

EPILEPSIA

INTRODUÇÃO

A Epilepsia é um distúrbio do sistema nervoso central caracterizado pela ocorrência de crises epiléticas ao longo do tempo, que ocorrem espontaneamente, ou, por vezes, favorecidas por agentes provocadores (epilepsias reflexas).

A crise epilética, por sua vez, é um descontrole momentâneo e, em geral, auto-limitado da atividade elétrica dos neurônios do córtex cerebral, que se despolarizam de forma intensa e hiper-sincrônica, levando a um distúrbio nas funções das áreas despolarizadas, o que gera uma diversidade de sinais e sintomas, referentes aos locais de despolarização anômala.

Crises epiléticas podem ser provocadas por fatores que desequilibram agudamente a atividade elétrica cerebral, sem que o indivíduo volte a apresentá-las de forma espontânea, após serem suprimidos os fatores provocadores. Neste caso, são denominadas "crises circunstanciais" e não caracterizam uma Epilepsia. Caso os fatores agressores, ou as próprias crises prolongadas e repetitivas tenham determinado uma lesão cerebral permanente, poderão ocorrer crises espontâneas a partir de então, mesmo na ausência de distúrbios agudos das funções corticais. Neste caso, ficará caracterizada uma Epilepsia. As causas habituais de crises circunstanciais na prática clínica são: desequilíbrios hidro-eletrolíticos graves (principalmente em crianças pequenas e idosos), hipoglicemia severa, hiperglicemia associada a coma hiper-osmolar do Diabetes Mellitus, hipóxia grave, isquemia cerebral, traumatismo crânio-encefálico (TCE), infecções do Sistema Nervoso Central (SNC), especialmente as que envolvem o parênquima (encefalites ou meningoencefalites), intoxicações medicamentosas, por drogas ou toxinas, efeito de drogas ilícitas (ex.: cocaína), idiosincrasia por anestésico local

(por exemplo, usado pelo dentista) ou por certos antibióticos (ex.: cefalosporinas), etc...

DADOS EPIDEMIOLÓGICOS

A Epilepsia é uma síndrome, ou seja, pode ter apresentações muito diversas, tanto em sua etiologia, quanto na forma de manifestação, idade de aparecimento, resposta ao tratamento e prognóstico. A incidência de Epilepsia na população geral situa-se em torno de 0,5 e 1,5%, com as taxas mais elevadas em países subdesenvolvidos, em vista das precárias condições de prevenção e tratamento dos agravos aos SNC que determinam lesões epileptogênicas [maior incidência de encefalopatia hipóxico-isquêmica (EHI) perinatal, acidentes automobilísticos e de trabalho, infecções do SNC...]. A prevalência da Epilepsia na população geral fica em torno de 1%, igualmente maior nos países com piores condições sanitárias.

Em países desenvolvidos, a prevalência é de 40-70 pessoas com Epilepsia/100.000 habitantes; já nos países em desenvolvimento, esta taxa aumenta para 100-190/100.000. Entre 1,5 e 5% da população geral terão, pelo menos, uma crise epiléptica na vida, não sendo, portanto, caracterizada Epilepsia nestes casos.

A Epilepsia pode se iniciar em qualquer idade da vida (figura 1) e sua incidência é maior na primeira infância, em decorrência dos agravos perinatais (EHI, toco-traumatismos, infecções do SNC, lesões decorrentes da prematuridade), das malformações congênitas do SNC e da expressão de diversas síndromes epilépticas de base genética, tanto as benignas e idiopáticas, quanto aquelas associadas a doenças metabólicas e neuro-degenerativas da infância. Até os 20 anos, esta curva de incidência decresce e se estabiliza, voltando a subir com leve inclinação a partir dos 50 anos de idade, quando lesões adquiridas decorrentes de TCE, AVC, tumores do SNC, etc... constituem etiologias mais comuns.

ETIOLOGIA E FISIOPATOLOGIA

Os mecanismos de descontrole espontâneo e recorrente da atividade elétrica cortical que determinam crises epilépticas ao longo do tempo podem ser resumidos em 4 grandes grupos:

- **Gliose (cicatrizes gliais):** áreas de desequilíbrio de neurotransmissores e do influxo transmembrana de potássio, com predomínio de excitação. As células da glia têm funções de depuração de neurotransmissores excitatórios do meio extracelular e de controle dos níveis extracelulares de potássio. A gliose pode gerar desequilíbrio elétrico da membrana neuronal.
- **Circuitos aberrantes hiper-excitáveis:** como na Epilepsia do Lobo Temporal com Esclerose Mesial e Malformações do Desenvolvimento Cortical (displasias corticais).
- **Desbalanço de Neurotransmissores:** Anomalias de funcionamento de canais de Sódio, Cálcio, Potássio, ou de receptores de membrana, como o nicotínico (epilepsias idiopáticas e epilepsias geneticamente determinadas)
- **Alterações metabólicas complexas:** Nos Erros Inatos do Metabolismo.

