

CRISES EPILEPTICAS TONICAS E AUSENCIAS ATIPICAS COMPLEXAS E MISTAS NA SINDROME DE LENNOX-GASTAUT COM INICIO APOS OS 6 ANOS DE IDADE

*AMILTON ANTUNES BARREIRA **
*MICHEL PIERRE LISON ***
*JOSÉ GERALDO SPECIALI **

As manifestações epiléticas tônicas e ausências atípicas têm sido objeto de vários estudos^{9,10,11,13,14}. Associações de outros fenômenos epiléticos às crises mencionadas são frequentes, mas, insuficientemente estudadas. Com o presente trabalho objetivamos descrever e classificar as associações observadas durante o seguimento de pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut de início tardio, após os 6 anos de idade (SLGIT)^{2,3,17,19}.

MATERIAL E METODOS

Estudamos as manifestações epiléticas críticas de 12 pacientes com SLGIT. As iniciais, o sexo, a idade no final do seguimento, as idades de início da síndrome e do seguimento e o tempo de seguimento estão indicados na tabela 1.

A média de avaliações clínicas foi de 6 por ano variando de 3 (caso 1) a 8 (casos 5 e 7). Em cada avaliação anotamos as características das crises epiléticas descritas por dois ou mais familiares e/ou por nós observadas. Registramos, ainda, a frequência das crises e suas relações com o ciclo sono-vigília.

Oito pacientes (casos 1, 2, 3, 5, 7, 10, 11 e 12) foram internados para controle de crises rebeldes à terapêutica ou de estados de mal e para observação das manifestações clínicas críticas e registros EEG.

Doze pacientes foram acompanhados por mais de 7 meses, 11 por mais de 1 ano, 7 por mais de 2 anos, 3 por mais de 3 e 2 por mais de 5.

A terapêutica utilizada, em linhas gerais, esteve em concordância com os esquemas propostos por Speciali²³ e Speciali & Lison²⁶.

As características das crises manifestadas durante a realização dos exames EEG foram anotadas no papel inscritor em relação temporal com as respectivas alterações gráficas. Os fenômenos epiléticos são descritos em concordância com as revisões feitas por Lison¹⁵, Gastaut & Broughton⁶ e Bancaud¹.

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da USP (Serviço do Prof. Jorge Armbrust Figueiredo): * Professor Assistente; ** Professor Adjunto.

Caso	Iniciais	Sexo	Idade	Início da Síndrome	Início do Seguimento	Tempo do Seguimento
1	JHRP	F	12a 6m	8a	11a 11m	8m
2	ACM	M	13a 5m	6a 8m	7a	6a 5m
3	ARB	M	14a 4m	10a 6m	12a 5m	1a 11m
4	JF	F	14a 6m	entre 6 e 7 anos	10a 2m	1a 1m
5	AGS	M	14a 8m	9a 4m	11a 6m	5a 6m
6	JRP	M	15a 2m	6a 9m	8a	3a 4m
7	MISC	M	16a 8m	10a 2m	13a 4m	2a 8m
8	OPP	F	22a 4m	17a 2m	19a 6m	2a 10m
9	JFF	M	23a 1m	entre 7 e 8 anos	16a 9m	2a 8m
10	RMP	F	23a 7m	entre 9 e 10 anos	22a 4m	1a 3m
11	JCS	M	24a 10m	entre 7 e 8 anos	19a 6m	2a 9m
12	JLZ	M	25a 9m	entre 9 e 10 anos	24a 5m	1a 4m

Tabela 1 — Número do caso, iniciais, sexo, idade no final do seguimento, idade no início da síndrome, idade no início do seguimento clínico-eletroencefalográfico, tempo de seguimento: F = feminino; M = masculino; a = anos; m = meses.

Propomos denominações para as crises com base nas regras de nomenclatura utilizadas para a Classificação Internacional das Crises Epilépticas ⁷ e no Dicionário de Epilepsia ⁸. Tentamos caracterizar, com as denominações propostas, a intensidade e a relação têmporo-espacial dos fenômenos epilépticos elementares. Utilizamos o mesmo método adotado por Speciali & Lison ²⁴. As crises com associação de dois tipos de fenômenos epilépticos são consideradas complexas e as com três ou mais, mistas. Descrevemos crises epilépticas complexas e mistas insuficientemente estudadas ou cujo relato não encontramos na literatura.

