

Epilepsia Parcial Contínua. Síndrome de Kojewnikow

Epilepsia Partialis Continua. Kojewnikow Syndrome

Bruno Toshio Takeshita¹

Matheus Pedro Wasem²

André Stavitski Costa de Oliveira²

Guilherme José Agnoletto³

Fábio A. Nascimento⁴

Pedro André Kowacs⁵

Henry Koiti Sato⁶

Murilo Sousa de Meneses⁷

RESUMO

Introdução: A Epilepsia parcial contínua (EPC) foi descrita pelo russo Aleksey Yakovlevich Koshevnikov em 1895 e se caracteriza por apresentar crises epiléticas motoras parciais bem localizadas que podem ser associadas a mioclônias no mesmo local. Apresenta duração de horas a anos. Muitas vezes é agravada por estímulos sensoriais e não apresenta generalização para outras partes do corpo. **Relato do caso:** Paciente masculino com 16 anos. Há 7 anos apresentou episódio de crise convulsiva tônico-clônica generalizada (CCTCG) com liberação esfinteriana. A seguir, passou a apresentar episódios de formigamento de membro superior esquerdo (MSE), evoluindo com contrações da hemiface ipsilateral de forma contínua. O vídeo-eletroencefalograma demonstrou atividade irritativa na região temporal anterior direita com irradiação rolândica direita ativada pela hiperventilação. A ressonância magnética de crânio evidenciou imagem focal hiperintensa em FLAIR, sem impregnação com contraste no giro pré-central a direita, associadas a redução do pico de n-acetilaspártato. Diante da refratariedade da EPC, foi optado por lesionectomia. Anatomopatológico indicando displasia cortical Tipo 1; evoluiu com melhora completa do quadro, sem sequelas. **Conclusão:** A EPC é um raro tipo de *status epilepticus* focal. Sua evolução é variável e depende da causa relacionada, sendo imprevisível a investigação da etiologia de base para o tratamento e seguimento efetivo, analisando individualmente cada caso.

Palavras-chave: Epilepsia; Epilepsia parcial contínua; Lesionectomia

ABSTRACT

Introduction: Epilepsia Partialis Continua (EPC) was described by the Russian Aleksey Yakovlevich Koshevnikov in 1895 and is characterized by well-located partial motor seizures which may be associated with myoclonus of the same region. EPC episodes can last for hours or years. It is often exacerbated by sensory stimuli and has no generalization to other regions of the body. **Case Report:** Male patient, 16-year-old, with a 7-year history of generalized tonic-clonic seizures (GTCS) and sphincter release. Furthermore, he developed paroxysmal paresis on the left upper limb, and continuous ipsilateral hemifacial spasms. Video-electroencephalogram showed irritative activity on the right anterior temporal lobe with rolandic stimulation to the right, triggered by hyperventilation. Fluid-Attenuated Inversion Recovery (FLAIR) sequence imaging revealed a focal hyperintense lesion in the right precentral gyrus, without gadolinium enhancement and a decreased n-acetyl-aspartate peak on magnetic resonance spectroscopy. After failure of medical treatment, the patient underwent a lesionectomy. Anatomic-pathological examination showed cortical dysplasia type 1, and the patient achieved complete resolution of the seizures, without sequelae. **Conclusion:** EPC is a rare type of focal *status epilepticus*. Clinical course is highly unpredictable and depends on the underlying pathology. Evaluation of the aetiology is imperative for the correct treatment and follow-up, requiring a tailored approach for each case.

Key words: Epilepsy; Epilepsia Partialis Continua; Lesionectomy

INTRODUÇÃO

A epilepsia parcial contínua (EPC) foi descrita pela primeira vez pelo russo Aleksey Yakovlevich Koshevnikov, em 1895, sendo dividida em 2 subtipos: síndrome de Rasmussen

(encefalite focal crônica, benigna da infância e progressiva) e epilepsia do córtex motor, epilepsia rolândica secundária a alguma lesão do córtex motor^{11,16,17}.

A EPC se caracteriza por apresentar crises epiléticas motoras focais (movimentos focais e contínuos, preferencialmente de

¹ MD, Neurology Department, Neurological Institute of Curitiba, Curitiba, Paraná, Brazil

² MS, Evangélica Faculty of Paraná, Medicine Course, Curitiba, Paraná, Brazil

³ MD, Neurosurgery Department, Neurological Institute of Curitiba, Curitiba, Paraná, Brazil

⁴ MD, Division of Neurology, Toronto Western Hospital, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada.

