

NEUROCISTICERCOSE E SÍNDROME DE LENNOX-GASTAUT

RELATO DE CASO

*SVETLANA AGAPEJEV**, *NIÚRA A.M. RIBEIRO PADULA***,
*NÍVEA M. OLIVEIRA MORALES****, *MÁRCIA M. FERREIRA LIMA*****

RESUMO - Relata-se o caso de uma menina que, aos 2 anos de idade, apresentou a forma epiléptica, hidrocefálica e encefalítica da neurocisticercose, diagnosticada por exame do líquido cefalorraqueano e tomografia computadorizada de crânio, evolução com crises polimórficas, episódios de descompensação da hipertensão intracraniana por obstrução do sistema de derivação ventriculoperitoneal, retardo no desenvolvimento neuropsicomotor e cegueira até que, aos 10 anos de idade, foi diagnosticada síndrome de Lennox-Gastaut. Atualmente, a paciente tem 16 anos, apresenta sequelas neurológicas e crises parciais complexas com automatismos, parcialmente controladas com o uso de clobazam e oxcarbazepina. A primeira associação de neurocisticercose e síndrome de Lennox-Gastaut foi descrita em 1973, por Frochtengarten & Scarante, em uma menina com quadro clínico semelhante ao do caso relatado.

PALAVRAS-CHAVE: neurocisticercose, síndrome de Lennox-Gastaut, epilepsia, infância.

Neurocysticercosis and Lennox-Gastaut syndrome: case report

ABSTRACT - Report of a girl with the epileptic, hydrocephalic and encephalitic form of neurocysticercosis, diagnosed by cerebrospinal fluid and computed tomography exams, during her second year of life and an evolution with multiple types of seizures, prolonged periods of intracranial hypertension due to obstruction in the ventriculoperitoneal shunt, psychomotor regression and blindness until she was 10 years old, when the Lennox-Gastaut syndrome was diagnosed. Nowadays the patient is 16 years old and presents complex partial seizures with automatism not completely controlled with clobazam and oxcarbazepine, associated to left spastic hemiparesis, universal hyperreflexia, psychomotor agitation, self-mutilation, amaurosis and severe mental retardation. The association between neurocysticercosis and Lennox-Gastaut syndrome was first described in 1973 by Frochtengarten & Scarante in a Brazilian girl with a similar clinical picture.

KEY WORDS: neurocysticercosis, Lennox-Gastaut syndrome, epilepsy, childhood .

Neurocisticercose (NCC), considerada a mais comum das parasitoses do sistema nervoso central (SNC)¹⁻³, é a infecção pela forma larvária metacestóide da *Taenia solium*, tendo o homem como hospedeiro intermediário no ciclo teníase/cisticercose e adquirida por meio de dois mecanismos: autoinfecção, em que a contaminação é feita via ânus-mão-boca, e pela heteroinfecção, ao ingerir água e alimentos contaminados, principalmente verduras, com ovos de *T.solium*. O período de incubação varia de 6 meses a 30 anos, com média de 4,8 anos⁴. Embora seja endêmica nos países em

Departamento de Neurologia e Psiquiatria da Faculdade de Medicina de Botucatu da Universidade Estadual Paulista (UNESP): *Professora Adjunta; **Professora Doutora; *** Neuropediatra; **** Auxiliar de Ensino. Aceite: 29-março-2000.

Dra Svetlana Agapejev - Departamento de Neurologia e Psiquiatria - Faculdade de Medicina UNESP - Caixa postal 540 - 18618-970 Botucatu SP - Brasil. Fax 14 6821 5965. E-mail: agapejev@laser.com.br

desenvolvimento, a frequência de seu diagnóstico tem aumentado nos países desenvolvidos, em decorrência do crescente afluxo de imigrantes procedentes de regiões endêmicas^{2,5,6}. A incidência, em crianças, ocorre de 0,5 a 17%⁷⁻⁹ de todos os casos com NCC. Crises epiléticas, hipertensão intracraniana, encefalite e distúrbios psiquiátricos, são as manifestações clínicas mais comuns na infância^{2,3,5,6,8,10-16}. Em alguns estudos, crises parciais com generalização secundária predominam, enquanto em outros, as crises generalizadas são mais comuns^{2,10,17,18}. O polimorfismo clínico da NCC parece estar relacionado ao número de parasitas, sua localização, seu estágio de desenvolvimento e, principalmente, aos complexos mecanismos imunológicos que envolvem a interação parasita-hospedeiro^{1,19}. O diagnóstico baseia-se em múltiplos fatores²⁰. Não existe consenso sobre a ação dos cisticidas modificarem, ou não, o prognóstico das crises em pacientes com NCC^{2,21}. O tratamento fundamenta-se no uso dos cisticidas praziquantel e albendazol, geralmente associados a drogas sintomáticas tais como antiepiléticos, corticóides, dextroclorfeniramina, cetoprofeno²². O prognóstico benigno pode vir acompanhado por sequelas neurológicas como epilepsia e hidrocefalia^{10,16}.

A síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) é a mais comum das encefalopatias epiléticas intratáveis da infância, corresponde a 5% das epilepsias infantis²³, e caracteriza-se por retardo mental progressivo em 80% dos casos, crises de múltiplos tipos, predominando as crises tônicas em 94% das crianças, ausências atípicas em 80%, crises atônicas em 43% e estado de mal epilético em 60% associadas, em todos os pacientes, a eletroencefalograma (EEG) interictal constituído de complexos ponta e poliponta-onda lenta (1 a 2 Hz) difusos, com predomínio em regiões anteriores, atividade de base anormal e, em 70% dos casos, a “trens” de pontas rápidas no sono não-REM²³⁻²⁶. O conhecimento sobre a incidência da SLG é precário e o diagnóstico exato nem sempre é fácil²⁷. É síndrome idade-dependente, mostrando início entre 1 e 8 anos de idade, com pico entre 1 e 3 anos de idade, podendo persistir até a idade adulta, quando apenas 30 a 50% mantêm as características clínicas e do EEG^{23,24,28}. Acomete, preferencialmente, o gênero masculino^{23,24,28}. É, frequentemente, precedida por outras manifestações epiléticas. Dependendo da etiologia, a SLG é classificada em criptogênica, sem identidade neuropatológica consistente, idiopática e sintomática. Esta última, é constituída de fatores genéticos e adquiridos, tais como malformações encefálicas, lesão perinatal, asfixia, encefalite, meningite, trauma, esclerose tuberosa e, em 17 a 30% dos casos pode ser uma forma evolutiva da síndrome de West^{23,24,29,30}. Etiologias associadas, menos frequentes, incluem tumores, lesões focais, infecções congênitas, hemorragia intraventricular, hematomas subdurais²³. A etiopatogenia é ainda obscura, sugerindo ser a manifestação de reação inespecífica de alguma lesão cerebral durante determinada etapa do desenvolvimento infantil²³. Estudos com tomografia por emissão de positrons sugerem tanto um hipometabolismo cortical difuso, como um metabolismo normal ou limítrofe²³. Tem sido proposto um mecanismo imunogenético para explicar a SLG, ainda com resultados conflitantes³¹. O tratamento, geralmente ineficaz, tem o valproato como anticonvulsivante de primeira escolha, com frequência associado a benzodiazepínicos e, mais recentemente, o topiramato. A utilização de vitamina B₆, dieta cetogênica e calosotomia, são terapêuticas alternativas de eficácia ainda não totalmente comprovada²³. O prognóstico é ruim. A mortalidade, a curto prazo, é de 4 a 7%, tendo o estado de mal epilético como principal causa²⁴. Apenas pequeno número de pacientes consegue controle das crises, enquanto a maioria evolue para crises parciais ou multifocais e encefalopatia epilética^{23,24,31,32}. Dentre as síndromes epiléticas graves da infância, a epilepsia parcial atípica benigna da infância, a epilepsia mioclônica grave da infância, a síndrome de Doose, entre outras, são diagnósticos eletroencefalográficos diferenciais importantes^{28,29}.

Associação entre NCC e SLG foi descrita, pela primeira vez por Frochtengarten & Scarante³³, em 1973, em uma menina que apresentou, aos 18 meses de idade, síndrome de West de instalação gradativa, evoluindo para SLG aos 3 anos e 6 meses de idade, e que tinha o diagnóstico de NCC desde os 19 meses, definido pela positividade da reação de Weinberg.

O objetivo deste artigo é relatar o segundo caso da associação entre NCC e SLG em uma criança brasileira.

CASO

HMSD, feminina, branca, natural e procedente de Botucatu (SP), nascida em 10/maio/1983 de parto normal, a termo, apresentação cefálica, pesando 3,210 Kg, perímetro craniano (PC) = 35 cm, APGAR 10 desde o 1º minuto e sem anormalidades perinatais. Até os 24 meses 12 dias (22/maio/85), mostrou desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) dentro dos parâmetros da normalidade (sustentou a cabeça aos 2 meses de idade, sentou aos 6 meses, engatinhou e ficou em pé com apoio aos 10 meses, começou a formar algumas palavras aos 20 meses), apresentando resfriados comuns, otite média e desidratação grau I. O PC foi 38,5 cm aos 2 meses de idade e, 43 cm, aos 6 meses.

Aos 2 anos 16 dias (26/maio/85), em sua primeira consulta na Neuropediatria, os pais relataram ter a criança apresentado crise parcial motora à esquerda (E), com generalização secundária durante 1 hora, após episódio febril por amigdalite purulenta, 4 dias antes, e que melhorou com fenobarbital (FB). Três dias depois, novo episódio febril, seguido de crise semelhante, com duração de 2 horas, apresentando hemiparesia E após. Associou-se, então, 20 mg/kg/dia de primidona (PM). Ao exame neurológico (EN), apresentava: PC= 48 cm, contactuação adequada, DNPM normal, hemiparesia completa desproporcionada de predomínio braquial à E, hiperreflexia à E e hipotonia global. Foram realizados exames bioquímicos gerais e hemograma, cujos resultados estavam dentro da normalidade, e sorologias para toxoplasmose, lues e Chagas, que estavam não-reagentes, e para mononucleose, que estava reagente. O EEG evidenciou desorganização difusa com assimetria, em detrimento de áreas fronto-temporais médias à direita (D) e descarga rítmica temporal anterior e média à D. Para investigar a hemiparesia, foram solicitadas carotídeoangiografia (CAG) e tomografia computadorizada de crânio (TC), esta última a ser realizada fora de Botucatu. Manteve-se terapêutica com FB e PM. Quatro meses depois (26/09/85), voltou à consulta apresentando febre, vômitos, diarreia, apatia e hemiparesia à E, de curta duração, após os episódios de crises convulsivas. Segundo os pais, o primeiro episódio de hemiparesia foi acentuado nos primeiros dias e regrediu, quase totalmente, em 30 dias. Mantendo o mesmo EN, mas com PC= 51 cm, foi internada para definição diagnóstica das crises e da hemiparesia. Nova sorologia para mononucleose foi não-reagente, sem ter havido qualquer terapêutica direcionada para tal. A CAG mostrou sinais indiretos de hidrocefalia. A punção ventricular, feita logo após, sugeriu (Tabela 1) o diagnóstico de NCC. Em 18/10/85, iniciou-se esquema terapêutico com dexametazona (DM) e praziquantel (PZQ - 50mg/kg/dia, em 3 tomadas) que, por problemas na aquisição do

Tabela 1. Evolução dos exames de LCR.

