

EEG I

1. Patologias do Sistema Nervoso Central: Epilepsia

Docentes: Joana Pires



Conteúdos Programáticos

- Conceitos e definições na Epilepsia.
- Classificação das crises epiléticas
- Epidemiologia dos diferentes tipos de crises.
- Epileptogénese.
- Síndromos epiléticos.
- Epilepsias Reflexas
- Imitadores epiléticos



Epilepsia e Crises Epiléticas

- **Crise epilética:**

Manifestação transitória de sinais e/ou sintomas devidos a uma descarga anómala ou sincronização neuronal de um grupo ou da totalidade dos neurónios cerebrais.

- **Epilepsia:**

Distúrbio cerebral caracterizado pela predisposição mantida de gerar crises epiléticas e pelas consequências neurobiológicas, neurocognitivas, psicológicas e sociais desta condição. Requer a existência de uma crise epilética.

ILAE OFFICIAL REPORT

A practical clinical definition of epilepsy

*Robert S. Fisher, †Carlos Acevedo, ‡Alexis Arzimanoglou, §Alicia Bogacz, ¶J. Helen Cross,
#Christian E. Elger, **Jerome Engel Jr, ††Lars Forsgren, ‡‡Jacqueline A. French, §§Mike
Glynn, ¶¶Dale C. Hesdorffer, ###B.I. Lee, ***Gary W. Mathern, †††Solomon L. Moshé,
‡‡‡Emilio Perucca, §§§Ingrid E. Scheffer, ¶¶¶Torbjörn Tomson, ####Masako Watanabe, and
****Samuel Wiebe

Epilepsia, 55(4):475–482, 2014
doi: 10.1111/epi.12550



Robert S. Fisher
Department of
Neurology &
Neurological Sciences,
Stanford University
School of Medicine

SUMMARY

Epilepsy was defined conceptually in 2005 as a disorder of the brain characterized by an enduring predisposition to generate epileptic seizures. This definition is usually practically applied as having two unprovoked seizures >24 h apart. The International League Against Epilepsy (ILAE) accepted recommendations of a task force altering the practical definition for special circumstances that do not meet the two unprovoked seizures criteria. The task force proposed that epilepsy be considered to be a disease of the brain defined by any of the following conditions: (1) At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring >24 h apart; (2) one unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60%) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years; (3) diagnosis of an epilepsy syndrome. Epilepsy is considered to be resolved for individuals who either had an age-dependent epilepsy syndrome but are now past the applicable age or who have remained seizure-free for the last 10 years and off antiseizure medicines for at least the last 5 years. “Resolved” is not necessarily identical to the conventional view of “remission or “cure.” Different practical definitions may be formed and used for various specific purposes. This revised definition of epilepsy brings the term in concordance with common use.

KEY WORDS: Epilepsy, Seizure, Definition, Unprovoked, Recurrence.

Table 1. Conceptual definition of seizure and epilepsy – 2005 report

An epileptic seizure is a transient occurrence of signs and/or symptoms due to abnormal excessive or synchronous neuronal activity in the brain.
Epilepsy is a disorder of the brain characterized by an enduring predisposition to generate epileptic seizures, and by the neurobiologic, cognitive, psychological, and social consequences of this condition. The definition of epilepsy requires the occurrence of at least one epileptic seizure.

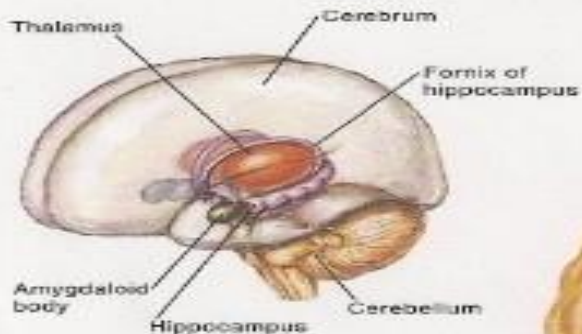
Table 2. Operational (practical) clinical definition of epilepsy

Epilepsy is a disease of the brain defined by any of the following conditions

1. At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring >24 h apart
2. One unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60%) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years
3. Diagnosis of an epilepsy syndrome

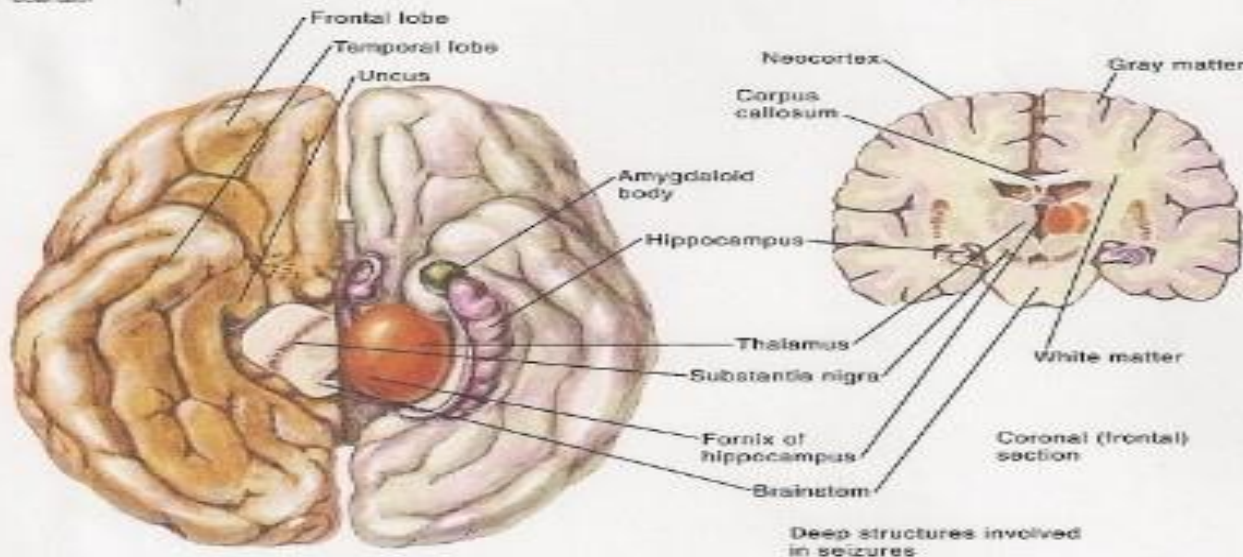
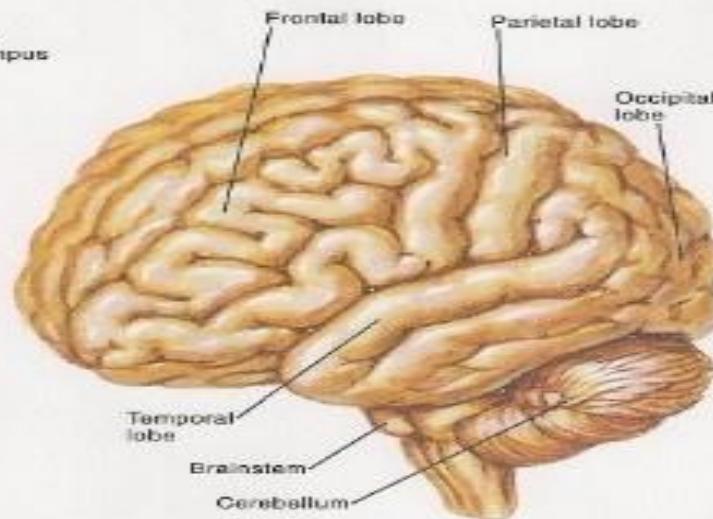
Epilepsy is considered to be resolved for individuals who had an age-dependent epilepsy syndrome but are now past the applicable age or those who have remained seizure-free for the last 10 years, with no seizure medicines for the last 5 years.