⁵ MD, MSc, Chairman of Neurology Department, Neurological Institute of Curitiba, Curitiba, Paraná, Brazil

⁶ MD, PhD, Neurology Department, Neurological Institute of Curitiba, Curitiba, Paraná, Brazil

⁷ MD, PhD, Neurosurgery Department, Neurological Institute of Curitiba, Curitiba, Paraná, Brazil

face, mãos ou pernas) bem localizadas que podem se associar a mioclonias no mesmo local. Apresenta duração de horas, dias ou até anos. Muitas vezes é agravada por estímulos sensoriais e não apresenta generalização para outras partes do corpo^{10,17}.

O eletroencefalograma (EEG) na EPC pode mostrar-se normal ou com alterações paroxísticas focais. A EPC pode ocorrer em qualquer idade, geralmente até os 16 anos. Não há diferença entre os gêneros e muitas vezes sua etiologia acaba não sendo determinada. A EPC geralmente não é progressiva, salvo progressão da doença de base progredir^{1,10,17}.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 16 anos, aos nove anos apresentou uma crise convulsiva tônico-clônica generalizada (CCTCG) com liberação esfinteriana. Passou, então, a apresentar episódios de formigamento no MSE, que evoluíram para contrações contínuas na hemiface esquerda.

Havia história de consanguinidade dos genitores e de epilepsia no meio-irmão paterno. Apresentou gestação de risco e parto sem intercorrências. Estava em uso de oxcarbazepina 1200 mg, lamotrigina 100 mg, fenobarbital 50 mg e ácido valpróico 1000 mg.

O exame de vídeo eletroencefalograma (VEEG) demonstrou atividade epileptiforme temporal anterior direita com irradiação rolândica direita durante a hiperventilação.

As imagens por ressonância magnética (RM) de crânio revelaram lesão hiperintensa em FLAIR, de aspecto tumefativo, sem impregnação pelo agente paramagnético, no giro pré-central à direita. A espectroscopia por RM revelou redução do pico de n-acetil aspartato, sugerindo presença de perda da viabilidade neuronal (Figuras 1, 2 e 3).

Diante da refratariedade do quadro, foi realizada ressecção cirúrgica da lesão, por acesso de craniotomia fronto-parietal direita guiada por neuronavegação. Sob microscopia, realizou-se a abertura dural com identificação da área correspondente à lesão, com auxílio de neuronavegador, corticografia e estimulação cortical, confirmando localização junto à porção inferior do giro pós-central direito, a uma distância adequada e segura da área motora. Após ressecção completa da porção inferior do giro pós-central direito foi confirmada ausência

de estímulo epileptogênico com auxílio da corticografia. O anatomopatológico da lesão revelou displasia cortical focal Tipo 1 e o paciente evoluiu com remissão completa das crises já no pós-operatório imediato. A RM pós-operatória de controle revelou ressecção completa da lesão.

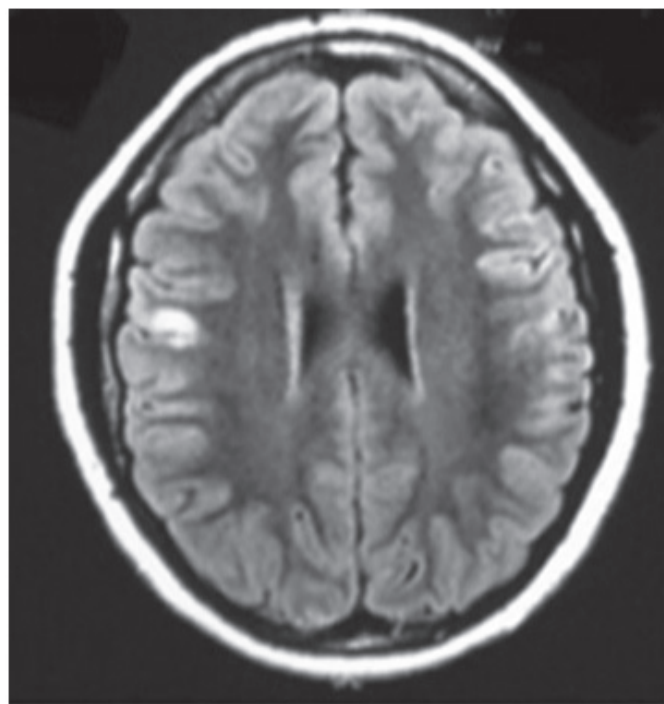


Figura 1. Sequência FLAIR, corte axial demonstrando hipersinal na topografia do giro pré-central direito.