| Data | Células/ mm ³ | N % | E % | L % | M % | P % | Proteínas mg % | Glicose mg % | Cloretos mg % | Reações | Nível |
|------------|-----------------------------|--------|--------|--------|--------|--------|-------------------|-----------------|------------------|-----------------|-------|
| 17/10/85* | 1 | - | - | - | - | - | 84 | nff | nff | FC + | V |
| 21/11/85** | 5 | - | - | 90 | 10 | - | 51 | 50 | 695 | FC + | L |
| 27/11/85 | 205 | 12 | - | 85 | 3 | - | 72 | 38 | 736 | IF + (1:16) | L |
| 17/01/86 | 1024 | - | 3 | 95 | 2 | - | 99 | 77 | 670 | IF + (1:8) | L |
| 27/01/86 | 340 | 2 | 1 | 94 | 3 | - | 94 | 47 | 665 | nff | L |
| 05/02/86 | 208 | 4 | 1 | 90 | 5 | - | 98 | 43 | 665 | nff | L |
| 04/09/97 | 10 | - | 2 | 90 | 4 | 2 | 94 | 56 | 743 | IF + ELISA + | L |

* Aumento de gama-globulinas (46,7%); ausência de células neoplásicas e fungos. ** 2% pró-linfócitos.

N, neutrófilos; E, eosinófilos; L, linfócitos; M, monócitos; P, plasmócitos; nff, não foi feito; FC, reação de Fixação de Complemento (reação de Weinberg) para cisticercose; IF, reação de Imunofluorescência Indireta para cisticercose; V, punção ventricular; L, punção lombar.

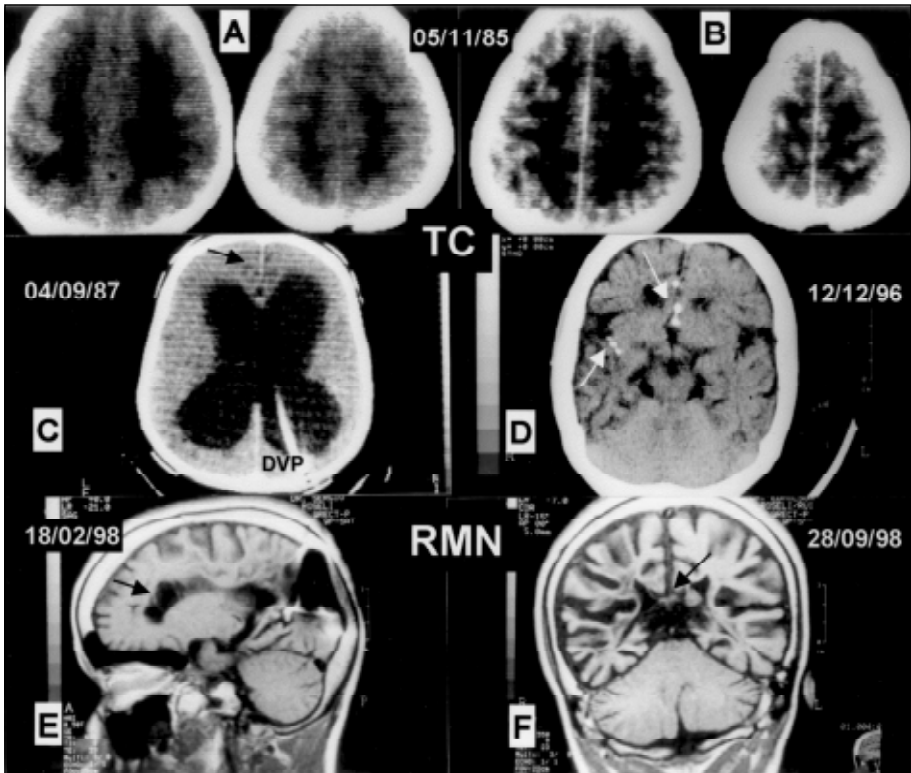


Fig 1. Evolução dos exames por neuroimagem (TCs e RMNs). A - Edema cerebral e formações nodulares hiperdensas com áreas hipodensas ao redor, de difícil visualização, em todo o parênquima; B - após contraste, acentuado reforço das formações nodulares. C - Hidrocefalia assimétrica, presença de DVP e de lesões hipodensas sem reforço pelo contraste. D - Calcificações difusas, principalmente frontais e periventriculares, atrofia cerebral intensa. E e F - RMNs que mostram leucoencefalopatia, redução volumétrica do parênquima (atrofia cortical), ventrículos laterais de contornos irregulares, áreas císticas (cisto?, lesão inflamatória cística?) em corno frontal de ventrículo lateral D, hipoplasia de corpo caloso.

cisticida, foi suspenso 12 dias após. Em 22/10/85, foi submetida à interposição de derivação ventrículo-peritoneal (DVP), após comprovação da presença de hidrocefalia através de ventriculografia. A paciente teve alta hospitalar, em 31/10/85, com controle das crises. Em 05/11/85, conseguiu-se a realização da primeira TC crânio (Fig 1A e 1B). Em 21 e 27/11/85, na ausência de PZQ, foram realizados mais 2 exames de LCR (Tabela 1).

Aos 2 anos 8 meses (13/01/86), mantendo os episódios de crises parciais motoras à E, com generalização secundária, e o mesmo EN, a criança foi re-internada para realizar o esquema completo de PZQ, na mesma dosagem, por 21 dias, permanecendo em uso de FB e PM. Em 17 e 21/01/96, em vigência de PZQ e DM, foi submetida a novos exames de LCR (Tabela 1). Em 24/01/86, ainda em vigência de PZQ e DM, o EEG mostrou desorganização difusa dos ritmos de sono e sofrimento cerebral. Nova TC revelou a presença de lesões hipodensas, sem reforço pelo contraste. O LCR, realizado imediatamente após o término do esquema cisticida, tem seus resultados expostos na Tabela 1. Teve alta hospitalar, em 07/02/86, sem crises e EN inalterado em relação à entrada. Três meses após (01/04/86), apresentando vômitos, apatia e aumento na frequência de crises, com o EN sugerindo síndrome de hipertensão intracraniana descompensada (movimentos mastigatórios constantes, lateralização da cabeça, extensão de MMIs, flexão de MMSSs, hipertonía global, hiperreflexia universal e midríase bilateral) por disfunção de DVP, foi internada e submetida à revisão da DVP, mantendo-se FB e PM. Recebeu alta hospitalar em 10/04/86, sem crises. Uma semana depois, em 17/04/86, embora sem crises, mostrava regressão do sorriso e da fala, tetraparesia espástica de predomínio à E e hiperreflexia universal. Foi suspenso FB e mantido PM.

