ELIANA MARIA DOMINGUES BRANDÃO

Esclerose mesial temporal em crianças

Dissertação apresentada a Faculdade
de Medicina da Universidade de
São Paulo para obtenção do título
de Mestre em Ciências

Área de concentração: Neurologia
Orientadora: Dra Maria Luiza Giraldes
de Manreza

São Paulo
2005

Dedico este
trabalho
ao meu grande incentivador, meu
esposo
Sérgio, que também médico, soube
entender meus anseios.

E às minhas filhas
Mariana e Juliana que embora ainda
pequenas colaboraram, à sua maneira,
para que eu pudesse concluir esta
dissertação.

AGRADECIMENTOS

À Dra Maria Luiza G. de Manreza, orientadora deste trabalho, pela dedicação e seriedade com que desempenhou seu papel de orientadora, e pela oportunidade e confiança profissional em mim depositada para a realização desta dissertação.

Às Dras Rosi Mary Grossmann e Joaquina C. Queiroz E F. Andrade, responsáveis pela minha formação na área de neurofisiologia clínica.

Aos familiares, amigos e colegas que de alguma forma me incentivaram à realização do mestrado.

O meu obrigado a vocês !

SUMÁRIO

Resumo

Summary

1 – INTRODUÇÃO	2
2 – OBJETIVO	5
3 – REVISÃO DE LITERATURA.....	7
3.1 – Histórico	7
3.2 – Características estruturais	10
3. 2.1- Anatomia	10
3.2.2 – Citologia	12
3.2.3 – Aferências e eferências da formação hipocampal.....	15
3.3 – Patogênese	20
3.3.1 – Fatores predisponentes	20
3.3.1 A – Crise febril	20
3.3.1 B – Estado de mal epilético	21
3.3.1 C – Outros fatores.....	22
3.3.2- Fisiopatologia	24
3.4 - Características das crises.....	29
3.5 - Avaliação funcional	32
3.5.1 – EEG intercrítico	32

3.5.2 – EEG crítico	33
3.5.3 – Vídeo – EEG	31
3.5.4 – SPECT	34
3.6 – Avaliação estrutural	35
4 – MATERIAL E MÉTODO.....	38
5 – RESULTADOS.....	40
5.1- Espectro da EMT em crianças – literatura revisada.....	40
5.2- As crianças mais jovens com EMT	46
5.3 – Casuística.....	52
5.3.1. Idade de primeira crise e das crises focais, intervalo de silêncio e diagnóstico.....	53
5.3.2. Antecedentes pessoais.....	55
5.3.3. Antecedente familiar.....	56
5.3.4. Desenvolvimento neuropsicomotor.....	56
5.3.5. Semiologia das crises.....	57
5.3.6. Exames complementares.....	59
5.3.7. Ressonância magnética.....	60
5.3.8. Estudo de associação entre lado da lesão e algumas variáveis.....	61
5.3.9. Desfecho dos pacientes.....	67
6 – DISCUSSÃO	72
7 – CONCLUSÃO.....	81
8– ANEXOS.....	83
9 – REFERÊNCIAS.....	98

LISTAS

AMPA – a amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazolipropionato

CA1 – região 1 do corno de Ammon

CA2 – região 2 do corno de Ammon

CA3 – região 3 do corno de Ammon

CA4 – região 4 do corno de Ammon

DAE – droga(s) antiepiléptica(s)

DNPM – desenvolvimento neuropsicomotor

EEG – eletrencefalograma

ELT – epilepsia do lobo temporal

EME – estado de mal epilético

EMT – esclerose mesial temporal

GABA – ácido gama-aminobutírico

GAP 43 – fosfoproteína associada ao crescimento

ILAE – International League Against Epilepsy

NMDA- N-metil- D-aspartato

QI – quociente de inteligência

RM – ressonância magnética

SAME – Serviço de Arquivo Médico Estatístico

SNC – sistema nervoso central

RESUMO

Brandão, EMD. Esclerose mesial temporal em crianças [dissertação] São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2005. 105p.

