

EPILEPSIA REFLEXĂ

Sanda Nica, A. Șerbănescu, Irene Davidescu
Clinica de Neurologie, Spitalul Clinic Colentina, București

REZUMAT

Epilepsia reflexă (ER) reprezintă sindromul epileptic în care crizele sunt declanșate de diferiți stimuli specifici (factori externi sau procese mentale). Deși nu este o condiție frecvent întâlnită în clinică, este importantă din punct de vedere al abordării terapeutice. Crizele pot fi simple sau complexe, iar din punct de vedere al etiologiei lor pot fi idiopatice sau simptomatice. Factorii declanșatori pot fi simpli (vizuali, tactili, auditivi, somatosenzoriali), sau complecși (citit, alimentație, procese mentale, calcule, muzică, luarea unor decizii). Patogenia crizelor implică un grad de hiperexcitabilitate difuză neuniformă a cortexului, care determină atingerea unui volum cerebral considerat critic pentru extinderea excitației, apariția fenomenului de sincronizare și recrutarea competitivă. Terapia include modificarea comportamentului față de mediu, reducerea volumului stimulat cerebral, stimularea recrutării competitive, redistribuirea fiziologică a excitației de la stimulul epileptogenic și terapie medicamentoasă.

Cuvinte cheie: epilepsie reflexă; stimuli specifici

ABSTRACT

The reflex epilepsy (RE) is a syndrom in which all epileptic seizures are consistently elicited by specific stimulus, or they can be provoked by certain recognisable stimuli (external factors or mental proceses). Even is not a frecvent condition in clinics, RE is important for therapeutic management. The seizures can be focal or generalised, and their aetiology may be idiopathic or symptomatic. The precipitating stimulus are simple (flashes of light, tactile, sounds) or complex (reading, eating, thinking, calculating, music, decision-making). The pathogenesis of reflex seizures include the stimulation of a critical volume in the distribution of the excitation, the sincronisation phenomenon and the competitive recruitment. The management of ER include avoidance of precipitating factors, the changes of environmental stimuli, the stimulation of competitive recruitment, the phisiological distribution of epileptogenic stimuli and drug treatment.

Key words: reflex epilepsy; specific stimulus

Epilepsia reflexă (E.R.) este o condiție în care crizele pot fi provocate în mod obișnuit și regulat de un stimul extern, sau, mai rar, de un proces mental. În mod constant poate fi evințiat factorul declanșator intrinsec sau extrinsec (stimul senzorial precis, dar și procese decizionale, sau alte procese mentale). Nu vom include în acest tip de epilepsie, crizele induse de stress sau privare de somn. Pacienții cu E.R. pot avea crize exclusiv ca răspuns la un stimul specific și NU prezintă crize spontane.

E.R. se poate manifesta sub formă de crize parțiale sau primar generalizate. E.R. este un sindrom epileptic rar, în care crizele sunt declanșate de stimuli specifici (vizuali, auditivi, somato-senzitivi, somato-motori, sau de activități corticale complexe). Frecvența lor depinde de tipul de epilepsie, putând atinge 25% pentru epilepsia fotosensibilă.

CLASIFICARE

Funcție de tipul crizelor:

- *E.R. pură simplă* – crize declanșate de stimuli senzoriali simpli sau acte motorii (epilepsia fotosensibilă).
- *E.R. complexă* – crize declanșate de procese mentale sau emoționale (epilepsie verbală sau non-verbală).

Funcție de modul de apariție:

- primare (idiopatice)
- secundare (simptomatice)

În general, E.R. este considerată ca fiind idiopatică, frecvent cu un istoric familial (genetic), cu debut în copilărie, cu prognostic benign și răspuns terapeutic favorabil și în general fără modificări EEG intercritice. E.R. secundară debutează la orice vârstă, asociindu-se cu leziuni neurologice obiectivabile. Adesea sunt mai puțin stereotipe ca expresie clinică, mai puțin responsive la terapia specifică și cu modificări EEG interictale (Drs G. Rudolf, MP Valenti, Prof E. Hirsch – martie 2004).

STIMULI DECLANȘATORI

Au fost descriși numeroși factori declanșatori pentru E.R.: diferiți stimuli senzoriali, acte simple sau complexe motorii (micțiune), stimuli specifici; ei pot fi grupați în funcție de tipul stimulului, astfel:

I. Vizuali:

- lumina intermitentă (stroboscopică).
- patternuri vizuale (cercuri, dungi, cu contrast mare sau de anumite culori; oscilația sau mișcarea cresc epileptogenitatea).
- clipitul rapid sau strângerea ochilor.
- culori anumite (mai ales roșu).
- scăderea intensității luminii.

