

HEMICONVULSÃO, HEMIPLEGIA E EPILEPSIA NA INFANCIA

A PROPOSITO DE 14 CASOS

*PATRICIA J. CAMPOS-OLAZABAL **

*RUBENS REIMAO ***

*ARON J. DIAMENT ****

A denominação de hemiplegia aguda da infância é frequentemente aplicada para qualquer situação clínica na qual uma criança previamente sadia apresenta agudamente uma hemiparesia ou hemiplegia. Em 1950, a Escola de Marseilha ^{7,8,18,20} chamou a atenção para um tipo especial de hemiplegia aguda que surgia em crianças após ou concomitantemente a um ou vários episódios convulsivos, denominando-a de síndrome de hemiconvulsão e hemiplegia (H.H.), e alertou para o fato de que a mesma podia se seguir, meses ou anos após, de epilepsia, na forma de crises unilaterais, psicomotoras ou generalizadas, constituindo a síndrome de hemiconvulsão-hemiplegia-epilepsia (H.H.E.).

Serão relatados 14 casos de H.H.E. dando-se ênfase aos achados clínicos e radiológicos, ressaltando que embora esses quadros de H.H. e H.H.E. não sejam incomuns e sejam reconhecidos por muitos autores ^{6,7,8,9,19,12,14,18,20}, desde a primeira publicação feita por Gastaut em 1950, e outras poucas feitas por seus colaboradores, a literatura mundial não voltou a apresentar outros estudos clínico-etiológicos semelhantes.

CASUISTICA E METODOS

Observamos 14 casos com H.H.E. durante dois anos (1979-81). Como critérios para inclusão neste grupo os pacientes deveriam: *a)* ter idade inferior a 15 anos; *b)* apresentar um ou mais episódios de crises generalizadas ou com predomínio em um hemicorpo, concomitantes ao aparecimento de hemiplegia duradoura; *c)* instalação de epilepsia após o episódio da hemiplegia. Desta maneira, foram excluídos os casos de paralisia cerebral com epilepsia.

Todas as crianças foram submetidas à anamnese, exame clínico geral, exame neurológico e eletrencefalograma (EEG), que foi realizado em aparelho Berger de 8 canais utilizando 9 derivações. Angiografia foi realizada em 6 casos; pneumencefalografia (PEG) em dois casos; tomografia axial computadorizada em 5 casos.

Trabalho do Serviço de Neurologia Infantil do Departamento de Neuropsiquiatria (Prof. Horácio M. Canelas) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de S. Paulo, apresentado no 5º Congresso Latino-Americano de Neurologia Infantil, Quito, 9 a 12-10-81: * Médico-residente; ** Médico-adido; *** Docente-livre.

RESULTADOS

Nas 14 crianças estudadas (6 meninos e 8 meninas), a idade em que surgiu a hemiplegia variou de 1 mês a 11 anos. Esses pacientes vêm sendo seguidos num período que variou de 2 meses a 8 anos e atualmente a sua idade está compreendida entre 10 meses e 15 anos.

Das 14 crianças, 12 foram observadas na fase crônica, já com a instalação da síndrome completa, e só foram vistas na fase aguda de instalação da hemiplegia. Do mesmo modo, nenhuma das 14 crianças tinha história de traumatismo de crânio ou doença cardíaca congênita.

Em 5 casos já se observavam crises convulsivas, precedendo em semanas ou meses a seqüela motora; nos restantes, a hemiplegia surgiu por ocasião da primeira convulsão. Estas crises eram unilaterais em 11 casos e parciais, motoras, em 3 casos. Em 5 casos, a hemiplegia surgiu durante estado de mal epilético.

Na avaliação neurológica todas apresentavam hemiplegia, sendo que o lado da hemiplegia foi direito em 11 casos e esquerdo em dois casos. Em 11 casos a síndrome HHE resultou em rebaixamento mental.

O exame de líquido cefalorraqueano (LCR) foi feito na fase aguda em dois pacientes, observando-se em um caso hiperproteinorraquia de 95 mg%, e sendo normal no outro.

