

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ
CENTRO DE NEUROPEDIATRIA

NAYANA MIRANDA DE FREITAS FALCÃO¹
ANA CHRYSTINA DE SOUZA CRIPPA²
SÉRGIO ANTONIO ANTONIUK³

**PERFIL DOS PACIENTES COM SÍNDROME DE WEST ATENDIDOS NO CENTRO
DE NEUROPEDIATRIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS/UFPR**

¹Especializanda em Neurologia Infantil do HC/UFPR

²Doutora em Medicina / Neurologista Infantil e Neurofisiologista Clínica do HC/UFPR

³Doutor em Medicina/Professor adjunto da UFPR

CURITIBA

2014

NAYANA MIRANDA DE FREITAS FALCÃO

**PERFIL DOS PACIENTES COM SÍNDROME DE WEST ATENDIDOS NO CENTRO
DE NEUROPEDIATRIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS/UFPR**

Projeto de Pesquisa para Especialização em Neurologia Infantil
realizado no Centro de Neuropediatria do HC/UFPR
Orientador: Dr Sérgio Antonio Antoniuk
Co-orientador(a): Dra. Ana Chrystina de Souza Crippa

CURITIBA

2014

1. DESCRIÇÃO DA PESQUISA

Este estudo tem caráter retrospectivo com delineamento transversal. Os prontuários dos pacientes com diagnóstico de Síndrome de West que foram atendidos no CENEP (Centro de Neuropediatria) do Hospital de Clínicas /UFPR no período entre Janeiro de 1995 e Fevereiro de 2014 foram separados para análise e preenchimento de um formulário de pesquisa.

O formulário de pesquisa contém informações sobre sexo, idade, dados do nascimento, intercorrências gestacionais, desenvolvimento psicomotor, início dos sintomas, tratamento e evolução clínica dessas crianças.

Após o preenchimento do formulário de coleta de dados (ANEXO I) as informações foram avaliadas para definir o perfil das crianças e comparar qual a terapia foi mais efetiva cursando com melhor evolução clínica.

2. OBJETIVOS

2.1 - Objetivo Geral

- ✓ Traçar o perfil dos pacientes com Síndrome de West atendidos no Centro de Neuropediatria do Hospital de Clínicas/UFPR.

2.2 - Objetivos Específicos

- ✓ Avaliação epidemiológica
- ✓ Identificar as principais etiologias
- ✓ Fatores de risco para evolução para epilepsia
- ✓ Medicação mais efetiva no controle das crises

3. ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

A Síndrome de West (SW) ou espasmos infantis foi descrita pela primeira vez em 1841 por West em seu próprio filho¹ e constitui uma forma catastrófica de epilepsia com início na infância².

A Síndrome caracteriza-se por crises epiléticas tipo espasmos que podem ser em flexão, extensão, ou em flexão e extensão (mistos); um eletroencefalograma (EEG) com padrão de hipsarritmia e atraso psicomotor que pode ou não estar presente no início da doença¹. Tipicamente, os espasmos envolvem contrações breves e simétricas da musculatura do pescoço, tronco, e extremidades, com duração de até 5 segundos, e freqüentemente ocorrem em sequência (clusters)¹. A incidência varia de 1:4000 nascidos vivos³, com início durante o primeiro ano de vida em 90% das crianças afetadas⁴.

O pico de idade de início é entre 3 e 7 meses; início após 18 meses é raro, embora o início tem sido relatado até 4 anos de idade⁵. Os espasmos, quando não tratados, geralmente cessam aos 5 anos de idade, mas outros tipos de crises são relatados em até 60% dessas crianças mesmo após a cessação dos espasmos⁴.

Alguns casos não tratados ou que não respondem à terapia gradualmente transformam-se em uma síndrome epilética diferente, especialmente a síndrome de Lennox-Gastaut (SLG) (30%), embora mais comumente, espasmos que não respondem são substituídos por diferentes tipos de crises que não pertencem a uma síndrome específica⁵.

Ocorre em crianças de todos os grupos étnicos, e os meninos são ligeiramente mais afetados do que as meninas (proporção 1,5:1)².

Pode ser classificada por duas etiologias: sintomática e criptogênica. Os pacientes sintomáticos apresentam uma causa subjacente definida e/ou atraso significativo do desenvolvimento antes do início dos espasmos. Nos casos criptogênicos, nenhuma causa é identificada e o desenvolvimento é normal antes do início dos espasmos².

As formas sintomáticas podem ser secundárias a: 1. fatores pré-natais: toxemia gravídica, consanguinidade, Síndrome de Down, Síndrome de Aicardi, malformações cerebrais congênitas (lisencefalia, holoprosencefalia, agenesia de corpo caloso), infecções congênitas (toxoplasmose, rubéola, vírus de inclusão citomegálica), desnutrição intra-útero e doença de Bourneville, dentre outros; 2. fatores peri-natais (anóxia, tocotraumatismo, hemorragias cerebrais, erros inatos do metabolismo (histidinemia, hiperornitinemia, fenilcetonúria) e 3. fatores pós-natais:

meningite neonatal, icterícia neonatal, vacinações (anti-pertussis, Sabin), dentre outros¹.

A porcentagem de casos classificados como sintomáticos tem aumentado ao longo do tempo devido às melhorias das técnicas de diagnóstico, tais como triagem metabólica, ensaios genéticos e neuroimagem⁴.

Pouco se sabe sobre a fisiopatologia do West. As causas parecem ser extremamente variáveis e um mecanismo comum a todas as diferentes etiologias podem convergir, ou seja uma via comum a todas as causas. Atualmente tenta-se concentrar em uma causa específica, tal como a perda de interneurônios (isto é, o modelo do rato ARX)⁴.

A hipótese do *Hormônio Liberador de Corticotropina* (CRH) propõe como mecanismo comum em todas as etiologias o aumento na liberação de mediadores de estresse nas regiões tronco límbicas do cérebro de crianças com Síndrome de West. O hormônio adrenocorticotrófico (ACTH) suprime a síntese de CRH, o que pode explicar a eficácia desse hormônio do estresse no tratamento dos espasmos⁴.

A avaliação clínica começa com a história e exame físico do paciente e a observação pelos pais ou / médico dos espasmos². Os pais geralmente trazem a criança ao pediatra por episódios que se parecem com cólica ou podem ser confundidos com refluxo gastroesofágico⁴. A semiologia das crises pode variar significativamente dependendo dos grupos musculares envolvidos, da intensidade da contração, e da posição do paciente durante o ataque - se em decúbito dorsal ou sentado². Na maioria dos casos, existe um componente fásico inicial com duração de menos de 1 a 2 segundos, seguido por um de menor intensidade, mas geralmente mais sustentado a contração tônica, que pode durar até cerca de 10 segundos. No entanto, em algumas crianças esta fase tônica pode estar ausente e só o componente inicial fásico é visto⁴. O número de espasmos pode variar de alguns a mais de uma centena por cluster, a duração de um cluster pode variar de menos de um minuto a mais do que 10 minutos⁴. Em alguns casos, os eventos são tão sutis que não podem ser reconhecidos².

