

EPILEPSIA ROLANDICĂ (ER): STUDIU A 28 DE COPII AFLAȚI ÎN EVIDENȚA CLINICII NEUROLOGIE PEDIATRICE CLUJ-NAPOCA

MIHAELA-ADELA VINȚAN, ILEANA BENGĂ

Departamentul Neurologie Pediatrică, UMF „Iuliu Hațieganu” Cluj-Napoca

Rezumat

Pentru o mai bună caracterizare clinică, electroencefalografică și evolutivă a epilepsiei rolandice (ER), am evaluat prospectiv un grup de 28 de copii cu ER, monitorizați în Clinica Neurologie Pediatrică Cluj-Napoca, în perioada 2004 – 2010. A fost observată semiologia, frecvența și evoluția crizelor epileptice. S-au efectuat înregistrări electroencefalografice (EEG) de veghe și de somn, precum și evaluare imagistică cerebrală (IRM) când datele clinice au impus-o. Vârsta medie de debut a fost de 6,97 ani \pm 1,86 ani (cu limite între 2,3 - 10,1 ani), cu o dominanță a băieților (1,8:1). Majoritatea copiilor (71,42%) au prezentat crize rare, în somnul de noapte, cu simptomatologie tipică facio-brachială, cu descărcări caracteristice de vârful rolandice pe înregistrările EEG, cu localizare dominant temporală și frecvență accentuată semnificativ în somn (până la de 3 ori frecvența în veghe). Au primit medicație antiepileptică 21 dintre pacienți (75%), de elecție fiind carbamazepina. Evoluția a fost favorabilă la 26 dintre copii, aceștia nu au mai prezentat crize, iar la trei dintre ei s-a sistat terapia antiepileptică. Doi copii au continuat să prezinte crize, cu evoluție spre encefalopatie epileptică la unul dintre ei; crizele au debutat la vârstă mică la ambii copii.

ER rămâne o formă bine definită de epilepsie idiopatică, cu crize rare și modificări EEG tipice, în mod caracteristic accentuate de somn. Evoluția, în cele mai multe cazuri favorabilă cu remisia crizelor, nu exclude dezvoltarea unor sindroame epileptice mai severe. Vârsta mică de debut a crizelor pare să fie un factor care să influențeze prognosticul.

Cuvinte cheie: epilepsie, rolandică, EEG.

ROLANDIC EPILEPSY (RE): STUDY OF 28 CHILDREN MONITORED BY CLINIC OF PEDIATRIC NEUROLOGY CLUJ-NAPOCA

Abstract

In the purpose of a better clinical, electroencephalographical and evolutionary characterisation of rolandic epilepsy (RE), we prospectively evaluated a group of 28 children with RE monitored by Clinic of Pediatric Neurology Cluj-Napoca, from 2004 to 2010. We noted the semiology, frequency and evolution of the seizures. We have made awake and sleep EEG recordings and MRI investigation, when clinical data have imposed that. Average age of seizures onset was of 6,97 \pm 1,86 years (ranges 2,3 – 10,1 years), with male dominance (1,8:1). Most children (71,42%) had rare seizures during night sleep, with typical facio-brachial symptoms, and characteristic rolandic spikes on EEG recordings, dominant temporal located and sleep activation (up to 3 times the frequency in wakefulness). From the group, 21 (75%) patients received antiepileptic medication, of choice being carbamazepine. Evolution was favorable in 26 of the children, they have never presented seizures again, and in three of them antiepileptic therapy was withdrawn.

In two children, seizures have persisted, one of them developed a form of epileptic encephalopathy. In both seizures started at early age. RE remains a well-defined form of idiopathic epilepsy with rare seizures and typical EEG changes,

characteristically exacerbated by sleep. The evolution favorable in most cases with remission of the seizures, does not exclude development of more severe epileptic syndromes. Young age of onset of seizures appears to be a factor that determined the prognosis.

Keywords: epilepsy, rolandic, EEG.

Introducere

Epilepsiile focale benigne ale copilului sunt definite de Liga Internațională Împotriva Epilepsiei (ILAE) - ca fiind: *un sindrom manifest doar prin epilepsie, fără leziuni cerebrale structurale sau alte semne și simptome neurologice; se presupune că aceste sindroame sunt genetice și sunt, de obicei, dependente de vârstă* [1]. Aceste forme de epilepsie au semnificația unui „sindrom caracterizat prin crize epileptice, care sunt ușor de tratat sau nu necesită tratament și se remit fără sechele” [2].