EEG feito em todos os pacientes revelou, semanas ou meses após o aparecimento da hemiplegia, assimetria da atividade elétrica cerebral em 11 casos (tanto por depressão como por maior contingente de ondas lentas em um hemisfério) e presença de atividade irritativa em 7 casos, dos quais 6 foram na região temporal e 2 na região frontal, sendo normal em somente 1 caso.

Raios-X de crânio foram realizados em 10 casos mostrando-se normais em 8, microcefalia em um caso, desmineralização difusa da calota em um caso. Carótido-angiografia foi feita meses ou anos depois do aparecimento da hemiplegia em 6 casos, sendo observada dilatação ventricular unilateral em um caso, processo expansivo fronto-temporal esquerdo em um caso, suspeita de arterite em um caso e, nos 3 restantes foi normal.

PEG em dois casos mostrou atrofia córtico-subcortical unilateral em um caso e, no outro, disgenesia do corpo caloso e cavum de septo pelúcido. Tomografia axial computadorizada TAC foi feita em 6 casos revelando atrofia córtico-subcortical unilateral em 4 casos, infarto extenso têmporo-parieto-occipital direito em um caso e abscesso cerebral da região fronto-temporal esquerda em um caso.

Os fatores deflagrantes da convulsão inicial puderam ser reconhecidos em 6 casos: meningite bacteriana em dois casos, dos quais uma foi neonatal, distúrbios eletrolíticos durante gastroenterocolite aguda em um caso, malformação vascular em um caso, abscesso cerebral em um caso e arterite cerebral em um caso.

O tratamento da causa primária foi possível nos casos de meningite, desequilíbrio hidro-eletrolítico e abscesso. O tratamento atual das crises convulsivas baseou-se exclusivamente na difenilhidantoina em 3 casos; difenilhidantoina e fenobarbital em 6 casos; primidona em 1 caso; carbamazepina em 1 caso; sendo que 8 dos pacientes estão contro-

lados e dos 6 restantes, 4 ainda apresentam crises unilaterais, dois com crises generalizadas e dois com crises parciais motoras.

COMENTARIOS

As hemiplegias que ocorrem na infância são de especial interesse por determinarem seqüelas importantes duradouras, por serem ainda pouco conhecidas em seus aspectos fisiopatológicos, e por terem terapêutica bastante limitada.

Na síndrome HHE, a hemiplegia surge concomitante a patologias bem identificadas em cerca da metade dos casos ^{6,8,19,20}, sendo principalmente infecção das vias aéreas superiores, doenças exantemáticas da infância, otite, mastoidite, meningites, outras doenças infecciosas, complicações vacinais e traumatismos ^{1,8,18,20}. Entretanto, na outra metade, à semelhança do que ocorre com as hemiplegias agudas de maneira geral, não se consegue determinar antecedentes importantes ^{8,11,12}. Em nossos casos foi possível identificar patologia antecedente ou concomitante em 6 casos (meningite, abscesso cerebral, malformação vascular, distúrbio hidro-eletrolítico e arterite cerebral) os quais representam aproximadamente a metade deles, estando assim, de acordo com os achados da literatura. Entretanto, um dado que devemos salientar é que só dois de nossos casos tinham etiologia concordante com as etiologias mais comuns citadas na literatura (os 2 casos de meningite). Assim, não temos caso algum de traumatismo, nenhum com histórico de processo infeccioso e, a maioria, com etiologias que podem considerar-se excepcionais para causar esse quadro. Nos casos em que a hemiplegia aguda não vem acompanhada de convulsões, as causas são principalmente infarto, infecções, traumatismos, e, mais raramente, hemorragias ^{4,9}. Por outro lado, nos casos de hemiplegia devida a convulsões unilaterais prolongadas, ocorre mecanismo diferente, ou seja, o déficit motor deve-se diretamente a lesões provocadas pelos processos que ocorrem no sistema nervoso central (SNC) durante as crises prolongadas e não à própria causa que deflagrou essas convulsões ^{1,9,12,15}.