- obiecte particulare.
- imagini televizate, jocuri electronice.

II. Auditivi:

- zgomote bruște, neașteptate
- sunete specifice
- teme muzicale, tonuri
- voci
- muzică în timpul somnului
- gândul la o anumită muzică.

III. Somato-senzoriali și proprioceptivi:

- atingere neașteptată, bruscă.
- mișcare bruscă după așezarea în poziție șezândă sau culcată.
- un stimul tactil sau termic prelungit într-o zonă anumită a corpului (apa fierbinte, în unele ritualuri).
- mișcarea pasivă sau activă a unei porțiuni (membru) a corpului fără bruschețe.

IV. Procese mentale:

- scris sau citit: – cuvinte, numere
- calcule matematice
- procese decizionale
- jocul de șah

V. Alimentația:

- mirosul
- vederea anumitor alimente
- distensia gastrică după unele alimente greu digerabile.

VI. Praxia:

- anumite gesturi: utilizarea cuțitului, a brichetei.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

- Absențe
- Epilepsia benignă a copilului
- Crize parțiale complexe
- Epilepsia juvenilă mioclonică
- Epilepsia parțială
- Pseudo-crize
- Crize parțiale simple
- Sincope
- Epilepsia de lob temporal
- Crize tonico-clonice

Alte situații ce pot duce la confuzii:

- Hiperekplexia = afectare genetică, în care copiii au o reacție (reflex) exagerată de tresărire.
- Epilepsia mioclonică
- Coreoatetoză paroxistică
- Ticuri
- Autism/alte tulburări de dezvoltare mentală

PATOGENIE

Elemental fundamental în înțelegerea E.R. este localizarea diferitelor funcții ale creierului. Cum este

posibil ca un stimul așa de localizat și specific să producă o criză generalizată?

O explicație ar fi aceea că, deși cortexul este hiperexcitabil difuz, nu este uniform hiperexcitabil. Excitabilitatea ar fi mai mare în acele zone ale creierului unde se proiectează influxurile determinate de stimulul-trigger, situație care nu explică descărcările bilaterale simetrice (deși la o examinare atentă se poate observa o discretă asimetrie în amplitudinea descărcărilor). Stimulul rămâne bine localizat, deși descărcarea poate fi generalizată.

Surpriza și unele elemente emoționale pot juca un rol în declanșarea crizelor, situații demonstrate cu ajutorul înregistrărilor video-EEG.

Activitatea paroxistică este în totalitate dependentă de zona în care stimulul produce descărcarea. Mai mult, stimuli-model care se proiectează în aceeași arie din cortexul vizual au același efect epileptogen. Un stimul limitat care se proiectează în centrul ariei vizuale are același efect ca unul mai puternic ce se proiectează în periferia ariei. Deși influxurile stimulează în mod diferit unitățile corticale, când este stimulat același volum din creier (din zona hiperexcitabilă), probabilitatea de descărcare epileptică este aceeași. Acest lucru demonstrează că, deși stimulul-trigger poate fi localizat, nu vor fi implicate obligatoriu aceleași agregate neuronale. Efectul stimulului-pattern arată că este necesară excitarea unui anumit volum din substanța cerebrală. Aceste aferențe trebuie să fie bine sincronizate, sincronizarea fiind un factor important în declanșarea descărcării epileptiforme. Sincronizarea poate fi și un factor important în funcționarea neuronală normală. Singer (1990) a arătat că există o activitate sincronizată pe zone întinse din cortexul vizual, care au rolul unor coduri de funcționare.

Sincronizarea poate fi și rezultatul aferențelor senzoriale normale, dar este necesară o sincronizare a activității neuronale în ansamblu pentru epileptogeneză.

Un stimul staționar este mai epileptogenic decât unul în mișcare și mai puțin epileptogenic decât unul ce oscilează, probabil datorită sincronizării ce rezultă din microsacadele din timpul fixației (Wilkins 1990). Toate acestea pot determina explicația E.R. Diferența mare în epileptogenitatea unui stimul care se mișcă într-o direcție și cea a altui stimul care se deplasează în direcție inversă, sugerează că sincronizarea activității rețelelor neuronale ca întreg este necesară apariției crizei.

Hughlings Jackson a descris și posibilitatea ca unii pacienți să poată să-și blocheze criza prin altă activitate intensă (frecarea membrului în care s-a declanșat criza poate bloca extinderea ei). Activitatea nou declanșată interferă cu extinderea activității

epileptogenice. Probabil că activitatea normală din aceste arii reduce sincronizarea, prin recrutare competitivă.