Definimos a associação, em sequência, de dois ou mais tipos de manifestações por palavras compostas constituídas por dois ou mais adjetivos, o primeiro referindo-se ao fenômeno inicial e o(s) seguinte(s) ao(s) completar(es), por exemplo: crise gelástico-tônica. A qualidade do distúrbio, expressa pelo segundo ou terceiro adjetivo, pode ser indicada com maior exatidão pelo uso, em seguida à palavra composta, de um ou mais adjetivos, por exemplo: crise tônico-atônica-automática gestual e mímica. Não usamos palavras compostas quando o primeiro fenômeno ou o(s) seguinte(s) são referidos por substantivos, por exemplo: ausência atípica com mioclonias palpebrais. Definimos a associação simultânea de mais de uma manifestação pelo fenômeno considerado prevalente seguido pelo concomitante ou pelos concomitantes.

Os traçados EEG realizados nos dias de retorno e durante as internações foram obtidos mediante aparelhos GRASS, modelos 6 e 8 10B, de 8 canais. Os eletrodos foram distribuídos de acordo com as normas da Federação Internacional para Eletroencefalografia e Neurofisiologia Clínica ¹². A velocidade de registro do papel inscridor foi de 3 cm por segundo e foram empregadas constantes de tempo de 0,5 e 0,12 segundo. O ganho foi de 50 μ V por 7 mm de deflexão. Em casos de potenciais superiores a 200 μ V

o ganho foi reduzido. Os traçados foram obtidos em vigília, quando possível, e/ou em sono espontâneo (que atingiu apenas as fases I e II), e/ou sob sono induzido por barbitúricos (secobarbital sódico ou pentobarbital sódico). A duração de cada exame foi de 30 minutos incluídos os 6 das duas hiperpnéias. A terminologia empregada para as descrições EEG críticas, salvo indicação, está contida no Glossário de Termos mais Comumente Usados por Eletroencefalografistas Clínicos publicado pela Federação Internacional para Eletroencefalografia e Neurofisiologia Clínica 4.

Descrevemos os achados EEG das crises complexas e mistas relatadas que puderam ser registradas.

RESULTADOS

Crises epilépticas e mistas de cada paciente estão especificadas na tabela 2. Seis pacientes (casos 2, 4, 5, 7, 8, 9) apresentaram crises tônicas e ausências atípicas complexas e mistas.

Manifestação Inicial	Manifestações subsequentes e/ou concomitantes	Caso
Tônica	Vibratória	2
	Oligoclônica	2,5
	Automática gestual primitiva	9
	Automática procursiva *	7
	Atônica-automática gestual e mímica	4
Hemitônica	Oligoclônica	2
	Automática gestual primitiva	9
	Automática procursiva *	7
Gelástica	Tônica	4
	Com crise atônica cêrvico-cefálica	5
	Com mioclonias palpebrais	5
	Com mioclonias faciais	5
	Com mioclonias céfalo-braquiais	5
	Automática alimentar com mioclonias palpebrais *	7
Ausência atípica	Versiva com mioclonias palpebrais *	5
	Com mioclonias palpebrais, crise atônica cervical e oculógira *	5
	Com crise atônica cervical intermitente, oculógira e mioclonias palpebrais	5
	Com crise atônica cervical intermitente e oculógira *	5
	Com mioclonias palpebrais e crise tônica cervical em flexão *	8

Tabela 2 — Manifestações epilépticas complexas e mistas observadas em nossos pacientes.
 * Crises não descritas anteriormente em pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut, precoce ou tardia.

As manifestações clínicas e EEG das crises complexas e mistas insuficientemente estudadas ou de referência não encontrada na literatura são descritas a seguir. Após as descrições clínicas propomos, em letras maiúsculas, as respectivas denominações. Essas denominações estão em grifo quando a descrição da crise não foi encontrada na literatura. A terminologia proposta está indicada na tabela 3.

Tônica	<i>automática procursiva</i>
Hemitônica	atônica-automática gestual e mímica <i>automática procursiva</i>
Gelástica	tônica
Ausência atípica	com crise atônica cérvico-cefálica <i>automática alimentar com mioclonias palpebrais</i> <i>versiva com mioclonias palpebrais</i> <i>com mioclonias palpebrais, crise atômica cervical e oculógira</i> <i>com crise atônica cervical intermitente, oculógira e mioclonias palpebrais</i> <i>com crise atônica cervical intermitente e oculógira</i> <i>com mioclonias palpebrais e crise tônica cervical em flexão</i>

Tabela 3 — Terminologia proposta para as crises complexas e mistas. As não descritas na literatura em grifo.