Sindromul – *epilepsiei parțiale benigne a copilului cu vârfuri centro-temporale* – a fost raportat pentru prima dată în 1950, în prezent este recunoscut ca cel mai frecvent sindrom epileptic la copii cu vârste între 4 și 13 ani [3]. De-a lungul timpului, acestei forme de epilepsie i s-au atribuit mai multe denumiri: epilepsie mezo-temporală, epilepsie cu focar de paroxisme rolandice, epilepsie benignă a copilului cu focare EEG rolandice sau mezo-temporale, epilepsie parțială benignă a copilului cu focar centro-temporal, crize sylviene, epilepsie benignă rolandică [4]. Denumirile au fost corelate cu simptomele din crizele parțiale din acest sindrom epileptic, care sugerează faptul că somatotopia zonei epileptogene este extinsă și cuprinde arii ce controlează epiglota, faringele, limba, gura, fața, mâna, antebratul, brațul, abdomenul și membrul inferior. Majoritatea crizelor parțiale sugerează implicarea regiunii corticale motorii, dar unele aspecte semiologice sugerează și implicarea ariilor somatosenzoriale.

În prezent se preferă termenul de *epilepsie rolandică* - ER (față de termenul de *epilepsie parțială benignă a copilului cu vârfuri centro-temporale*) din mai multe motive: termenul este folosit preponderent de specialiștii în neurologie pediatrică; vârfurile centro-temporale sunt localizate în principal în regiunea rolandică (centrală) și apar rareori la nivelul electrozilor temporali; epilepsia rolandică poate să apară fără vârfuri centro-temporale, iar vârfuri centro-temporale pot să apară la copii fără crize sau cu alte forme de epilepsii focale benigne; termenul de temporal poate sugera apariția de simptome de lob temporal în timpul crizei, fapt care nu este prezent în această formă de epilepsie [2].

ER este un sindrom manifest prin crize scurte, parțiale simple, cu fenomene motorii hemifaciale, care au frecvent asociate simptome somatosenzoriale. În unele

cazuri, aceste simptome au tendința să evolueze spre crize tonico-clonice generalizate. Crizele apar frecvent în timpul somnului. Debutul crizelor apare între 3 și 13 ani (cu o frecvență maximă de debut între 9 – 10 ani) și se remit înaintea vârstei de 15 – 16 ani. Predispoziția genetică este frecventă și este raportată o predominanță la băieți. Pe traseul EEG sunt prezente vârfuri centrotemporale ample, adesea urmate de unde lente, care sunt activate de somn și au tendința de propagare spre regiunile corticale învecinate sau trec de la un hemisfer la altul [1,2,3].

Mai multe studii de monitorizare a evoluției pe termen lung al copiilor cu epilepsie parțială benignă rolandică au confirmat prognosticul favorabil al acestui sindrom epileptic [1,2,4]. Au fost raportate și forme atipice, precum și o evoluție spre forme mai severe de epilepsie – encefalopatie epileptică cu descărcări de CVU continui în somnul lent, sindrom Landau-Kleffner, status epileptic opercular [1,2,4,6].

Pacienți și metodă

Am realizat un studiu observațional, prospectiv, pentru evaluarea din punct de vedere clinic, EEG și evolutiv al copiilor cu diagnosticul cu ER în Clinica Neurologie Pediatrică Cluj-Napoca, în perioada 01.05.2004 – 01.05.2010. Copiii au fost monitorizați de la prima prezentare în clinică, precum și ulterior la evaluările de control programate sau în condițiile apariției unor noi crize. Au fost incluși în studiu copii care au întrunit criteriile de diagnostic pentru ER conform Comisiei de Clasificare și Terminologie a ILAE, 1989, 2001 [1,2,11]: crize parțiale simple, motorii, faciale, unilaterale, asociate cu simptome somatosenzoriale, cu tendință la generalizare secundară, care apar în mod frecvent în somn, debutul crizelor între 3-13 ani, absența leziunilor anatomice SNC care ar putea fi relaționate cu epilepsia, absența antecedentelor sau semnelor curente de deficit intelectual sau neurologic.

S-a obținut consimțământul părinților pentru includerea în studiu și, ori de câte ori a fost posibil, consimțământul pacientului. Au fost înregistrate: 1) datele semiologice ale crizelor obținute din anamneza luată de la aparținători; 2) vârsta de debut a crizelor; 3) apariția circadiană a crizelor; 4) durata și frecvența crizelor; 5) antecedentele heredo-colaterale; 6) antecedente de suferință perinatală; 7) datele obținute din examenul somatic și neurologic. S-au efectuat înregistrări EEG în veghe și somn, atât în momentul diagnosticului, cât și în evoluție. Înregistrările au fost efectuate cu 19 electrozi de suprafață, amplasați în concordanță cu sistemul internațional 10/20. Au fost incluse în studiu înregistrările EEG care au întrunit