O padrão típico do EEG na SW mostra um traçado anárquico com pontas de grande amplitude, únicas ou múltiplas, multifocais, que se misturam com ondas lentas de alta voltagem, seguido de supressão difusa dos ritmos cerebrais (eletrodecremento), denominado hipsarritmia. O padrão hipsarrítmico é mais freqüente durante o sono não REM, seguido de vigília e excitação, e isso não ocorre ou é muito reduzido durante o sono REM. No entanto, os pacientes com hipsarritmia muitas vezes têm o sono N-REM muito reduzido, e pode, portanto, ser difícil

reconhecer². É recomendado que a avaliação do EEG seja realizada o mais rapidamente possível após a identificação dos espasmos². Caso a hipsarritmia não esteja presente ao EEG inicial, e os eventos continuarem, o EEG deve ser repetido em uma semana ou como clinicamente indicado⁴.

Após a documentação no EEG de hipsarritmia ou suas variantes, procedimentos para determinar a etiologia, incluindo Ressonância Magnética (RNM), exames metabólicos, entre outros são realizados e o tratamento deve ser iniciado. O diagnóstico etiológico é essencial, pois pode levar à terapia específica e alterar significativamente o resultado do desenvolvimento e a estratégia de tratamento².

Em aproximadamente 30% das crianças com West a causa não será identificada. Destes 30% uma etiologia genética ou metabólica provavelmente será estabelecida para menos de 50% e o restante será classificada como criptogênica⁴.

Avaliação metabólica adicional, dependendo das circunstâncias individuais, podem incluir ácidos orgânicos na urina, aminoácidos séricos, determinação de biotinidase, punção lombar para incluir neurotransmissores, ácido láctico, os metabólitos do ácido fólico, glicose no líquido, glicina, células, proteínas, índice de IgG, o índice de anticorpo viral, e estudos cromossômicos⁴.

Testes para mutações genéticas ou desordens cromossômicas raras, como ARX em homens ou em CDKL5 em mulheres, também podem ser considerados em doentes com características sugestivas².

Recomenda-se repetir a imagem se o paciente não responde ao tratamento ou não segue o curso esperado associado com o diagnóstico etiológico e, em casos onde não há piora clínica. Além disso, em muitos lactentes jovens, a displasia cortical focal (DCF) pode não ser detectável na imagem precoce e só aparece com a maturação da mielinização por volta de 24-30 meses². O tratamento não deve ser retardado e a imagem pode ser obtida posteriormente².

A Vigabatrina é o tratamento de primeira linha para os pacientes com a associação de Esclerose Tuberosa e Síndrome de West, embora o ACTH também é relatado como eficaz. Os pacientes com West criptogênico ou sintomático e sem Esclerose Tuberosa são mais propensos a receber ACTH como tratamento de primeira linha. Aqueles com malformações cerebrais relacionadas ao desenvolvimento cortical podem ser candidatos à cirurgia se não responderem prontamente aos medicamentos².

Avaliação da eficácia do tratamento inclui a cessação dos espasmos e normalização do EEG em casos criptogênicos e a resolução da hipsarritmia em

casos sintomáticos³. A implementação do tratamento precoce parece associar-se com uma melhor resposta e prognóstico⁵.

As diretrizes mais recentes da Academia Americana de Neurologia e da Sociedade de Neurologia Infantil para o tratamento médico da Síndrome de West, que analisou as evidências disponíveis a partir de 2004, afirmam que ACTH ou VGB podem ser úteis para o tratamento a curto prazo dos espasmos infantis, mas indicam que o ACTH é melhor que a VGB na cessação dos espasmos e supressão da hipsarritmia⁴.

A Vigabatrina é um inibidor do ácido gama-aminobutírico (GABA) e possui eficácia especialmente em casos sintomáticos secundários a Esclerose Tuberosa, e é a Droga Anti-epiléptica (DAE) de primeira linha para estes pacientes⁵. A dose efetiva é de 100 a 200 mg/Kg/dia e o tempo entre o início da terapia e a cessação dos espasmos varia de 12 – 35 dias. Os pacientes podem apresentar alguns efeitos colaterais como: sedação, irritabilidade, insônia e hipotonia. Além disso, podem ocorrer alterações do campo visual e anormalidades retinianas, cuja incidência é desconhecidas em crianças menores de 1 ano⁶.

Um artigo recente (Janeiro /2014) sugere que doses altas de Prednisolona (8mg/Kg/dia, máx. 60mg/dia) são mais eficazes no controle dos espasmo que a dose habitualmente utilizada (2mg/Kg/dia)⁷.

Piridoxina em doses elevadas é defendida como terapia de primeira linha, especialmente no Japão, e a resposta, se presente, ocorre dentro de 1 semana nos casos em que há deficiência dessa vitamina, permitindo assim a substituição precoce por outras drogas se a vitamina B6 não é eficaz⁵.

A dieta cetogênica tem sido usada com sucesso desde 1920 para o tratamento de algumas epilepsias intratáveis. O seu mecanismo protetor permanece desconhecido. Possui inúmeros efeitos colaterais como: desidratação transitória, náuseas, vômitos, diarreia, constipação, letargia, hipoglicemia, hipercolesterolemia, hipertrigliceridemia, hiperuricemia, hipoproteinemia, hipomagnesemia, hiponatremia, hepatite, pancreatite aguda, acidose metabólica, anemia hemolítica, anemia de Fanconi, acidose tubular renal⁶.

A cirurgia pode ser eficaz em casos refratários com lesões localizadas, especialmente displasias corticais. Apesar de muitas publicações sobre o assunto, há poucos estudos randomizados, a maioria envolvendo um pequeno número de pacientes⁵.

No entanto, parece haver provas suficientes para apoiar o uso de corticosteróides, particularmente ACTH, como o agente de primeira linha. Apesar

disso, a dose ideal e protocolo ainda precisam ser determinados, pois alguns autores propõem terapia com altas doses/curta duração, enquanto outros sugerem doses baixas/regime de maior duração⁵.

A evolução dos espasmos ao longo do tempo para outras formas de epilepsia pode requerer o uso de drogas anti-epilépticas convencionais, no entanto, as evidências não referem essas medicações (benzodiazepínicos, fenobarbital, ácido valpróico e outras como eficazes no tratamento dos espasmos⁴.

