problemă a convulsiilor și epilepsiilor întâlnite în perioada de sugar. Sunt prezentate:

- crizele febrile (simple și complicate)
- spasmele infantile
- miocloniile
- miocloniile de origine corticală
- epilepsia mioclonică benignă a sugarului (reflexă sau nu)
- sindromul Angelman (*happy puppet syndrome*)
- sindromul Dravet
- epilepsia mioclonico-astatică (EMA, sindromul Doose)
- sindromul Lennox-Gastaut (SLG) (*petit mal variant*)
- epilepsiile focale benigne ale sugarului
- epilepsia cu crize parțiale migrante ale sugarului

Fiecare entitate este definită prin manifestări clinice și trasee EEG critice și intercritice (sunt prezentate o serie de trasee EEG – aspecte critice și intercritice); la fiecare entitate se prezintă diagnosticul pozitiv și diferențial.

Convulsiile febrile (CF)

CF sunt frecvente la sugar; 5% din copii prezintă o criză legată de febră, o dată în viața lor. Se disting: crize febrile zise „simple“ și crize febrile „complicate“ care au o evoluție și prognostic diferite. Autorii definesc CF simple prin următoarele date: vârsta de elecție (1 lună – 5 ani), debut în primele 24 de ore ale unui puseu febril (de obicei o infecție virală) ce depășește 38°-38°5 C, absența de antecedente de suferință neurologică pre-intra și postnatală.

EEG înregistrată în primele ore sau zile ce urmează crizei este de aspect banal (unde lente delta occipitale, fără valoare diagnostică și prognostică). Traseele EEG realizate la distanță prezintă anomalii banale, fără caracter patologic.

Autorii lucrării subliniază: traseul EEG este inutil, chiar „periculos“ de realizat la un copil ce a avut o criză febrilă simplă. În CF complicate, adevărate „epilepsii declanșate de febră“, clinicianul este confruntat cu probleme de diagnostic diferențial cu crizele simptomatice ale unei maladii neurologice acute sau cu debutul unei epilepsii cu evoluție severă.

Diagnosticul diferențial se face cu o serie de entități în cadrul cărora, sugarul sau copilul mic au prezentat o primă criză febrilă, dar care ulterior au prezentat convulsii recurente în afebrilitate; este cazul sindromului Dravet, encefalitei herpetice, sindromului HHE (sindromul hemiconvulsii-hemiplegie-epilepsie).

Spasmele infantile (SI)

SI sunt un sindrom epileptic al sugarului, care survin la vârsta medie de 6 luni, caracterizate prin spasme epileptice (tonice, clonice) ce survin în salve, se însoțesc de un traseu EEG de hipsaritmie și de retard psihomotor.

Ca sindroame înrudite cu SI, ce prezintă un tablou EEG de hipsaritmie atipică, sunt: sindromul Aicardi, sindromul Ohtahara, unele malformații cerebrale – anomalii ale migrației neuronale (displaziile corticale focale, hemimegalencefalia), scleroza tuberoasă Bourneville.

Se subliniază:

- este indispensabil de a efectua o înregistrare poligrafică cu electrozi pentru EMG de suprafață a celor doi deltoizi, cuplată cu video;
- înregistrarea EEG trebuie să cuprindă traseul din starea de veghe și de somn, ce trebuie prelungit mai multe minute după trezirea din somn pentru a avea șansa de a înregistra spasmele; este de dorit de a pune copilul în poziția „în șezut“ câteva minute pentru a observa flexia trunchiului, care este greu de observat dacă, copilul este culcat;

- evidențierea „crizelor“ și/sau a anomaliilor focale asociate spasmelor epileptice orientează către o etiologie lezională.

Miocloniile

O mioclonie (M) este o mișcare bruscă și scurtă, o *secusă* involuntară ce are originea în SNC. Mioclonia este datorată unei contracții musculare simultane a mușchilor agoniști și antagoniști (mioclonie pozitivă: MP) sau a unei întreruperi a activității musculare, antrenând o atonie bruscă vizibilă în cursul menținerii posturii (mioclonie negativă: MN). Aceste două tipuri de mioclonii sunt frecvent asociate.

O mioclonie poate fi spontană sau provocată printr-o activitate musculară voluntară (*mioclonie de acțiune*) sau un stimul (sometestic, nociceptiv, fotic, auditiv): este *mioclonia reflexă*.

Miocloniile pot fi izolate, masive, segmentare sau intermitente, sau regrupate într-un mod regulat sau nu și se observă în etiologii și patologii neurologice foarte variate. Când ele sunt de natură/origine epileptică, se asociază frecvent cu alte tipuri de crize. Miocloniile sunt clasificate după originea lor în: corticale, subcorticale, de trunchi cerebral, spinale. Explorarea neurofiziologică a miocloniilor este necesară pentru confirmarea diagnosticului și identificarea originii lor.

EMG permite analiza mișcării: durata, amplitudinea, morfologia contracției musculare prin înregistrarea mușchilor antagoniști, la nevoie la nivelul mai multor membre sau segmente (proximal, distal), de la ceafă sau de la față. EMG este necesară pentru a distinge o MP de o MN, cele două putând coexista.

Explorarea cuplată EEG-EMG (poligrafie) este indispensabilă pentru cercetarea unui eveniment cortical, în relație temporală cu mioclonia, pentru a analiza topografia și latența sa.

Mioclonia de origine corticală

Miocloniile (M) de origine epileptică corespund fie unui bufeu de vârfuri-undă generalizate (bucla talamo-corticală), fie unei descărcări critice în zona centrală controlaterală. Miocloniile se asociază adesea cu alte tipuri de crize (crize generalizate tonico-clonice, absențe, crize parțiale). Etiologia miocloniilor este foarte variată: epilepsii idiopatice, criptogenice și simptomatice (malformații corticale, leziuni post-anoxice, infecțioase, inflamatorii, epilepsii mioclonice progresive, alte maladii metabolice, encefalopatii fixées cu mioclonii).

Epilepsia mioclonică benignă a sugarului, reflexă sau nu

Este o epilepsie cu frecvență mică, ce aparține grupei epilepsiilor generalizate idiopatice. Această

epilepsie se caracterizează prin survenirea de accese mioclonice masive, bilaterale și sincrone, provocând o cădere a capului anterior, o ridicare a brațelor și o cădere posibilă când criza este intensă. Aceste mioclonii sunt izolate, niciodată în salve, favorizate de starea de somnolență mai degrabă decât de trezirea din somn.

Miocloniile survin în jurul vârstei de 3 ani la copii normali. Evoluția este de obicei bună; accesele mioclonice dispar la o monoterapie și viitorul acestor copii este normal.

EEG intercritică prezintă o organizare normală a activității de fond, atât în starea de veghe, cât și în diferitele stadii ale somnului. În cursul stării de somnolență și de somn ușor, mai rar în starea de veghe, se observă scurte bufeuri de vârfuri și vârfuri-undă; SLI este de obicei negativă.

EEG critică asociată cu EMG de suprafață a mușchilor sterno-cleido-mastoidieni sau deltoizi identifică o secusă mioclonică scurtă, imediat precedată de un bufeu de polivârfuri-undă rapide generalizate, de aceeași durată ca și fenomenul clinic. În forma reflexă a epilepsiei mioclonice benigne a sugarului efectul de surpriză pare să fie factorul declanșant cel mai important, în raport cu stimularea fie tactilă sau auditivă. SLI poate provoca secuse mioclonice concomitente cu bufeurile de polivârfuri undă difuze.