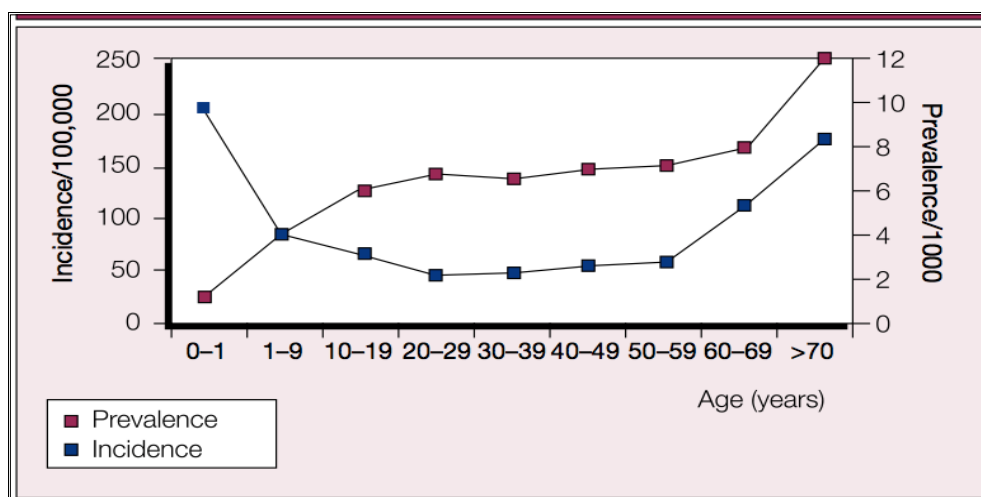


Figura 1: Incidência e prevalência de epilepsia relacionadas à idade.

Cicatrizes gliais epileptogênicas são vistas, por exemplo, em lesões pós TCE, AVC, infecções do SNC e insultos perinatais. Circuitos aberrantes podem ser adquiridos a partir de áreas de morte neuronal e regeneração anômala, como na esclerose mesial temporal. Muitas lesões (como os tumores, ou malformações vasculares que comprimem o cérebro) podem gerar crises por mecanismos complexos, incluindo gliose, isquemia por compressão, perda neuronal com regeneração anômala, desbalanço entre sinapses inibitórias e excitatórias, etc...

Muitas doenças cromossômicas ou gênicas podem gerar circuitos epileptogênicos devido a vários mecanismos, ainda não elucidados completamente (vide citação de estas doenças na Classificação Internacional das Síndromes Epilépticas – quadro).

De um modo geral, a manifestação de uma síndrome epiléptica será determinada pela conjunção de fatores genéticos e fatores adquiridos, ou lesionais. Em algumas formas de epilepsia, o peso da herança é determinante e a epilepsia se manifesta, mesmo na ausência de fatores adquiridos. Em outros, mesmo na ausência de herança ou mutações propiciadoras de crises epilépticas, lesões graves determinam áreas epileptogênicas que se expressarão como uma epilepsia clinicamente caracterizada. Muitos pacientes têm componentes de base genética e de fatores lesionais adquiridos. Assim, certas lesões não provocam epilepsia em indivíduos com pouca base genética para tanto, enquanto lesões, por vezes, menos graves, podem causar epilepsia em pessoas com forte determinante genético (figura 2).

CLASSIFICAÇÃO DAS CRISES EPILÉPTICAS

As crises epilépticas são inicialmente classificadas em 2 grandes grupos (quadro 1):

- **Focais (ou parciais):** decorrem de despolarização em grupamentos neuronais restritos a uma área limitada do córtex cerebral, podendo progredir para áreas adjacentes e até se generalizar secundariamente. As manifestações clínicas observadas nas crises focais relacionam-se com hiper-ativação das regiões

envolvidas pela descarga crítica. Tal ativação pode gerar hiper-expressão de uma modalidade de função (contrações musculares, sensações parestésicas, alucinações visuais, auditivas, etc...), ou uma ativação de circuitos inibitórios (parada comportamental, atonia focal, anestesia em parte do corpo, amaurose em um hemisfério visual, afasia...).

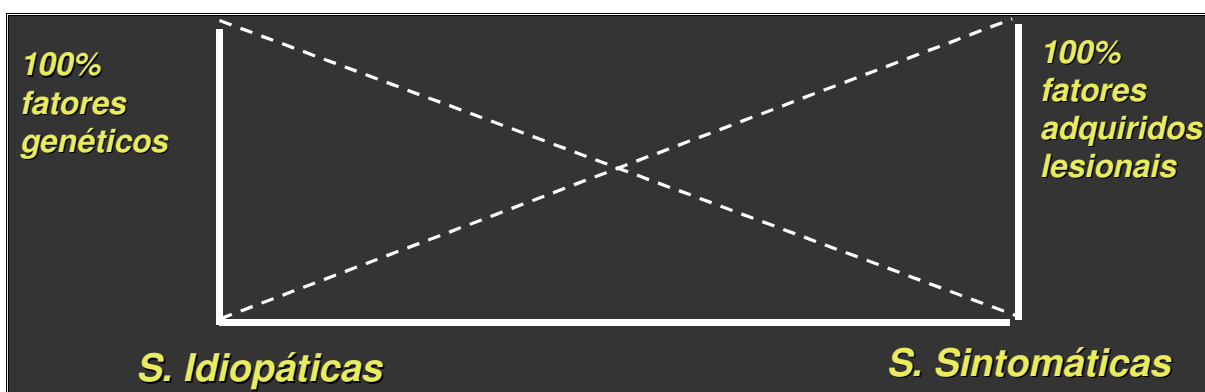


Figura 2: Fatores etiológicos nas Epilepsias

Crises focais podem comprometer, ou não, a consciência. Tal comprometimento pode ocorrer sem que haja perda da vigília (“desmaio”), sendo um transtorno qualitativo que leva o indivíduo à perda da noção de si e do meio, com a sensação de ter ficado “fora de si” por um tempo, ao término da crise seguida de recuperação completa da consciência. As crises focais sem comprometimento da consciência são designadas como simples, enquanto as que comprometem a consciência têm sido classicamente chamadas de parciais complexas. Estas originam-se a partir da ativação de circuitos límbicos, em geral, envolvendo as estruturas mesiais (ou mediais) do lobo temporal (hipocampo, giro para-hipocamal) e áreas adjacentes no sistema límbico (amígdala, insula, cíngulo anterior). Tal perda qualitativa da consciência frequentemente se associa com a transmissão da descarga anômala para áreas límbicas contralaterais. Quando restrita às estruturas mesiais temporais do hemisfério não-dominante (o direito, na maioria das pessoas), o comprometimento da consciência é mais sutil e a pessoa