Articol intrat la redacție în data de: 01.06.2010

Primit sub formă revizuită în data de: 04.10.2010

Acceptat în data de: 15.11.2010

Adresa pentru corespondență: mihaela.vintan@umfcluj.ro

criteriile electroencefalografice ale ILAE; la acestea au fost notate morfologia și frecvența descărcărilor, precum și evoluția acestor grafoelemente în veghe și somn. S-a efectuat examinare imagistică cerebrală (IRM), în situația în care datele clinice (în principal evoluția crizelor) au impus-o. Copiii au fost monitorizați clinic, din punct de vedere al evoluției crizelor și necesității administrării și/sau continuării terapiei pe o perioadă de timp variind între 2 și 4 ani.

Datele au fost analizate folosind programul de prelucrare statistică a datelor MicrosoftExcel/ SPSS 17.0 (media \pm deviația standard, analiza corelațională).

Rezultate și discuții

Au fost identificate 28 de cazuri cu ER (18 băieți, 10 fete), cu o netă dominanță a sexului masculin (B: F=1,8:1). Copiii au fost evaluați neurologic pentru prima dată în momentul prezentării în clinică, adică după 1 până la 3 crize prezentate în antecedente. ER – este considerată forma cea mai frecventă de epilepsie idiopatică la copil [1,7]. Din datele unor autori, aproximativ 15% (cu limite între 6% - 16% [1]) dintre toți copiii cu crize neprovocate, afebrile, cu vârste între 1 și 15 ani, au epilepsie rolandică [3]. Sunt autori care raportează chiar valori mai mari, între 20-25% dintre toate formele de epilepsie în copilărie [1]. Ținând cont însă de frecvența scăzută a crizelor și de semiologia lor, acestea pot trece neobservate și boala este subdiagnosticată.

Vârsta de debut a crizelor

În grupul nostru, vârsta medie de debut a fost de 6,97 ani (\pm 1,86 ani) cu limite între 2,3-10,1 ani. Este recunoscut faptul că aceste crize pot să debuteze de la vârsta de 1 an până la vârsta de 15 ani. La 75% din cazuri, debutul crizelor are loc între 7 și 10 ani [3].

Distribuția circadiană a crizelor

Din grupul studiat, 18 dintre copii (64,28%) au prezentat crize atât în somn cât și în veghe, în timp ce alți 10 copii (35,71%) au prezentat crize numai în somn. La majoritatea copiilor – 20 (71,42%) crizele au apărut în

somnul de noapte, orele de predilecție fiind între 22.00 – 01.00; 7 dintre copii (25%) au prezentat crize în somnul de dimineață (cel mai frecvent în jurul orelor 05.00); doi copii au prezentat crize în somnul de siestă. Nici unul dintre copii nu au prezentat crize cu apariție exclusiv în stare de veghe. Mai mulți autori precizează faptul că în ER, crizele ce apar numai în timpul somnului sunt cele mai frecvente (70-80%) [7,8,11,14]. Majoritatea crizelor apar în somnul de noapte, în faza de somnolență, ațipire, la scurt timp după ce copilul adoarme sau imediat înainte de trezire (75% dintre crize apar în somnul non-REM [3]). Crizele care apar exclusiv în veghe sunt mai rare (10-20%), iar crizele ce apar atât în somn cât și în veghe sunt prezente la aproximativ 15% - 23% dintre cazuri [8,14], date concordante cu cele prezente la copiii din grupul evaluat.

Durata și frecvența crizelor

Durata medie a crizelor, din anamneza obținută de la părinți, a fost de 126,78 secunde (2,113 minute) (cu limite între 10-900 secunde). În această formă de epilepsie, datele din literatură precizează faptul că sunt crize cu durată scurtă, de la câteva secunde (30-60 secunde) la câteva minute (sub 2-3 minute) [3,7,14].

Opt copii (28,57%) au prezentat crize frecvente, variind între 1-7 crize/an și 3 crize/ săptămână, în timp ce alți 20 (71,42%) au prezentat crize rare, variind între 1 și 21 pe perioada de menținere în observație, care a variat între 2 și 4 ani (cu o medie a numărului total de crize pe perioada menținerii sub observație de 4,5185).

Frecvența crizelor este raportată ca fiind foarte variabilă, indiferent de tratament. La 10-20% din cazuri este înregistrată o singură criză, 60-70% din cazuri pot avea între 2 și 10 crize, în timp ce 10-20% dintre copii pot prezenta crize frecvente care pot fi dificil de tratat [7,8,14].