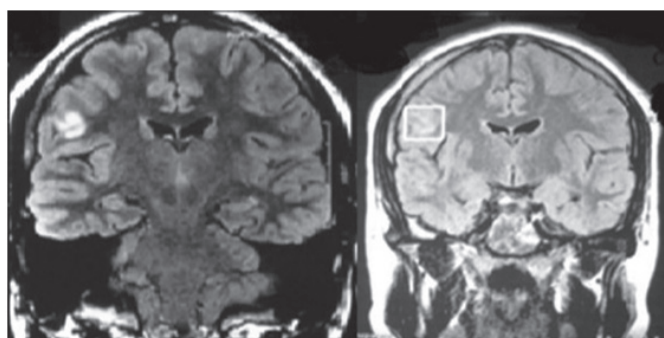


Figura 2. Sequência FLAIR, cortes coronais demonstrando hipersinal na topografia do giro pré-central direito.

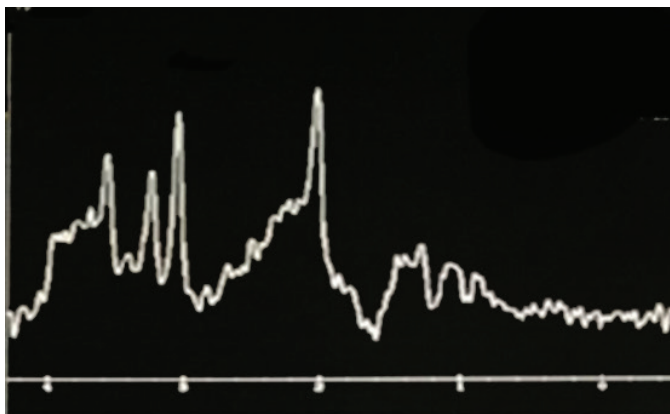


Figura 3. Redução do pico de N-acetil aspartato à espectroscopia.

REVISÃO DE LITERATURA

EPC é um tipo raro de *status epilepticus* motor. A prevalência da EPC é estimada em menos de 1 caso para cada 1 milhão de pessoas³.

Em 1984 Koshevnikov relatou na Rússia quatro pacientes que sofriam de hemiparesia leve a moderada e o que chamou de “epilepsia corticalis sive partialis contínua”, pois não havia tendência a generalizar e não era limitante. Em 1895 Koshevnikov fez o mesmo relato na Alemanha, mas seu nome foi erroneamente grafado como Koshewnikow. A zona epileptogênica estaria localizada no hemisfério contralateral, próximo à área primária motora, com a contribuição de estruturas subcorticais, pois alguns pacientes não apresentam anormalidades à eletrocorticografia. Foi postulado que algumas alças córtico-talâmicas pudessem estar envolvidas na transformação de uma crise única em um *status epilepticus* focal prolongado^{6,16,17}.

As principais definições da EPC são de Thomas (1977) e Obeso (1985) e convergem definindo a EPC como um movimento muscular clônico regular ou não de alguma parte do corpo, agravada com estímulos sensoriais, durando no mínimo 1 hora e recorrendo em intervalos de não mais que 10 segundos^{9,15}.

As principais causas de EPC são: vascular (isquemia ou hemorragia cerebral, trombose, vasculites), encefalite de Rasmussen (a principal causa de EPC na infância) ou encefalites infecciosas, neoplasias (glioma, hemangioblastoma, meningioma, linfoma) e distúrbios metabólicos (coma

hiperosmolar, mitocondropatias, síndrome de Alper e intoxicações). Em até um terço dos casos não é encontrada etiologia da EPC. A causa também pode ser a encefalopatia mitocondria^{17,12}.

Os sinais clínicos da EPC são movimentos mioclônicos repetitivos, sem alteração de consciência, podendo estar associado com hemiparesia ou com outro déficit cortical. A atividade física e/ou a estimulação sensitiva podem aumentar a amplitude e a frequência dos abalos, que podem chegar a 90 movimentos por minuto. As mioclonias têm preferência pela musculatura distal, e geralmente envolvem a face, a mão e a perna de um mesmo lado, não sendo interrompidas durante o sono. Fraqueza pós-ictal pode ocorrer^{1,3-5,10,14,17}.

Os principais diagnósticos diferenciais são as mioclonias de origem indeterminada, mioclonia cortical, marcha jacksoniana, ataxia-telangectasia e tremores por intoxicação pelo valproato ou lamotrigina⁸.

O tratamento medicamentoso da EPC geralmente é ineficaz, sendo utilizadas duas ou mais drogas antiepilépticas. Quando a EPC é refratária ao tratamento medicamentoso, podem estar indicados procedimentos cirúrgicos, como a lesionectomia e a hemisferectomia^{2,13}.