pode responder parcialmente às perguntas feitas durante a crise, ou ter comportamentos mais ou menos adaptados (como continuar comendo). Porém, nesta situação, a consciência não está clara e falhas no discurso são observadas, assim como é comum a amnésia do paciente em relação às ocorrências durante a crise. Já no hemisfério dominante, tal crise costuma comprometer intensamente a relação com o meio. A perda da vigilância (“desmaio”) pode ocorrer na seqüência destas crises, o que não significa necessariamente que a descarga tenha se generalizado. Apenas se ocorrerem convulsões (contrações tônicas, clônicas ou tônico-clônicas) bilaterais junto com a perda da vigilância é que se poderá caracterizar generalização secundária.

Crises focais simples (sem comprometimento da consciência) podem evoluir para parciais complexas e, posteriormente, se generalizar. Ou podem se generalizar rapidamente, sem que se perceba a etapa de envolvimento límbico, com manifestação parcial complexa. Algumas crises de início focal são vistas erroneamente como generalizadas, por terem espraiamento muito rápido da descarga para todo o córtex, o que ocorre especialmente durante o sono, que tende a aumentar a sincronização cortical, nas fases Não-REM. Sua caracterização como crise focal poderá depender do encontro de um foco no eletrencefalograma (EEG), ou da ocorrência de uma crise focal sem generalização secundária ao longo do tempo.

- **Generalizadas:** descargas hiper-sincrônicas que envolvem o córtex como um todo, gerando manifestações motoras bilaterais e mais ou menos simétricas, que podem ser positivas (contraturas = convulsões), tônicas (contração sustentada), mioclônicas (contração fásica, rápida), clônicas (contratura intercalada com relaxamento, gerando abalos rítmicos) e tônico-clônicas (fase tônica seguida de fase clônica). Crises motoras generalizadas que ativam circuitos inibitórios provocam perda súbita do tono muscular, podendo levar à queda ao solo, se o paciente estiver em pé, são chamadas de atônicas. Há ainda crises generalizadas motoras que combinam fenômenos de ativação e inibição motora, como as crises

mioclono-astáticas, ou mioclono-atônicas (mioclonia seguida de perda parcial ou total do tono), que também podem levar à queda ao solo e ferimentos.

Um tipo particular de crise generalizada é a Ausência que cursa com envolvimento motor muito sutil e bilateral, como contrações rítmicas das pálpebras (clonias), ou da raiz dos membros superiores, ou da face. Entretanto, nestas crises, o envolvimento de estruturas que controlam a ativação cortical da consciência (circuito tálamo-cortical) predomina e a manifestação clínica característica é uma perda súbita e total do contato com o ambiente e da noção de si mesmo, apesar do indivíduo se manter de olhos abertos, com olhar vago, sem contato verbal. Tais crises demoram caracteristicamente poucos segundos, até, no máximo, um minuto. Ao seu término, o paciente retorna à consciência clara imediatamente. Estas crises são caracterizadas por um padrão típico de EEG, com descargas elétricas anormais designadas complexos ponta-onda, ou espícula-onda, que envolvem todos os eletrodos do córtex e surgem numa taxa média de 3 por segundo (3 ciclos/seg ou Hz). As clonias palpebrais rítmicas que as acompanham geram um “piscamento” nesta mesma frequência (figura 3).

Quadro 1: Classificação das Crises Epilépticas

FOCAIS

✦ Sem perda da consciência (simples)

- a) **Sensitivas** : formigamento, anestesia, dor, queimação, escotomas, amaurose, ilusões visuais, com distorção de tamanho e forma de objetos, alucinações visuais, alucinações auditivas, olfativas, gustativas, sensação de rotação e vertigem, etc....
- b) **Motoras** : contrações localizadas tônicas, clônicas, mioclônicas, tônico-clônicas, ou atonia focal.
- c) **Autonômicas** (midríase, *hippus* pupilar, pilo-ereção, ruborização, palidez, taquicardia, bradicardia, arritmia, dores abdominais, borborinhos, sensação de aperto no peito ou na garganta, coceira na orofaringe, hipotensão, manifestação síncope-like, etc....
- d) **Com manifestações psíquicas**, ou de funções corticais superiores (sensações de medo, raiva, depressão súbitas e intensas, percepção alterada do ambiente, como se estivesse em um sonho, crises dismnésicas, como *déjà vu* e *jamais vu*, afasia sensitiva ou motora, etc.....)

✦ Com perda da consciência (complexa)

- a) Sem automatismos
- b) Com automatismos
- c) Simples evoluindo para Complexa

GENERALIZADAS

Tônico-clônicas, Tônicas, Clônicas, Mioclônicas, Atônicas, Mioclono-atônicas ou Mioclono-astáticas e Espasmos.