Fenomenul de apariție a crizelor în E.R. ar putea fi sintetizat astfel:

1. cortexul este hiperexcitabil difuz, dar ne-uniform, prin excitații variabile ca acte motorii, senzații diverse, activități mentale determină o activitate cerebrală extinsă.
2. dacă este activat un volum cerebral considerat critic, este inițiată descărcarea, implicând releele cortico-talamice, ceea ce crește gradul de sincronizare în cortex în totalitate și determină extinderea excitației.
3. sincronizarea activității cerebrale determină apariția crizelor.
4. recrutarea competitivă printr-o activitate normală, intensă, reduce riscul de crize.

INVESTIGAȚII

Electroencefalograma (EEG) este investigația obligatorie, dar care în cele mai multe cazuri nu arată modificări caracteristice sau este perfect normală intercritic. În timpul crizei, descărcările pot fi parțiale sau generalizate. În E.R. secundară, pot exista modificări ale traseelor EEG și intercritic.

Înregistrările video-EEG pot aduce date suplimentare în aspectul clinic al crizelor.

Noțiunile de anatomie funcțională obținute empiric au fost argumentate științific până în prezent pe baza imaginilor funcționale, în special tomografia cu emisie de pozitroni (PET). S-a obținut o localizare precisă a senzațiilor, a originii actelor motorii, vorbirii și recepției verbale, gândirii spațiale, memoriei, dar localizările sunt doar parțiale. Examinările PET relevă doar o diagramă a metabolismului cerebral al glucozei, în consonanță cu așteptările după diverse leziuni, dar oferind invariabil și numeroase surprize. Când un individ primește un stimul senzitiv specific, apare o creștere a activității metabolice în aria senzitivă primară, dar există și alte arii activate, deși stimulul a fost foarte specific.

TRATAMENT

Există mai multe terapii non-farmacologice în tratamentul pacienților cu E.R.

Modificarea comportamentului în fața TV:

- urmărirea programelor TV într-o cameră bine luminată
- reducerea luminozității imaginii
- menținerea unei distanțe cât mai mari față de ecran

- limitarea timpului petrecut în fața TV
- folosirea unor ochelari de protecție pentru reducerea luminozității
- folosirea telecomenzii la schimbarea programelor.

Jocurile video:

- situarea la cel puțin 60 cm de ecran într-o cameră bine luminată
- reducerea luminozității ecranului
- interzicerea jocului în cazul copiilor obosiți
- întreruperea frecventă a jocurilor prin pauze în care nu va fi privit monitorul
- acoperirea unui ochi în timpul jocului și alternarea ochiului cu care este privit monitorul
- întreruperea jocului în cazul unor senzații stranii, neobișnuite.

Utilizarea computerului:

- utilizarea unor monitoare fără variații ale intensității (LCD display sau ecran plat)
 - folosirea unor ecrane de protecție
 - folosirea ochelarilor speciali de protecție
 - pauze frecvente în care nu este privit monitorul
- Illuminatul puternic ambiental
- acoperirea alternativă a unui ochi, cu mâna, până la dispariția stimulului
 - închiderea ochilor sau îndepărtarea privirii de monitor, pentru ca stimulul să fie minim.

1. Reducerea volumului activat cerebral

Sunt situații în care este posibil să se prevină apariția stimulilor responsabili de declanșarea crizelor sau să se reducă intensitatea lor. Aici se încadrează limitarea zonei excitate prin stimuli vizuali, prin închiderea alternativă a ochilor sau protecție adecvată, care uneori determină o diminuare marcată a dorinței de urmărire a TV sau de jocuri video.

Alte situații se regăsesc în cazul unor crize declanșate de citit, dar nu de conținutul lingvistic, ci de alinierea rândurilor, care poate fi redusă prin acoperirea parțială a paginii (Wilkins și Lindsay, 1985).

2. Stimularea recrutării competitive

Psihoterapia anxietății și depresiei, poate fi utilă în acest sens. Pacientul este învățat să-și redirecționeze gândirea în sens pozitiv, constatându-se prin studii PET că rata modificărilor în metabolismul glucidic în capul nucleului caudat drept este aceeași în cazul pacienților tratați medicamentos (fluoxetine hydrochloride) sau prin psihoterapie comportamentală – Baxter, Schwart și Bergman (1992). Rolul acestui tip de terapie este de a redistribui activitatea neuronală și a încerca să instruiem pacienții cum ar putea întrerupe cascada gândurilor ce declanșează criza.