Aos 3 anos 2 meses (17/07/86), em retorno ambulatorial, estava sem crises desde 17/04/86, após suspensão de PM e introdução de clonazepan (CNZ) e carbamazepina (CBM). Ao EN apresentava PC= 52 cm, regressão do DNPM (não andava mais, não falava, não engatinhava, mas sentava-se com apoio, virava-se sozinha na cama e sustentava a cabeça), deficiência visual por atrofia óptica temporal bilateral, diminuição da espasticidade, hemiparesia à E, hiperreflexia universal e hipotonia global. Manteve-se CNZ e CBM. Assim permaneceu até meados de dezembro 86/ janeiro 87, quando começou apresentar mudanças nas características das crises que, na maioria das vezes, coincidiram com falhas na administração dos anticonvulsivantes, por problemas financeiros. O FB era a única medicação que os pais conseguiam administrar adequadamente. Em 17/02/87 surgiram crises versivas para E seguidas de crises tônico-clônicas, também, à E, melhorando com a re-introdução de FB (5 mg/kg/dia). Manteve-se o CNZ. Um mês depois (19/03/87), estava apresentando crises parciais motoras com generalização secundária desde a suspensão do CNZ por falta de condições econômicas, alguns dias antes, e com problemas para dormir. Ao EN estava consciente, mas não-contactuante, apresentava hipotonia em MMII, MSD em flexão e mantendo o restante do exame neurológico. Aumentou-se a dose de FB para 8,5 mg/kg/dia.

Dos 4 anos 2 meses (07/07/87) aos 6 anos 2 meses (07/07/89), permaneceu sem crises, mantendo PC= 52 cm, hemiparesia à E, hipertonia à E, sinal de Babinski bilateral, ausência de reflexos cutâneo-plantares bilateralmente, hiperreflexia à E, visão deficiente e manutenção da regressão do DNPM. Nesses 2 anos, não houve falha no uso do FB. Em 04/09/87, foi solicitada uma nova TC (Fig 1C). Regrediu-se o FB, de forma gradual, até sua total suspensão.

Aos 6 anos 4 meses (26/09/89), começou apresentar crises de hipertonia que se iniciavam com mirada vertical superior, havendo melhora com o uso de FB. Desta vez, ao EN apresentava espasticidade com hiperreflexia em MMII, mantendo inalterado o restante. Manteve-se a dose de 4,5 mg/kg/dia de FB, introduzida alguns dias antes. A criança não apresentou crises, em vigência de FB, nas doses indicadas, até 23/05/90, quando chegou ao Pronto Socorro com vômitos, apatia e aumento na frequência de crises, sem alterações ao EN descrito no último retorno. O RX crânio mostrou desconexão do cateter proximal, sendo submetida à nova revisão do sistema DVP. Ainda durante a mesma internação, 7 dias após (30/05/90), o quadro repetiu-se e o mesmo fator etiológico foi detectado, refazendo-se a conexão do sistema. Um mês depois (26/06/90), surgiram crises em que parava de movimentar-se e apresentava desvio do olhar conjugado para E (crises de ausência ?), com duração de 3 minutos. Não havia modificações do exame neurológico, com exceção do aparecimento de hipertonia MMSSs, hipotonia MMII e comportamento autista. Manteve-se o FB, ainda na mesma dose anteriormente indicada. Dois meses após (07/08/90), as crises descritas no último retorno haviam piorado, agora iniciando-se com o olhar fixo (crises de ausência) de curta duração. Os pais referiam que a criança tinha períodos de agitação psicomotora e havia piorado a dificuldade para dormir. Ao EN, além da piora do comportamento autista, mostrava tetraparesia , mais acentuada em MMII, não sendo observadas modificações no restante do exame. Aumentou-se a dose de FB.

Aos 8 anos 3 meses (23/08/91), associaram-se crises de riso imotivado (crises gelásticas) às crises motoras tônico-clônicas à E, agora de frequência diária. O EN não mostrava outras mudanças a não ser a presença de hiperreflexia à E e estrabismo divergente à D. Novamente se aumentou a dose diária de FB. A partir dessa época, embora o EN não sofresse modificações importantes, as crises apresentaram piora progressiva na duração, intensidade e frequência diária, manifestando-se como crises tônico-clônicas à E seguidas por crises gelásticas ou crises de ausência seguidas por crises motoras à E. Mesmo sabendo que a mãe confundia-se na manipulação de mais de uma medicação, errando doses e horários, optou-se em manter o FB, em doses maiores, e introduzir-se o ácido valpróico (VP), na dose de 30 mg/kg/dia. Até os 10 anos 2 meses (22/07/93), manteve o polimorfismo de crises, o EN não se modificou, o PC permaneceu em 52 cm e realizou EEG (Figura 2A), quando se aumentou a dose de VP e iniciou-se um esquema regressivo de retirada do FB, com melhora das crises por um mês. Após esse período, as crises recomeçaram e decidiu-se pelo uso de clobazan (CBZ) associado ao VP (23 a 45 mg/kg/dia).