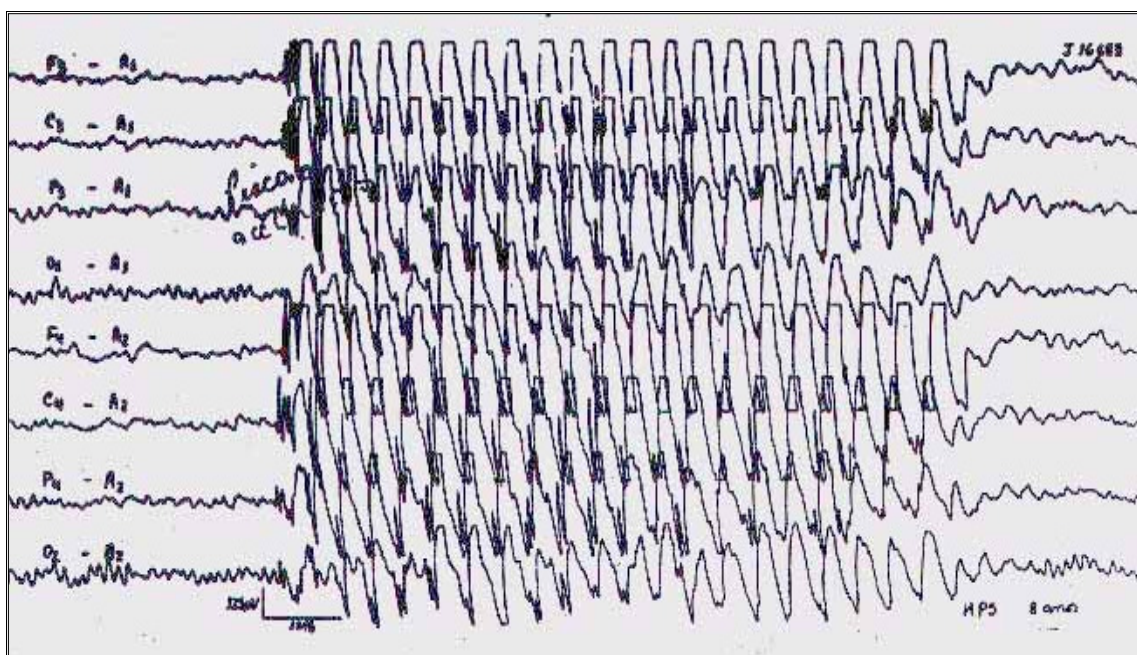


Figura 3: Crise de Ausência detectada durante o EEG, com duração de 7 segundos.

As descargas começam com complexos poliponta-onda, seguido-se para complexos ponta-onda generalizados, a 3 Hz, e a criança tem parada comportamental, olhar vago, piscamento rítmico, a 3'/segundo. Trecho total de 10 segundos no EEG. Os canais, de cima para baixo, correspondem a eletrodos nas regiões frontal-F3, central-C3, parietal-P3 e occipital-O1 à esquerda (os 4 primeiros) e, em seguida, à direita (os 4 últimos, F4, C4, P4 e O2). Cada canal mede a diferença de potencial entre o eletrodo no escalpo e um eletrodo de referência colocado no osso da mastóide (Auriculares esquerdo e direito, A1 e A2), onde o potencial do EEG é zero.

IMPORTANTE:

- 1) O comprometimento qualitativo da consciência durante crises epiléticas pode ocorrer, tanto nas crises de ausência (generalizadas), quanto nas crises parciais complexas. Em ambas, tal comprometimento pode levar à liberação de automatismos motores (mastigatórios, gestuais, de deambulação, etc...). Entretanto, duas diferenças principais existem entre tais crises, além do EEG, que é focal, na parcial complexa, e generalizado, na ausência. As ausências demoram segundos a um minuto, enquanto as crises parciais complexas costumam demorar alguns minutos. A

recuperação da consciência após a crise é imediata nas ausências e lenta, progressiva, podendo demorar vários minutos, na crise parcial complexa.

- 2) Crises epilépticas com fenômenos motores positivos (contrações tônicas, clônicas, tônico-clônicas ou mioclônicas) são designadas convulsões. Tais contraturas podem ocorrer, tanto de forma focal (crises motoras focais), quanto generalizadas (convulsões generalizadas). Entretanto, crises com fenômenos motores negativos, ou inibitórios, como as atônicas, bem como, crises sem manifestação motora (como crises focais sensitivas), não são chamadas de convulsões. Ou seja, o uso do termo “convulsão” como sinônimo de crise epiléptica é indevido.

SÍNDROMES EPILÉPTICAS

As síndromes epilépticas são classificadas com base em 2 pilares essenciais: a topografia, focal ou generalizada, e a etiologia, lesional ou idiopática. Epilepsias devidas a lesões cerebrais são designadas como sintomáticas, ou seja, nestes casos, a epilepsia é um dos sintomas da lesão, ao lado de outros dados, como hemiparesias, déficits visuais, distúrbios cognitivos, da sensibilidade, da coordenação motora, do comportamento, etc.... Além disto, podemos encontrar anormalidades em exames de neuroimagem (CT ou RM) que denunciem tais lesões, bem como, alterações na atividade de base do EEG (como aumento de ondas lentas e depressões de ritmos). Mesmo na ausência de alterações de neuroimagem, epilepsias sintomáticas podem ser caracterizadas com base em exames complementares que indiquem doenças específicas, geradoras de crises epilépticas, como anomalias cromossômicas, encefalopatias mitocondriais (biópsia de músculo) e erros inatos do metabolismo.