Semiologia crizelor

La copiii incluși în grupul evaluat, crizele s-au manifestat prin simptomatologie facio-brahială tipică. Șapte copii (25%) au prezentat crize parțiale simple, 3 (10,71%) crize parțiale complexe, 15 copii (53,57%) au prezentat crize parțiale secundar generalizate, iar alți 3

Tabel I. Simptome critice din datele anamnestice obținute de la aparținători și/sau pacienți.

Simptomul critic	Nr. pacienți care au prezentat simptomul menționat (%)
Respirație stertoroasă	17 (60,71%)
Parestezii la nivelul feței	7 (25%)
Parestezii la nivelul membrelor superioare	4 (14,28%)
Parestezii la nivelul membrelor inferioare	1 (3,57%)
Devierea capului/globilor oculari	10 (35,71%)
Devierea comisurii bucale/clonisme ale comisurii bucale	20 (71,42%)
Clonisme la nivelul feței	14 (50%)
Postură tonică/clonisme la nivelul membrelor superioare	19 (67,85%)
- Unilateral	9 (32,14%)
- Bilateral	10 (35,71%)
Postură tonică/clonisme la nivelul membrelor inferioare	8 (28,57%)
Hipersalivație	18 (64,28%)
Tulburări de limbaj (afazie/disfazie)	16 (57,14%)
Alterarea conștienței	21 (75%)

copii (10,71%) au prezentat crize descrise ca fiind primar generalizate. **Simptomele critice obținute din anamneza de la aparținători și/sau pacienți sunt prezentate în tabelul I.**

Manifestările caracteristice ale crizelor rolandice, identificate de literatura de specialitate, includ: *simptome hemisenzoriale* – paretezii, hipoestezie, furnicături la nivelul unor regiuni oro-faringiene/oro-faciale - fața, gura, partea internă a obrazilor, limbă, dinți, buze, gingii și faringe, laringe [3,8,14]; **mai rar sunt prezente la membre**, mai ales membrul superior ipsilateral [11]. *Simptome hemimotorii* – sunt descrise contracții clonice scurte la nivelul feței, buzelor, gurii [3,7,8]. Simptomele hemifaciale apar la 1/3 dintre copii [3,7,8]. *Simptomele oro-faringiene* – apar la peste 50% din cazuri, sunt în principal motorii, dar pot fi și senzoriale, sunt reprezentate de sunete guturale, adesea bizare, “horcăit”, gasping, wheesing sau asemănătoare sunetelor emise de diverse animale [14]. *Alterarea limbajului (blocaj al vorbirii)* – este un simptom foarte caracteristic, care apare la peste 40% dintre crize [3,8,14]; cauza acestui simptom este încă disputată [3]. Unii autori denumesc acest simptom *afemie* – și implică afazia motorie, alții o denumesc *afonie* – ce implică incapacitatea de a produce sunete, ca o consecință a disfuncției laringiene [3]. **Manifestarea poate fi explicată și ca o anartrie ictală**, adică pierderea capacității și coordonării de a articula cuvinte [3,7,8]. **La unii pacienți, problemele de limbaj persistă ca fenomen post-ictal**, mai multe minute după terminarea simptomelor crizei [14]. *Hipersalivația* – apare la aproximativ 1/3 dintre copii [3,7,8], este considerată ca fiind secundară nu numai dificultăților de deglutiție, dar și unei sialorei – simptom vegetativ al crizei care, după Lüders, se datorează “probabil implicării zonei superioare a fisurii sylviene”[8]. *Conștiența* - adesea este complet păstrată – la aproximativ 60% din cazuri [3,7], în timp ce la aproximativ 13% dintre pacienți, conștiența este păstrată doar inițial, ulterior este pierdută [7,14]. *Crizele focale au tendința la generalizare secundară* – în unele cazuri [8] (cu proporții variind între 34% [11] și 47% [1]). Cel mai frecvent crizele secundar generalizate apar în timpul somnului [3,8,15]. Uneori simptomele ictale difuzează doar la nivelul membrului superior ipsilateral și/sau la nivelul membrului inferior ipsilateral (care este mai rar afectat) [7,11,15]. De multe ori este sesizată doar faza de generalizare (70% într-un grup de 20 de copii evaluați de Ishikawa și colab, 1988) [14] și poate fi omis debutul parțial al crizei. Crizele se generalizează secundar, deoarece vârfurile centrotemporale au tendința la difuziune bilaterală în timpul somnului și, dat fiind că aceste crize apar în somn, este posibil ca simptomele inițiale să nu fie sesizate [14]. Nu sunt raportate crize tonico-clonice primar generalizate în ER [15]. **În formele tipice, pot fi prezente**, de asemenea, crize care debutează cu simptome care evocă debutul într-un focar situat posterior regiunii operculare – devierea tonică a capului, automatisme motorii, senzații epigastrice [7]; manifestări clinice care au fost prezente și

la copiii din grupul studiat, aceștia au prezentat modificări tipice electroencefalografice și evoluție benignă din punct de vedere al crizelor, ceea ce nu a exclus diagnosticul de ER.