Dos 10 anos 3 meses (11/08/93) aos 14 anos 4 meses (04/09/97), apresentou flutuações no número, duração e intensidade das crises, predominando as de ausência e as gelásticas, havendo diminuição das motoras, generalizadas ou não e, em agosto 94, surgiram abalos de susto (crises mioclônicas) seguidas por grito e movimentos tônico-clônicos generalizados. As crises sempre surgiam na falha da medicação anticonvulsivante. Continuou apresentando agitação durante o sono e iniciaram-se episódios de intensa irritabilidade, no período menstrual, além de um comportamento de auto-agressão. Ao EN, o PC permaneceu em torno de 52cm, não se observaram modificações a não ser um retardo mental grave. Nesse período, a DVP esteve disfuncionante por duas vezes, sem necessidade de revisão cirúrgica pela volta espontânea à normalidade, e foram realizados LCR (Tabela 1), TC (Fig 1D), ressonância magnética nuclear (RMN) (Figs 1E e 1F) e vários EEG (Figs 2B₁, 2B₂, 3A e 3B). A partir do EEG de 22/08/94 manteve o mesmo aspecto EEGco, ora com repercussão de pontas focais em C3 e T5 para áreas homólogas, ora assimetria em detrimento do hemisfério cerebral E com presença de descarga tipo onda aguda - onda lenta. Permaneceu em uso de CBZ (5 a 62 mg/kg/dia) e VP (23 a 46 mg/kg/dia).

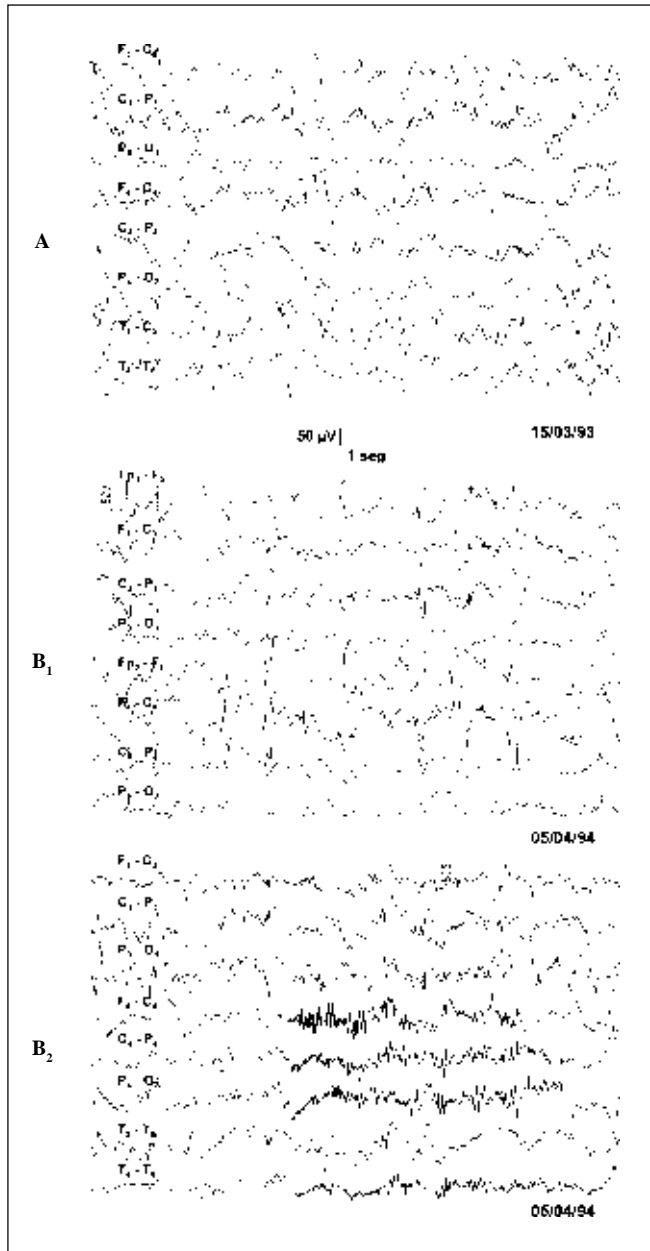


Fig 2. Evolução dos EEGs.(I) A - Descarga focal de ponta ou onda aguda seguida por onda lenta, em regiões parieto-temporais à E com difusão para áreas vizinhas com alteração do padrão de sono; B₁ - Desorganização da atividade de base e complexos lentos de onda aguda - onda lenta (1,5 Hz/seg) de alta voltagem e nítido predomínio frontal; B₂ - Surtos de ritmos rápidos (17Hz/seg) de alta voltagem, em região fronto - rolândica direita. (Todos os EEGs foram realizados em sono induzido com hidrato de cloral, em período interictal.)