Foram observadas e/ou relatadas crises tônicas: a) em extensão ou flexão, com queda, levantar-se e imediatamente, correr para a frente e chocar-se com os objetivos (caso 7) — *Crise tônico-automática procursiva*; b) precedidas por gargalhadas, axorri-zomélicas em extensão, com queda (caso 4) — Crise gelástico-tônica; c) em extensão, com queda, seguida de hipotonia generalizada, e, ulteriores, de bater palmas e sorrir (caso 4) — Crise tônico-atônica-automática gestual e mímica.

Observaram-se crises hemitônicas com extensão de membros e desvio óculo-cefálico para a direita e corrida a seguir, como na crise tônico automática procursiva (caso 7) — *Crise hemitônico-automática procursiva*.

Foram registradas ausências atípicas e automatismos mastigatórios com mioclonias palpebrais arrítmicas (caso 7) — *Ausência atípica automática alimentar com mioclonias palpebrais*.

O traçado EEG crítico, obtido durante a hiperpnéia, é constituído por ponta-ondas pseudorrítmicas, de 1,5 Hz e ondas lentas, irregulares, grosseiramente síncronas e assimétricas com predomínio de amplitude em projeção fronto-rolântica direita e parietal esquerda. O componente lento, na quase totalidade dos registros, tem amplitude duas ou mais vezes superior à do componente rápido; a amplitude da ponta varia de 15 a 100 μ V, e, da onda lenta, de 120 a mais de 200 μ V. O EEG pré-crítico é constituído por ondas teta e, em F₃, C₃ e P₄, por ondas lentas mais amplas. No final da crise são observadas ondas lentas que não desaparecem abruptamente.

Identificaram-se ausências atípicas com mioclonias palpebrais e desvio céfalo-oculógro para a esquerda (caso 5) — *Ausência atípica versiva com mioclonias palpebrais.*

Ao EEG, de início, surgem ondas agudas seguidas ou não de ondas de 4 Hz, grosseiramente síncronas e simétricas, generalizadas. São evidenciados, a seguir, complexos ponta-onda de 2 a 4 Hz pseudorrítmicos, irregulares, generalizados, entremeados por raras ondas agudas seguidas de ondas lentas e poliponta-ondas. O componente rápido, em geral, é de menor amplitude que o lento, contudo, por vezes se iguala e supera aquele. A amplitude da ponta varia de 7 a mais de $200\mu\text{V}$. O término do paroxismo crítico é constituído por ondas lentas irregulares.

Foram registradas, durante o repouso ou ativação pela hiperpnéia, ausências atípicas com crise atônica cervical, acompanhada de desvio do globo ocular para a esquerda com mioclonias palpebrais desde o início da crise (caso 5) — *Ausência atípica com mioclonias palpebrais e crise atônica cervical e oculógira.*

Ao EEG, durante hiperpnéia, observam-se ondas teta de $200\mu\text{V}$ em projeções temporais anteriores e médias, seguidas de complexos ponta-onda e com menor incidência de ondas agudas e lentas de 2 a 3,5 Hz, irregulares, pseudorrítmicas, grosseiramente síncronas e simétricas. Em geral o componente lento é mais amplo que a ponta ou onda aguda. A amplitude da ponta ou onda aguda e do componente onda varia de 70 a $220\mu\text{V}$. No final da crise observam-se ondas lentas, irregulares e assimétricas.

Correspondendo aos mesmos achados EEG da crise anterior, registraram-se, ainda, ausências atípicas: a) com as mesmas manifestações clínicas da crise anterior, mas, flexão da cabeça intermitente (caso 5) — *Ausência atípica com crise atônica cervical intermitente, oculógira e mioclonias palpebrais;* b) seqüência anterior sem mioclonias palpebrais (caso 5) — *Ausência atípica com crise atônica cervical intermitente e oculógira.*

Registraram-se ausências atípicas com mioclonias palpebrais e flexão tônica do pescoço durante parte da crise (caso 8). A crise se inicia por redução do nível de consciência e mioclonias palpebrais interrompidas, durante períodos de segundos, por flexão tônica do pescoço — *Ausência atípica com mioclonias palpebrais e crise tônica em flexão cervical.*

No EEG (Fig. 1) são evidenciados complexos ponta-onda lenta, difusos, grosseiramente síncronos e assimétricos, com predomínio de amplitude nas projeções à direita. Na maior parte dos traçados as pontas são mais amplas que as ondas lentas. Estas raras vezes igualam-se àquelas ou as superam em amplitude. O componente rápido tem amplitude variando de 50 a $220\mu\text{V}$ e o lento varia de 100 a $220\mu\text{V}$. Ocorre, por duas vezes durante segundos, substituição da atividade paroxística difusa por ondas delta de baixa amplitude. Na segunda vez às ondas delta sobrepõem-se artefatos musculares, correspondendo à flexão tônica do pescoço. A crise continua com complexos ponta-onda lenta até o final. Mioclonias de palpebras ocorrem concomitantemente com os complexos ponta-onda.