O tratamento precoce quer com terapia hormonal (ACTH) ou VGB está relacionado a melhores resultados cognitivos a longo prazo⁸, por isso é importante identificar os pacientes de forma precoce e iniciar o tratamento rapidamente².

4. METODOLOGIA

Foi realizada uma análise retrospectiva, do período entre Janeiro de 1995 e Fevereiro de 2014, dos pacientes com diagnóstico de Síndrome de West (SW) atendidos no Centro de Neuropediatria (CENEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná com base em dados obtidos através de revisão de prontuários.

Para a coleta dos dados foi utilizado um formulário contendo os seguintes itens: gênero, idade atual, idade de início dos espasmos, características dos espasmos, frequência inicial, intercorrências gestacionais e neonatais, dados do nascimento (peso, perímetro cefálico, Apgar, idade gestacional), história familiar, etiologia (sintomática de causa identificável ou desconhecida, criptogênica, idiopática), exame neurológico antes e após o tratamento, medicações utilizadas (com data de início de cada uma e dose máxima alcançada), eletroencefalogramas (o primeiro contendo hipsarritmia e os evolutivos), neuroimagem, evolução (controle total, Lennox-Gastaut ou outra epilepsia). Em caso de evolução para outra epilepsia foi descrito as características e a frequência das crises.

Para serem incluídos no estudo, os pacientes deveriam apresentar os critérios da SW recomendados pelo órgão oficial da *International League Against Epilepsy* (ILAE), publicados em 2004. Ou seja, todos devem apresentar espasmos de natureza epiléptica, em salvas, de início antes dos 2 anos de vida, hipsarritmia e com ou sem atraso do desenvolvimento.

A busca dos pacientes foi realizada através do Banco de dados do Serviço de Epilepsia do Hospital de Clínicas nos EEG cujo laudo conste as palavras “hipsarritmia” ou “compatível com Síndrome de West”.

Após a coleta dos dados os mesmos foram analisados estatisticamente pelo Programa SPSS v20.0 para posterior interpretação dos resultados. Para as variáveis quantitativas foi utilizado o Teste não-paramétrico de *Mann-Whitney* e para as qualitativas o Teste exato de *Fisher*. Foi considerada significância estatística um $p < 0,05$.

Este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

5. RESULTADOS E DISCUSSÃO:

Dos 73 pacientes estudados, 46 (63%) foram do sexo masculino e 27 (37%) do sexo feminino, com uma relação M:F de 1,7 (GRÁFICO 1). A média de idade para o início dos espasmos foi de 8,1 meses (DP= 8,4) e o tempo médio entre o início dos sintomas e o tratamento foi de 7 meses (DP=9,8).

Conforme a literatura há um leve predomínio no sexo masculino (1,5 a 1) e a idade de início dos sintomas encontra-se entre 4 e 10 meses, com um pico de incidência em torno do 5º ou 6º mês³.

Houve história familiar de epilepsia (até o segundo grau) em 29% deles (GRÁFICO 2), semelhante ao encontrado por Arce-Portillo (3) com 27%.

As intercorrências gestacionais e perinatais ocorreram em 26% e 52%, respectivamente. Segundo Antoniuk et al (9) entre os sintomáticos 26% eram secundários a causas pré-natais e 27,6% perinatais. Para Arce-Portillo (3) houve antecedentes pré natais em 30% dos pacientes e perinatais em 55,7%.

Quanto à etiologia da Síndrome de West 65 (89%) foram sintomáticos e 8 (11%) criptogênicos (GRÁFICO 3). Os casos sintomáticos foram secundários principalmente a hipóxia-isquemia (28,8%) e malformações cerebrais (16,4%) (GRÁFICO 4). Graças à neuroimagem, aos estudos metabólicos e genéticos há uma tendência de aumento no reconhecimento das alterações³. A neuroimagem foi anormal em 52 (71,2%) (GRÁFICO 6).

O tratamento foi realizado tardiamente (> 1 mês) em 67% dos pacientes (GRÁFICO 12) e os espasmos foram controlados em 71,2% (GRÁFICO 11). Na maioria dos estudos o tratamento foi precoce (até 2 semanas) em 51,4% e tardio (> 1 mês) em 18,6% justificando a evolução desfavorável da nossa amostra³.

Houve evolução para outra epilepsia em 58% (GRÁFICO 7) sendo de difícil controle em 71,4% (GRÁFICO 9). As epilepsias generalizadas foram as mais frequentes na evolução (45%), seguidas de Lennox-Gastaut (36%) e parciais (19%) (GRÁFICO 8). A evolução para outra epilepsia ocorre em 55 a 60%³, portanto dentro do que era esperado.

A evolução do eletroencefalograma e exame neurológico foram anormais em 74% e 97%, respectivamente (GRÁFICOS 5 e 10). O retardo mental pode ocorrer em até 90% dos pacientes³.

O prognóstico favorável no controle dos espasmos epilépticos está associado ao desaparecimento da atividade epiléptica no EEG e não somente a resolução do padrão de hipsarritmia¹⁰. O EEG evolutivo pode ser anormal em até 83%¹⁰.

Mesmo algumas publicações tendo encontrado 23% de crises prévias³, em nossa amostra 32% dos pacientes apresentaram crises fora do período neonatal e antes do início dos espasmos e houve uma tendência maior de evolução para epilepsia nos mesmos, embora não tenha existido significância estatística ($p=0,134$) (GRÁFICO 15).

Dos casos sintomáticos, a Síndrome de Down e a Esclerose Tuberosa foram os que apresentaram melhor evolução, com controle de crises em 80% e 100% respectivamente (GRÁFICO 13).

A principal medicação utilizada como primeira escolha foi a Vigabatrina (36%) seguida do Ácido Valpróico (25%)(GRÁFICO 16) e a medicação mais efetiva no controle total dos espasmos foi a Vigabatrina em 51,6% dos casos (GRÁFICO 17). Já para Arce-Portillo (3), a Vigabatrina foi efetiva para os espasmos em 41% dos pacientes.

Deve-se levar em consideração a pequena amostra de pacientes que utilizou o ACTH como terapêutica (1%). Isso ocorreu devido à dificuldade de acesso à medicação e ao custo, que não é acessível para a maioria da amostra inclusa na pesquisa.

Essa pesquisa será ampliada futuramente incluindo mais pacientes que fizeram uso de ACTH para permitir melhor comparação entre os tratamentos.

6. CONCLUSÃO

A Síndrome de West é uma epilepsia grave do 1º ano de vida. Houve predomínio da etiologia sintomática, principalmente secundárias a causas hipóxico-isquêmicas e malformações cerebrais.

Dentro dos sintomáticos os pacientes com Síndrome de Down e a Esclerose Tuberosa foram os que apresentaram melhor evolução clínica.