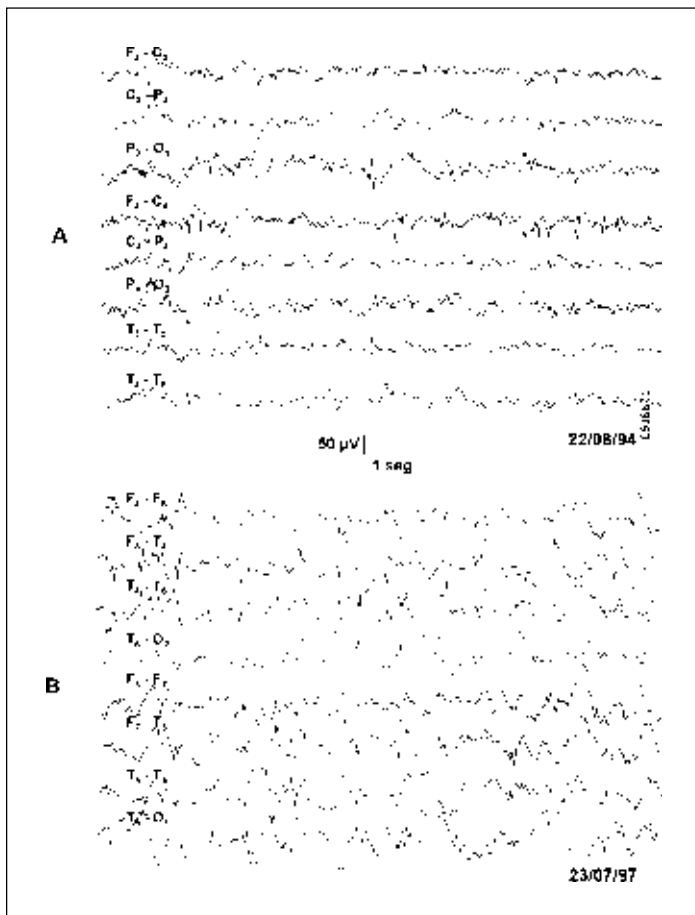


Fig 3. Evolução dos EEGs. (II). A – Atividade epileptiforme tipo onda aguda de alta voltagem com aspecto multifocal; B – Atividade epileptiforme tipo onda aguda – onda lenta (1,5 – 2 Hz/seg) com reversão de fase em regiões temporais bilaterais. (Todos os EEGs foram realizados em sono induzido com hidrato de cloral, em período interictal.)

Aos 15 anos 4 meses (25/09/98), em decorrência da piora acentuada das crises, a paciente foi internada na tentativa de obter-se o controle delas. Ao EN, apresentava hemiplegia espástica à E e hiperreflexia universal, permanecendo inalterado o restante. Foi suspenso VP, mantido CBZ e iniciou-se o uso de oxcarbazepina (OCZ). Recebeu alta em 10 dias, tendo controle parcial das crises. Desde então, apresenta flutuações no número, duração e intensidade das crises, com diminuição da frequência das parciais complexas com automatismo; não se observaram mais modificações ao EN, mantém as sequelas decorrentes das alterações neurológicas (pé Equino, escoliose, cifose tóraco-lombar) e permanece em uso irregular de OCZ e CBZ.

DISCUSSÃO

As manifestações clínicas, na NCC, dependem de processo reacional inflamatório decorrente dos fenômenos imunoalérgicos desencadeados pela liberação de antígenos com grande afinidade pelo colágeno, que estimulam a deposição de imunocomplexos e formação de autoanticorpos, lesando o próprio tecido nervoso. Por outro lado, na SLG, parece que, além de um possível mecanismo autoimune envolvido em sua patogênese³⁴, ocorre também uma deficiência na imunidade celular

associada, em 21% dos casos, a baixos níveis de IgG³⁵ que, na forma criptogênica, mostra um envolvimento imunológico definido por resposta humoral, funcionalmente alterada, à um antígeno primário (hemocianina) e elevação na concentração de IgG³⁶. Ou seja, em termos fisiopatogênicos, NCC e SLG possuem um substrato imunológico para suas manifestações clínicas - na NCC, através de mecanismos complexos, e na SLG, por mecanismos ainda obscuros.

A multiplicidade das crises em um mesmo paciente, a sua benignidade, as prolongadas remissões dos períodos convulsivos e a adequada resposta ao tratamento anticonvulsivo, são aspectos que devem direcionar para o diagnóstico de NCC^{17,18,37}. Por outro lado, a SLG caracteriza-se, também, pela multiplicidade das crises, mas sua evolução não é nada benigna e a resposta terapêutica é inadequada.

A epilepsia por NCC, na infância, manifesta-se por crises tônico-clônicas generalizadas em 26 a 50% dos casos, por crises parciais simples com (77%) ou sem (23%) generalização secundária em 22 a 37%, e por crises parciais complexas em 3 a 22%^{10,17}. As apresentações motoras constituem 83% das crises, as sensoriais - 16% e as autonômicas - 1%¹⁸. Como manifestação pós-ictal, a hemiparesia ocorre em 34% das crianças e, em 5%, existe antecedente de convulsão febril¹⁸.

A encefalite cisticercótica, por sua vez, pode ser considerada como uma resposta imunológica ativa e exagerada ao parasita, mesmo que essa resposta seja necessária para acelerar sua destruição, determinando quadros graves de hipertensão intracraniana (HIC), geralmente associadas à hemiparesia¹⁰. O quadro clínico caracteriza-se por síndrome de HIC, associada a LCR inflamatório e TC crânio com edema cerebral difuso, ventrículos colabados e, após injeção de contraste, múltiplas lesões hiperdensas, nodulares, pequenas e disseminadas pelo parênquima¹. A incidência, predominantemente em meninas, é justificada por alguns estudos que mostram ser, o aumento no número de cistos, influenciado pelo estradiol³⁸. Consequentemente, a evolução dos pacientes com esse tipo de manifestação da NCC, não apresentam evolução tão benigna quanto à maioria das manifestações epiléticas¹⁰.

Dentre os distúrbios comportamentais, estão a impulsividade, agressividade, dificuldade de atenção com hiperatividade e autismo, podendo chegar à um quadro de encefalopatia epilética grave com regressão do DNPM e perda intelectual progressiva, geralmente, associados à forma encefalítica da NCC^{5,16,39}.

No caso relatado, a menina apresentou sua primeira crise em vigência de processo infeccioso febril, teve a suspeita diagnóstica de NCC, obtida através da positividade da reação de Weinberg, de pouca credibilidade, mas a única disponível na época, de instalação em idade precoce à faixa etária de maior incidência^{6,10,16}, precedendo a manifestação EEGca da SLG, e apresentando evolução ruim, com retardo mental e regressão do DNPM. Condição semelhante já havia sido descrita anteriormente³³, como uma forma evolutiva da síndrome de West, em que a SLG exteriorizava suas características mais frequentes^{23-25,28} e que, provavelmente, tenha sido o fator mantenedor das crises³². No caso apresentado, vários fatores, isoladamente ou em conjunto, dificultaram o controle das manifestações epiléticas.