Observaram-se ausências atípicas com crise atônica envolvendo os segmentos cervical e céfálico (caso 5) — *Ausência atípica com crise atônica cérvico-cefálica.*

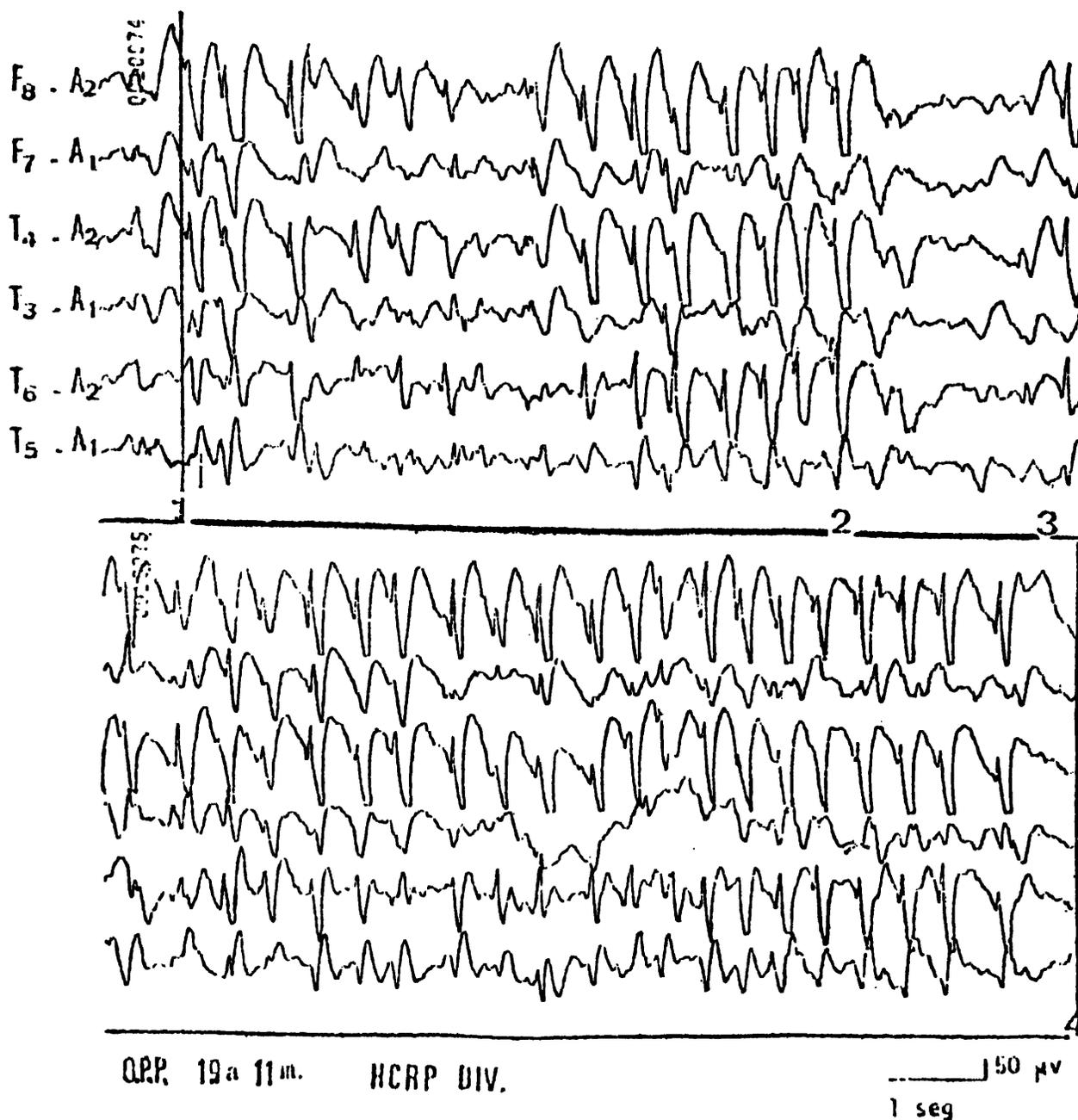


Fig. 1 — Caso de ausência atípica com mioclônias palpebrais e crise tônica cervical em flexão (caso 8). Em 1, início da ausência atípica; entre 2 e 3, crise tônica cervical em flexão; em 3, continuação da ausência.