O diagnóstico e o tratamento foram tardios para a maioria dos pacientes contribuindo para a grande incidência de sequelas neurológicas.

Na evolução mais de 50% evoluem para outras formas de epilepsia, sendo que quase 2/3 das epilepsias tem difícil controle medicamentoso. A presença de crises prévias e o tratamento tardio foram fatores associados a um pior prognóstico.

A medicação mais efetiva no controle dos espasmos foi a Vigabatrina, no entanto deve-se considerar que a amostra de pacientes que utilizaram ACTH foi muito pequena e não permitiu comparação.

Diante desses resultados fica evidente a importância do reconhecimento precoce dessa entidade pelo Pediatra no sentido interferir na evolução catastrófica dessa epilepsia.

7. BIBLIOGRAFIA

- 1 - Edward r. Tonholo-silva et al. *Síndrome de west - A propósito de nove casos*. Arq neuropsiquiatr 1993, 51.
- 2 - J. M. Pellock et al. *Infantile spasms: A. U.S. consensus report*. Epilepsia, 51:2175–2189, 2010
- 3 - Arce-Portillo E. et al. *Síndrome de West: etiología, opciones terapéuticas, evolución clínica y factores pronósticos*. Rev Neurol 2011; 52: 81-9
- 4 - Wheless et al.. *Infantile spasms (West syndrome): update and resources for pediatricians and providers to share with parents*. BMC Pediatrics 2012, 12:108
- 5 - Watemberg, Nathan. *Infantile Spasms: Treatment Challenges*. Epilepsy, 2012
- 6- Chang-Yong Tsao. *Current trends in the treatment of infantile spasms*. Neuropsychiatric disease and treatment, 2009.
7. Shaun A. Hussain et al. *Treatment of infantile spasms with very high dose prednisolone before high dose adrenocorticotropic hormone*. Epilepsia, vol. 55. pág. 103-107. January, 2014.
8. C.Y. Go, M.T. Mackay, S.K. Weiss, et al. et al. *Evidence-based guideline update: Medical treatment of infantile of the Child Neurology Society the American Academy of Neurology and the Practice Committee spasms* : Report of the Guideline Development Subcommittee of. *Neurology* 2012;78;1974
9. Antoniuk et al. *Evolução clínica e eletroencefalográfica de 70 pacientes e resposta ao tratamento com Hormônio adrenocorticotrófico, Prednisona, Vigabatrina, Nitrazepan e Ácido Valpróico*. Arq. Neuro-Psiquiatr. v.58 n.3ª. São Paulo. Set, 2000.
10. Yamada K, et al. *Predictive value of EEG findings at control of epileptic spasms for seizure relapse in patients with West syndrome*. Eur J Epilepsy, 2014.

7. ANEXOS

ANEXO I:

(FORMULÁRIO DE COLETA DE DADOS)



HOSPITAL DE CLÍNICAS
UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ

Departamento de Pediatria
Centro de Neuropediatria - CENEP

“PERFIL DOS PACIENTES COM SÍNDROME DE WEST ATENDIDOS NO CENTRO DE NEUROPEDIATRIA DO HOSPITAL DE CLÍNICAS/UFPR”

Registro: _____
Nome: _____
Endereço: _____
Data de nascimento: _____ Idade: _____
Sexo: Masculino Feminino

1) Data da 1ª consulta: ___/___/___ Data da última consulta: ___/___/___

2) Idade de início dos espasmos: _____

3) Características dos espasmos:

4) Frequência inicial das crises:

_____/dia ____/ semana ____/ mês

5) Intercorrências gestacionais:

() cólica () sangramentos () medicamentos
() doenças agudas qual? _____ () doenças crônicas qual? _____

6) Intercorrências neonatais:

() Anóxia () Hemorragias () Sd. de Down () Hipoglicemia
() Mal formações cerebrais () Vacinas () Meningite () Esclerose Tuberosa
Outras: _____

7) HISTÓRIA FAMILIAR:

() Sim () Não

8) Etiologia: DOENCAS ASSOCIADAS

- Sintomática (causa identificável) Criptogênica Idiopática
 Sintomática (causa desconhecida)

9) EXAME NEUROLÓGICO: (antes do tratamento)

Normal Anormal para a idade _____

10) Medicamentos já utilizados e dose:

DROGA	SEQUENCIA	DATA DE INÍCIO	DOSE MÁXIMA
Vigabatrina			
Fenobarbital			
Ácido Valpróico			
Topiramato			
Lamotrigina			
Prednisolona			
ACTH			
Clonazepna			
Clobazan			
Nitrazepan			
Outras			

11) EEG :

DATA			
ATIV. EPILEPTIFORME ₁			
ATIV. DE BASE ₂			
HIPSARRITMIA ₃			

1) F: focal G: Generalizada M: multifocal

2) Nl: normal Anl: anormal

3) + = presente - = negativo

12) NEUROIMAGEM (RNM ou TC de crânio):

() NEGATIVA () Anormal Qual ? _____

13) EVOLUÇÃO da epilepsia:

- Controle total das crises
- Lennox-Gastaut
- Outra epilepsia

Qual: _____

14) Idade de início das outras crises: _____

15) Características das outras crises:

16) EVOLUÇÃO DO EXAME NEUROLÓGICO: (depois do tratamento)

- Normal Anormal para a idade _____

17) Frequência das crises após estabilização:

_____/dia ____/semana ____/mês

18) DADOS DO NASCIMENTO:

Apgar: ____/____ GIG AIG PIG

Peso de nascimento: _____

Perímetro cefálico: _____ Micro Normal Macro

Idade gestacional (IG): _____ Prematuro Termo Pós-termo

ANEXO II:

GRÁFICOS

GRÁFICO 1: GÊNERO DOS PACIENTES

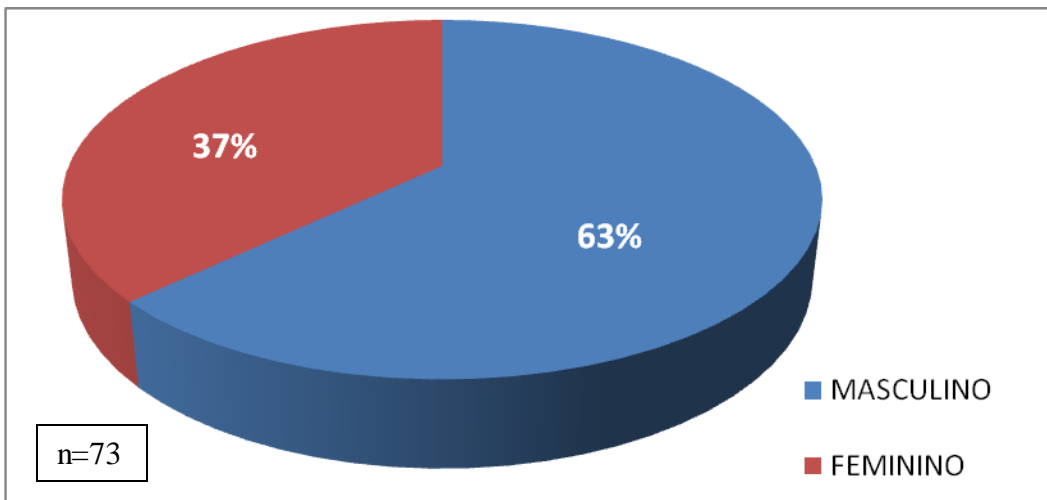


GRÁFICO 2: HISTÓRIA FAMILIAR DE EPILEPSIA

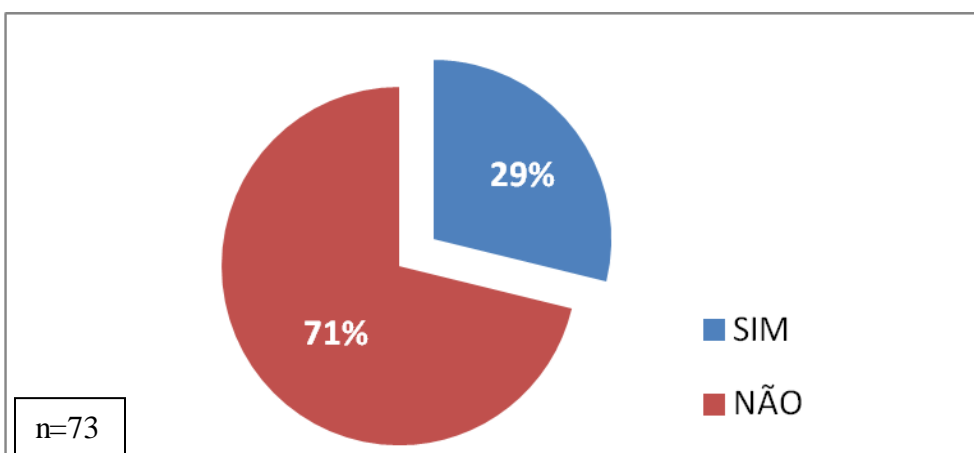


GRÁFICO 3: ETIOLOGIA DOS PACIENTES

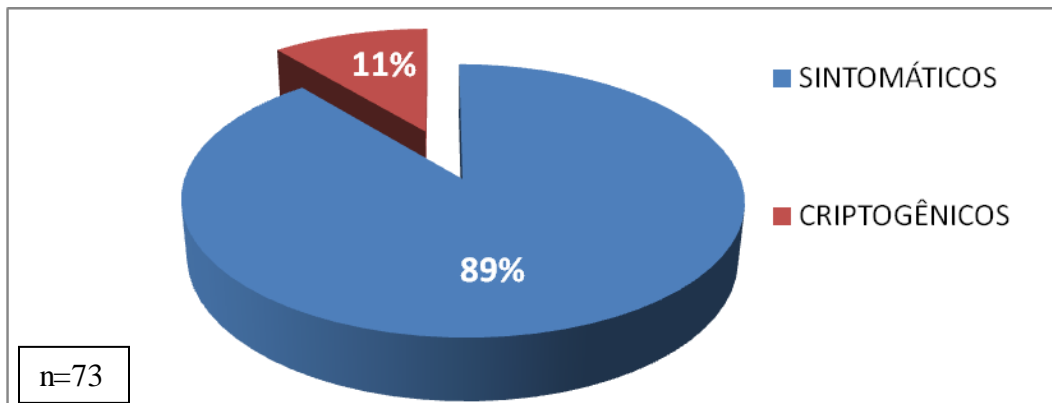


GRÁFICO 4: PRINCIPAIS ETIOLOGIAS SINTOMÁTICAS

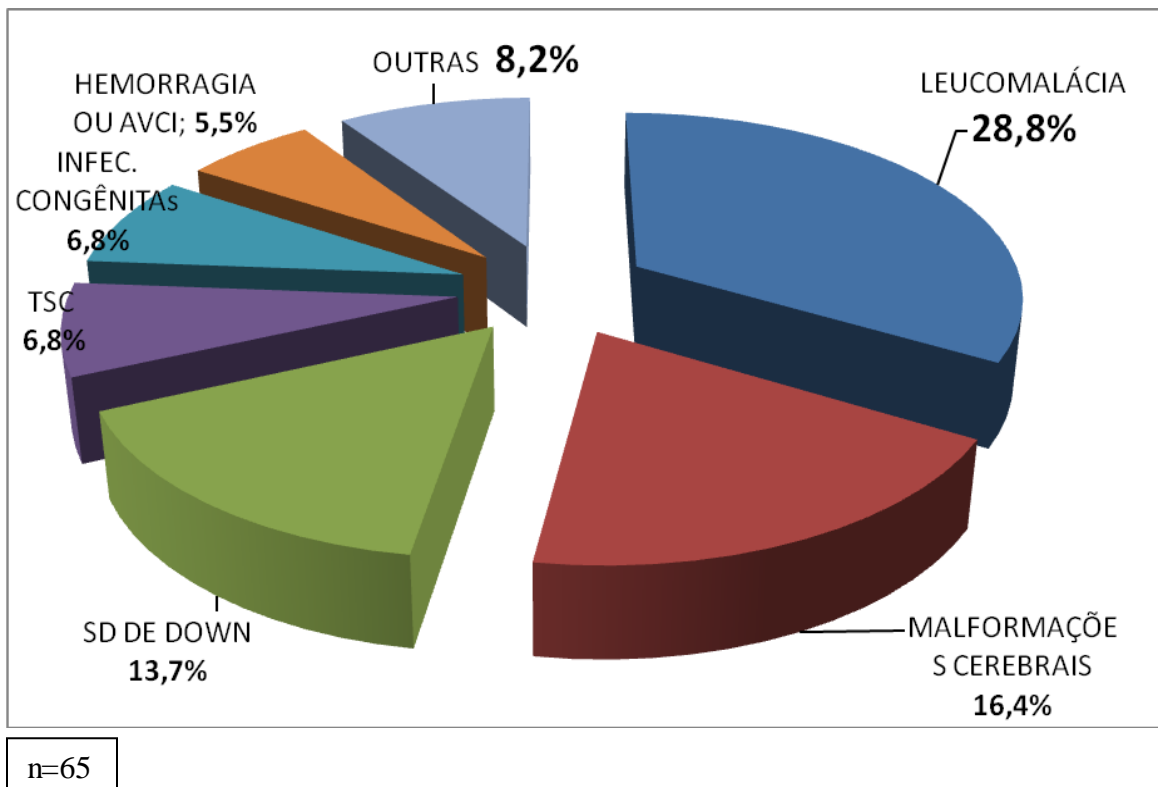


GRÁFICO 5: EEG EVOLUTIVO

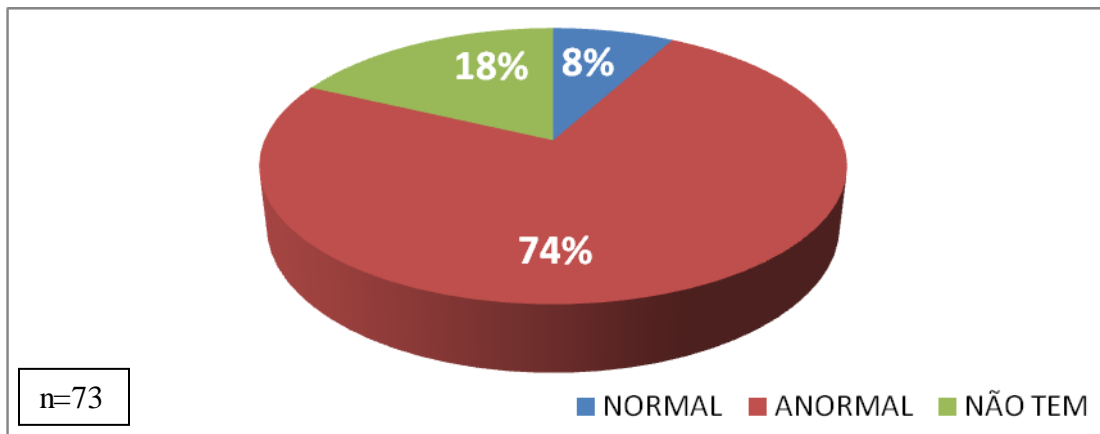


GRÁFICO 6: NEUROIMAGEM

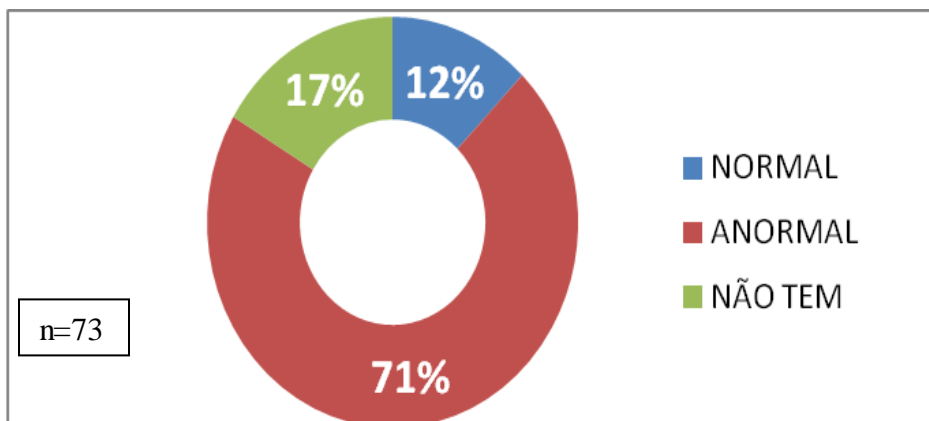


GRÁFICO 7: EVOLUÇÃO PARA OUTRA EPILEPSIA