În grupul de copii evaluați, au fost relatate de către pacienți și/sau martorii crizei simptome și semne atribuite ca fiind «post critice» la 15 copii (53,57%): cefalee, de obicei cu localizare frontală, caracter nesistematizat (3 copii – 10,71%), dureri abdominale (2 copii – 7,14%), dureri abdominale asociate cu greață (1 copil – 3,57%), transpirații reci (1 copil – 3,57%), tulburări senzoriale – senzația de «salivă dulce», «vedere în ceață» (1 copil – 3,57%), bruxism (1 copil – 3,57%), paloare (5 copii – 17,85%). Este discutabil însă dacă aceste simptome și semne sunt post-critice sau fac parte din evoluția crizei. În literatură sunt descrise cazuri rare, în care criza poate avea semiologie atipică cu manifestări de tipul durerilor abdominale, vertij, pierdere bruscă tranzitorie a vederii, pierdere bruscă a tonusului muscular [7,11]. **Recent, a fost raportată chiar sincopa ictală** – ca simptom vegetativ, care poate să apară în cazuri rare în ER [3].

Menționăm faptul că nu au fost prezente episoade de status epileptic la nici unul dintre copii și nici paralizie post-critică Todd.

Examen obiectiv somatic și neurologic

Examenul obiectiv somatic a evidențiat modificări posibil relaționate cu patologia epileptică, ținând cont de perioada de dezvoltare în care aceste semne apar – pete cafe-au-lait (2 copii – 7,14%), heterocromie iriană (1 copil – 3,57%), meșă de păr depigmentată (1 copil – 3,57%).

Examenul neurologic nu a evidențiat semne neurologice de focar sau retard în dezvoltarea psihomotorie, au fost identificate însă «soft signs», care pot avea de asemenea relație cu crizele epileptice, având semnificația de alterare funcțională și/sau imaturitate cerebrală: kinetoză (1 copil – 3,57%), lateralitate nesistematizată (2 copii – 7,14%), sindrom hiperkinetic cu deficit atențional (ADHD) (3 copii – 10,71%, unul dintre copii aflat sub tratament specific). Este recunoscută asocierea între ER și ADHD, ambele având semnificația unei alterări a maturizării cerebrale [24].

Tratament

De comun acord cu părinții și, ori de câte ori a fost posibil, și după consultarea pacientului, s-a recomandat terapie antiepileptică profilactică la 21 de copii (75%), restul de 7 copii (25%) au rămas fără terapie. Majoritatea copiilor – 17, au avut răspuns terapeutic la primul antiepileptic (Carbamazepina - 11 copii, Acid valproic - 4 copii și respectiv, Clorazepate dipotassium - 1 copil), în timp ce alți 9 nu au răspuns la primul antiepileptic administrat, fiind necesară schimbarea acestuia. Copiii care au necesitat modificarea antiepilepticului inițial recomandat au rămas pe monoterapie, dar au răspuns la al doilea sau al treilea

antiepileptic administrat.

Menționăm faptul că nici unul dintre copiii care nu au primit medicație antiepileptică nu a prezentat ulterior crize pe perioada monitorizării.

Evoluție

Evoluția a fost favorabilă la 26 copii din grupul monitorizat, aceștia rămânând fără crize într-o perioadă de timp variind între 2 și 4 ani. La trei dintre copii, terapia antiepileptică a fost sistată – unul dintre aceștia a întrerupt terapia din proprie inițiativă. Terapia a fost sistată la recomandarea medicului specialist la doi copii, după un interval de timp de 2 ani fără crize și cu înregistrări EEG normalizate. **În schimb, la alți doi copii, evoluția nu a fost atât de bună.** Unul dintre copii a continuat să prezinte 1 – 2 crize/an, sub politerapie antiepileptică. La cel de-al doilea copil evoluția a fost spre o formă de encefalopatie epileptică – status electric cu descărcări continue în somnul lent, acest pacient a necesitat terapie complexă, adaptată. Menționăm faptul că vârsta de debut a crizelor la acești doi pacienți a fost de 4 ani la primul copil și, respectiv, 3 ani la cel de-al doilea.