Esclerose mesial temporal é a causa mais freqüente de epilepsia de lobo temporal de difícil controle em adultos. Em crianças sua incidência varia entre 20 e 57%. Nosso objetivo foi avaliar o espectro clínico, eletrográfico e radiológico da esclerose mesial temporal em crianças, para obtenção de um diagnóstico e conduta cirúrgica precoces. O trabalho consiste de revisão bibliográfica sobre esclerose mesial temporal em crianças e de estudo retrospectivo de crianças com este diagnóstico a partir de exame de ressonância magnética, entre janeiro de 1997 e dezembro de 2001, atendidas no hospital das clínicas de São Paulo. Na revisão de literatura foram encontrados quatro estudos, num total de 94 pacientes com idade entre zero e 20 anos, onde crise febril foi o antecedente mais freqüente (78,7%), as crises epiléticas se caracterizaram por parada da movimentação, automatismo oroalimentar, automatismo gestual e fenômeno motor sendo que 74% dos pacientes operados ficaram livres de crises. Nesta revisão foi observado ainda um grupo de sete estudos onde a esclerose mesial temporal foi diagnosticada antes dos cinco anos de idade. Neste grupo houve alta incidência de antecedente de estado de mal epilético (84,6%), lesão bilateral (53,8%), e documentação de edema em hipocampo após estado de mal epilético e precedendo o quadro de atrofia nesta região. O estudo retrospectivo constou da revisão de prontuários de 44 pacientes com diagnóstico radiológico de esclerose mesial temporal no Hospital das Clínicas de São Paulo, até os 18 anos de idade. Todos os pacientes apresentavam epilepsia. A ressonância magnética mostrou alteração no lado esquerdo em 45% dos pacientes, à direita em 39% e bilateral em 16%. A média de idade do diagnóstico radiológico foi 12 anos e sete meses. Os antecedentes mais freqüentes foram crise febril (54%), das quais 52% eram crise febril complicada, e estado de mal epilético (27%). Antecedente familiar de epilepsia ocorreu em 41% dos casos. As manifestações semiológicas mais freqüentes foram fenômeno motor (59%), parada da movimentação (47%), automatismo oroalimentar (43%). Na estratificação por idade automatismo gestual predominou no grupo maior que cinco anos ($p=0,015$). Os pacientes com crise iniciando antes dos seis meses de idade apresentaram lesão à direita, e os entre seis meses e cinco anos, lesão à esquerda ($p=0,021$). Entre os pacientes com crise febril complicada a lesão foi mais freqüente à esquerda ou bilateral ($p=0,032$). Entre os pacientes com dificuldade escolar a lesão ocorreu com maior freqüência à esquerda ($p=0,049$). Dos 13 pacientes operados 76,9% ficaram livres de crise epiléticas ou com crises raras. Concluímos que esclerose mesial temporal em crianças pode não apresentar o quadro tipicamente encontrado em adultos, principalmente em sua manifestação semiológica, que a patologia permanece heterogênea e obscura em sua etiologia, e que os resultados cirúrgicos são semelhantes ao observado em adultos.

Descritores: 1.epilepsia do lobo temporal. 2. criança. 3. adolescente. 4.esclerose. 5. hipocampo.

SUMMARY

Brandão, EMD. Mesial temporal sclerosis in children [dissertation] São Paulo:Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2005. 105p.

Mesial temporal sclerosis is the most frequent cause of refractory temporal lobe epilepsy in adults. In children its incidence is between 20 and 57%. Our objective was to evaluate the clinic, electrographic, and radiological spectrum of mesial temporal sclerosis in children, for acquisition of the diagnostic and surgical conduct precocious. This work consists of a bibliographic revision about mesial temporal sclerosis in children and of a retrospective study of children with this diagnosis to leave from magnetic resonance, in period of 1997 January and 2001 December attended in Clinic Hospital of São Paulo. In the literature was found four study, with total 94 patients between zero and 20 years, where febrile seizure was a most frequent antecedent (78,7%), the epileptic seizures were characterized by arrested motor activity, oroalimentary automatism, gestural automatism and motor phenomenon, and 74% of the operated patients became seizure-free. In this revision was observed yet a group of seven studies where the mesial temporal sclerosis was diagnosed before five years old. In this group had an increase incidence of status epilepticus (84,6%), bilateral lesion (53%), and documentation of edema in hippocampus after status epilepticus and before of the atrophy in this region. The retrospective study consisted of a 44 patients handbook revision with radiological diagnosis of mesial temporal sclerosis in the Clinic Hospital in São Paulo, until 18 years old. All the patients exhibited epilepsy. The magnetic resonance revealed change in the left side in 45% of the patients, in right side in 39% and bilateral in 16%. The median age to radiological diagnosis was 12 years and seven month. The most frequent antecedents were febrile seizure (54%), where 52% were complicated febrile seizure, and status epilepticus (27%). Familiar antecedent of epilepsy occurred in 41% of the cases. The most frequent semiologic manifestations were motor phenomenon (59%), arrested motor activity (47%), oroalimentary automatism (43%), and epigastric discomfort (36%), this frequency lesser than the referred in adults. In the age stratification gestural automatism predominated in the group more than five years old ($p=0,015$). The patients that started their seizures until the age of six month exhibited right side lesion, and the patients between six month and five years old, left side lesion ($p=0,021$). Among the patients with complicated febrile seizures the lesion was more frequent in left or bilateral side ($p=0,032$). Among the patients with school difficulties the lesion was more frequent in left side ($p=0,049$). Thirteen patients were operated and 76,9% remained seizure-free or with rare seizures. We concluded that mesial temporal sclerosis in children can not to exhibit the characteristic list found in adults, mainly in the semiologic manifestation, that the pathology remain obscure and heterogeneous in its etiology, and that the surgical outcome are similar the observed in adults.

Descriptors: 1.temporal lobe epilepsy. 2.child. 3.adolescent. 4.sclerosis.
5.hippocampus.