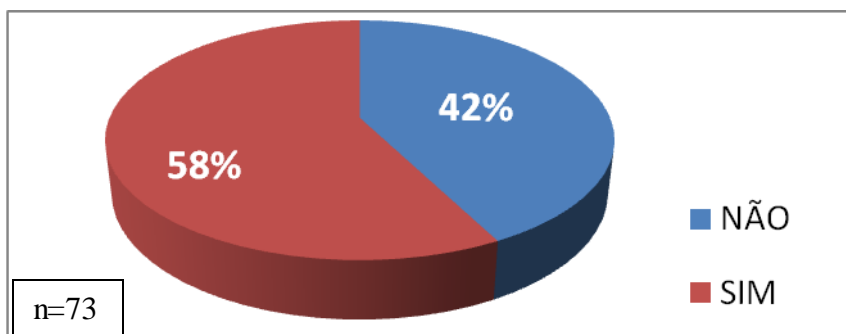


GRÁFICO 8: TIPOS DE EPILEPSIAS NOS PACIENTES QUE EVOLUÍRAM PARA OUTRA EPILEPSIA

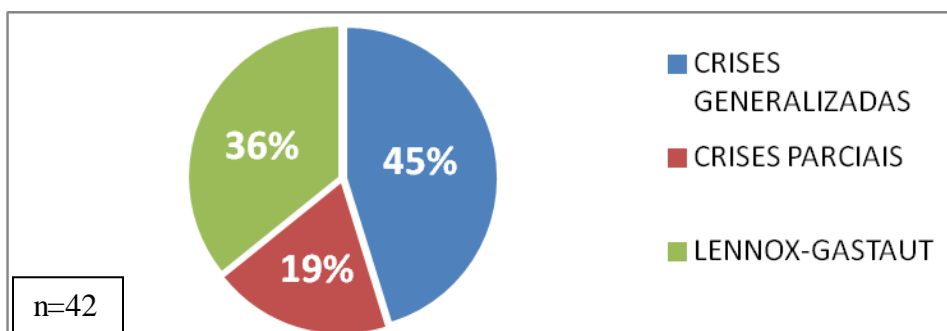


GRÁFICO 9: CONTROLE DE CRISES NOS PACIENTES QUE EVOLUÍRAM PARA EPILEPSIA

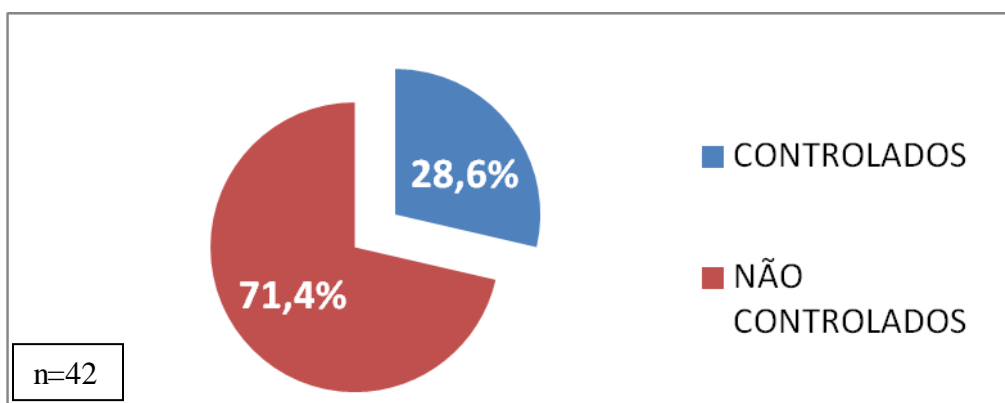


GRÁFICO 10: EXAME NEUROLÓGICO EVOLUTIVO

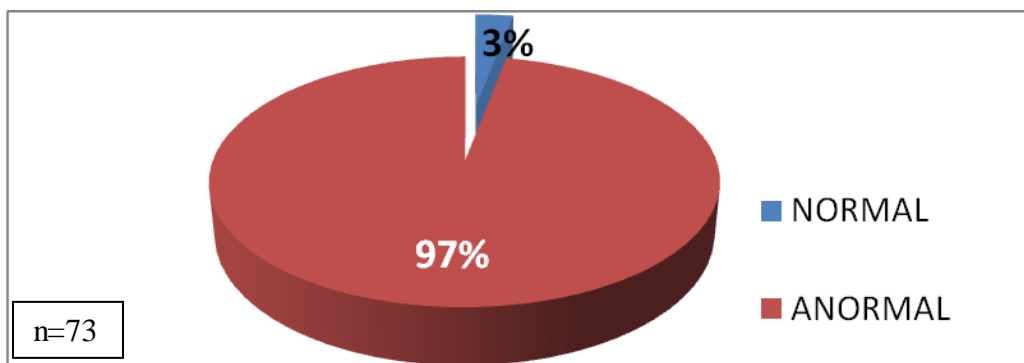


GRÁFICO 11: ANÁLISE DA PERMANÊNCIA DE ESPASMOS

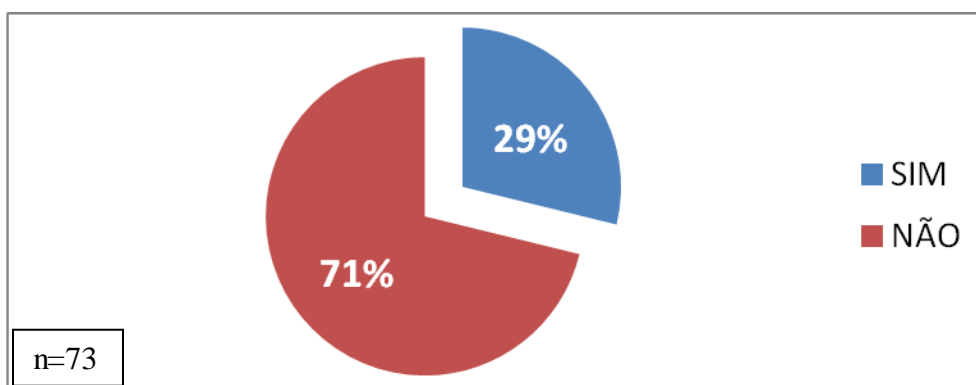