Epilepsia mioclonică benignă a sugarului trebuie diferențiată de:

- *spasmele epileptice*, dar vârsta de survenire a acestora este mai precoce, caracteristicile lor electro-clinice diferite, traseul intercritic este hipsaritm, iar contextul neuro-psihologic este rar normal;
- *sindromul Dravet*, însă acesta debutează în primul an prin crize febrile prelungite și adesea asimetrice, anterior apariției crizelor mioclonice;
- *mioclonusul benign neepileptic*, în care manifestările clinice sunt foarte apropiate, dar în care traseele EEG critice și intercritice rămân normale.

Sindromul Angelman (SA)

SA, cunoscut și sub denumirea de „*happy puppet syndrome*” este legat de o anomalie a regiunii cromozomice 15q11-q13 (defect de contribuție genomică maternă) și se caracterizează printr-o serie de manifestări precise și constante: râs facil, ataxie, deficiență mentală cu absența limbajului, dismorfie facială, mărirea progresivă a perimetrului cranian și epilepsie. Se asociază hiperactivitate, agitație permanentă și tulburări de somn. Fenotipul este mai mult sau mai puțin sever, în raport cu anomalia genetică de pe cromozomul 15; poate fi efectiv vorba de o deleție, o

disomie uniparentală paternă, o anomalie a centrului amprentei sau, în fine, o mutație a genei materne UBE3A.

Epilepsia este constatată în aproape 90% din cazuri.

Debutul este variabil, adesea la sugar și copilul mic și primele crize pot fi crize febrile. Ulterior, crizele generalizate tonico-clonice, absențele atipice, miocloniile sunt manifestările cele mai obișnuite, dar și crizele parțiale pot fi prezente. Mai specifice în SA sunt *stările de rău mioclonice* sau *statusul absență*.

EEG intercritică este caracteristică: unde lente de 2-3 Hz, foarte ample, adesea trifazice, sincrone și simetrice, cu predominanță bifrontală, întricate cu vârfuri, cu aspect uneori de vârfuri-undă lente ce apar la închiderea ochilor. Acest „patern” este evocator pentru diagnosticul de SA la un copil cu deficiență mintală. În cursul înregistrărilor critice poligrafice ale stărilor de rău mioclonic sau absențelor cu mioclonii poate exista un mioclonus rapid (11 Hz) care dispare în cursul somnului. Epilepsia și anomaliile EEG persistă la vârsta adultă.

Sindromul Dravet

(epilepsia mioclonică severă a sugarului)

Epilepsia debutează înainte de vârsta de 1 an la sugari, până atunci normali, prin crize clonice generalizate sau de hemicorp, prelungite, ce survin în context febril, frecvent cu ocazia primei administrări de vaccin DTP (în 57% din cazuri după diverși autori).

Antecedentele familiale de epilepsie sunt frecvent regăsite. În 2001 s-a descoperit o mutație în gena canalului sodic SCN1A.

După câteva săptămâni sau luni survin noi crize, dar fără febră, cu aspect fie tonico-clonice generalizate, fie clonice parțiale generalizate. În evoluție, crizele parțiale simple sau complexe sau generalizate persistă; apar absențe atipice foarte frecvente, mioclonii, din ce în ce mai frecvente, masive sau intermitente, adesea foarte intense, ce antrenează, în această situație, căderea copilului.

Crizele sunt favorizate de febră și stările de rău epileptic sunt frecvente. Treptat copilul devine ataxic, prezintă tulburări de vorbire și de comportament, iar achizițiile sale sunt tardive și limitate.

EEG intercritică evidențiază un traseu de fond lent dominat de unde theta, cu predominanță centrală, apoi apar vârfuri focale sau generalizate care sunt amplificate de somn.

EEG critică variază cu tipul crizelor:

- *crizele parțiale* se manifestă prin descărcări de vârfuri izolate sau urmate de unde delta ritmice;
- *crizele generalizate* se caracterizează prin descărcări EEG, inițial unilaterale, care devin secundar bilaterale;

- *absențele atipice* se traduc prin vârfuri-undă generalizate de 2,5 Hz;
- *miocloniile masive* se însoțesc de bufeuri generalizate de vârfuri-undă sau polivârfuri-undă;
- *stările de rău mioclonic* se manifestă prin unde delta și theta, ample, vârfuri și vârfuri-undă focale sau difuze, ce predomină la nivelul regiunilor frontale fără corelație cu miocloniile intermitente, înregistrate pe EMG, și vârfuri-undă difuze sincrone cu miocloniile masive.

Epilepsia mioclono-astatică (EMA), sindromul Doose

1-2% din epilepsiile copilului sunt reprezentate de EMA (sindromul Doose).

Frecvența antecedentelor familiale de epilepsie și de convulsii febrile este mai crescută decât la populația generală. Debutul EMA se face către vârsta de 3 ani (sex ratio: 3/1); copiii sunt anterior normali, fără leziuni cerebrale identificabile. Primele crize sunt frecvent clonice sau tonico-clonice și survin la sfârșitul nopții. După câteva săptămâni, frecvența crizelor crește: devin pluricotidiene, ulterior fiind grupate și realizând stări de rău. Miocloniile axiale și miocloniile astatice apar *d'emblée* sau la un interval scurt de la debutul bolii, fiind frecvent responsabile de traumatisme prin cădere. Absențele atipice și stările de rău cu mioclonii intermitente sunt frecvente în cursul evoluției. Absențele atipice sunt caracterizate prin alterarea incompletă a conștienței, ataxie, dizartrie, mioclonii intermitente ale extremităților feței și faringelui. Aceste stări de rău durează de la câteva ore la câteva zile și sunt frecvent intricate cu alte crize. Examenul neurologic este normal la debutul maladiei, apoi apar: ataxie, stângăcie a gesturilor, dizartrie, regres al dezvoltării psihomotorii.

Evoluția este variabilă: favorabilă cu vindecare între 6 luni și 3 ani de la debutul bolii; 60% din copii rămân cu sechele cognitive.

Tabloul EEG variază cu tipul crizelor:

- stări de rău mioclonic intermitent
- mioclonii axiale;
- crize mioclono-astatice;
- crize tonico-clonice;
- crize tonice vibratorii (ce survin în somn) cu faza tonică prelungită.

Sindromul Lennox-Gastaut (SLG)

Constituie 2-3% din epilepsiile copilului. Debutul se situează între 3 și 10 ani. Cele mai multe cazuri sunt simptomatice (70%) și survin la copiii cu o patologie neurologică preexistentă (retard psihomotor, epilepsie – spasme infantile, trisomie 21) și/sau leziuni cerebrale (malformative, anoxo-ischemice, post-infecțioase, tumorale, post-radioterapie).

Evoluția este frecvent defavorabilă, cu o epilepsie rebelă, frecvente stări de rău, de absențe atipice sau de crize tonice și retard mental.

Aspectul EEG este de *petit mal* variant, tradus prin secvențe subcontinue de vârfuri lente difuze (2,5 Hz) cu un aspect identic celor al absențelor atipice.

În somn, se notează o diminuare, chiar o dispariție a undelor EEG și a organizării fiziologice, cu prezența de bufeuri de polivârfuri și vârfuri-unde lente, ample, generalizate, subcontinue, adesea cu un aspect fragmentat al traseului; sunt caracteristice, de asemenea, pentru SLG, mai ales, secvențele de ritmuri rapide, difuze. Înregistrarea EEG în somn permite afirmarea diagnosticului de SLG; permite, de asemenea, diferențierea de *sindromul POCS (sindromul vârfurilor-undă continue din somn sau starea de rău electivă din somn)*.