Inicialmente, supôs-se que a hemiplegia que se segue à hemiconvulsão ocorreria devido à descarga neuronal excessiva, à semelhança de um dos mecanismos propostos para explicar a hemiparesia pós-crítica de curta duração, denominada paralisia de Todd ¹³. Observa-se, entretanto, através de PEG e TAC que, após convulsões unilaterais prolongadas, surge inicialmente edema do hemisfério acometido, seguido de atrofia córtico-subcortical dessa área ^{3,9}. Assim supõe-se que o edema ⁵ que se forma durante a convulsão seja a causa da atrofia através de necrose citotóxica ou isquêmica ^{3,9,13}. Foi proposto também que o edema poderia levar à compressão das artérias da base do cérebro causando lesões cerebrais pós-ictais ⁷. Entretanto, o achado de atrofia cortical difusa nesses casos não pode ser explicado como devido à compressão de uma artéria específica ¹⁶. Dessa maneira, a crise unilateral, independentemente do seu fator deflagrante, pode levar, a curto prazo, à hemiplegia secundária e posteriormente a lesões atroficas ¹². Este é um achado bastante distinto do que se observa nas hemiplegias congênicas ou mesmo nas adquiridas sem convulsões

concomitantes. Trata-se portanto de dois mecanismos fisiopatológicos diferentes, ou seja, edema e atrofia hemisférica nos casos de síndrome H.H.E. (ou H.H.) e infarto cerebral nas outras hemiplegias.

O estado de mal epiléptico pode, por si só, levar à gliose e diminuição localizada do número de neurônios^{2,11}. Isto poderia explicar porque, tanto na literatura como na nossa casuística, houve um número relativamente alto (5 casos) dessa eventualidade, precedendo a instalação da hemiplegia.

A anatomia-patológica tem sido relatada em um número restrito de casos de H.H.E.¹⁶ e os achados são concordantes, principalmente com atrofia laminar cortical ou necrose cística, geralmente unilaterais, e com maior acometimento do lobo temporal.

A faixa etária mais acometida para o aparecimento da hemiplegia na síndrome H.H.E. é de 6 meses e 2 anos^{1,8,15,20} podendo, entretanto, se manifestar em qualquer época da infância^{8,20} e sendo igualmente freqüente em ambos os sexos. Em nossa amostra, observamos que mais da metade ocorreu entre 4 meses e 4 anos e sem predomínio de sexo.

Quanto ao tempo de duração, a hemiplegia na H.H.E. diferencia-se daquela da paralisia pós-crítica de Todd¹³ apenas por sua longa duração, arbitrariamente maior do que 48 horas.

O EEG geralmente mostra sinais de alentecimento ou diminuição da amplitude unilateral, ou de predomínio unilateral^{1,12,14,17}, podendo também mostrar sinais irritativos com espículas ou espícula-onda^{1,8,14,20}, sendo esses de predomínio temporal^{3,5}. Em nossa amostra, encontramos assimetria na quase totalidade dos casos e atividade irritativa na metade dos casos (em ordem de freqüência os locais mais cometidos foram os lobos temporal e frontal), sendo normal em um caso, achados esses coincidentes com a literatura.

O LCR nas hemiplegias que ocorrem após convulsões pode ser normal ou ter discreta hiperproteínoorraquia e leucocitose^{1,12}. Nos 2 casos que observamos durante a fase aguda esses também foram os achados, sendo que a hiperproteínoorraquia foi vista no caso compatível com arterite cerebral.

Nas atrofias hemisféricas de longa duração o Raio-X de crânio pode mostrar espessamento da tábua interna do lado afetado^{1,8}. Apesar de que, em nossa casuística, o tempo de seguimento para a maioria de pacientes foi maior que 2 anos, não observamos essa assimetria óssea, mas apenas, microcefalia (no caso que teve meningite neonatal) e desmineralização óssea difusa da calota em 2 casos, sendo os restantes normais.

O PEG realizado em crianças que tiveram hemiplegias por ocasião de crises convulsivas¹ mostra, inicialmente, edema do hemisfério acometido e, após 3 a 4 semanas, dilatação ventricular desse mesmo lado¹², devido à atrofia subcortical. Podem surgir também evidências de atrofia cortical unilateral⁸ ou cistos porencefálicos⁸. Em alguns casos, a dilatação ventricular é bilateral porém de predomínio unilateral. Esses sinais de atrofia não são freqüentes nas hemiplegias agudas que não surgiram com convulsões. Nossa amostra é

pequena no referente à PEG mas, dos 2 casos em que foi feita, um mostrou atrofia córtico-subcortical unilateral e, o outro, uma disgenesia de corpo caloso com cavum de septo pelúcido.