Anatomy of Brain



Neocortex, hippocampus, and other mesial temporal frontal areas are sites of seizure onset. Thalamus (upper brainstem), substantia nigra (lower brainstem), and corpus striatum all important in seizure propagation.

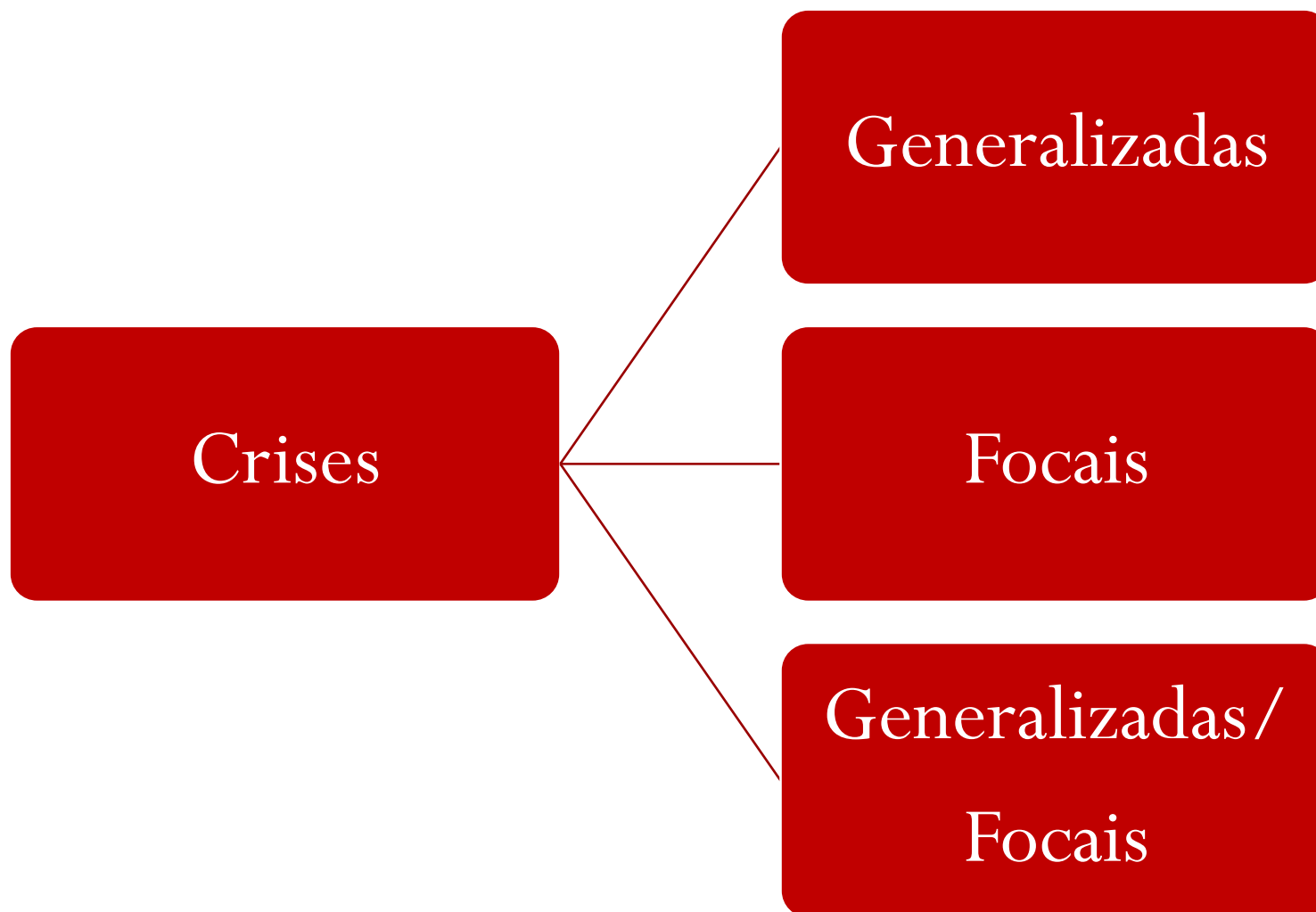
JOHN A. CRANE
© 1981



Inferior (basal) view



Classificação das Crises Epiléticas





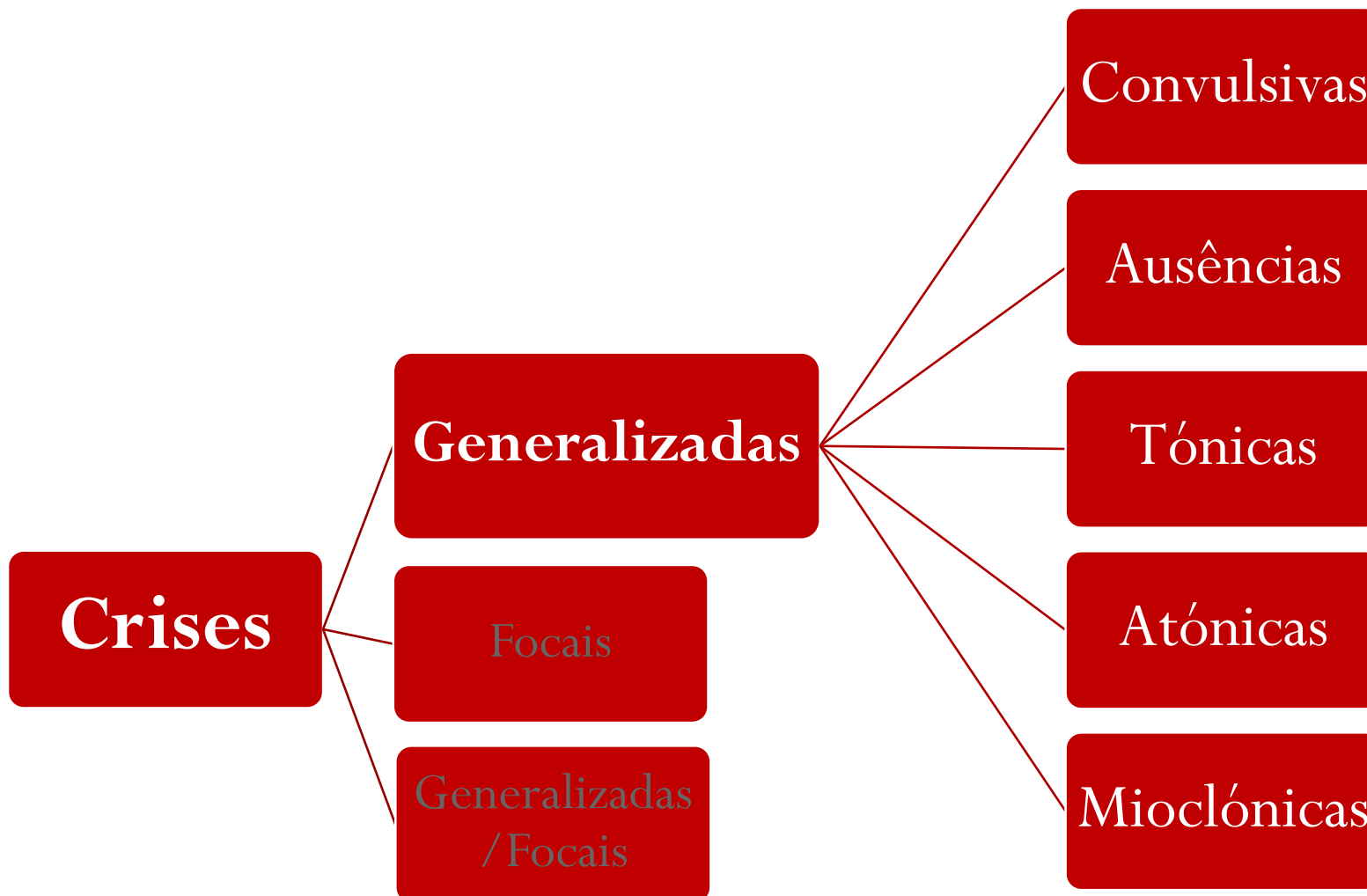
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas**