Epilepsiile focale benigne ale sugarului

În cursul anilor 1990 au fost identificate mai multe forme de epilepsie parțială benignă a sugarului, dintre care unele familiale. Diferențierea între aceste diferite forme de epilepsie pare arbitrară, deoarece toate au unele caracteristici comune: debut între 3 și 20 de luni (mai ales între 4 și 7 luni) la sugari normali și fără antecedente patologice; investigațiile în scopul stabilirii etiologiei sunt negative; crizele survin ca o „furtună” pe o perioadă de câteva zile sau săptămâni, sunt de tip focal și răspund rapid la tratament. Evoluția este favorabilă.

Crizele sunt parțiale complexe sau secundar generalizate, cu o topografie variabilă în diferitele forme care au fost descrise. Crizele sunt fie temporale, fie variabile ca localizare (afară de localizarea frontală), cele variabile fiind traduse prin devierea precoce a capului și ochilor și prin clonii ale feței și membrelor.

Crizele parțiale complexe (crizele temporale) pot fi confundate cu o stare de indispoziție gravă (*malaise grave*) a sugarului (aproximativ 6% din „*malaises graves*” ale sugarului au o origine epileptică).

Caracterul recurent al episoadelor convulsive permite înregistrarea EEG-video și confirmarea naturii lor epileptice.

Epilepsia cu crize parțiale migratorii ale sugarului

Este o entitate recent descrisă. Crizele debutează înainte de vârsta de 7 luni (în medie către 3 luni) la sugari ce prezentau până atunci o dezvoltare psihomotorie subnormală. Etiologia este necunoscută.

Imagistica cerebrală este normală sau evidențiază, după mai multe luni, o atrofie cerebrală nespecifică. Nu s-a decelat, de asemenea, nici o anomalie metabolică.

Inițial crizele sunt rare, cu aspect focal, cu semiologie frustă, fiind frecvent neobservate sau confundate cu manifestări digestive. Se pot întâlni episoade de eritroză facială asociate cu alte manifestări vegetative sau cu discrete fenomene motorii: deviația ochilor, oculoclonii, devierea capului, hipertonia unui membru. După un interval de 4 luni, în medie, crizele devin din ce în ce mai frecvente și prelungite, tind să se generalizeze, să survină în serie, realizând stări de rău. Se instalează deteriorarea psihomotorie majoră, urmată de o recuperare parțială când crizele devin mai rare; copiii devin foarte hipotoni, pierd achizițiile făcute, prezintă semne piramidale și uneori mișcări coreoatetozice și o microcefalie progresivă.

Crizele sunt farmaco-rezistente.

Înregistrările EEG-video sunt necesare pentru a pune în evidență diversele tipuri de crize și a demonstra caracterul lor multifocal.

CAPITOLUL 6 – PATOLOGIA EPILEPTICĂ A COPILULUI

Autorii prezintă aspectele EEG (intercritice și critice) ale epilepsiilor copilului. La fiecare entitate se fac inițial referiri la aspectele clinice urmate de o prezentare a aspectelor EEG intercritice și critice. Sunt prezentate:

Epilepsia focală benignă cu paroxisme centrotemporale

Lung timp considerată ca singura epilepsie focală benignă a copilului, această entitate electroclinică reprezintă 15-20% din epilepsiile copilului între 3 și 13 ani. Examenul neurologic este normal, acești copii nu au nici un antecedent personal patologic. Crizele, legate de somn, mai ales la sfârșitul nopții, sunt, în mod obișnuit, parțiale simple, scurte (sub 5 min), cu debut facial (parestezii), apoi hemipareză, imposibilitate de a vorbi (zgomote vocale, mormăit) și o incontinență salivară urmată de clonii hemifaciale. Extinderea homolaterală a crizei este posibilă, uneori cu un deficit tranzitoriu. Prognosticul este favorabil cu vindecare înainte de adolescență.

EEG permite diagnosticul prin demonstrarea de grafo-elemente tipice în stare de veghe, uneori numai în somn. Criza debutează în regiunea centro-temporală pentru a difuza în emisfera homolaterală; uneori se observă o generalizare cu difuziune la emisfera controlaterală.

Epilepsia copilăriei cu paroxisme occipitale

Sunt prezentate cele două forme clasice: forma cu debut tardiv (tipul Gastaut) și forma individua-

lizată de Panayiotopoulos, cu debut mai precoce (în medie la 5 ani, cu limite între 2 și 11 ani).

În ambele forme se notează absența antecedentelor neurologice personale (la fel ca în crizele febrile), normalitatea examenului neurologic, absența anomaliilor neuroimagistice cerebrale, date care susțin și definesc caracterul benign al epilepsiei.

EEG evidențiază prezența de vârfuri și vârfuri-undă occipitale sau temporale posterioare, cel mai frecvent în dreapta (58%), cu difuziune către regiunile temporale sau parietale; anomaliile dispar la deschiderea ochilor în forma descrisă de Gastaut.

Epilepsia absență a copilului

Caracteristice sunt debutul și sfârșitul brusc, suprimarea conștienței, privirea fixă, oprirea oricărei activități cu excepția unor automatisme, prezența unor clonii ale pleoapelor (uneori), durata scurtă (10 secunde în medie), reluarea imediată a activității cu amnezia crizei; nu se constată nici cădere, nici mioclonii; frecvența absențelor variază de la câteva la o sută pe zi; hiperpneea are un rol declanșant.

EEG este indispensabilă pentru afirmarea diagnosticului (adesea absențele sunt declanșate de hiperpnee) și se caracterizează prin o descărcare bilaterală sincronă și simetrică de vârfuri-unde, ample, cu ritm de 3 Hz, cu durată superioară de 4 secunde, fără a depăși 1 minut. Intercritic, EEG este în majoritatea cazurilor normală.

Diagnosticul diferențial se face cu absențele mioclonice, absențele atipice din alte sindroame epileptice. Autorii prezintă o serie de trasee EEG caracteristice epilepsiei absență a copilului.

Absențele mioclonice ale copilului

Se subliniază că absențele mioclonice constituie o entitate distinctă de epilepsie-absență a copilului; este vorba de o epilepsie criptogenică sau simptomatică, rară, ce debutează între 1 și 12 ani (vârsta media 7 ani), ce afectează în special băieții (70%); frecvent, se constată antecedente personale sau familiale (suferință perinatală, prematuritate, epilepsie familială). Faptul că în 45% din cazuri, acești pacienți prezintă retard mintal, în condițiile unui examen neurologic normal și a unor investigații complementare de obicei normale (doar 15% au anomalii la examenul MRI), situează absențele mioclonice ale copilului în afara cadrului epilepsiilor benigne ale copilului. Durata absențelor mioclonice este de 10 secunde – 1 minut.

Diagnosticul este confirmat de traseul EEG critic; este indispensabilă înregistrarea simultană a activităților EMG de suprafață a mușchilor deltoizi. Absența mioclonică se traduce prin vârfuri-undă

de 3 Hz, generalizate, sincrone și simetrice, cu debut și sfârșit brusc și mioclonii, de aceeași frecvență, ce survin imediat, în perioada de declin (20 ms) a fiecărui complex vârf-undă. Miocloniile pot să nu fie vizibile decât după al 2-lea – al 3-lea complex de vârfuri-undă. La mioclonii se poate asocia o fază tonică. Nu se notează reactivitate particulară nici la hiperpnee, nici la SLI.

Traseul intercritic este corect organizat și nu prezintă anomalii, afară de rare bufeuri de vârfuri-undă generalizate. Important de reținut este că înregistrarea poligrafică sistematică pune în evidență componenta mioclonică a absențelor.