GRÁFICO 12: ANÁLISE DO TEMPO ENTRE O INÍCIO DOS SINTOMAS E O TRATAMENTO

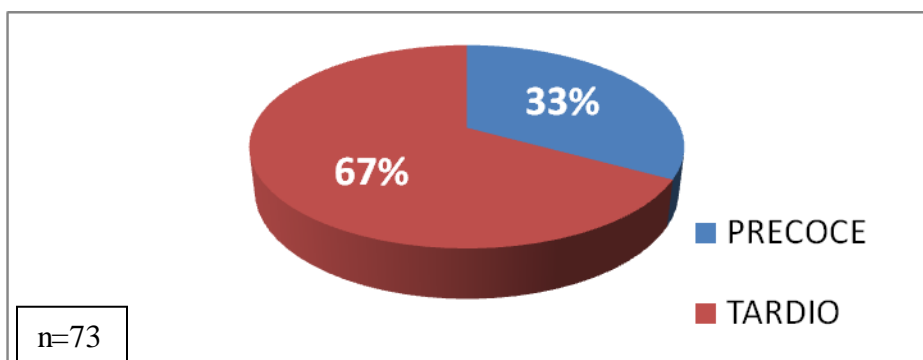


GRÁFICO 13: EVOLUÇÃO DOS PACIENTES COM SÍNDROME DE DOWN

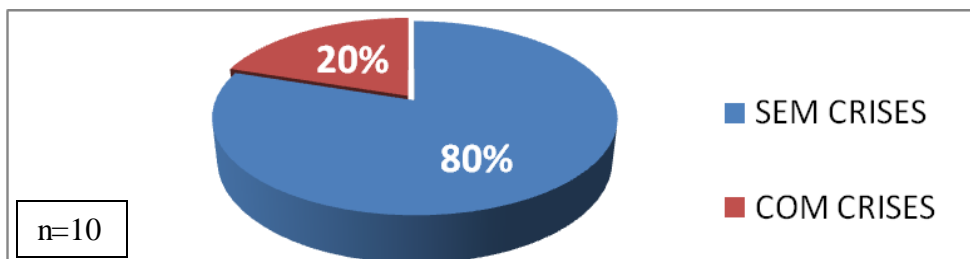


GRÁFICO 14: ASSOCIAÇÃO ENTRE A PERSISTÊNCIA DE ESPASMOS E A ETIOLOGIA

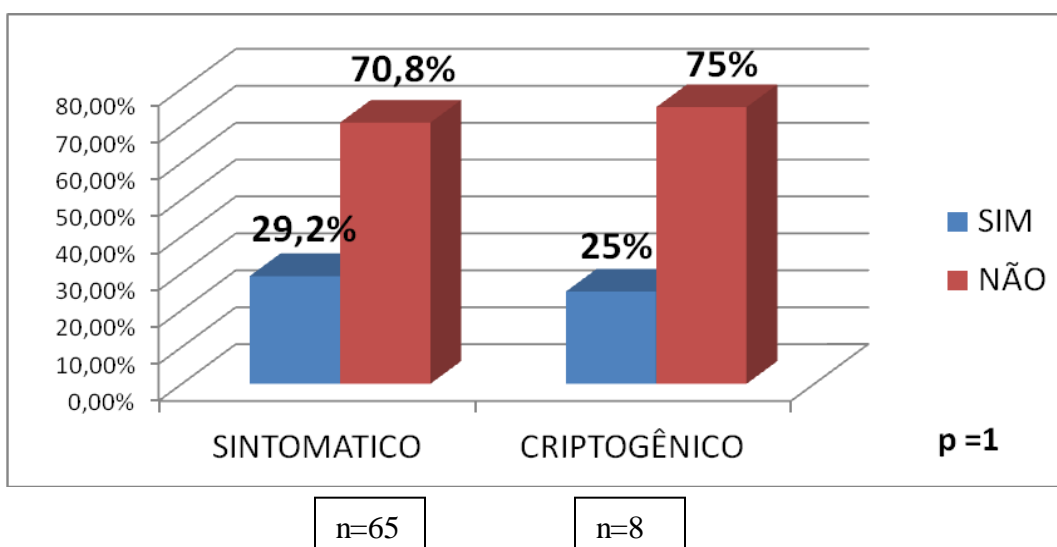


GRÁFICO 15: ASSOCIAÇÃO ENTRE A PRESENÇA DE CRISES PRÉVIAS E EVOLUÇÃO PARA OUTRA EPILEPSIA

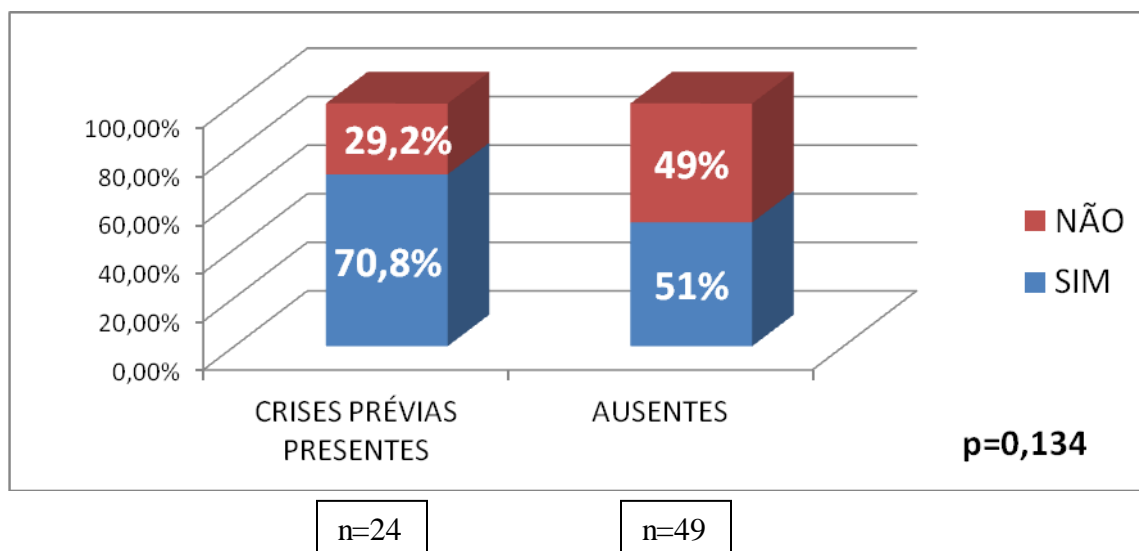


GRÁFICO 16: 1ª MEDICAÇÃO UTILIZADA PARA OS ESPASMOS