3. Redistribuirea fiziologică a excitației de la stimulul epileptogenic

Uneori stimulii declanșatori sunt extrem de preciși. În aceste situații, modificări minime în distribuția excitației de la nivelul rețelei neuronale pot fi suficiente pentru a anula sau reduce intensitatea crizei. Astfel, în cazul unor crize declanșate prin anumiți stimuli vizuali, putem controla frecvența, sau chiar apariția lor prin modificarea culorii iluminatului.

Sistemul TV American are o frecvență de emisie mai înaltă decât în Marea Britanie sau Japonia, ceea ce oferă o oarecare protecție împotriva efectului de

licărire a luminozității, dar nu și împotriva schimbării rapide a culorilor. Noile ecrane plate oferă și ele protecție împotriva licării imaginii, dar au o mai mare luminozitate.

Jocurile video și programele TV ar trebui să nu aibă o frecvență mai mare a flash-urilor de 3 pe secundă.

4. Terapia medicamentoasă

E.R. idiopatică răspunde bine, în general, la medicația antiepileptică (valproat, lamictal). Formele de E.R. simptomatică sunt mai rezistente la terapie (carbamazepin, fenitoin).

BIBLIOGRAFIE

- Arseni C, Stoica I, Șerbănescu T** – Electro-clinical investigation on the role of proprioceptive stimuli in the onset and arrest of convulsive epileptic paroxysms. *Epilepsia*, 1967, 8, 162-170.
- Aird RB** – The importance of seizure-inducing factors in the control of refractory forms of epilepsy. *Epilepsia*, 1983, 24, 567-583.
- Andermann F, Goossens L, Andermann E** – Clinical features and diagnosis of epilepsy induced by thinking. In Beamanoir A, Gastaut H, Naquet R (Ed) *Reflex Seizures and Reflex Epilepsies*. Editions Medecine et Hygiene, 1989, Geneva, 317-322.
- Baxter LR, Schwartz JM, Bergman KS et al** – Caudate glucose metabolic rate changes with both drug and behaviour therapy for obsessive-compulsive disorder. *Archives of General Psychiatry*, 1992, 49: 681-689.
- Beamanoir A, Gastaut H, Naquet R** – *Reflex Seizures and Reflex Epilepsies*. Editions Medecine et Hygiene, 1989, Geneva.
- Forster FM** – Reflex Epilepsy, Behavioural Therapy and Conditional Reflexes. Thomas, 1977, Springfield, Ill.
- Livingstone MS, Hubel D** – Segregation of form, colour, movement and depth: anatomy, physiology and perception. *Science*, 1988, 240: 740-749.
- Panayiotopoulos CP** – A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment, 2004, Medical Publishing, UK.
- Panayiotopoulos CP** – Fixation-off-sensitivities. In Beamanoir A, Gastaut H, Naquet R. (Ed) *Reflex Seizures and Reflex Epilepsies*. Editions Médecine et Hygiène, Geneva, 2004, 203-217.
- Petersen SE, Fox PT, Posner MI, Mintun MA, Raichle ME** – Positron emission tomographic studies of cortical anatomy of single word processing. *Nature*, 1988, 331, 585-589.
- Raichle ME, Fiez JA, Viden TO, MacLeod AK, Pardo JV, Fox PT, Petersen SE** – 1994 Practice-related changes in human brain functional anatomy during non-motor learning. *Cerebral Cortex*, 1994, 4, 8-26.
- Singer W** – The formation of co-operative cell assemblies in the visual cortex. *Journal of Experimental Biology*, 1990, 153: 177-197.
- Mishkin M, Ungerleider LG** – Object vision and spatial vision: two cortical pathways. *Trends in Neurosciences*, 1982, 6(10), 414-417.
- Wilkins AJ, Zifkin B, Andermann F, McGovern E** – Seizures induced by thinking. *Annals of Neurology*, 1982, 11: 608-612.
- Wilkins AJ, Lindsay J** – Common forms of reflex epilepsy: physiological mechanisms and techniques for treatment. In Pedley TA, Meldrum BS (Ed) *Recent Advances in Epilepsy II*, 1985, Churchill Livingstone, Edinburgh.
- Zagury S, Maury JA, Jomini-Jalanti RM** – Partial sensitive epilepsy triggered by a pure sound. A case report. In Beamanoir A, Gastaut H, Naquet R. *Reflex Seizures and Reflex Epilepsies*. Editions Medecine et Hygiene, Geneva, 251-254.