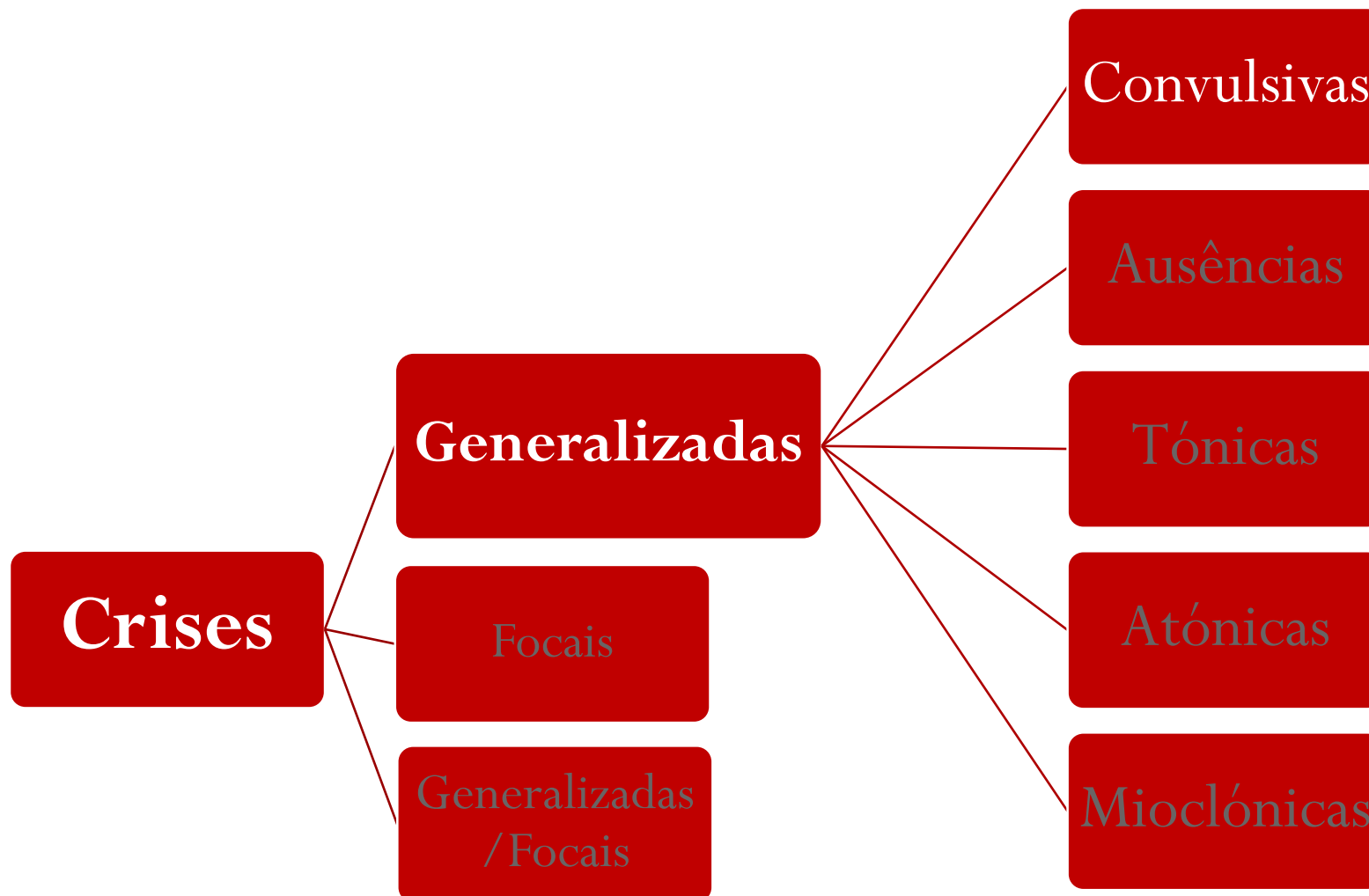
- Podem-se originar numa localização específica mas com a característica principal de **rapidamente se distribuírem por redes neuronais de forma bilateral.**
- Essas redes bilaterais podem incluir estruturas corticais e subcorticais, mas não incluem necessariamente todo o córtex.
- As crises podem parecer focais mas a localização e lateralização não são consistentes de uma crise para outra.
- Podem ser assimétricas.