A carótido-angiografia, feita logo após o surgimento da hemiplegia e das convulsões freqüentemente mostra sinais de edema hemisférico^{1,5}, Quando feita semanas depois pode revelar deslocamento do hemisfério normal para o lado oposto, com sinais clássicos de atrofia cortical^{5,8}, e mais raramente, revelar trombose. Por outro lado, nas crianças com hemiplegias agudas que não foram adquiridas durante convulsões, muitas vezes encontra-se sinais de oclusão arterial¹. Em nossa amostra não foram encontrados os achados ditos clássicos dessa patologia nos 6 casos em que a carótido-angiografia foi realizada. Curiosamente um dos casos mostrou-se compatível com arterite, assemelhando-se aos casos de oclusão arterial das hemiplegias sem convulsão. Outro caso mostrou-se compatível com processo expansivo fronto-têmporo-parietal esquerdo (confirmado depois ser um abscesso cerebral) e neste, é de importância salientar, que a instalação da hemiplegia foi subaguda e não aguda como nos outros casos.

A TAC feita semanas ou meses após o aparecimento da hemiplegia nos casos de H.H. e H.H.E., confirma os achados da PEG, mostrando, em metade dos casos, atrofia córtico-subcortical e, nos restantes, sinais de infarto ou normal⁹. Por outro lado, nos casos em que a hemiplegia surge sem convulsões, o achado mais freqüente é de infarto, sendo menos comum a atrofia córtico-subcortical. De nossos 6 casos em que foi realizada a TAC, só um caso mostrou os achados típicos de atrofia córtico-subcortical (no caso unilateral, à esquerda): era o paciente que desenvolveu hemiplegia com 2 meses de vida devido a um severo distúrbio hidro-eletrolítico. Dos restantes, um deles se tratava do abscesso cerebral e, o outro, de um infarto extenso têmporo-parieto-occipital direito. no mesmo paciente cuja CAG mostrou ser compatível com arterite e, evidentemente, que assim como na CAG, também na TAC os achados não podem se enquadrar dentro dos denominados mais típicos.

As crises que se seguem de aparecimento da hemiplegia são, na grande maioria dos casos, unilaterais, semelhante à inicial, psicomotoras, generalizadas tipo grande mal ou mistas^{1,8,18,20}. Essas crises surgem após intervalo variável de poucas semanas até 20 anos^{3,6} mas, freqüentemente, entre 2 e 6 anos. Em nossa amostra não houve nenhuma crise psicomotora, as crises mais freqüentes foram principalmente unilaterais, parciais motoras e generalizadas. É possível que pelo fato de nossos pacientes estarem tomando anticonvulsivantes desde o início da instalação da síndrome H.H., eventualmente tenha-se evitado o aparecimento de crises psicomotoras, diferindo as manifestações epiléticas da nossa casuística das da literatura^{3,5,6,7}.

RESUMO

São registrados 14 casos da síndrome de hemiconvulsão, hemiplegia e epilepsia (H.H.E.) enfatizando-se os achados clínicos e radiológicos. São discutidas as bases fisiológicas dessa síndrome e a validade de sua caracterização para fins de tratamento e prognóstico.

SUMMARY

Hemiconvulsion, Hemiplegia and Epilepsy in Infancy: a Report of 14 cases.

14 cases of HHE syndrom are reported with special emphasis of the clinical and radiological aspects. The physiopathologic basis of that syndrome and the validity of his characterization for treatment and prognostic purposes are discussed.