O quadro clínico de nossa paciente manifestou-se dentro dos conceitos definidos da SLG, mas com alguns dos parâmetros de menor incidência²³. Ou seja, a SLG manifestou-se após os 8 anos, predominaram as crises tônico-clônicas e não as tônicas, nunca esteve em estado de mal epilético e o melhor controle das crises esteve associado ao FB e não ao VP. Durante um tempo prolongado, o FB, principalmente, e a CBM foram as drogas que conseguiram controlar as crises, embora não sejam as de primeira escolha em SLG, por facilitar o aparecimento de crises tônicas, atônicas e ausências atípicas²³.

A presença da hemiparesia, comum em crianças com encefalite cisticercótica¹⁰, sugere que esta manifestação da NCC poderia já estar presente, mesmo antes da confirmação pela TC. Por outro lado, a criança apresentou associação de encefalite e hidrocefalia, considerada de ocorrência rara¹⁰. A atrofia cortical, com as manifestações clínicas de lesão cerebral difusa poderia tanto ser consequência das crises mal-controladas desde o início, seja pela dificuldade da mãe seguir

adequadamente os horários e dose pediátricas dos anticonvulsivantes, seja pelas precárias condições econômicas familiares que dificultava a aquisição ininterrupta dos medicamentos, como pelos longos períodos de hipertensão intracraniana grave que desenvolvia em decorrência da obstrução do sistema de DVP, ou constituir apenas a evolução habitual da SLG ou, então, ser o reflexo evolutivo de uma forma grave da NCC.

Agravando todo esse contexto, a criança também apresenta hipoplasia de corpo caloso. Inatividade, sonolência e sono não-REM, que fizeram parte da rotina da paciente, também podem ser fatores precipitantes de crises na SLG³⁹. Os paroxismos no EEG podem variar desde complexos ponta-onda isolados até atividade quase constante e, raramente, é regular na frequência, amplitude e distribuição³⁹ como se verificou nos exames do caso apresentado. É, pois, uma situação em que, quase tudo, é múltiplo: as manifestações da NCC, os tipos de crises e os fatores acompanhantes da dificuldade para o controle das crises epiléticas.

As RMNs sugerem a formação de lesões à distância⁴⁰, representadas pelas áreas císticas intraventriculares, sugestivas de gliose cística, confirmadas pelo LCR inflamatório, com ELISA reagente para cisticercose. Por outro lado, no caso apresentado, ELISA reagente pode significar tanto uma re-infecção, pela manutenção das condições de higiene e sem antecedentes de teníase familiar, como ser apenas uma exteriorização da presença de antígenos circulantes, ou “cicatriz” imunológica, sem significar um estado de infecção.

De um modo geral, tem sido dada importância exagerada aos antecedentes de ingestão de carne suína contaminada e eliminação de proglotes pelo paciente com NCC. Ambos são fatores de endemidade para a teníase pessoal, responsável por porcentagem pouco significativa da cisticercose. Porém, a teníase familiar, não investigada na família da paciente, tem sua importância epidemiológica como reflexo das precárias condições de higiene ambiental, familiar e pessoal. Aconselha-se a pesquisa de teníase familiar em crianças com qualquer manifestação de NCC¹.

A NCC, considerada como um marcador biológico do desenvolvimento social e econômico de uma comunidade¹, constitui o principal fator etiológico das crises epiléticas em crianças procedentes de áreas endêmicas^{10,37}. Pode não ser a causa direta da SLG, mas deve ser considerada, pelo menos, como uma das várias etiologias associadas à SLG. NCC e SLG possuem, ambas, substrato imunológico que torna possível cogitar na hipótese da NCC ser uma causa de SLG em crianças de áreas endêmicas, principalmente, se houver manutenção de antígenos cisticercóticos circulantes com expressão na positividade das reações imunológicas do LCR.

Neste relato de caso e no descrito por Frochtengarten & Scarante³³, a presença de NCC e SLG em meninas abaixo dos dois anos de idade, podem constituir, simplesmente, uma coincidência. Talvez, no futuro, seja comprovado que a NCC seja um possível agente etiológico da SLG sintomática em crianças procedentes de áreas endêmicas, principalmente, se considerarmos que a resposta inflamatória na NCC é imprevisível, variando desde uma completa tolerância à uma intensa reação imunológica. Por outro lado, esses dois casos reforçam a dúvida em considerar benigno o prognóstico desta infecção, quando se tem um precário controle das crises, uma permanente deficiência motora ou um retardo mental, como determinantes de grave impacto na qualidade de vida^{8,37}.

REFERÊNCIAS

1. Carpio A, Escobar A, Hauser WA. Cysticercosis and epilepsy: a critical review. *Epilepsia* 1998;39:1025-1040.
2. Pitella JEH. Neurocysticercosis. *Brain Pathol* 1997;7:681-693.
3. White AC Jr. Neurocysticercosis: a major cause of neurological disease worldwide. *Clin Infect Dis* 1997;24:101-115.
4. Dixon HBF, Lipscomb FM. Cysticercosis: an analysis and follow up of 450 cases. *Medical Research Council Special Report Series* 1991;299:1-58.
5. Grill J, Pillet P, Rakotomalala W, et al. La neurocysticercose: particularités pédiatriques. *Arch Pédiatr* 1996;3:360-368.
6. Rosenfeld EA, Byrd SE, Shulman ST. Neurocysticercosis among children in Chicago. *Clin Infect Dis* 1996;23:262-268.
7. Ferreira MS, Costa-Cruz JM, Nishioka AS, et al. Neurocysticercosis in Brazilian children: report of 10 cases. *Trop Med Parasitol* 1994;45:49-50.
8. Kalra V, Sethi MBBS. Childhood neurocysticercosis - epidemiology, diagnosis and course. *Acta Paediatr Jpn* 1992;34:365-370.