COMENTARIOS

Speciali & Lison^{24,25} mostraram o poliformismo das crises epiléticas na síndrome de Lennox-Gastaut de início precoce — anterior aos 6 anos de idade (SLGIP) — e a freqüente associação, em seqüência ou não, de diversos fenômenos, convulsivos e não convulsivos, generalizados, unilaterais e mesmo parciais durante um só episódio epilético. Propõem denominações baseadas na qualidade e eventual seqüência dos fenômenos observados, obedecidas as regras de terminologia constantes da Classificação Internacional das Crises Epiléticas⁷.

Nossos achados evidenciam fatos semelhantes e permitem a identificação de formas ainda não descritas na literatura. Verifica-se ainda que manifestações complexas e mistas encontradas na SLGIP incidem também na SLGIT.

Crises tônicas — Observamos crises tônico-vibratórias, tônico-oligoclônicas e tônico-automáticas gestuais primitivas em acordo com a terminologia proposta por Speciali & Lison²⁴. Crises hemitônico-automáticas gestuais primitivas e hemitônico-oligoclônicas, descritas pela primeira vez por Speciali & Lison²⁴ em paciente com SLGIP, foram por nós observadas, cada uma ocorrendo num paciente.

A associação temporal entre crises tônicas e automatismos alimentares ou gestuais complexos seria praticamente específica da SLGIT (Oller Daurella^{18,20}).

As crises tônico-automáticas observadas em nossos pacientes diferem das relatadas por Oller Daurella^{18,20} por não apresentarem, a não ser num caso, os componentes alimentares e gestuais complexos. Assemelham-se, no entanto, às verificadas por Speciali & Lison²⁴ em seus pacientes com SLGIP quanto à frequência de automatismos gestuais primitivos.

A confirmação da incidência de crises hemitônico-automáticas é de particular interesse frente à afirmação de Oller Daurella^{18,20} de que os acessos tônico-automáticos não mostram caráter clínico de tipo hemigeneralizado ou de predomínio unilateral.

Encontramos crises tônicas e hemitônicas automáticas procursivas num paciente, crises essas não descritas na SLGIT ou SLGIP. As crises epiléticas procursivas são, em geral, parciais, embora, raras vezes, possam ser manifestações generalizadas de tipo ausência. Desconhecemos referências a crises complexas iniciadas por contração tônica generalizada seguida por episódio passageiro de corrida para a frente, com tropeços em eventuais obstáculos. O caso 2 de Sisler e col.²², de “epilepsia cursiva” precipitada por fatores ambientais e iniciada por queda ao solo e contração tônica, apresenta fenômenos pouco característicos: fuga dos pais, término da crise com queda por exaustão ou por contenção, recordação dos fatos ocorridos durante o episódio, incluindo manifestações emocionais, e inexistência de alterações EEG paroxísticas generalizadas ou localizadas.

Em nosso paciente com automatismos procursivos ocorreram episódios em que a manifestação tônica inicial apresentava predomínio unilateral com desvio oculocefálico. Tais episódios confirmam a possibilidade de automatismos seguirem-se a crises predominantemente unilaterais.

Faltam-nos registros EEG críticos que, aliados às observações clínicas, permitiriam melhor avaliação do início das crises e, nos casos com automatismos, definir seu caráter crítico ou pós-crítico.

Observamos crises mistas com início tônico (crises tônico-atônico-automáticas gestuais e mímicas) em uma paciente. Essas crises foram descritas por Speciali & Lison²⁴ em 5 de 27 pacientes com SLGIP. Um (início da síndrome com 1 ano e 4 meses), apresentou qualidade e seqüência dos fenômenos epiléticos muito semelhantes aos da nossa paciente: “espasmo tônico global em extensão seguido de atonia com automatismos gestuais primitivos com ou sem riso”.

Druckman & Chao⁵ referem crises de riso precedendo manifestações tônicas em pacientes com síndrome de West e de Lennox-Gastaut. Nossa paciente JF (caso 4) apresentou tal seqüência de fenômenos. Trata-se da primeira observação de crises gelástico-tônicas na SLGIT.

Não observamos em nossos pacientes as crises de choro (quiritarianas²¹ ou dacrísticas¹⁶) que são referidas em associação com epilepsias graves ou crises gelásticas.