Classificação das Crises Epiléticas



Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Convulsivas**

- As crises convulsivas generalizadas são tipicamente bilaterais e simétricas, embora possam ser observadas variantes com assimetria incluindo desvio da cabeça e dos olhos.
- Uma crise tónico-clónica consiste numa convulsão com uma fase tónica e clónica, tipicamente nesta ordem, porém variações como clónico-tónico-clónico também são vistas.



Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Convulsivas:**
 - Iniciam-se subitamente sem aviso prévio
 - Se o doente refere um aviso ou “aura” – mal estar epigástrico, alteração visual, auditiva, etc. – trata-se de uma **crise focal com generalização secundária**
 - Tipicamente o doente grita antes do início da crise, consequência da expiração forçada que deriva da contração tónica dos músculos do tronco
 - A fase tónica generalizada é interrompida por períodos breves de relaxamento, seguida de contrações tónicas
 - Os períodos de relaxamento tornam-se mais frequentes e inicia-se a fase clónica



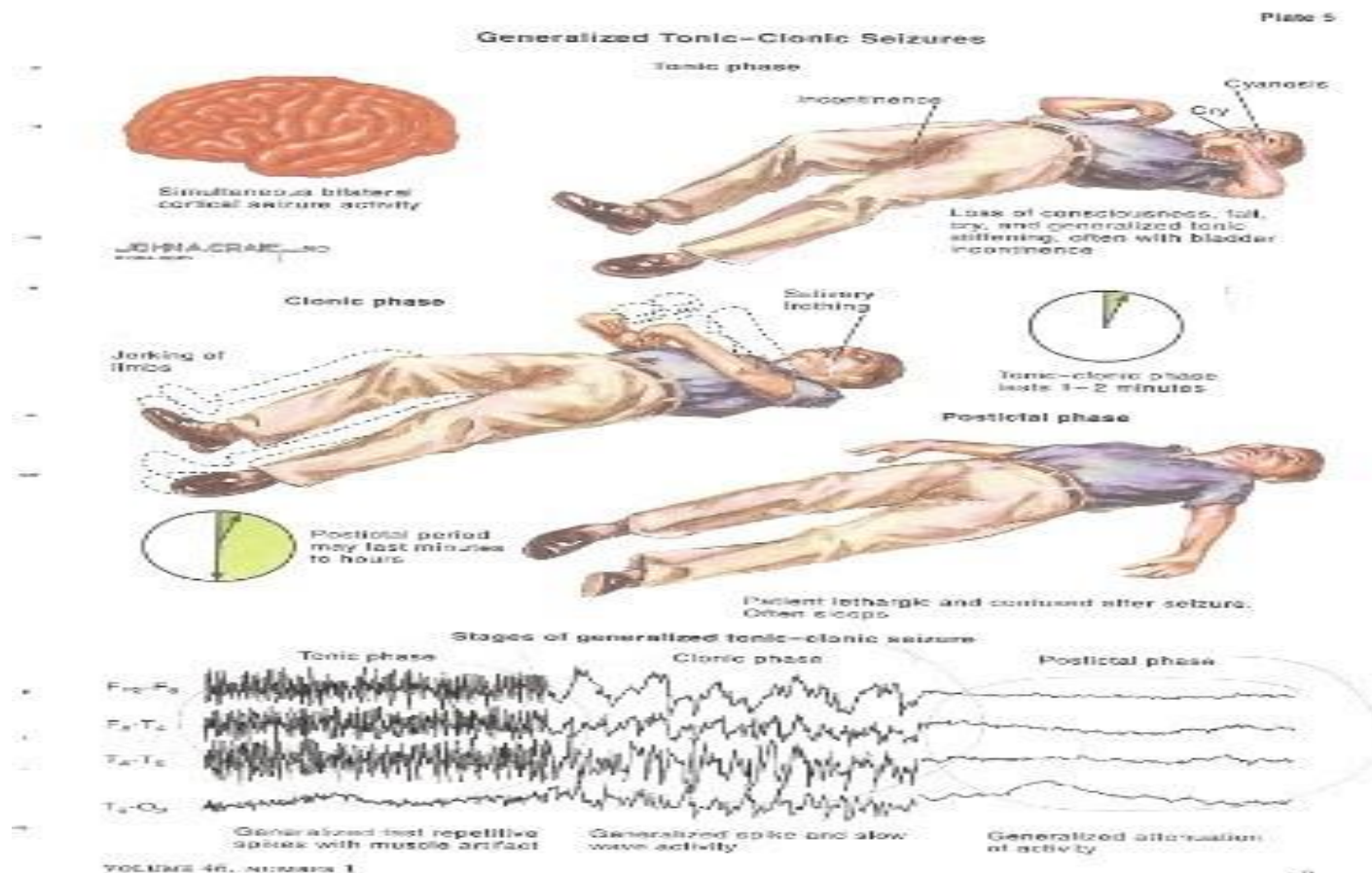
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Convulsivas:**