REFERENCIAS

1. AICARDI, J.; AMSILI, J. & CHEVRIE, J. J. — Acute hemiplegia in infancy and childhood. *Develop. Med. Child. Neurol.* 11:162, 1969.
2. AICARDI, J. & CHEVRIE, J. J. — Convulsive status epilepticus in infants and children. *Epilepsia* 11:187, 1970.
3. AICARDI, J. & BARATON, J. — A pneumoencephalographic demonstration of brain atrophy following status epilepticus. *Develop. Med. Child. Neurol.* 13:660, 1971.
4. BRANDT, S. — Causes and pathogenic mechanisms of acute hemiplegia in childhood. *In Acute Hemiplegia in Childhood. Little Club Clinics in Developmental Medicine nº 6.* BAX, M. and MITCHELL, R. (editors). William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1962, p. 7.
5. CAVANAGH, J. B. — The imediate sequelas of acute cerebral vascular occlusion in childhood. *In Acute Hemiplegia in Childhood. Little Club Clinics in Developmental Medicine nº 6.* BAX, M. & MITCHELL, R. (editors). William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1962, p. 49.
6. FEJERMAN, N. & MEDINA, C. S. — Convulsiones en la infancia. Ed. Ergon, Buenos Aires, 1977, p. 149.
7. GASTAUT, H.; VIGOUROUX, M.; TREVISAN, C. & REGIS, H. — Le syndrome hémiconvulsion-hémiplégie-épilepsie (syndrome H.H.E.). *Rev. Neurol. (Paris)* 97:37, 1957.
8. GASTAUT, H.; PERIER, F.; PAYAN, H.; SALAMON, G.; TOGA, M. & VIGOUROUX, M. — H.H.E. syndrome: hemiconvulsions and epilepsy. *Epilepsia* 1:418, 1959/60.
9. GASTAUT, H.; PINSARD, M. GASTAUT, J. L.; RÉGIS, H.; MICHEL, B.; ROGER, J. & DRAVET, Ch. — Étude tomodens métrique des accidents cérébra x responsables des hémiplégies aigües de l'enfant. *Rev. Neurol. (Paris)* 11:595, 1977.
10. GOLD, A. P. — Report of the Joint Committee for Stroke facilities. IX. Strokes in Children. Part. I. *Stroke* 4:834, 1973.
11. GOLD, A. P. & CARTER, S. — Acute hemiplegia of infancy and childhood. *Pediat. Clin. N. Amer.* 23:413, 1976.
12. ISLER, W. — Acute hemiplegias and hemisyndromes in childhood. *Spatics International Medical Publications. Clinics in Developmental Medicine, Nos. 41/42.* William Heinemann Medical Books Ltd., Lippincott, Philadelphia, 1971.
13. LESNY, I.; ROSTOKOVA, R. & KAPRASOVA, A. — Natural history of postparoxysmal hemiparesis in childhood. *Child's Brain* 3:109, 1977.
14. MAJEWSKA, Z. — The aetiology of acute infantil hemiplegia — *In Acute Hemiplegia in Childhood. Little Club Clinics in Developmental Medicine nº 6.* BAX, M. and MITCHELL, R. (editors). William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1962, p. 12.
15. MITCHELL, R. G. — The early recognition of acute hemiplegia in childhood. *In Acute Hemiplegia in Childhood. Little Club Clinics in Developmental Medicine nº 6.* BAX, M. & MITCHELL, R. (editors). William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1962, p. 58.

16. NORMAN, R. M. — Neuropathological findings in acute hemiplegia in childhood. *In Acute Hemiplegia in Childhood*. Little Club Clinics in Developmental Medicine nº 6. BAX, M. and MITCHELL, R. (editors). William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1962, p. 37.
17. PAMPIGLIONE, G. & COOPER, M. D. — Neurophysiological studies in children with acute hemiplegia. *In Acute Hemiplegia in Childhood*. BAX, M. & MITCHELL, R. (editors). William Heinemann Medical Books Ltd., London, 1962, p. 74.
18. PINSARD, N.; VILLA C.; SPRIET, A.; SOULAYROL, R. & BERNARD, R. — Problèmes étiologiques et pronostiques posés par les hémiplegies acquises de l'enfant: a propos de 58 observations. *Pediatre* 25:31, 1970.
19. SHILLITO, J. — Carotid arteritis: a cause of hemiplegia in childhood. *J. Neurosurg.* 21:540, 1964.
20. VIGOUROUX, M. — Étude éleetroencephalographique des hemi-convulsions suivies d'hémiplégie (syndrome H. H.) et de ses séquelles épileptiques (syndrome H.H.E.). *Rev. Neurol. (Paris)* 99:39, 1958.

Clinica Neurológica do Hospital das Clínicas — Caixa Postal 3461 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.