Ausências atípicas — Observamos ausências atípicas com mioclonias faciais, ausências atípicas com mioclonias céfalo-braquiais e ausências atípicas com crise atônica cefálica, em acordo com a terminologia proposta por Speciali & Lison²⁵. Julgamos ser a denominação ausência atípica com mioclonias palpebrais mais específica quando comparada a ausência atípica com mioclonias faciais (esta pode incluir mioclonias labiais e/ou de outras regiões da face). Preferimos, em relação às crises de ausência atípica com crise atônica cefálica, a denominação cérvico-cefálica para qualificar o fenômeno atônico, considerando que a flexão da cabeça é devida à atonia da musculatura do pescoço e não à do segmento céfálico.

Não encontramos referências às crises mistas que descrevemos e denominamos de ausências atípicas: automáticas alimentares com mioclonias palpebrais; versivas com mioclonias palpebrais; com mioclonias palpebrais, crises atônicas cervicais e oculógiras; com crises atônicas cervicais intermitentes, oculógiras e mioclonias palpebrais; com crises atônicas cervicais intermitentes e oculógiras; com mioclonias palpebrais e crises tônicas cervicais em flexão.

Speciali & Lison²⁵ concluem, após revisão da literatura, que as manifestações versivas e oculógiras podem ser expressão de um distúrbio parcial, generalizado ou unilateral. O registro EEG de descargas bilaterais de ponta-onda lenta com predomínio bifrontal concomitante àqueles fenômenos confirmam o caráter generalizado das crises de nosso paciente.

As ausências atípicas com mioclonias palpebrais e crise tônica cervical em flexão não se sobrepõem às formas intermediárias entre crises tônicas e ausências atípicas, nas quais predominam a perda de consciência referida por Gastaut e col.⁹ A linha de demarcação entre os fenômenos tônicos e a ausência atípica é nítida nas crises de nossa paciente OPP (caso 8), tanto do ponto de vista clínico, quanto eletrencefalográfico. Ponta-ondas lentas difusas associadas a perda de consciência e mioclonias palpebrais (concomitantes com as pontas) são interrompidas por ondas lentas, em concomitância ou não com a crise tônica axial em flexão. Em seguida reaparecem os fenômenos clínico-eletrencefalográficos iniciais. Distinguem-se as fases com exclusivas ausências atípicas das com crises tônicas associadas a perda de consciência.

Não observamos as crises de perda de tono postural seguidas por automatismos de curta duração, encontradas por Oller Daurella¹⁷ em pacientes com SLGIT.

Comparação com as crises epilépticas complexas ou mistas (CECM) da SLGIP — Speciali & Lison^{24,25} identificaram 51 CECM diferentes em 27 pacientes com SLGIP. Desses, 4 não apresentaram alguma e 5, exclusivamente, uma de tais crises. Oito pacientes apresentaram 6 ou mais CECM, havendo um que apresentou 14. Observaram, em cada um de 8 pacientes, associação ou associações complexa(s) e/ou mista(s) — total de 14 — não observada(s) nos outros 26.

Identificamos 19 CECM em nossos 12 pacientes com SLGIT. Destes, 6 não apresentaram alguma e 2, exclusivamente, uma variedade de tais crises. Quatro pacientes apresentaram mais de uma variedade sendo que um destes apresentou 9. Observamos, em cada um destes 4 pacientes, associação ou associações complexa(s) e/ou mista(s) — total de 18 — não observada(s) nos outros 11.

Speciali & Lison^{24,25} identificaram 26 diferentes formas de CECM não referidas previamente. Nossos pacientes apresentaram 8 diferentes formas de tais crises cujas descrições não foram encontradas na literatura.

Verifica-se, assim, grande polimorfismo de manifestações complexas e mistas tanto na SLGIP quanto na SLGIT. Tais manifestações incidem, proporcionalmente, em maior número de pacientes com SLGIP. Encontram-se pacientes que apresentam uma só variedade de crise mista ou complexa tanto na SLGIP quanto na SLGIT. Identifica-se maior variedade de CECM por paciente na SLGIP. Variedades de CECM não incidindo em mais de um paciente são encontrados tanto na SLGIP quanto na SLGIT.

As CECM podem ter ocorrência fugaz, sendo observados por curtos períodos de tempo — dias ou mesmo horas — não mais ocorrendo após, e, cedendo lugar a outras formas. Essa característica exclui das descrições observações insuficientes e nem sempre permite o estudo da frequência e das diferentes formas apresentadas por um paciente.

A incidência de múltiplas crises na criança menor é motivo de maior apreensão, interesse e cuidado dos pais e exigência de maior atenção médico-hospitalar refletindo-se sobre a colheita dos dados. Em consequência as observações tendem a ser assimétricas em detrimento da SLGIT.