As epilepsias idiopáticas são um conjunto à parte, que se apresenta em várias formas já conhecidas, tanto com crises focais, como com crises generalizadas, com expressão característica em diferentes idades. *Idios* vem do latim e quer dizer “próprio”, “self”, nascido com o indivíduo. Tais síndromes têm incidência maior na mesma família, sugerindo base genética, que já está

elucidada em várias delas. Outras sugerem mecanismos poligênicos. Uma característica freqüente nestas epilepsias idiopáticas é a ausência de lesões estruturais vistas pelos exames de neuroimagem, o exame neurológico normal (na maioria), a resposta favorável à terapêutica medicamentosa e a remissão ao longo do tempo, em várias destas síndromes. Entretanto, isto não é regra para todas, pois há formas em que o tratamento é necessário durante toda a vida do paciente, como a Epilepsia Mioclônica Juvenil, na qual as crises podem, tanto ser controladas com baixas doses de medicação, em monoterapia, quanto serem de controle mais difícil, exigindo doses mais altas de drogas em associação.

Um exemplo de classificação das síndromes epiléticas proposta pela Liga Internacional contra a Epilepsia (ILAE: "International League Against Epilepsy") é mostrado no quadro 2. Adiante, comentaremos apenas alguns exemplos de síndromes epiléticas mais comuns, a partir desta classificação.

Quadro 2

EPILEPSIAS E CONDIÇÕES RELACIONADAS - ILAE 2001

GRUPOS DE SÍNDROMES

- **EPILEPSIAS FOCAIS IDIOPÁTICAS DO LACTENTE E DA CRIANÇA**
- **EPILEPSIAS FOCAIS FAMILIARES AUTOSSÔMICAS DOMINANTES**
- **EPILEPSIAS FOCAIS SINTOMÁTICAS (OU PROVAVELMENTE SINTOMÁTICAS)**
- **EPILEPSIAS GENERALIZADAS IDIOPÁTICAS**
- **EPILEPSIAS REFLEXAS**
- **ENCEFALOPATIAS EPILÉPTICAS**
- **EPILEPSIAS MIOCLÔNICAS PROGRESSIVAS**
- **CRISES QUE NÃO IMPLICAM NECESSARIAMENTE O DIAGNÓSTICO DE EPILEPSIA**

SÍNDROMES EPILÉPTICAS EM DESENVOLVIMENTO (em estudo para melhor caracterização)

GRUPOS DE DOENÇAS MAIS FREQUENTEMENTE ASSOCIADAS COM EPILEPSIA

- **E. Mioclônicas Progressivas**
- **Desordens Neurocutâneas**
- **Malformações do Desenvolvimento Cortical**
- **Outras Malformações Cerebrais**
- **Tumores**
- **Anormalidades Cromossômicas**

- **Doenças de Herança Mendeliana com Mecanismos Patogênicos Complexos**
- **Erros Inatos do Metabolismo**

DIAGNÓSTICO DAS SÍNDROMES EPILEPTICAS

O diagnóstico da síndrome epiléptica requer anamnese detalhada, com ênfase no tipo de manifestação, para diferenciá-la de fenômenos paroxísticos de origem não epiléptica (como distúrbios do movimento, síncope, crises de perda de fôlego, parassonias, crises psicogênicas, etc...). O exame físico geral deve contemplar principalmente a observação da pele, para pistas sobre síndromes neurocutâneas, além de dismorfias, sugestivas de anomalias cromossômicas e doenças genéticas. O exame neurológico buscará déficits neurológicos focais, como hemiparesias, síndromes de nervos cranianos, etc..., bem como, déficits intelectuais e distúrbios do comportamento. Exame neurológico normal não exclui a possibilidade de lesão cerebral, como ocorre em certas malformações localizadas do córtex cerebral, ou lesões vasculares (angiomas cavernosos), tumores benignos ou congênitos, como hamartomas e o DNET (tumor disembrionoplásico neuro-epitelial), cujo sintoma característico é a epilepsia. Também, na epilepsia focal associada a esclerose mesial temporal, o exame neurológico costuma ser normal, apesar de que a avaliação neuropsicológica (feita por psicólogos especialistas) pode mostrar deficiências de memória, linguagem e funções visuo-espaciais, pelas crises freqüentes.

O exame complementar mais específico para o diagnóstico de epilepsia é o EEG, que pode mostrar os focos (paroxismos epileptiformes) inter-críticos, localizados ou de projeção generalizada. A ocorrência de crises durante o EEG não é o mais comum, exceto em algumas síndromes, como Encefalopatias Epilépticas graves da infância, ou Epilepsia Ausência Infantil ainda sem tratamento. Neste último caso, a crise registrada no EEG pode definir o diagnóstico de um transtorno de consciência ou de comportamento a esclarecer, visto pela professora como falhas na cópia de ditado, ou na atenção durante as aulas (figura 3).

O EEG de rotina deve ser feito durante um tempo mínimo de 20 minutos, com o paciente alimentado, pois o jejum pode tornar os ritmos cerebrais mais lentos do que o normal. Durante o exame, devem ser feitas provas de estimulação do aparecimento dos focos, como a hiperventilação (respiração profunda, com expiração forçada e em maior frequência, levando a um estado de alcalose respiratória). Tal prova costuma ativar os paroxismos em epilepsias focais e generalizadas, particularmente, nas ausências. Também, a fotoestimulação intermitente (flashes de luz em frequências crescentes, de 2 a 50 por segundo) pode estimular o surgimento de descargas, ou crises, em epilepsias foto-sensíveis, como é mais comum nas formas generalizadas idiopáticas.

O exame de neuroimagem mais sensível para o diagnóstico de lesões em epileptologia é a Ressonância Magnética do encéfalo, que pode exibir, tanto lesões sequelares, como as displasias corticais mais sutis, além de tumores e da lesão das estruturas mesiais temporais (principalmente, hipocampo, giro parahipocampal e amígdala), conhecida como Esclerose Mesial Temporal (EMT) (figura 4).