Majoritatea autorilor susțin că, **ținând cont de evoluția spontan benignă a ER, tratamentul antiepileptic continuu ar trebui luat în considerare numai la pacienții care prezintă crize frecvente sau când aceste crize afectează viața pacientului și/sau a familiei [1]. În unele cazuri, chiar și după inițierea tratamentului, crizele pot persista [3,7,8].** În practica clinică, Carbamazepina este medicamentul antiepileptic cel mai frecvent utilizat de primă intenție la pacienții cu ER, ea controlează crizele la 50-65% dintre pacienți [3,7,8,11,15]. Evaluarea opiniei experților cu privire la tratamentul EPBR recomandă însă valproatul, ca antiepileptic de primă alegere [1].

Este recunoscut faptul că perioada activă, din punct de vedere al crizelor în ER, durează 2-3 ani de la debutul acestora, sistarea terapiei se poate iniția la unu sau doi ani după controlul crizelor, chiar dacă pe EEG persistă descărcările de vârfuri centro-temporale [3,7,8,11]. De asemenea, datele din literatură precizează faptul că prognosticul final al epilepsiei rolandice benigne nu este influențat de tratamentul antiepileptic de lungă durată [3]. Debutul crizelor la vârstă mică (sub 3 ani) este factor predictiv pentru o evoluție mai severă a bolii, cu mai multe crize și o frecvență mai mare a crizelor secundar generalizate [1].

Antecedente heredo-colaterale și personale

Anamnestice, precum și din documentația prezentată de aparținători, au fost identificate antecedente de suferință perinatală (de tipul suferinței hipoxic-ischemice ușoare), la 7 copii (25%). **Nu au fost identificate antecedente de crize neonatale la nici unul dintre copii.** Sunt autori care susțin faptul că 1-8% dintre pacienți prezintă în antecedente, crize neonatale [1,2].

De asemenea, au fost identificate antecedente heredo-colaterale de epilepsie la 6 copii (21,42%). Acestea au fost de tipul crizelor epileptice izolate. Din datele existente nu s-a putut face o încadrare sindromologică a acestor crize. La nici unul dintre copii nu au fost identificate antecedente de crize febrile. **Mai mulți autori au confirmat o incidență crescută a antecedentelor familiale de epilepsie în procente variabile, între 12-15% [25] și 18-36% [3]. În mai multe cazuri, aceste antecedente sunt reprezentate de o formă de epilepsie benignă [3].** Riscul de apariție al ER în fratrie este estimat ca fiind de aproximativ 10% [25].

Modificări electroencefalografice

Înregistrările EEG au evidențiat activitate de fond normală pe înregistrările de veghe și de somn pentru toți copii. A fost înregistrat focar de vârfuri rolandice tipice cu localizare temporală (T5/T6 - la 10 copii – 35,71%), urmate de localizarea la nivelul regiunilor centrale (C3/C4 - 9 copii – 32,14%) și, în procent mult mai mic, localizare frontală (Fp1/Fp2 - 5 copii – 17,85%). **În grupul studiat au fost identificate descărcări izolate de vârfuri rolandice în veghe (19 copii – 67,85%), cu evoluție spre descărcări de vârfuri rolandice grupate în bufee în somn (14 copii – 50%).** La trei dintre copii (10,71%) s-au constatat descărcări generalizate. Criteriile EEG precizate de literatura de specialitate pentru ER identifică **vârfurile centrotemporale tipice, cu morfologie aproape invariabilă [1,2], localizate la nivelul ariilor rolandice sau centrotemporale (temporale medii) [3].** Frecvent descărcările epileptiforme apar unilateral, grupate în bufee; pot fi bilaterale la 30% dintre pacienți, și în această situație sunt independente și asincrone [24]. La acești copii, pe înregistrările EEG pot fi prezente, pe lângă descărcările de vârfuri centro-temporale și descărcări de CVU generalizate sau multifocale [24].

De asemenea, în lotul studiat, **vârfurile au prezentat activare importantă în timpul somnului.** Frecvența descărcărilor a crescut de la o medie de 9,625 vârfuri/min ($\pm 9,088$) în veghe, la o frecvență de 23,375 vârfuri/min ($\pm 14,643$) în somn. **Majoritatea autorilor raportează faptul că frecvența descărcărilor este exacerbată de somnolență, precum și în toate stadiile de somn; la aproximativ 1/3 dintre copii, vârfurile rolandice caracteristice apar numai pe înregistrările EEG de somn [7,1,15].** În somnul NREM poate să apară o creștere a indicelui de descărcări de vârfuri rolandice de până la 400-500% [24]. Organizarea somnului este păstrată [3,7,15,20]. Cu toate că sunt exacerbate ca frecvență în somn, morfologia vârfurilor rolandice este păstrată, fiind aceleași ca și în veghe [1,15,20].