A fugacidade da ocorrência e as menores possibilidades de observação do paciente tardio, diminuem a fidelidade da comparação entre as CECM incidentes nos pacientes com SLGIP e SLGIT.

A maior incidência das associações epilépticas complexas e mistas e a presença de maior variedade de associações por paciente na SLGIP pesadas as considerações dos parágrafos anteriores, não nos parecem argumentos suficientes para a caracterização de nova forma clínica da síndrome de Lennox-Gastaut — a síndrome de Lennox-Gastaut tardia — com início após os 6 anos de idade. Para tanto seria necessário a obtenção de maior volume de informações advindas de outros estudos e a análise de outros aspectos clínicos. As crises tônico-automáticas, inicialmente observadas exclusivamente na síndrome de início tardio^{18,20},

foram identificadas na de início precoce²⁴. O estudo comparativo entre as crises epiléticas simples e tônico-clônicas, os fatores etiológicos e o nível intelectual nas casuísticas de SLGIP e SLGIT não demonstrou diferenças relevantes^{2,3}.

RESUMO

Seis dentre 12 pacientes com síndrome de Lennox-Gastaut de início após os 6 anos de idade e seguidos, em média, durante 30 meses, apresentaram crises epiléticas tônicas e/ou ausências atípicas complexas e mistas. Consideramos crises epiléticas generalizadas complexas as que associam dois tipos de fenômenos epiléticos e mistas as que associam três ou mais. Propusemos as seguintes denominações para as crises poucas vezes referidas na literatura: tônico-atônica-automática gestual e mímica; gelástico-tônica; ausência atípica com crise atônica cérvico-cefálica. As seguintes para crises tônicas não referidas previamente na literatura: tônico-automática procursiva e hemitônico-automática procursiva. As crises iniciadas por fenômenos não convulsivos foram denominadas ausência atípica: automática alimentar com mioclonias palpebrais; versiva com mioclonias palpebrais; com mioclonias palpebrais, crise atônica cervical e oculógira; com crise atônica cervical intermitente, oculógira e mioclonias palpebrais; com crise atônica cervical intermitente e oculógira; com mioclonias palpebrais e crise tônica cervical em flexão. Verificamos que o polimorfismo das crises complexas e mistas na síndrome de Lennox-Gastaut com início anterior aos 6 anos é maior que o das crises de nossos pacientes.

SUMMARY

Tonic seizures and atypical absences in the Lennox-Gastaut syndrome of late onset.

Complex and mixed atypical absences and tonic epileptic seizures of 12 patients with the Lennox-Gastaut syndrome with onset after age 6 were studied. By complexes seizures we mean the associations of two elementaries epileptics phenomena and by mixed that of three or more. Complex and mixed epileptic seizures already reported for patients with the early form of the syndrome were identified. The seizures reported, but not classified, in the literature were named by us as follows: gestural and mimic tonic-atonic automatic, tonic-gelastic, atypical absence with atonic cervical-cephalic seizures. New forms were described and classified. The following terminology was proposed for the convulsive seizures: procursive tonic-automatic, and procursive hemitonic-automatic. The non convulsive seizures — atypical absences — were described also in terms of critical EEG findings, and named as follows: automatic alimentary with palpebral myoclonic jerks; versive with palpebral myoclonic jerks; with palpebral myoclonic jerks and cervical and oculogyric atonic seizure; with intermittent cervical oculogyric atonic seizure and palpebral myoclonic jerks; with intermittent cervical atonic and oculogyric seizure; with palpebral myoclonic jerks and tonic seizure in cervical flexion.

It was found that polymorphism of the complexes and mixed seizures is greatest for patients with the syndrome of early onset when compared with that with the syndrome of late onset.