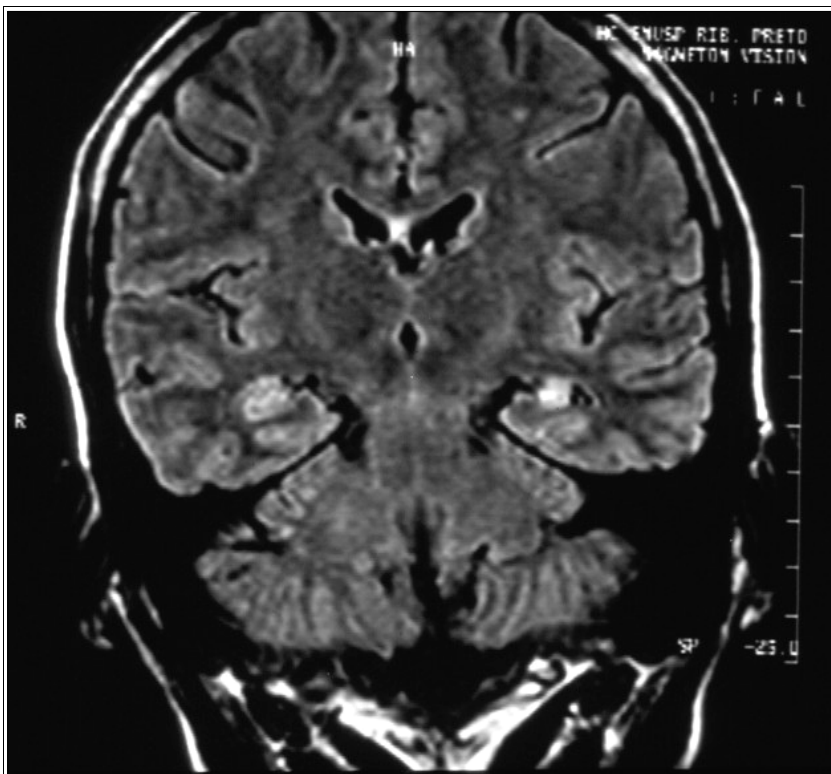


Figura 4: Esclerose Mesial Temporal à Esquerda.

EXEMPLOS DE SÍNDROMES EPILEPTICAS

▪ **Epilepsia Focal Idiopática da Infância ou Epilepsia Benigna da Infância**

Esta epilepsia relaciona-se com uma maior excitabilidade difusa do córtex cerebral na infância, que se manifesta, mais caracteristicamente entre 2 e 13 anos de idade, com crises que podem ser de 2 tipos principais (figura 5):

- Focais motoras ou sensitivo-motoras (Epilepsia Rolândica), por ativação de neurônios das áreas motora ou sensitivo-motora primárias, mais comumente na convexidade do cérebro. As manifestações podem ser de contraturas tônicas ou clônicas na rima bucal, na hemilíngua, na hemiface, no braço, ou mesmo em todo o hemicorpo. Podem ter início como sintomas sensitivos nestas mesmas localizações, inclusive, na mucosa oral e orofaringe (“coceira” ou anestesia), quando originadas na área sensitiva primária (sulco pós-central), evoluindo para a área motora adjacente e, em quaisquer das situações, podendo se generalizar. As crises são mais freqüentes durante o sono, quando aparecem muitas vezes na forma de convulsões tônico-clônicas generalizadas secundariamente. Cianose e salivação com aparência de engasgo também podem ocorrer, levando os pais a presumirem que a criança estava sufocando. Esta forma é denominada Epilepsia Rolândica, devido às crises oriundas da vizinhança do sulco de Rolando (sulco central). O EEG mostra focos epilépticos nas áreas rolândicas bem característicos, que surgem em alta freqüência durante o sono, desaparecendo na vigília, com atividade de base normal.

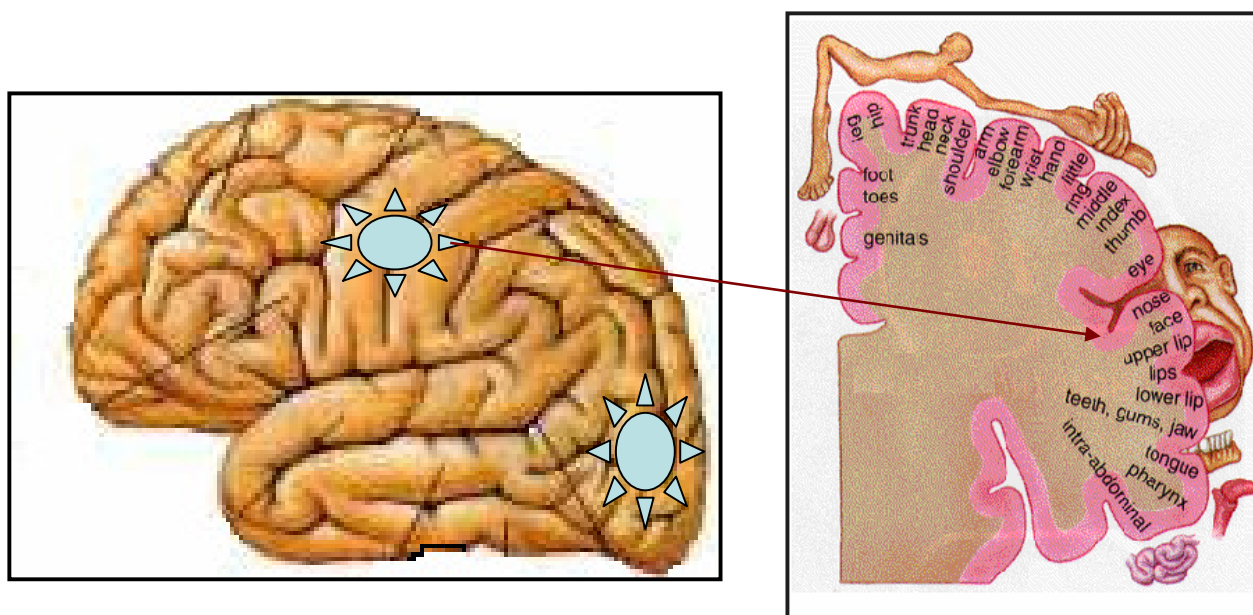
- Focais com sintomas visuais e disautonômicos (Epilepsia Benigna Occipital) por ativação dos neurônios do lobo occipital e vizinhança temporal posterior (área de controle vestibular). As crises podem incluir tanto alucinações ou ilusões visuais, como desvios conjugados dos olhos e da cabeça, que podem ser tônicos ou clônicos (nistagmóides), por ativação do centro occipital do olhar conjugado. O envolvimento de estruturas de conexão com o lobo temporal posterior pode desencadear fenômenos semelhantes aos de uma crise vertiginosa, como vômitos, palidez e síncope. É comum na forma occipital com crises visuais que,