9. Ridaura-Sanz C. Host response in childhood neurocysticercosis: epidemiology, diagnosis and course. *Child's Nerv Syst* 1987;3:206-207.
10. Del Brutto OH. Neurocysticercosis en niños: análisis clínico, radiológico y de factores pronósticos en 54 pacientes. *Rev Neurol* 1997;25:1681-1684.
11. Canelas MH. Neurocisticercose : incidência, diagnóstico e formas clínicas. *Arq Neuropsiquiatr* 1962;20:1-16.
12. International League Against Epilepsy. Relationship between epilepsy and tropical diseases. *Epilepsia* 1994;35:89-93.
13. LeFebvre AB, Diamant AJ, Valente MI. Distúrbios psíquicos na neurocisticercose em crianças. *Arq Neuropsiquiatr* 1969;27:103-108.
14. Manreza MLG. Neurocysticercosis in children: clinical and Therapeutic Aspects. In Fejerman N, Chamoles NA. *New trends in pediatric neurology*. Amsterdam: Elsevier, 1993:295-298.
15. Morales NMO, Agapejev S, Morales RR, Padula NAMR, Lima MMF. Clinical aspects of neurocysticercosis in children. *Pediatr Neurol* 2000;22:in press.
16. Ruiz-García M, González-Astiazarán A, Rueda-Franco F. Neurocysticercosis in children: clinical experience in 122 patients. *Child's Nerv Syst* 1997;13:608-612.
17. Murthy JMK, Sreenivas-Reddy V. Clinical characteristics, seizure spread patterns and prognosis of seizures associated with a single small cerebral calcific CT lesion. *Seizure* 1998;7:153-157.
18. Nair KPS, Jayakumar PN, Taly AB, Arunodaya GR, Swamy HS, Shanmugam V. CT in simple partial seizures in children: a clinical and computed tomography study. *Acta Neurol Scand* 1997;95:197-200.
19. White AC Jr, Robinson P, Kuhn R. *Taenia solium* cysticercosis: host-parasite interactions and the immune response. In Freedman DO. *Immunopathogenic aspects of disease induced by helminth parasites*. *Chem Immunol* 1997;66:209-230.
20. Del Brutto OH, Wadia NH, Dumas M, Cruz M, Tsang VCW, Schantz PM. Proposal of diagnostic criteria for human cysticercosis and neurocysticercosis. *J Neurol Sci* 1996;142:1-6.
21. Carpio A, Santillán F, León P, Flores C, Hauser A. Is the course of neurocysticercosis modified by treatment with antihelminthic agents? *Arch Intern Med* 1995;155:1982-1988.
22. Agapejev S. Avanços em neurocisticercose. In Reimão R, Gagliardi RJ, Spina-França A. *Temas de neurologia*. São Paulo: Frôntis Editorial, 1999:207-223.
23. Wheless JW, Constantinou JEC. Lennox-Gastaut syndrome. *Pediatr Neurol* 1997;17:203-211.
24. Aicardi J. *Epilepsy in children: the international review of child neurology*. 2Ed. New York: Lippincott-Raven, 1996:44-66.
25. Hirt HR. [Nosology of Lennox-Gastaut syndrome]. *Nervenarzt* 1996;67:109-122.
26. Silva EA, Guerreiro MM. Epilepsias severas da infância. In Guerreiro AM, Guerreiro MM. *Epilepsias*. São Paulo: Lemos Editorial, 1993:59-64.
27. Ohtahara S, Ohtsuka Y, Kobayashi K. Lennox-Gastaut syndrome: a new vista. *Psychiatry Clin Neurosci* 1995;49:S179-S183.
28. Dulac O, N'Guyen T. The Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1993;34:S7-S17.
29. Silva DF, Lima MM. Aspectos gerais e aspectos atuais do eletroencefalograma nas síndromes epilépticas. *Rev Neurociências* 1999;7:78-88.
30. Ricci S, Cusmai R, Fariello G, Fusco L, Vigevano F. Double cortex: a neuronal migration anomaly as a possible cause of Lennox-Gastaut syndrome. *Arch Neurol* 1992;49:61-64.
31. Farrell K. Symptomatic generalized epilepsy and Lennox-Gastaut syndrome. In Wyllie E. *The treatment of epilepsy: principles and practice*. 2Ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1996:530-539.
32. Campos P, Cruz G. Encefalopatias epilepticas de la infancia. *Arq Neuropsiquiatr* 1993;51:59-65.
33. Frochtengarten ML, Scarante O. Síndrome de West evoluindo para síndrome de Lennox-Gastaut em paciente com cisticercose cerebral. *Arq Neuropsiquiatr* 1973;31:319-325.
34. Mota NGS, Rezkallah-Iwasso MT, Peraçoli MTS, Montelli TCB. Demonstration of antibody and cellular immune response to brain extract in West and Lennox-Gastaut syndromes. *Arq Neuropsiquiatr* 1984;42:126-131.
35. Montelli TCB, Mota NGS, Peraçoli MTS, Torres EA, Rezkallah-Iwasso MT. Immunological disturbance in West and Lennox-Gastaut syndromes. *Arq Neuropsiquiatr* 1984;42:132-139.
36. van Engelen BG, Weemaes CM, Renier WO, Bakkeren JA, Borm GF, Strengers. A dysbalanced immune system in cryptogenic Lennox-Gastaut syndrome. *Scand J Immunol* 1995;41:209-213.
37. Leon L. Epilepsia y neurocisticercosis en la infancia. In San Esteban JE, Flisser A, González-Astiazarán A. *Neurocisticercosis en la infancia*. México: Grupo Editorial Miguel Ángel Porruá, 1997:93-106.
38. Terrazas LI, Bojalil R, Govezensky T, Larralde C. A role for 17-beta estradiol in immunoendocrine regulation of murine cysticercosis (*Taenia solium*). *J Parasitol* 1994;80:563-568.
39. Markand ON. Slow spike-wave activity in EEG and associated clinical features: often called "Lennox" or "Lennox-Gastaut" syndrome. *Neurology* 1977;27:746-757.
40. Trétiakoff C, Silva ACP. Contribuição para o estudo da cisticercose cerebral em particular das lesões cerebraes tóxicas á distancia nésta afecção. *Mem Hosp Juquery* 1924;1:37-66.