CONCLUSÃO

A EPC é um raro tipo de *status epilepticus* focal, que pode ter diferentes etiologias subjacentes, dependendo da faixa etária. A evolução é variável e depende da causa relacionada, sendo imprescindível a investigação da etiologia de base para o tratamento e seguimento efetivos, com análise individual de cada caso.

REFERÊNCIAS

1. Bien CG, Elger CE. Epilepsia partialis continua: semiology and differential diagnoses. *Epileptic Disord.* 2008;10(1):3-7. doi: 10.1684/epd.2008.0161.
2. Caraballo RH, Fortini S, Cersósimo R, Monges S, Pasteris MC, Gomez M, et al. Rasmussen syndrome: An Argentinean experience in 32 patients. *Seizure.* 2013;22(5):360-367. doi: 10.1016/j.seizure.2013.02.003.

3. Cockerell OC, Rothwell J, Thompson PD, Marsden CD, Shorvon SD. Clinical and physiological features of epilepsy partialis continua. Case ascertained in the UK. *Brain*. 1996;119 (Pt 2):393-407.
4. Espay AJ, Schmithorst VJ, Szaflarski JP. Chronic isolated hemifacial spasm as a manifestation of epilepsy partialis continua. *Epilepsy Behav*. 2008;12(2):332-336.
5. Fernández Suárez N, Felgueroso Juliana B, Castro Aguiar S. Del inicio de una epilepsia parcial continua al diagnóstico y tratamiento del síndrome de Rasmussen. *An Pediatr (Barc)*. 2012;77(5):334-338. doi: 10.1016/j.anpedi.2012.04.009.
6. Guerrini R. Physiology of epilepsy partialis continua and subcortical mechanisms of status epilepticus. *Epilepsia*. 2009;50 Suppl 12:7-9. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02356.x.
7. Kravljanc R, Djuric M, Jovic N, Djordjevic M, Zamurovic D, Pekmezovic T. Etiology, clinical features and outcome of epilepsy partialis continua in cohort of 51 children. *Epilepsy Res*. 2013;104(1-2):112-117. doi: 10.1016/j.epilepsyres.2012.09.003.
8. Marinelli L, Bonzano L, Saitta L, Trompetto C, Abbruzzese G. Continuous involuntary hand movements and schizencephaly: epilepsy partialis continua or dystonia? *Neurol Sci*. 2012;33(2):335-338. doi: 10.1007/s10072-011-0674-5.
9. Obeso JA, Rothwell JC, Marsden CD. The spectrum of cortical myoclonus. From focal reflex jerks to spontaneous motor epilepsy. *Brain*. 1985;108 (Pt 1):193-224.
10. Phabphal K, Limapichat K, Sathirapanya P, Setthawatcharawanich S, Geater A. Clinical characteristics, etiology and long-term outcome of epilepsy partialis continua in adult patients in Thailand. *Epilepsy Res*. 2012;100(1-2):179-187. doi: 10.1016/j.epilepsyres.2012.02.009.
11. Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989;30(4):389-399.
12. Riquet A, Auvin S, Cuisset JM, Lamblin MD, Sablonnière B, Cuvellier JC, et al. Epilepsy partialis continua and defects in the mitochondrial respiratory chain. *Epilepsy Res*. 2008;78(1):1-6.
13. Sinha S, Satishchandra P. Epilepsy Partialis Continua over last 14 years: Experience from a tertiary care center from south India. *Epilepsy Res*. 2007;74(1):55-59.
14. Takahashi Y, Kubota H, Fujiwara T, Yagi K, Seino M. Epilepsy partialis continua of childhood involving bilateral brain hemispheres. *Acta Neurol Scand*. 1997;96(6):345-352.
15. Thomas JE, Reagan TJ, Klass DW. Epilepsy partialis continua. A review of 32 cases. *Arch Neurol*. 1977;34(5):266-275.
16. Valko P, Bassetti CL. Aleksey Yakovlevich Kozhevnikov (1836–1902). *J Neurol*. 2006;253(4):537-538.
17. Vein AA, van Emde Boas W. Kozhevnikov epilepsy: The disease and its eponym. *Epilepsia*. 2011;52(2):212-218. doi: 10.1111/j.1528-1167.2010.02900.x.

CORRESPONDING AUTHOR

Bruno Toshio Takeshita, MD
Neurology Department
Neurological Institute of Curitiba
Curitiba, Paraná, Brazil
E-mail: brunotakeshita@hotmail.com