Aplicarea testului de corelație Pearson (2-tailed, corelație semnificativă la $r=0,05$) a identificat faptul că nu există o corelație între vârsta de debut a crizelor și durata lor ($r=-0,27156$), de asemenea, s-a identificat o corelație negativă (așa cum de altfel este de așteptat) între vârsta de debut și numărul total de crize ($r=0,42754$), vârsta mai mică de debut a crizelor implicând și faptul unui număr

mai mare de crize. Evaluarea corelației între modificările electroencefalografice și durata crizelor (prin aplicarea aceluiași test Pearson, 2-tailed, corelație seminficativă la $r=0,05$), a evidențiat faptul că nu există corelație (în grupul evaluat) între frecvența vârfurilor rolandice în veghe și durata crizelor ($r=0,201$), dar există o corelație negativă între frecvența vârfurilor rolandice în somn și durata crizelor ($r=0,477$). De asemenea, la copiii evaluați, s-a evidențiat faptul că există o relație inversă între amplitudinea vârfurilor rolandice în veghe și durata crizelor ($r=-0,511$). Datele din literatură, rezultatele mai multor studii, susțin faptul că nu există nici o corelație între intensitatea descărcărilor de vârfuri, durata lor, și durata crizelor clinic manifeste; este frecventă chiar o discrepanță între o frecvență mică a crizelor și o frecvență mare a descărcărilor epileptiforme pe înregistrările electroencefalografice; experiența clinică arată chiar că modificările epileptiforme EEG nu sunt influențate, chiar dacă terapia este eficientă [3,7,15,20]. Ținând cont de faptul că durata crizelor, de cele mai multe ori, nu poate fi obiectivată (în această formă de epilepsie crizele sunt rare) și de cele mai multe ori este obținută din datele anamnestice relatate de către aparținători, este implicată și anxietatea relaționată cu evenimentul critic. Durata crizei este de foarte multe ori supradimensionată de către martorii acesteia prin fenomenul frecvent prezent la martorii unei crize de «dilatare a timpului».

Evaluarea EEG în evoluție a evidențiat normalizarea traseului la 2 dintre pacienți (cu vârste de 14 și respectiv 15 ani), la care s-a decis sistarea terapiei antiepileptice. La ceilalți 26 copii modificările EEG au persistat. Acești copii s-au menținut însă fără crize, inclusiv unul dintre ei care a întrerupt terapia din proprie inițiativă cu doi ani anterior ultimei evaluări.

La cei 8 copii care au prezentat crize frecvente, s-a efectuat evaluare imagistică cerebrală (IRM cerebral), rezultatele investigației fiind normale la toți copiii evaluați.

Concluzii

EPBR rămâne o formă benignă de epilepsie, din punct de vedere al manifestării clinice a crizelor, care sunt rare, cu apariție dominant nocturnă și dispar odată cu vârsta. Terapia antiepileptică de lungă durată, de cele mai multe ori nu este necesară, aceasta se administrează cel mai adesea din motive practice și psihologice. Evoluția pacienților nu este diferențiată de administrarea sau nu a terapiei. **Un procent mic dintre copii pot evolua însă spre forme mai severe de epilepsie.** Vârsta mică de debut a crizelor pare să fie un factor favorizant pentru evoluția nefavorabilă.

Bibliografie

1. Commission On Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic

seizures. *Epilepsia*, 1989; 22:489-501.

2. Ferrie CD, Nordli DR Jr., Panayiotopoulos PC. Benign focal epilepsies of childhood in: Pellock JM; Bourgeois BFD; Dodson WE; Nordli DR Jr; Sankar R. *Pediatric Epilepsy. Diagnosis and Therapy*. Third Edition. DEMOS. New York, 2008, p 31 – 45.

3. Gerrie CD, Nordli DR Jr., Panayiotopoulos CP. Benign Focal Epilepsies of Childhood, in Pellock JM; Bourgeois BFD; Dodson WE; Nordli DR Jr; Sankar R. *Pediatric Epilepsy. Diagnosis and Therapy*. Third Edition. DEMOS. New York, 2008, p 335 - 350.

4. Ishitobi M, Nakasato N, Yamamoto K, Iinuma K. Opercular to interhemispheric source distribution of benign rolandic spikes of childhood. *NeuroImage*, 2005, 25, 417 - 423.

5. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, 1981, 22:489-501.

6. Dalla Bernadina B, Sgro V, Fejerman N. *Epilepsie à pointes centro-temporales et syndromes apparentes*. În: *Les syndromes epileptiques de l'enfant et de l'adolescent*. Roger J, Bureau M, Dravet CH, Genton P, Tassinari CA, Wolf P, 3^{ème} edition. John Libbey & Co Ltd. UK, 2002, pg. 181 – 202.