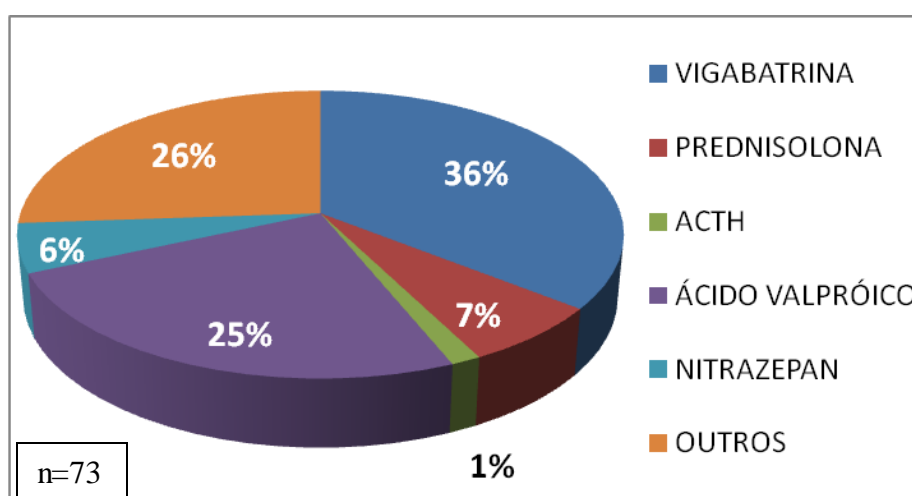
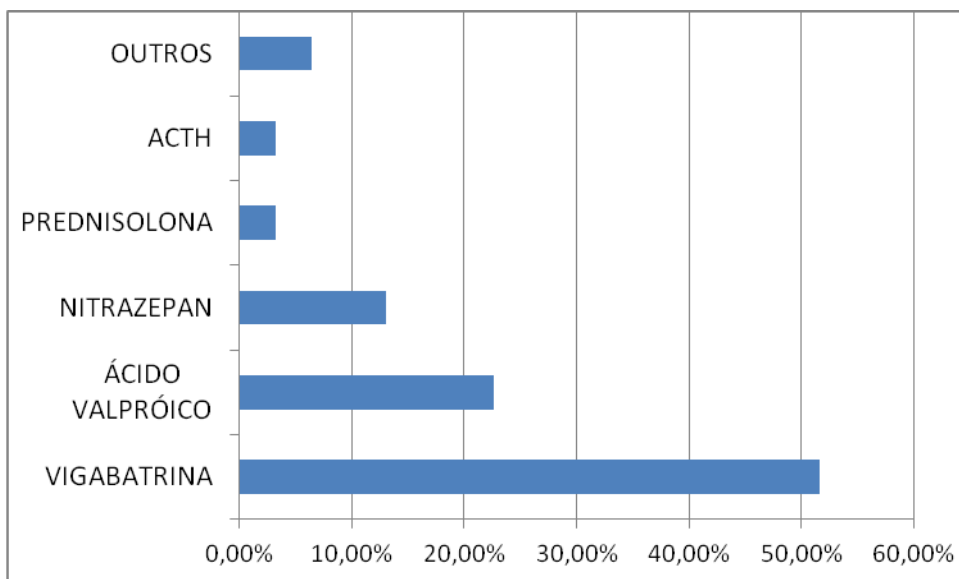


GRÁFICO 17: MEDICAÇÃO MAIS EFETIVA NA RESOLUÇÃO DOS ESPASMOS



n=31

8. QUALIFICAÇÃO DO(S) PESQUISADOR(ES)

Sérgio Antonio Antoniuk:

- Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/6098980123609991>

Ana Chrystina de Souza Crippa:

- Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/7198524702985494>

Nayana Miranda de Freitas Falcão:

- Endereço para acessar este CV: <http://lattes.cnpq.br/5316242050135094>