Epilepsiile focale simptomatice

Se evidențiază cauzele numeroase ce pot fi la originea crizelor focale la sugar și copil. Crizele focale se prezintă fie, în mod izolat, fie asociate cu alte tipuri de crize în cadrul encefalopatiilor epileptice simptomatice sau criptogenice (sindromul West sau sindromul Lennox-Gastaut, epilepsiile cu crize parțiale migrante ale sugarului, sindromul Dravet).

Una din etiologiile cele mai frecvente ale epilepsiilor focale simptomatice este displazia corticală focală, precum și scleroza tuberoasă Bourneville. Tumorile cerebrale, leziunile clastice perinatale, maladia Sturge-Webber-Krabbe constituie, de asemenea, cauze ale epilepsiei focale simptomatice. O etiologie particulară la tineri este hamartomul hipotalamic, care poate fi responsabil de crizele gelastice.

Aspectul EEG critic nu realizează un model de criză particular caracterului simptomatic al crizelor focale. *Traseul EEG intercritic* este dezorganizat și frecvent asimetric la sugar; la copil se notează unele grafo-elemente sugestive pentru o leziune subiacentă (unde lente theta-delta focalizate asociate cu vârfuri sau vârfuri-undă cu aceeași localizare, anomalii multifocale, aparent generalizate).

Autorii, plecând de la heterogenitatea etiologiei și de la dificultățile de clasare topografică, prezintă aspecte EEG arbitrar alese, de trasee critice și intercritice de epilepsii focale la sugar și copil (EEG la un sugar de 2 luni cu epilepsie focală în cadrul unei scleroze tuberoase Bourneville; EEG la un copil de 10 ani cu epilepsie focală frontală dreaptă; EEG la un copil de 5 ani cu epilepsie lezională parietală stângă; EEG într-un caz de tumoră temporală dreaptă cu epilepsie focală; EEG într-un caz de epilepsie frontală stângă criptogenică).

Se prezintă, de asemenea, diagnosticul diferențial al epilepsiei focale simptomatice, trecându-se în revistă:

- epilepsiile focale idiopatice (la sugar și copil)
- epilepsiile generalizate idiopatice și non-idiopatice:

- *la sugar*: epilepsia mioclonică benignă neonatală în care nu s-au semnalat anomalii focale; epilepsiile generalizate non-idiopatice (sindromul West, sindromul Lennox-Gastaut) ce prezintă anomalii focale și generalizate.
- *la copil*: anomalii focale intercritice prezente în unele epilepsii generalizate idiopatice și în formele de epilepsie generalizată non-idiopatică secundare encefalopatiilor evolutive sau non-evolutive, în care anomalii EEG intercritice sunt în același timp focale și generalizate.

Malformațiile corticale

Separat de descrierea cadrului general al epilepsiilor focale simptomatice, autorii descriu aspectele EEG întâlnite în malformațiile corticale (anomalii datorate proliferării anormale a neuronilor și glicei sau anomalii ale migrației neuronale).

În hemimegalencefalie, crizele sunt unilaterale, frecvent asociate cu spasme. EEG este constant asimetrică, cu traseu foarte dezorganizat de partea afectată, putând lua aspectul de *hemi-suppression burst* la pacienții cei mai tineri (nou-născuți) sau de *hipsaritmie asimetrică* la sugari. Crizele sunt focale, cu punct de plecare variabil.

Displaziile corticale focale sunt responsabile de epilepsii parțiale farmaco-rezistente, a căror vârstă de debut este variabilă.

EEG intercritică prezintă constant anomalii focalizate în prezența unei displazii corticale; este vorba de elemente lente theta-delta, vârfuri, vârfuri-undă, complexe lente uneori cu aspect pseudo-periodic, dar și descărcări rapide de câteva secunde caracteristice acestei etiologii.

EEG critică permite afirmarea caracterului focal și stereotip al crizelor, sau evidențiază crize cu puncte de plecare multiple.

Polimicrogiriile secundare unei tulburări de organizare corticală, se asociază cu epilepsie de gravitate foarte variabilă.

În anomalii migrației neuronale, fie că este vorba de lisencefalie sau de sindrom Aicardi, debutul crizelor se situează înainte de vârsta de 2 ani. Traseul intercritic de lisencefalie este foarte evocator, de foarte mare amplitudine și prezintă în mod esențial ritmuri cu frecvență alfa și theta. În sindromul Aicardi, traseul este foarte asimetric, cu un aspect *split-brain*, când anomalii corticale asociate sunt severe.

Sindromul vârfurilor undă continue în cursul somnului (starea de rău electric în cursul somnului)

Sinonimii: epilepsia cu vârfuri-undă continue în cursul fazei lente a somnului; sindromul POCS (*pointes-ondes-continues du sommeil*).

Acest sindrom este caracterizat prin prezența de vârfuri-undă continue în cursul somnului lent, ce ocupă peste 85% din timpul somnului, ce diminuează net în somnul paradoxal, și dispar la trezirea din somn. Acest tablou asociază variate tipuri de convulsii, parțiale sau generalizate (ce apar în cursul somnului), absențe atipice (în stare de veghe) și „căderi“ atonice (corespunzând miocloniilor negative) alături de o deteriorare cognitivă. Acest sindrom este considerat ca o encefalopatie epileptică: tabloul clinic apare între 4 și 14 ani, de regulă la cel puțin 2 ani după debutul crizelor. Traseul EEG caracteristic constă din descărcări continue de complexe vârf-undă, cu caracter difuz; anomaliile EEG sunt evidente după debutul convulsiilor.

Evoluția variază între câteva luni și câțiva ani. Prognosticul este rezervat datorită tulburărilor neurologice asociate, în ciuda evoluției, de obicei benigne, a convulsiilor.

Afazia epileptică câștigată

Sinonimii: sindromul Landau-Kleffner; epilepsia cu afazie câștigată.

Tabloul clinic se caracterizează prin: afazie câștigată ce survine la copiii care au dezvoltat afazie după achiziția aparent normală a limbajului, la care se asociază anomalii EEG și frecvent convulsii focale, de regulă, rare și de severitate redusă. Sindromul debutează în jurul vârstei de 5 ani. Traseul EEG intercritic se caracterizează prin prezența de vârfuri multifocale și descărcări de vârfuri-undă generalizate.

În acest sindrom nu s-a raportat nici o înregistrare EEG de criză epileptică, fapt legat de raritatea crizelor. Au fost notate numai manifestări foarte fruste, asociate cu bufeuri de vârfuri și vârfuri-undă.

Epilepsia și cromozomul 20 „în inel“

Este o entitate care debutează de obicei în cursul copilăriei, chiar în perioada neonatală.

La copilul mic, crizele motorii sunt pe primul plan, stările de obnubilare prelungită nefiind ușor de recunoscut. Crizele asociate cu un comportament tradus prin terori intense, cu halucinații vizuale și, în final, stări de obnubilare, ce corespund stărilor de rău nonconvulsive prelungite, ce pot depăși o oră, caracterizează evoluția acestui sindrom epileptic.

Crizele tonice sau tonico-clinice pot persista până la vârsta de adult. Retardul mental asociat este moderat și apare de obicei după 6 ani. Nu se asociază dismorfii particulare.

Anomalia genetică corespunde unui mozaic cromozomic cu un procentaj variabil de celule ce prezintă un cromozom 20 „în inel“; acest procentaj nu poate

să fie corelat nici cu gravitatea epilepsiei, nici cu gravitatea retardului mental.