após a crise, surja uma cefaléia de forte intensidade, o que pode levar à confusão com o diagnóstico de migrânea com aura. Porém, as alterações visuais na migrânea são menos coloridas, mais estereotipadas, como escotomas ou embaralhamento da visão. Além disto, a crise epiléptica occipital não raramente evolui para o lobo temporal levando a distúrbio da consciência, o que não é esperado na migrânea. O EEG mostra paroxismos epileptiformes occipitais, uni ou bilaterais, que costumam ser bloqueados pela abertura ocular.

O exame neurológico e de neuroimagem são caracteristicamente normais nestas formas de epilepsia e ambas têm remissão ao longo dos anos, na infância. No caso da forma rolândica, cerca de 30% das crianças têm uma crise única na vida. O EEG dos irmãos das crianças com estas formas de epilepsia benigna não raramente mostra os mesmos tipos de focos epilépticos, mesmo que tais crianças não tenham crises, sendo comum história positiva de crises de evolução benigna e autolimitada na infância, em várias gerações da mesma família.

O tratamento, quando instituído com drogas antiepilépticas, deve durar o tempo mínimo necessário, sendo comum sua suspensão, após 2 anos sem crises, mesmo que o EEG ainda exiba o foco.

Figura 5: sítios preferenciais de início de crises nas Epilepsias Benignas da Infância (áreas motora e sensitiva primárias + lobo occipital)



EPILEPSIA MESIAL TEMPORAL

É a epilepsia focal sintomática mais prevalente na população geral e caracteriza-se pela ocorrência de crises parciais complexas, que podem se generalizar. As crises são tipicamente iniciadas por uma aura (crise focal simples, anterior ao distúrbio da consciência) de natureza autonômica, comumente manifesta na região epigástrica, como uma sensação desconfortável (aperto, peso, “uma bola que sobe”) ascendente até o pescoço. Podem ocorrer também taquicardia, palidez e alterações pupilares associadas. Com o progredir da crise, em segundos, o paciente perde a noção de si e do meio, passando a apresentar automatismos motores, sendo mais comuns os automatismos de esfregar as roupas e as mãos e movimentos labiais ou de mastigação. Um olhar fixo no início do quadro (“staring”, do Inglês) pode ser seguido por desvio dos olhos para um lado, como se o paciente seguisse um objeto. Na verdade, com o envolvimento do lobo temporal pela descarga crítica, há disfunção da via óptica que passa na intimidade deste lobo, levando a uma hemianopsia, ou hemi-negligência visual no campo contralateral. Assim, os olhos se deslocam procurando automaticamente o campo visual oposto ao campo hemianóptico, ou seja, o movimento ocular é dirigido para o lado do lobo temporal onde a crise se iniciou.

Na sequência, com a invasão dos gânglios da base homolaterais pela descarga, surge uma postura distônica na mão contralateral, já que a inervação destas estruturas para os membros é cruzada. Se isto é concomitante aos automatismos gestuais de mãos, a mão com postura distônica fica impedida de manifestá-los, por isto, os automatismos iniciais são somente homolaterais ao lobo temporal em crise. Com o passar do tempo, tais automatismos podem se tornar bilaterais e a descarga pode progredir para o lobo frontal, na área motora primária, gerando clonias no hemicorpo contralateral, comumente iniciadas pela face. O envolvimento do centro do olhar conjugado frontal pela descarga ativa o mesmo provocando uma versão forçada dos olhos e da cabeça para o lado oposto ao da crise. E pode se seguir uma generalização secundária com crise motora bilateral e

perda completa da consciência. Quando não há tal generalização, a crise se encerra lentamente, os automatismos cessam e o paciente vai retomando a consciência de forma lenta e confusa, durante vários minutos. É comum ter amnésia em relação a este período pós-ictal imediato. Quando a crise ocorre no lobo temporal do lado dominante, é comum que não ocorra emissão de fala automática, nem durante a crise, nem nos minutos logo após, pois a invasão da área de Broca o impede. A fala automática durante a crise, ou logo após sua cessação, sugere que a crise tenha se originado no hemisfério não dominante, onde também é comum manifestação autonômica de vômito durante a crise, sendo um dado de lateralização no hemisfério não dominante.

As crises das estruturas mesiais temporais costumam demorar de 2 a 3 minutos, com um período pós-ictal de 15 a 30 minutos até plena recuperação da consciência. Quando o paciente está parcialmente tratado, esta crise pode ser muito rápida, sem a aura epigástrica, confundindo-se clinicamente com uma crise de ausência. Entretanto, a pronta recuperação da consciência pós-crise na ausência, além do EEG, são elementos de fácil diferenciação.