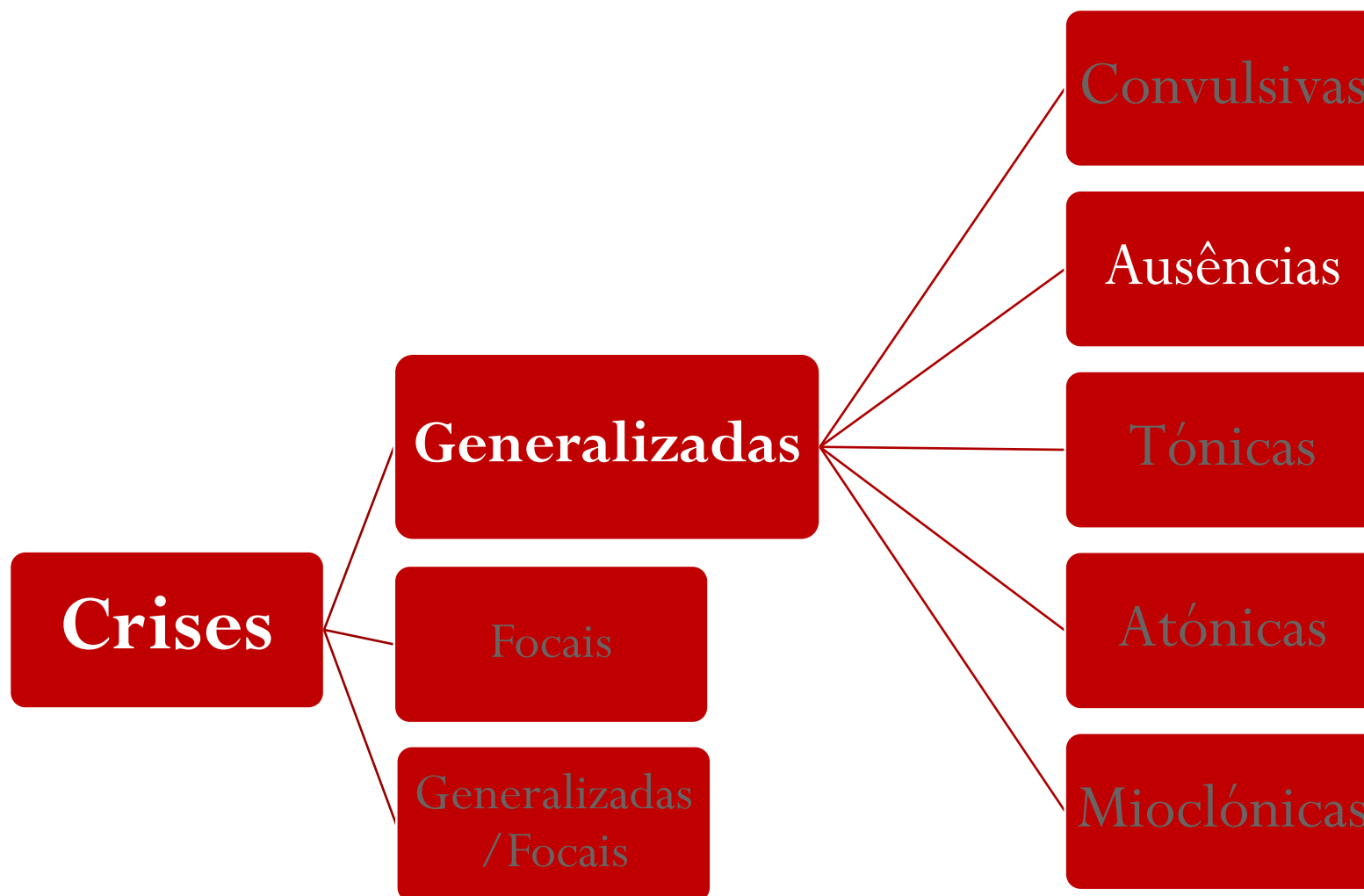
- A crise dura 1 a 2 minutos e acompanha-se de taquicardia e hipertensão arterial
- No pós-crítico pode ocorrer incontinência dos esfíncteres (ou apenas um) devido ao seu relaxamento.
- O doente demora vários minutos até recuperar a consciência
- A fadiga e o período confusional pós-crítico podem durar de horas a dias.

Classificação das Crises Epiléticas

- Crises Generalizadas Convulsivas:

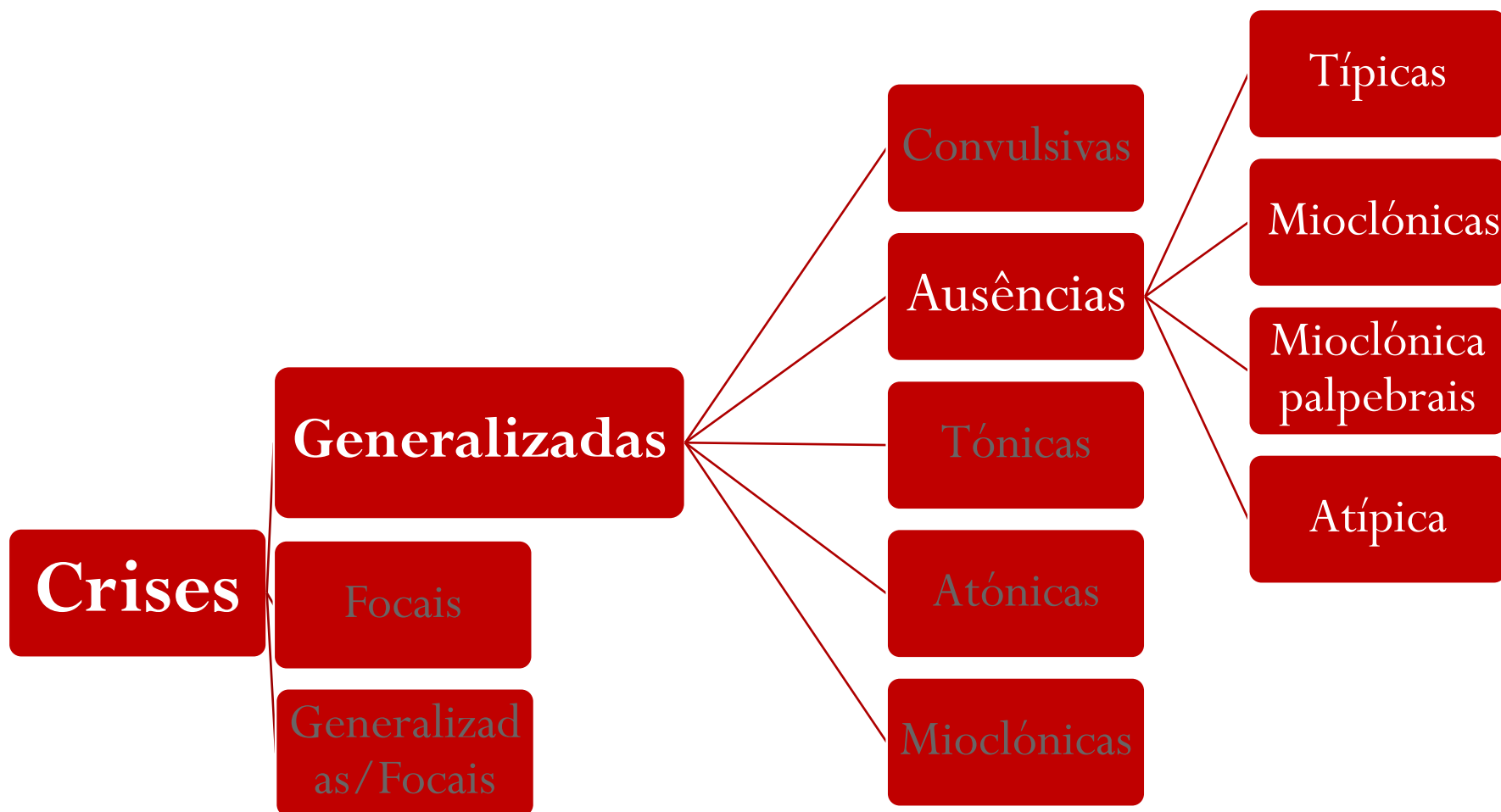


Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas





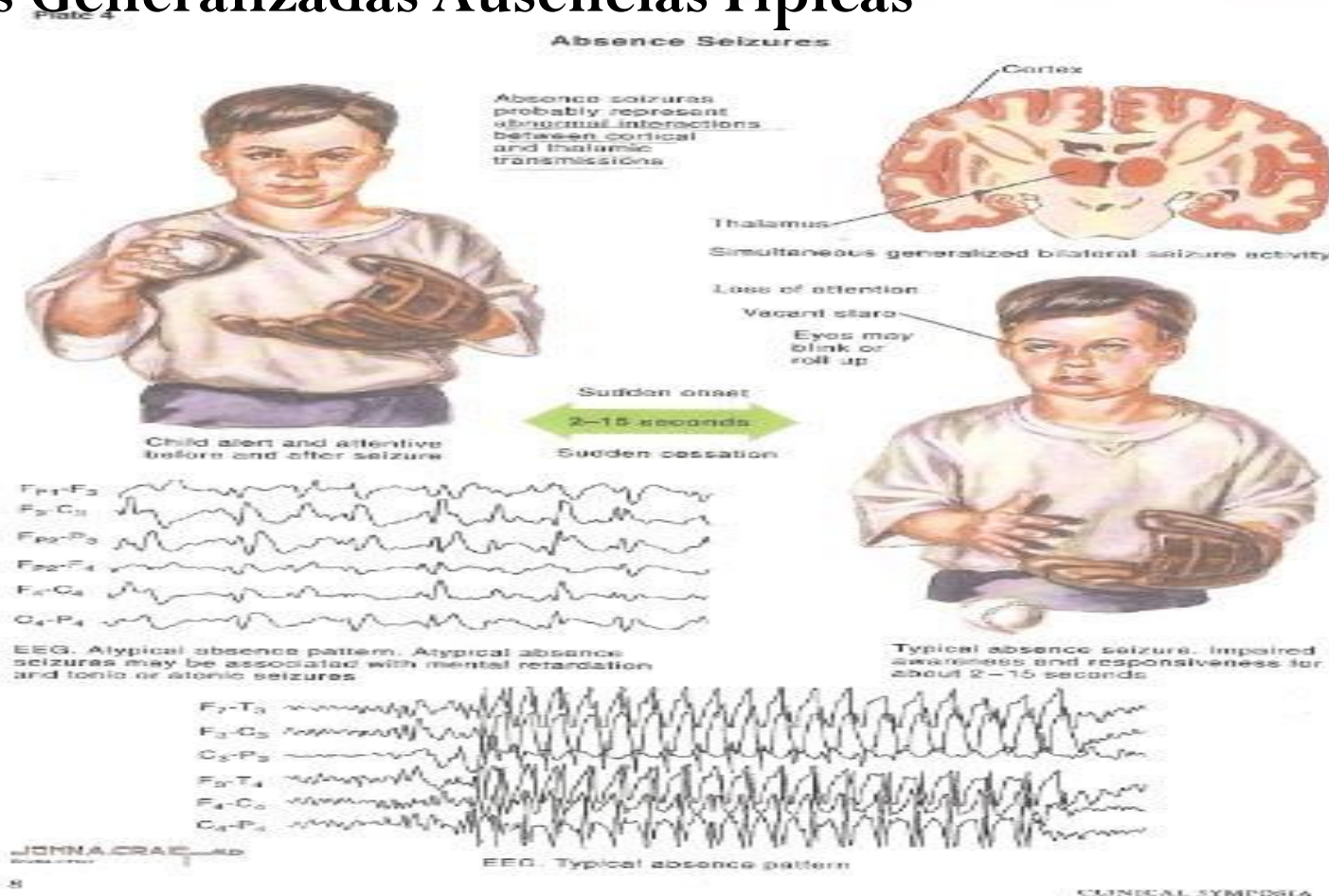
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Ausências Típicas**

- Mais frequentes na infância e adolescência
- Manifestam-se por interrupção breve da consciência, pestanejo, olhar parado e outros movimentos faciais minor.
- Duram segundos a um minuto
- Desencadeadas pela hiperventilação
- Ocorrem várias vezes ao dia em sucessão rápida, interrompendo a continuidade das atividades em curso
- Acarretam significativo compromisso cognitivo
- Apresentam um padrão eletroencefalográfico típico de ponta-onda a 3 Hz.

Classificação das Crises Epiléticas

- Crises Generalizadas Ausências Típicas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Ausências Mioclónicas**
 - Crises - mioclonias rítmicas dos ombros e membros superiores com abdução tónica que resultam numa progressiva elevação dos braços durante a crise.
 - Os espasmos mioclónicos são tipicamente bilaterais, mas podem ser unilaterais ou assimétricos.
 - Podem ocorrer mioclonias periorais e rítmicas da cabeça e dos membros inferiores.
 - Crises com duração entre 10-60 segundos e tipicamente diárias.
 - Alteração do estado de consciência variável.



Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Ausências Mioclónicas palpebrais**
 - Crises de ausência acompanhadas de breves mioclonias das pálpebras, repetitivas, muitas vezes rítmicas e rápidas (4-6 Hz) com desvio ascendente simultâneo dos globos oculares e extensão da cabeça.
 - Com duração muito breve (<6s na duração) e com frequência diária.
 - Na maioria das crises há manutenção da do estado de consciência.