Înregistrarea EEG de durată este indicată în scopul înregistrării episoadelor de „absențe“ ale căror caracteristici electro-clinice sunt suficient de sugestive pentru diagnostic; distincția între starea critică și starea intercritică este dificilă, chiar imposibilă. Nu există grafoclemente EEG intercritice tipice în acest sindrom.

CAPITOLUL 7 – PATOLOGIA EPILEPTICĂ A ADOLESCENTULUI

În acest capitol autorii prezintă:

- Epilepsia mioclonică juvenilă (EMJ)
- Epilepsia generalizată idiopatică vizuo-sensibilă
- Alte epilepsii generalizate idiopatice

Pentru fiecare din aceste entități se fac considerații clinice și EEG (intercritică și critică) și se pun în discuție alte entități care intră în diagnosticul diferențial al acestora.

Epilepsia mioclonică juvenilă

În cadrul prezentării *epilepsiei mioclonice juvenile* se insistă asupra necesității unei anamneze ținute privind existența de mioclonii matinale la un adolescent care este consultat pentru o primă criză tonico-clonică generalizată, tip de crize care sunt prezente la 80-95% din pacienții cu EMJ. De asemenea, pentru stabilirea diagnosticului, se recomandă realizarea unei EEG în perioada de siestă, după privarea somnului, moment care permite frecvent evidențierea miocloniilor la trezirea din somn asociate cu bufeuri de vârfuri-undă generalizate, element cheie pentru diagnosticul pozitiv. Se subliniază că prezența de vârfuri focale nu infirmă diagnosticul de EMJ.

Epilepsia generalizată vizuo-sensibilă

În ceea ce privește *epilepsia generalizată idiopatică vizuo-sensibilă* se insistă asupra antecedentelor familiale de fotosensibilitate, prezente în 40% din cazuri, și asupra tabloului clinic caracterizat prin crize exclusiv provocate de SLI (stimularea luminoasă intermitentă) cu aspect tonico-clonic generalizate, ce survin în cazul în care copilul este în fața televizorului sau a unui ordinator, într-o discotecă cu lumini stroboscopice, pe un drum mărginit de arbori, cu „însorire“ internă. Crizele sunt de tipul absențelor, miocloniilor sau absențelor cu clonii palpebrale. În literatură sunt citate numeroase cazuri de autostimulare, pacienții încercând o plăcere de a-și provoca crize, prin situare la câțiva centimetri de ecranul televizorului sau trecându-și mâna în mod regulat în fața ochilor.

EEG critică se traduce fie prin bufeuri de polivârfuri-undă difuze provocate de stimuli luminoși, însoțite de mioclonii, fie prin scurte descărcări de vârfuri-undă însoțite de clonii ale pleoapelor. EEG intercritică, în stare de veghe și de somn, este normală sau prezintă bufeuri de vârfuri-undă generalizate. Diagnosticul diferențial se face cu fotosensibilitatea prezentă la SLI în numeroase epilepsii idiopatice și simptomatice.

Alte epilepsii generalizate idiopatice (EGI) ale perioadei adolescenței

În acest cadru se descriu:

- *epilepsiile generalizate idiopatice cu aspect de crize generalizate* (tonico-clonice, absențe, mioclonii) la pacienți fără anomalii la examenul neurologic;
- *epilepsia-absență a adolescentului*, cu vârf de incidență la 10-12 ani, care este mai puțin frecventă decât epilepsia-absență a copilului. Tabloul EEG al epilepsiei-absență a adolescentului se traduce *intercritic* prin o activitate de fond normală și bufeuri de vârfuri-undă generalizate în stare de veghe și *critic* prin absențe traduse prin bufeuri de vârfuri-undă ritmice de 3 Hz sau mai rapide (3,5-4 Hz), cu durată mai lungă decât în epilepsia-absență a copilului (anormaliile EEG sunt favorizate de privarea de somn);
- *epilepsia cu crize grand mal la trezirea din somn*. Crizele apar în jurul pubertății, survin la un interval scurt de la trezirea din somn dimineața (în primele 2 ore) sau după o siestă; sunt favorizate de privarea de somn, ingestia de alcool, trezirea din somn provocată. Predispoziția genetică este întâlnită în 4-11% din cazuri.

EEG intercritică se traduce prin o activitate de fond normală sau prin unde lente și bufeuri generalizate de vârfuri-undă sau polivârfuri-undă, mai frecvente dimineața la trezirea din somn.

EEG critică pune în evidență posibile crize asociate (absențe, mioclonii) ce preced o criză tonico-clonică generalizată tipică.

CAPITOLUL 8 – EEG ÎN SITUAȚII NEUROLOGICE ACUTE

Apariția și importanța neuroimagisticii a trecut pe plan secund utilizarea EEG în bolile neurologice acute. Interesul EEG rămâne totuși atât în diagnostic cât și în stabilirea prognosticului. EEG permite orientarea diagnosticului etiologic, este utilă în decizia și supravegherea terapiei ca și în urmărirea pe termen scurt și mediu a copiilor.

Autorii nu și-au propus să acopere ansamblul patologiei acute neurologice în care EEG poate să se confirme ca un examen de primă intenție, ci au ales în mod voit să se limiteze la patologiile cele mai frecvente.

Astfel, în acest capitol sunt tratate:

- comele
- maladiile infecțioase – cu accent pe meningite
- encefalitele acute
- traumatologia
- patologia vasculară
- encefalopatia hipertensivă
- migrena
- anoxia și moartea cerebrală

Comele

În prezența unei stări comatoase la copil, EEG inițială datorită realizării ușoare și imediate, poate fi utilă în *diagnosticul și decizia terapeutică* în trei situații:

- *starea de rău epileptic*;
- *prezența de anomalii difuze* ce pot orienta diagnosticul etiologic:
 - *frecvente unde rapide difuze* ce orientează spre o intoxicație medicamentoasă;
 - *unde delta difuze subcontinue cu predominanță anterioară* ce evocă o afectare encefalitică; *prezența de unde trifazice anterioare* în insuficiența hepatică;
 - *traseu de tip „suppression-burst“* post hipoxic/anoxică;
- *prezența de anomalii focale sau unilaterale*
 - *hipoactivitate focală sau unilaterală* ce orientează spre o colecție lichidiană ca în cazul hematoului subdural;
 - *unde delta reactive sau nu*, în favoarea unei leziuni subiacente, de origine vasculară (accident vascular cerebral) sau infecțioasă (abces cerebral);
 - *complexe periodice uni- sau bilaterale* în encefalitele acute necrozante, ca encefalita herpetică;
 - *anomalii paroxistice localizate* ce pot orienta către o patologie vasculară.

În ceea ce privește valoarea prognostică a EEG unele elemente sunt favorabile d'emblée:

- Traseu lent moderat cu conservarea ritmurilor fiziologice sau un traseu de tip «comă-somn» în care *fusurile* de 12-14 Hz predomină.
- Existența unei labilități cu mai multe tipuri de trasee EEG în cursul examenului.
- Reactivitate electro-clinică netă.

Prognosticul sever este dat de traseele *d'emblée* degradate, areactive, periodice, inactive (cu excepția medicației sedative).

Între aceste două situații, numai repetarea traseelor va permite precizarea prognosticului; un traseu foarte uniform/monoton, foarte „sărac“ sau foarte lent, cu dispariția reactivității, constituirea unui focar sau a unei asimetrii sunt elemente de gravitate.

Maladiile infecțioase ale SNC

În cadrul maladiilor infecțioase ale SNC un loc important este acordat meningitelor (mai ales bacteriene) și encefalitelor acute.