O substrato anatômico mais característico desta epilepsia é a Esclerose Mesial Temporal (EMT), um tecido cicatricial aonde ocorreu morte neuronal e reorganização anômala, com circuitos auto-ativadores e reverberatórios da eletricidade cerebral. Tais circuitos ocorrem principalmente no hipocampo e giro para-hipocampal, podendo ainda envolver áreas límbicas adjacentes (ínsula, córtex entorrinal). Esta lesão costuma ser provocada ainda na infância, vários anos antes do início da epilepsia, que se iniciará na adolescência ou idade de adulto jovem. Os fatores provocadores podem ser crises convulsivas febris focais e prolongadas (convulsões febris complicadas), ou processos inflamatórios agudos do encéfalo, como meningoencefalites, TCE grave ou crises circunstanciais prolongadas. Estes eventos são denominados de “injúria precipitante inicial” (IPI) e marcam o início das lesões cuja regeneração anômala gera um tecido com despovoamento neuronal e gliose, endurecido e esbranquiçado, com atrofia hipocampal, que justifica o termo “esclerose”. Tal lesão é facilmente visualizada na RM (figura 4).

A epilepsia mesial temporal secundária à EMT é mais comumente refratária ao tratamento com drogas antiepilépticas, mesmo em politerapia e os pacientes podem se beneficiar com o tratamento cirúrgico, baseado na extração das estruturas mesiais temporais acometidas. É essencial que se documente de forma correta o lado de início das crises, que, em geral, coincide com o lado da lesão na RM, apesar de que crises bilaterais possam ocorrer, pela ampla rede de comunicação entre as estruturas límbicas dos dois lados. Quando a EMT ocorre do lado dominante, o processo cirúrgico tem risco potencial de comprometer a memória do paciente, embora tais lesões, pelo início precoce na vida, podem determinar o desenvolvimento de funções de memória no lado não dominante, como manifestação de plasticidade cerebral. Isto pode ser investigado em testes específicos, como o teste de Wada (em que se anestesia alternadamente, cada hemisfério cerebral, testando-se funções de memória que possam ser controladas por um dos hemisférios, a cada momento). Mais detalhes sobre isto foge ao escopo desta apostila.

Cerca de 70% dos pacientes com EMT refratária ao tratamento medicamentoso ficam livres de crises, quando a cirurgia é bem indicada. Os demais podem ter redução na frequência de crises com melhora da qualidade de vida, apesar de uma pequena percentagem que continua a ter crises mórbidas. Isto pode se dever ao envolvimento mais amplo de circuitos límbicos não extraídos pelo procedimento cirúrgico. Ou pela ocorrência de crises bi-temporais. De qualquer forma, esta epilepsia é o modelo de maior sucesso do tratamento cirúrgico das epilepsias.

CONVULSÕES FEBRIS

As chamadas convulsões febris são crises epiléticas desencadeadas por febre, em crianças na faixa etária de 4 meses a 6 anos, quando há susceptibilidade para tal ocorrência, mesmo na ausência de lesões encefálicas. Como a maioria das crises epiléticas febris tem caráter motor positivo, ou seja, são convulsões, o termo mais consagrado para designá-las foi convulsão febril.

Entretanto, crises não convulsivas, como as atônicas e as parciais complexas, podem ocorrer no contexto da convulsão febril.

Na maioria dos casos, a convulsão febril é um quadro de evolução benigna, ocorrendo somente uma vez na vida da criança. Entretanto, na fase aguda, é necessário que a criança seja bem avaliada por um pediatra, para se ter certeza de que se trate apenas de uma convulsão febril, e, não, de uma crise circunstancial, relacionada a infecção do SNC.

Por sua evolução benigna, na maioria dos casos, e não ocorrência fora da faixa etária citada, a convulsão febril tem sido classificada no grupo de síndromes que não caracterizam propriamente uma Epilepsia, apesar de cursar com crises epiléticas na sua fase de manifestação.

As convulsões febris (CV) têm sido designadas como simples ou complicadas. CV simples são generalizadas e têm duração inferior a 10 minutos. Convulsões febris complicadas são focais (e.g., hemicorporais) e duram mais de 10 minutos. As formas complicadas das CV estão associadas ao risco de desenvolvimento de EMT e de uma Epilepsia Temporal manifesta a partir da adolescência, ou final da infância. Por isto, quando há história deste tipo de CV, deve-se instituir tratamento medicamentoso, enquanto a criança está na idade de maior risco. As crianças com menos de 18 meses de vida, e que têm história familiar positiva para CV, têm mais risco de recidiva de uma CV na próxima febre.

O tratamento das CV que se preconiza atualmente é o chamado “profilático intermitente”. Trata-se a criança com um Benzodiazepínico (Clonazepam ou Clobazam), durante o período febril até 48 sem febre. O Clonazepam (Rivotril) deve ser dado em dose de 0,05 a 0,1 mg/kg/dia, dividido em duas doses. Cada gota tem 0,1mg, assim, uma criança de 10 kgs tomaria 5 a 10 gotas ao dia. O Clobazam (Urbanil ou Frizium) existe na forma de comprimidos de 10 e 20 mg. Em caso de sua escolha, costuma-se macerar e diluir o comprimido, administrando dose de 0,5 a 1,0 mg/kg/dia, durante os dias de febre, até 2 dias após seu controle. Mas, uma das medidas mais importantes é o controle da febre, pois a CV pode surgir durante febres baixas, de 37,5 a 38,0 graus C.