7. Lundberg S. Rolandic epilepsy. A Neuroradiological and Oromotor Study, in *Comprehensive Summaries of Uppsala Dissertation from the Faculty of Medicine* 1332. Acta Universitatis Upsalensis, Sweden, Uppsala. 2004, 1 - 80 pp.

8. Commission on Clasification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*, 1989, 30:389-399.

9. Engel J Jr. A Proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy. Report of the ILAE Task Force On Classification and Terminology, *Epilepsia*, 2001, 42 (6): 796 – 803.

10. Chahine LM, Mikati MA. Benign pediatric localization-related epilepsies. Part II. Syndromes in childhood. *Epileptic Disord*. 2006; 8 (4): 243 – 58.

11. Gündüz E, Demirbilek V, Korkmaz B. Benign rolandic epilepsy: neuropsychological findings. *Seizure*, 1999, 8: 246 – 249.

12. Xiuhe Zhao, Zhaofu Chi, Lingayi Chi, Wei Shang, Xuewu Liu. Clinical and EEG characteristics of benign rolandic epilepsy in Chinese patients. *Brain & Development*, 2007, 29, 13 – 18.

13. Ishikawa T, Nakazato M, Awaya A, Kanayama M. Benign Childhood Epilepsy with Centro-Temporal Spikes: Evolution of Seizure Types. *Acta Paediatr Jpn*, 1988; 30: 73 – 77.

14. Fejerman N. Benign Childhood Epilepsy with Centrottemporal Spikes In Engel J Jr, Pedley TA. *Epilepsy. A Comprehensive Textbook*, 2nd Edition. Lippincott Williams&Wilkins. Philadelphia, 2008, p 4583 – 4601.

15. Kramer U, Shahar E, Zelnik N, Lerman-Sagie T, Watemberg N, Nevo Y, Ben-Zeev B. Carbamazepine versus Sulthiame in Treating Benign Childhood Epilepsy With Centrottemporal spikes. *J Child Neurol*; 2002; 17: 913 – 915.

16. Kramer U, Zelnik N, Lerman-Sagie T, Shahar E. Benign Childhood Epilepsy with Centrottemporal Spikes: Clinical Characteristics and Identification of Patients at Risk for Multiple Seizures. *J Child Neurol*, 2002; 17: 17 – 19.

17. Lundberg S, Eeg-Olofsson O. Rolandic epilepsy: a challenge in terminology and classification. *European Journal of Paediatric Neurology*, 2003, 7: 239 – 241.

18. Vadlamudi L, Kjeldsen MJ, Corey LA, Solaas MH, Friis ML, Pellock JM, Nakken KO, Milne RL, Scheffer IE, Harvay

AS, Hopper JL, Berkovic SF. Analyzing the Etiology of Benign Rolandic Epilepsy: A Multicenter Twin Collaboration. *Epilepsia*, 2006, 47(3): 550 – 555.

19. Nordli DR Jr, Pedley TA. The Use of Electroencephalography in the Diagnosis of Epilepsy in Childhood, in Pellock JM, Bourgeois BFD, Dodson WE, Nordli DR Jr, Sankar R. *Pediatric Epilepsy. Diagnosis and Therapy*. Third Edition. DEMOS, New York, 2008, p 195 – 212.

20. Kubota M, Takeshita K, Sakakihara Y, Yanagisawa M. Magnetoencephalographic Study of giant somatosensory evoked responses in patients with Rolandic Epilepsy. *J Child Neurol*, 2000, 15, 370 – 379.

21. Autret A, B De Toffol, Corcia PH, Hommet C, Prunier-Levilion C, Lucas B. Sleep and epilepsy. *Sleep Medicine Reviews*,

1999, Vol 3, No 3, pp 210 – 217.

22. Saint-Martin A, Carcangiu R, Arzimanoglou A, Massa R, Thomas P, Motte J, Marescaux C, Metz-Lutz MN, Hirsch E. Semiology of typical and atypical Rolandic Epilepsy: a video-EEG analysis. *Epileptic Disorders*, 2001, vol 3, No 4, 173 – 182.

23. Holtmann M, Matei A, Hellmann U, Becker K, Poutska F, Schmidt MH. Rolandic spikes increase impulsivity in ADHD – A neuropsychological pilot study. *Brain & Development*, 2006, 28, 633 – 640.

24. Sheth RD. EEG in Common Epilepsy Syndromes. Updated: May 20, 2010. <http://emedicine.medscape.com/article/1138154-print>

25. Pal DK, Pong AW, Chung WK. Genetic evaluation and counseling for epilepsy. *Nat. Rev. Neurol.*, 2010, 6, 445–453.