În perioada neonatală, meningitele (mai ales bacteriene) reprezintă a doua cauză de convulsii (EHIP fiind prima în cauză) și depistarea lor ca și evoluția lor după instalarea terapiei, necesită o supraveghere EEG. O asimetrie sau prezența de anomalii focale trebuie să determine cercetarea unui abces cerebral.

La sugar și copil, meningitele nu se asociază cu anomalii importante ale EEG, atâta timp cât o componentă encefalitică nu e prezentă.

EEG poate evidenția o „încetinire” globală sau cu predominanță occipitală, moderată și reversibilă a traseului. Prezența de crize convulsive constituie un element de prognostic defavorabil, situație evidențiată în meningita pneumococică. Supravegherea EEG în timp este necesară în raport cu riscul de sechele, în special epileptice.

Encefalitele acute postinfecțioase debutează către vârsta de 4-5 ani; virusul rujeolic este rar în cauză după introducerea vaccinării, dar pot fi în cauză și alte virusuri (enterovirusuri – Coxsackie) ca și *mycoplasma*. Encefalitele cu replicarea intracerebrală a virusului sunt mai puțin frecvente și dominate de virusul herpes simplex. De la debutul maladiei, EEG pune în evidență anomalii focalizate, dar *complexele periodice tipice* nu sunt prezente decât în 40% din cazuri, în primele zile. Clasic, aceste complexe debutează pe un emisfer, pe regiunea temporală, apoi difuzează la tot emisferul și către emisferul opus în câteva zile. Evoluția poate fi fatală în 20% din cazuri.

În prezent datorită terapiei antivirale specifice, traseul EEG evoluează spre un aspect apropiat de normal, dar cu anomalii reziduale importante. Sechelele, în particular epileptice, sunt constante.

Traumatologia SNC

În traumatismele craniene, frecvente la copil (prin cădere, accidente de circulație...), EEG sistematică nu mai este justificată în prezent, locul ei fiind luat de neuroimagică.

EEG este indicată în leziunile traumatiche ale SNC pentru a depista crizele convulsive fruste sau infraclinice și pentru cercetarea elementelor de prognostic pe termen scurt și mediu. Clasic, se evidențiază o hipoactivitate în hematoma subdural, anomalii în focar, ce asociază elemente lente și vârfuri, în revărsatele intracerebrale. Crizele sunt înregistrate în formele ce se însoțesc de leziuni parenchimatoase.

Sechelele neurologice și mai ales epileptice, din fericire rare, rămân o indicație de supraveghere EEG.

Patologia vasculară

Accidentele vasculare cerebrale (AVC) sunt mai puțin frecvente la copil în raport cu adultul. În schimb numeroase etiologii pot fi în cauză, în timp ce la adult factorii cei mai frecvenți sunt hipertensiunea arterială și ateroscleroza.

Semiologia clinică este determinată de sediul AVC. Survenirea unei crize focale ca prim semn nu este excepțională și jumătate din copiii cu AVC prezintă cel puțin o criză convulsivă. Leziunile secundare, ca porencefalia, sunt în schimb foarte epileptogene și mai multe tipuri de crize sunt constatate: spasme epileptice, epilepsie focală, frecvent severă, POCS (stare de rău electric din cursul somnului, sindromul de vârfuri-unde continue din cursul somnului).

Anomaliile focale persistente non-reactive asociate sau nu cu crize focale sugerează diagnosticul. O urmărire EEG este recomandată datorită riscului crescut de epilepsie secundară.

Encefalopatia hipertensivă

Mai rară la copil, encefalopatia hipertensivă constituie o complicație gravă a unui puseu de hipertensiune arterială responsabil de producerea de leziuni cerebrale, în principal posterioare.

Tabloul clinic poate fi înșelător, orientând diagnosticul în mod eronat, către o encefalită necrozantă sau o afecțiune psihiatrică.

EEG se caracterizează prin anomalii periodice, cu predominanță occipitală, ce persistă mai multe zile, dar care pot să se modifice în frecvența lor.

Migrena

Cefaleele la copil nu constituie o indicație actuală pentru efectuarea EEG.

Diagnosticul de migrenă este efectuat pe baza argumentelor clinice: hemicranie frecvent pulsatilă, ce asociază tulburări de vedere (scotoame scânteietoare) și grețuri și vărsături. Copilul este palid, obosit și cere să doarmă. Somnul, în general, facilitează dispariția crizei migrenoase.

În afara acceselor migrenoase, EEG este normală. În cursul crizelor sau la declinul lor, traseul EEG poate prezenta unde delta occipitale cu amplitudine și reactivitate variabilă.

Ritmul alfa rămâne prezent și simetric și nu există alte elemente patologice.

Migrena hemiplegică familială este forma cea mai frecventă asociată la copil. Deficitul motor se instalează brutal, precedând sau urmând imediat cefaleea și poate persista mai multe ore.

Anomaliile EEG sunt importante, net mai marcate decât în migrena simplă, cu un traseu „supraîncărcat”

cu elemente delta de partea opusă hemiplegiei; aceste anomalii pot persista mai multe zile sau chiar săptămâni. Nu se constată, în general, anomalii supradăugate de tipul vârfulor.

Anoxia și moartea cerebrală

În cursul survenirii unui episod anoxic la copil, mai ales dacă durata nu este precizată, EEG, efectuată precoce, constituie unul dintre elementele de prognostic neurologic. Traseul EEG trebuie, în acest caz, să fie realizat în condiții tehnice riguroase.

Situația cea mai favorabilă este aceea în care traseul este normal, în stare de veghe și de somn. Este de asemenea cu prognostic bun un traseu EEG lent, moderat și reactiv.

În caz contrar, un traseu de tip „*suppression-burst*” sau *inactiv*, timp de mai multe ore prezintă un prognostic foarte peiorativ.

Diagnosticul de „*moarte encefalică*” interesează, de asemenea, și pediatrii. Decretul nr. 96-1041 din 2 decembrie 1996 (decizia din 2 decembrie 1996, art. R.671-7-2 din Codul de Sănătate Publică) relativ la condițiile de constatare a morții, la sfârșitul măsurilor terapeutice sau științifice precizează: „Când o persoană al cărei deces este constatat clinic (absența totală a conștienței și activității motorii spontane, absența tuturor reflexelor trunchiului cerebral, absența totală a ventilației spontane ca răspuns la hipercapnie) este asistată prin ventilație mecanică și păstrează o funcție hemodinamică, unul din examenele paraclinice următoare trebuie efectuat, în completarea la cele trei criterii clinice precizate, pentru a atesta caracterul ireversibil al *morții encefalice*”:

- fie o înregistrare cu amplificare maximală pe o durată de înregistrare de 30 de minute și la cel puțin 4 ore interval între cele două EEG izoelectrice – plate și areactive;
- fie o angiografie ce obiectivează oprirea circulației encefalice.

Societatea de Neurofiziologie clinică de limbă franceză a precizat condițiile tehnice și metabolice de realizare a EEG în caz de suspiciune de moarte encefalică, în scopul de a identifica un traseu izoelectric (plat sau nul).

Orice suspiciune clinică a unui factor farmacologic, biochimic sau toxic, sau a unei hipotermii ce poate modifica traseul, justifică un control de 24 de ore după primul traseu. Ansamblul acestor recomandări se aplică copiilor de peste 5 ani și adulților. La copiii sub 5 ani și în special la nou-născuți, se cere cea mai mare prudență; rolul EEG în diagnosticul de moarte encefalică nu este însă strict definit de legislator.