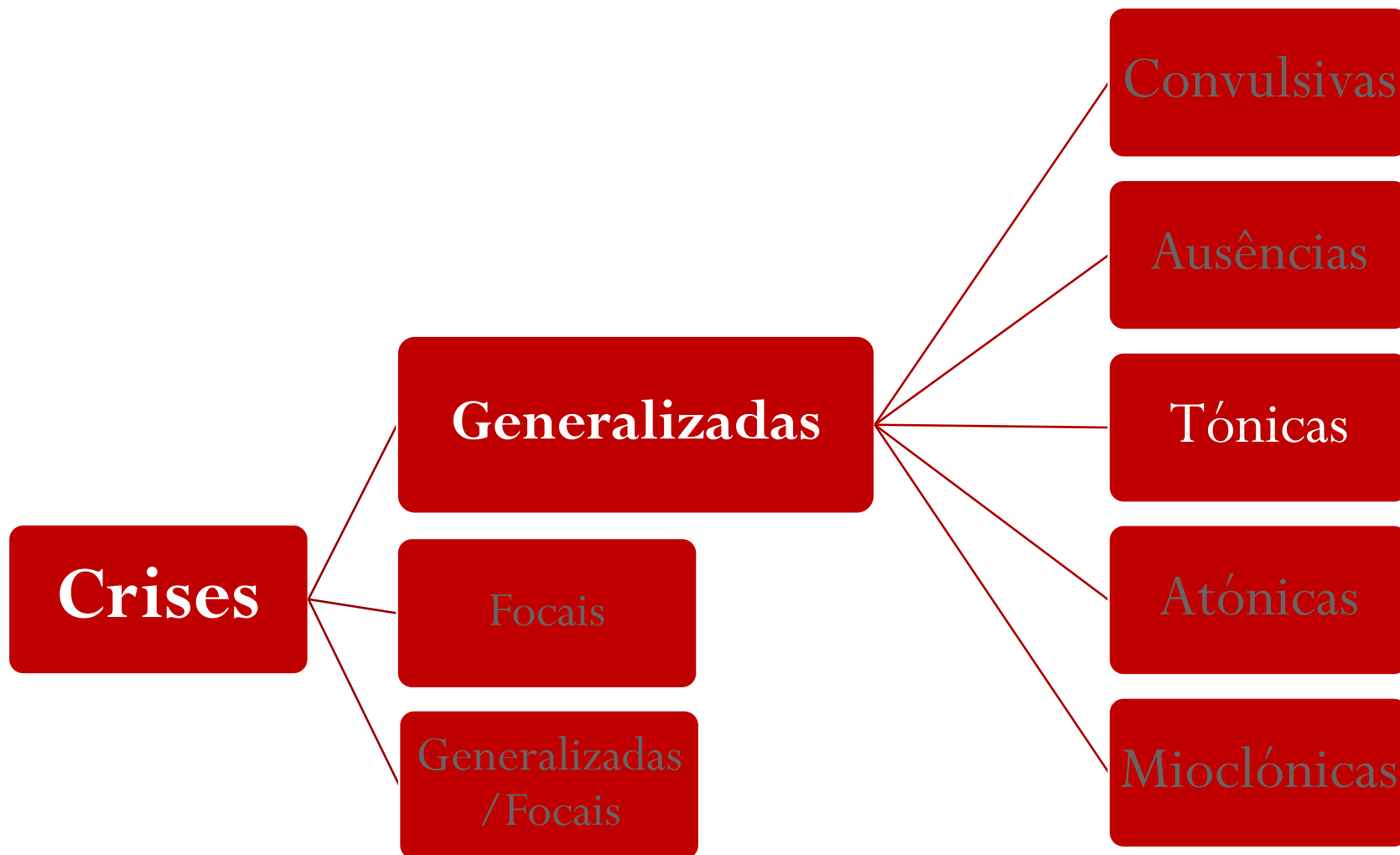


Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas Ausências Atípicas**
 - As crises de ausência atípicas têm um início menos abrupto e menos alteração do estado de consciência. (ou alteração mínima do estado de consciência com lentificação da atividade ou com aumento de erros)
 - Associadas a outras características:
 - Perda de tónus muscular da cabeça, tronco ou membros (muitas vezes uma queda gradual)
 - Mioclonias subtis
 - As crises de ausência atípicas ocorrem frequentemente em pacientes com atraso psicomotor.



Classificação das Crises Epiléticas





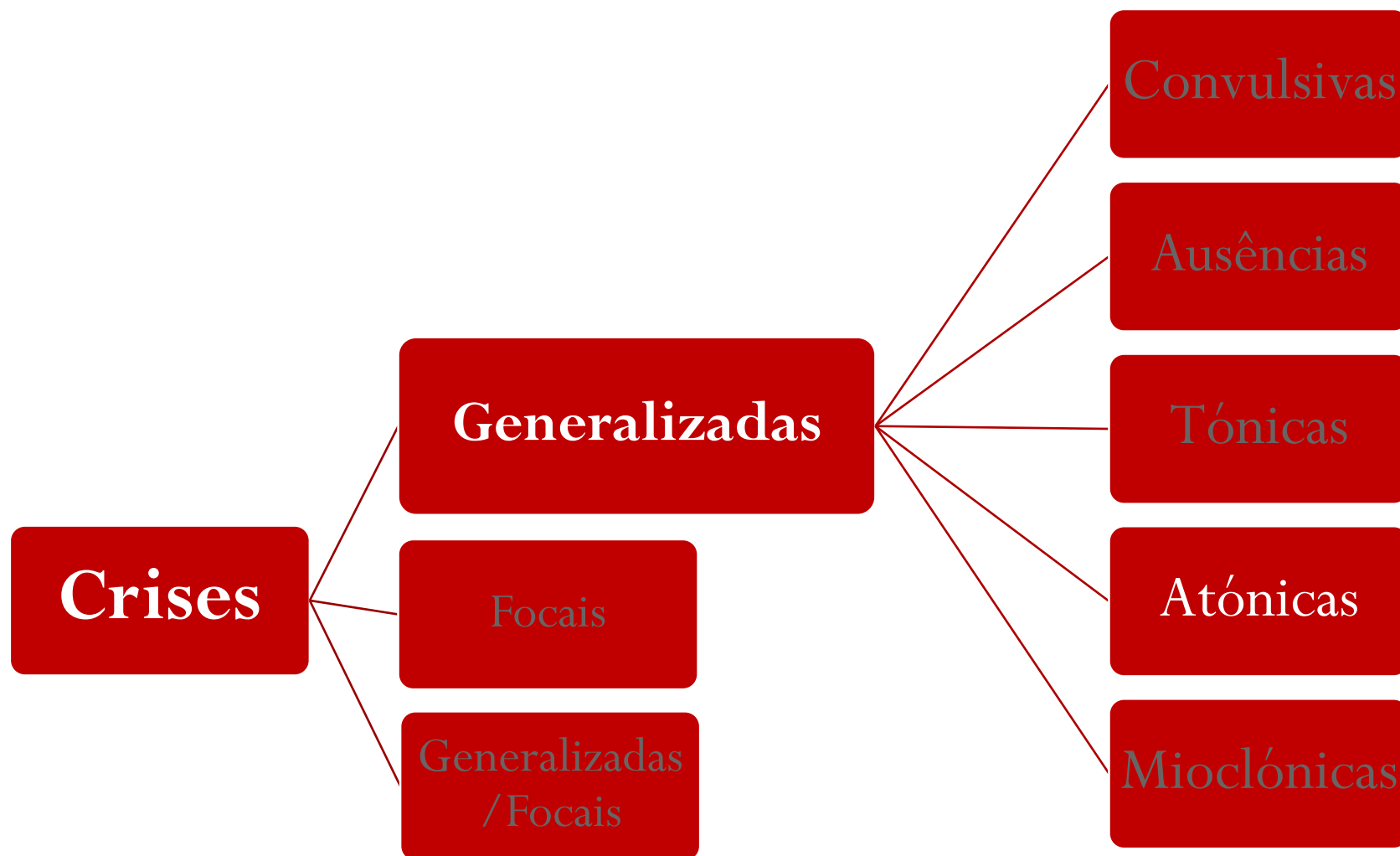
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises tónicas**