REFERENCIAS

1. BANCAUD, J. — Epilepsies. *Encycl. Méd. Chir. (Paris)* 9, 1976, Neurologie, 17 045 A 10 et A 30.
2. BARREIRA, A. A.; LISON, M. P. & FERNANDES, A. L. — Síndrome de Lennox-Gastaut com início tardio: I — Frequência de casos com início anterior e posterior aos 6 anos de idade, fatores etiológicos e nível intelectual. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 38:341, 1980.
3. BARREIRA, A. A.; LISON, M. P. & HERRERA, R. F. — Síndrome de Lennox-Gastaut com início tardio: II — Crises epiléticas simples e tônico-clônicas. *Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo)* 28:352, 1980.
4. CHATRIAN, G. E.; BERGAMINI, L.; DONDEY, M.; KLASS, D. W.; LENNOX-BUCHTAL, M. & PETERSEN, I. — A glossary of terms most commonly used by "clinical electroencephalographers". *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 37:538, 1974.
5. DRUCKMAN, R. & CHAO, D. — Laughter in Epilepsy. *Neurology (Minneapolis)*: 26-36, 1957.
6. GASTAUT, H. & BROUGHTON, R. — *Epileptic Seizures*. Charles C. Thomas Publisher, Springfield (Illinois), 1972.
7. GASTAUT, H. — Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia (Amsterdam)* 11:102, 1970.
8. GASTAUT, H. — *Diccionario de Epilepsia — Parte I: Definiciones*. Organización Mundial de La Salud, Ginebra, 1973.
9. GASTAUT, H.; BROUGHTON, R.; ROGER, J. & TASSINARI, C. A. — Generalized non-convulsive seizures without local onset. *In: Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 15, Ed. por Magnus, O. & Lorentz de Haas, A. M. North Holland, Amsterdam, 1974.
10. GASTAUT, H.; ROGER, J.; OUACHI, S.; TIMSIT, M. & BROUGHTON, R. — An electro-clinical study of generalized epileptic seizures of tonic expression. *Epilepsia (Amsterdam)* 4:15, 1963.
11. GASTAUT, H.; ROGER, J.; SOULAYROL, R.; TASSINARI, C. A.; RÉGIS, H. & DRAVET, C. — Childhood epileptic encephalopathy with diffuse slow spike-waves (otherwise known as petit mal variant or Lennox syndrome). *Epilepsia (Amsterdam)*: 139-179, 1966.
12. JASPER, H. H. — The ten-twenty electrode system of the international federation. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* 10:371-375, 1958.
13. LENNOX, W. G. — *Epilepsy and related disorders*. Vol. 1. Little Brown (Boston) 1960.
14. LENNOX, W. G. & DAVIS, J. P. — Clinical correlates of the fast and the slow spike-wave electroencephalogram. *Pediatrics* 5:626, 1950.
15. LISON, M. P. — *Epilepsias: Classificação. Encefalopatias. Epilepsias da infância*. Revisão. Ribeirão Preto, 1970.
16. OFFEN, M. L.; DAVIDOFF, R. A.; TROOST, B. T. & RICHEK, E. T. — Dacrystic epilepsy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. (London)* 39:829-834, 1976.
17. OLLER-DAURELLA, L.; DINI, J. & MARQUEZ, J. — Las encefalopatias epileptógenas infantiles difusas no específicas, comprendido el síndrome de Lennox. *Bol. Soc. Catal. Pediat.* 29:3-23, 1968.
18. OLLER-DAURELLA, L. — Las crisis tónico-automáticas: descripción clínico-EEG. *Arch. Neurobiol. (Madrid)* 33:303, 1970.

19. OLLER-DAURELLA, L. — Síndrome de Lennox-Gastaut: aspectos clínico-eletren-cefalográficos de su diagnóstico. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo) 30:271, 1972.
20. OLLER-DAURELLA; L. — Un type spécial de crises observées dans le syndrome de Lennox-Gastaut d'apparition tardive. Rev. Neurol. (Paris) 122:459, 1970.
21. SETHI, P. K. & SURYA RAO, T. — Gelastic, quiritarian, and cursive epilepsy; a clinicopathological appraisal. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. (London) 39:823, 1976.
22. SISLER, G. C.; LEVY, L. L. & ROSEMAN, E. — Epilepsia cursiva, syndrome of running fits. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 69:73, 1953.
23. SPECIALI, J. G. — Contribuição ao tratamento das manifestações epiléticas na síndrome de Lennox-Gastaut. Tese de Doutorado, Ribeirão Preto, 1975.
24. SPECIALI, J. G. & LISON, M. P. — Crises epiléticas da síndrome de Lennox-Gastaut: I — Formas convulsivas. Arq. Neuro-psiquiat. (São Paulo) 35:19, 1977.
25. SPECIALI, J. G. & LISON, M. P. — Crises epiléticas da síndrome de Lennox-Gastaut: II — Formas não convulsivas e parciais. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo) 35:31, 1977.
26. SPECIALI, J. G. & LISON, M. P. — Efeito de medicamentos sobre tipos eletro-clínicos de crises epiléticas na síndrome de Lennox-Gastaut. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo) 35:218, 1977.

Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica — Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto — Avenida 9 de Julho 980 — 14100 Ribeirão Preto, SP — Brasil.