CAPITOLUL 9 – EEG ÎN MALADIILE NEUROLOGICE PROGRESIVE

Autorii prezintă următoarele entități:

Epilepsiile mioclonice progresive (EMP) ale copilului

Aceste entități constituie un grup rar și heterogen de maladii degenerative a căror etiologie a fost identificată în cursul ultimelor decenii. Cele mai multe din acestea sunt cu transmitere autozomal recesivă, cu deficit enzimatic, ce determină o pierdere de funcții sau o maladie de tezaurizare: maladia Unverricht-Lundborg (MUL) (21q22.3), maladia Lafora (6q24), ceroido-lipofuscinoza (CLN) cu trei tipuri: infantilă precoce sau CLN₁ (1p32), infantilă tardivă sau CLN₂ (11q15.5), juvenilă sau CLN₃ (16p), sialidoza (6p21.3), galactosialidoza (20q13) și maladia Gaucher tip III (1q 21).

Alte EMP sunt: maladiile mitocondriale și, în particular: MERRF (*mitochondrial encephalomyopathy with ragged red fibers*, mutație a ADN-ului mitocondrial) și maladiile cu expansiune de triplets: *atrofia dentato-rubro-palido-luysiană* (DRPLA) (12p13.31) și forma juvenilă a maladii Huntington (4p16.3). Aceste maladii asociază *myoclonus* spontan sau reflex (provocat de un stimul), segmentar, intermitent și axial; și alte tipuri de crize ce pot fi, de asemenea, reflexe (tonico-clonice, absențe, crize parțiale); deteriorare cognitivă, ataxie și semne neurologice variabile cu etiologia.

Epilepsia este determinată de o atingere degenerativă a creierului; miocloniile sunt de origine corticală, ele se asociază cu PES gigante în cele mai multe din EMP și reflectă o hiperexcitabilitate a cortexului.

EEG intercritică evidențiază la debut o activitate de fond normală sau diminuată și bufeuri de vârfulundă și polivârfuluri undă-generalizate infraclinice, ce pot pe nedrept orienta către o epilepsie generalizată idiopatică precum și, adesea, o fotosensibilitate.

În *maladia Unverricht-Lundborg* (MUL) a cărei evoluție se face, de obicei, către stabilizare, anomaliiile EEG dispar. În alte EMP, a căror evoluție este peiorativă, ritmul de fond diminuează cu dispariția ritmurilor fiziologice și majorarea anomaliilor.

În *maladia Lafora* există o majorare a anomaliilor cu secvențe de vârfulundă și polivârfuluri-undă, predominant în regiunile posterioare.

În *sindromul MERRF* (*encefalomipatia mitocondrială cu fibre roșii sfâșiate*), EEG poate evidenția anomalii focale, secvențe de unde lente difuze și PEV gigante la SLI.

Ceroid-lipofuscinozele prezintă aspecte particulare, care fără să fie patognomonice, sunt foarte evocatoare:

– în *CLNI* (debut între 3 și 18 luni), o „sărăcire” progresivă a activității de fond conduce la o dispariție a reactivității la deschiderea ochilor, apoi „fusuri” în cursul somnului; în fine traseul devine izoelectric (*vanishing EEG*);

– în *forma infantilă tardivă* (debut între 1 și 3 ani), la *SLI* cu frecvență foarte lentă 0,5-2 Hz) apar pe traseu, la fiecare stimul luminos, un complex vârf-undă lent sau polivârfuri, cu maximum în regiunea occipitală; acest răspuns nu este prezent decât între 3 și 5 ani. Trebuie notată afectarea *ERG* (electroretinogramei) și *PEV* gigante în ceroid-lipofuscinoze.

EEG critică evidențiază prezența miocloniilor spontane asociate uneori cu vârfuri centrale și/sau bufeuri de vârfuri-undă și polivârfuri-undă generalizate. *Mioclonusul de acțiune* provocat prin mișcarea voluntară este foarte frecvent în *epilepsia mioclonică Unverricht-Lundborg* (*MUL*) și nu se însoțește de vârfuri vizibile pe traseul standard.

Crizele parțiale vizuale simple sau complexe sunt caracteristice *maladiei Lafora* în care afectarea predomină la nivelul cortexului vizual și se asociază de o cecitate corticală progresivă.

Forma juvenilă a maladiei Huntington poate prezenta un tablou de *EMP* cu crize generalizate tonico-clonice și absențe ce evoluează adesea către o stare de rău farmacorezistentă.

În *ceroid-lipofuscinoza 1 (CNL₁)*, copiii prezintă mioclonii și crize generalizate precoce și rapid refractare la tratament. În *CNL₂* *epilepsia* poate fi primul semn (mioclonii și crize generalizate tonico-clonice).

Concluzia ce se degajă din prezentarea *EMP* este că în prezența unei *epilepsii mioclonice* la copil, se impune cercetarea unei *maladii neurologice* progresive. Înregistrarea simultană a *EEG* cu *EMG* de suprafață permite afirmarea *mioclonusului*.

Maladia Alpers

Date recente asociază *maladia Alpers (poliodistrofia infantilă progresivă)* la o *maladie mitocondrială*. *Epilepsia* debutează brusc, înainte de vârsta de 3 ani și este *d'emblée* severă (crize motorii evoluând spre o *epilepsie parțială continuă* și *mioclonii*), asociindu-se cu o afectare neurologică rapid progresivă (regresia dezvoltării psiho-motorii cu hipotonie, sindrom piramidal și atrofie optică). În majoritatea cazurilor, în cursul evoluției survine o insuficiență hepatică. *MRI* evidențiază atrofie cortico-subcorticală severă. *PEV* sunt abolite, *ERG* este normală. Decesul survine în mai puțin de 3 ani de la debut. Pe traseul *EEG* intercritic se notează o „încetinire” difuză cu dispariția progresivă a undelor *EEG* fiziologice (în veghe și somn). Se înregistrează apoi bufeuri acute de unde delta croșetate de numeroase imagini de vârfuri puțin

ample. În cursul evoluției apar descărcări epileptiforme lateralizate periodice – complexe lente difuze predominant în regiunile posterioare adesea asimetrice – (*PLEDS* în literatura anglo-saxonă). Progresiv traseul devine din ce în ce mai discontinuu și nu se mai poate diferenția aspectul din starea de veghe de cel din starea de somn.

EEG critică evidențiază prezența de complexe polifazice foarte ample, cuplate la vârfuri puțin ample, ce precedă miocloniile.

Encefalita subacută Rasmussen

Maladia Rasmussen este o encefalită subacută a cărei fiziopatologie nu este elucidată. Această *maladie* debutează între 3 și 6 ani la copii anterior normali. Clinic se asociază crize parțiale motorii, deteriorare neurologică progresivă, hemiplegie. *MRI* evidențiază atrofie corticală focală progresivă, predominând în regiunea perisilviană. Jumătate din pacienți prezintă *epilepsie parțială continuă* ce afectează mai multe teritorii de aceeași parte: membrul superior, hemifața sau membrul inferior (secuse continue sau sub-continue ale extremităților unui membru sau comisurii bucale). Alături de *epilepsia parțială continuă* pot surveni crize focale scurte cu semiologie motorie sau nu. Crizele cresc ca frecvență și progresiv apare o hemiplegie cu deficit motor homolateral crizelor.

EEG intercritic se traduce prin anomalii variabile cu stadiul *maladiei*. Ele sunt cel mai frecvent unilaterale, dar pot fi bilaterale, predominând de o parte.

Tabloul de *epilepsie parțială focală* se traduce printr-un focar de unde lente delta sau theta polimorf, uneori ritmic. Mai rar anomaliile sunt bilaterale.

EEG critică evidențiază clar crizele înregistrate în teritorii variate, în cadrul aceleiași emisfer cerebral, mai rar bilateral; aceste crize nu au aspect specific. Mai evocatoare este *epilepsia parțială continuă* care se observă atât în starea de veghe cât și în starea de somn.

Panencefalita sclerozantă subacută a rujeolei

Sinonime: Panencefalita sclerozantă subacută van Bogaert

Este o *maladie inflamatorie subacută*, foarte rară, care afectează copiii între 5 și 14 ani, datorită virusului rujeolei. Apare în anii după rujeolă, în raport cu persistența virusului (mutații ale genomului viral).

Diminuarea până la dispariție a acestei *maladii* în Europa este urmare a vaccinării sistematice antirujeolice.

Clinic debutul se face între 4 și 12 ani, fiind marcat prin tulburări de comportament, dificultăți școlare, tulburări ale dispoziției, ce se instalează progresiv la copiii până atunci normali. În alte cazuri debutul este

mai brutal prin crize generalizate sau focale, absențe. În 10% din cazuri miocloniile sunt primul semn al bolii. Foarte rar primul semn poate fi o cecitate corticală, asociată sau nu cu tulburări neurologice majore. Diagnosticul se face pe evidențierea de anticorpi antirujeolici în LCR.

În cursul evoluției bolii, miocloniile sunt prezente în 85% din cazuri; ele sunt bilaterale și simetrice, interesând capul, pleoapele, trunchiul și membrele superioare; sunt mai rar generalizate. Evoluția maladiei este dramatică într-un interval cuprins între 9 și 36 de luni. Nici un tratament nu s-a dovedit eficace până în prezent.

EEG intercritică. La debutul maladiei traseul este normal și simetric. În continuare, în cursul evoluției bolii, se asistă la o degradare progresivă a traseului în starea de veghe și în somn.

Complexele periodice Radermecker traduse prin activitate stereotipă, se repetă periodic și pe tot parcursul înregistrării. Aceste complexe periodice precedă, survin în același timp sau succed în timp miocloniilor. Perioada dintre două complexe este de 20 sec. la debut, diminuează până la 7 sec. apoi spre faza terminală a bolii se înregistrează la 1-2 sec. interval.

Hiperpneea și somnul majorează complexe periodice; de asemenea, și o injecție i.v. de diazepam poate favoriza apariția lor. În 60% din cazuri aceste complexe sunt bilaterale și simetrice, pot fi bilaterale și asimetrice (26%) sau unilaterale (14%).

EEG critică se traduce prin complexe periodice cu mioclonii sau fără mioclonii. De subliniat că înregistrarea complexelor periodice tipice poate fi efectuată chiar înainte ca diagnosticul de PESS să fi fost evocat. De asemenea, complexe periodice pot lipsi la debutul maladiei, situație care impune necesitatea repetării EEG.

Distrofia neuro-axonală infantilă (DNA)

Este o encefalopatie progresivă ce debutează în al 2-lea an de viață, caracterizată prin o regresie psihomotorie rapidă, cu tulburări de mers, hipotonie, mișcări oculare anormale. La debut se notează deseori crize convulsive febrile și, în mod excepțional, spasme infantile, situații care crează inițial diagnostice eronate. DNA este o maladie genetică autozomal recesivă, al cărei diagnostic se confirmă prin biopsie cutanată sau rectală, care evidențiază prezența de corpi sferoizi la terminarea axonilor. Evoluția se face spre agravare progresivă și majoritatea copiilor cu această afecțiune decedază înainte de vârsta de 10 ani.

Aspectul EEG al bolii este foarte particular și a fost descris de Radermecker și colab (1972); se constată că ritmurile fiziologice dispar și activitatea de fond este, în mod esențial, constituită din frecvențe

beta de 15-25 Hz, de amplitudine peste 50 μ V, uneori depășind 200 μ V. Anomaliile sunt generalizate și nu sunt modificate de deschiderea ochilor și SLI. Traseul de somn este similar cu cel de veghe.

În mod excepțional se pot înregistra EEG crizele din DNA. Pe video s-a putut înregistra la un copil în vârstă de 3 ani o salvă de spasme epileptice, fiecare spasm corespunzând unui complex amplu de unde lente și de vârfuri urmate de desincronizarea traseului. Un traseu EEG de acest tip la un copil cu regresie psihomotorie trebuie să ducă la suspiciunea acestei entități, deoarece numai medicamentele pot induce o „supraîncărcare“ cu ritmuri rapide ca în distrofia neuronală axonală.

Sindromul Rett (SR)

SR este o encefalopatie progresivă severă ce afectează electiv fetele (prevalența: 1/15.000). SR este legat de mutații ale genei MECP2. În forma tipică, după o perioadă silențioasă, cu dezvoltare normală (6-18 luni) survine o fază de regres (pierderea achizițiilor de limbaj, motorii) către 1-14 ani. Este evocatoare pierderea utilizării mâinilor la care se asociază episoade de hiperventilație, ce conferă acestei entități un aspect *pseudo-autistic*. Crizele de apnee, blocajele respiratorii, expulzia forțată de aer alături de crizele epileptice, microcefalie, o serie de stereotipii manuale, iar mai târziu (între 4 și 8 ani) un tablou pseudo-staționar, urmat după vârsta de 10 ani de o nouă etapă de regresie caracterizează această entitate. Crizele epileptice sunt de variate tipuri, cu o frecvență crescută a crizelor parțiale.

EEG trebuie înregistrată concomitent cu frecvențele respiratorii și cardiace.

EEG intercritică fără a fi patognomonică este evocatoare pentru diagnostic. Aspectul normal al EEG sau cu un traseu mai lent la debut, după vârsta de 3 ani se caracterizează prin variate aspecte: vârfuri centrale majorate de somn (cu aspectul „dinți de pieptene”), bufeuri de unde lente theta sau delta, activitate delta monomorfă, uneori pseudo-periodică, vârfuri-unde lente localizate sau difuze, uneori aspect pseudo-hipsaritmice sau de petit mal variant (sindrom Lennox-Gastaut). Aspectul EEG critic prezintă tipuri variate: crize focale, absențe, stare de rău absență, mioclonii și *status mioclonic*.

Această trecere în revistă (mai largă ca de obicei în cazul unei recenzii) a magistralei lucrări *L'EEG en Pédiatrie*, are scopul de a evidenția aportul EEG în neurologia pediatrică, cu precădere în epileptologia pediatrică, dar și într-o serie de maladii neurologice acute și maladii neurologice progresive, entități în care autorii aduc cele mai noi date din literatura mondială.

Trecerea în revistă a conținutului „Atlasului de EEG pediatrică” mi-a permis să constat cu admirație și deosebită „încântare intelectuală” felul magistral în care Perrine Plouin și colaboratorii săi din Serviciul de Explorări funcționale neurologice de la Spitalele Necker-Enfants-Malades și Saint-Vincent-de-Paul au prezentat într-un limbaj didactic „EEG en Pédiatrie” sub forma unui atlas (care depășește larg termenul de atlas, întrucât imaginile EEG, pentru fiecare entitate în parte, sunt însoțite de o prezentare a datelor teoretice

„up-to-date”). În acest mod cititorul, poate beneficia nu numai de aspectele imagistice (186 de figuri), cu o scurtă legendă a fiecărei figuri, dar și de datele teoretice, la nivel actual, ale entităților descrise.

Atlasul „EEG en Pédiatrie” pe care am cinstea să-l prezint reprezintă o veritabilă „academie”, un eveniment de creație științifică a școlii de neurologie pediatrică și de explorări funcționale neurologice din Franța, care o situează, în mod decisiv, pe prim plan, la nivel mondial.

Prof. Dr. Valeriu Popescu