- As crises envolvem aumento do tónus bilateralmente.
- Espasmos tónicos da musculatura axial e facial associada a flexão das extremidades superiores e a extensão dos membros inferiores
- Tipicamente duram de segundos a um minuto.
- Pode ocorrer um som expiratório no início das crises.
- Podem surgir em qualquer idade
- Mais frequentes nas crianças
- Resultam geralmente em queda.
- Com alteração do estado de consciência



Classificação das Crises Epiléticas





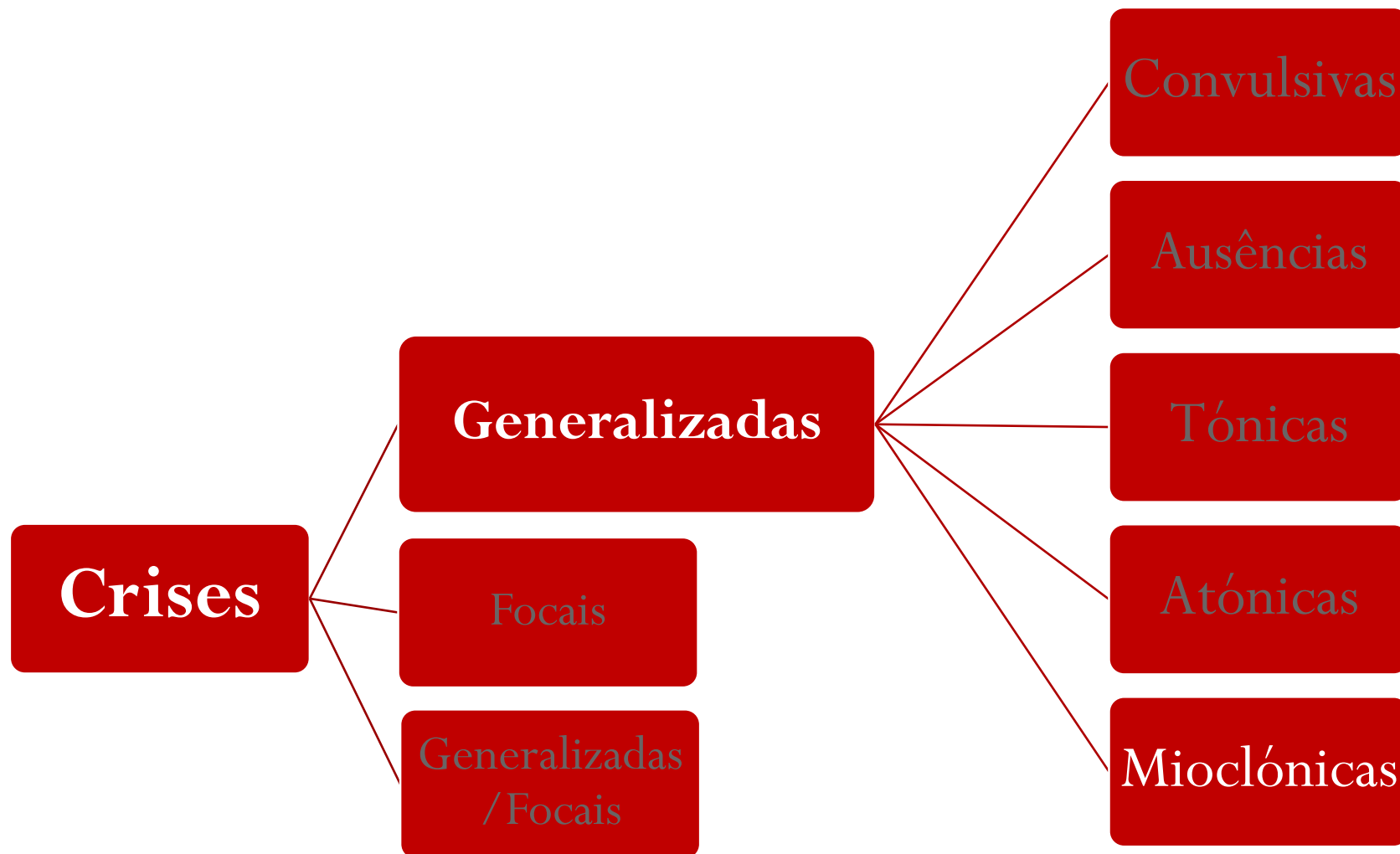
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Atónicas**

- Perda súbita do tónus dos músculos posturais
- Resultam sempre em queda
- Sem qualquer aviso prévio
- Geralmente duram segundos e associam-se a perda de consciência
- Por vezes é difícil a distinção entre crises tónicas e atónicas
- As crises atónicas são muito breves (<2 segundos) e podem envolver a cabeça, tronco ou membros.
- É frequente ocorrerem em indivíduos com atraso psicomotor.



Classificação das Crises Epiléticas





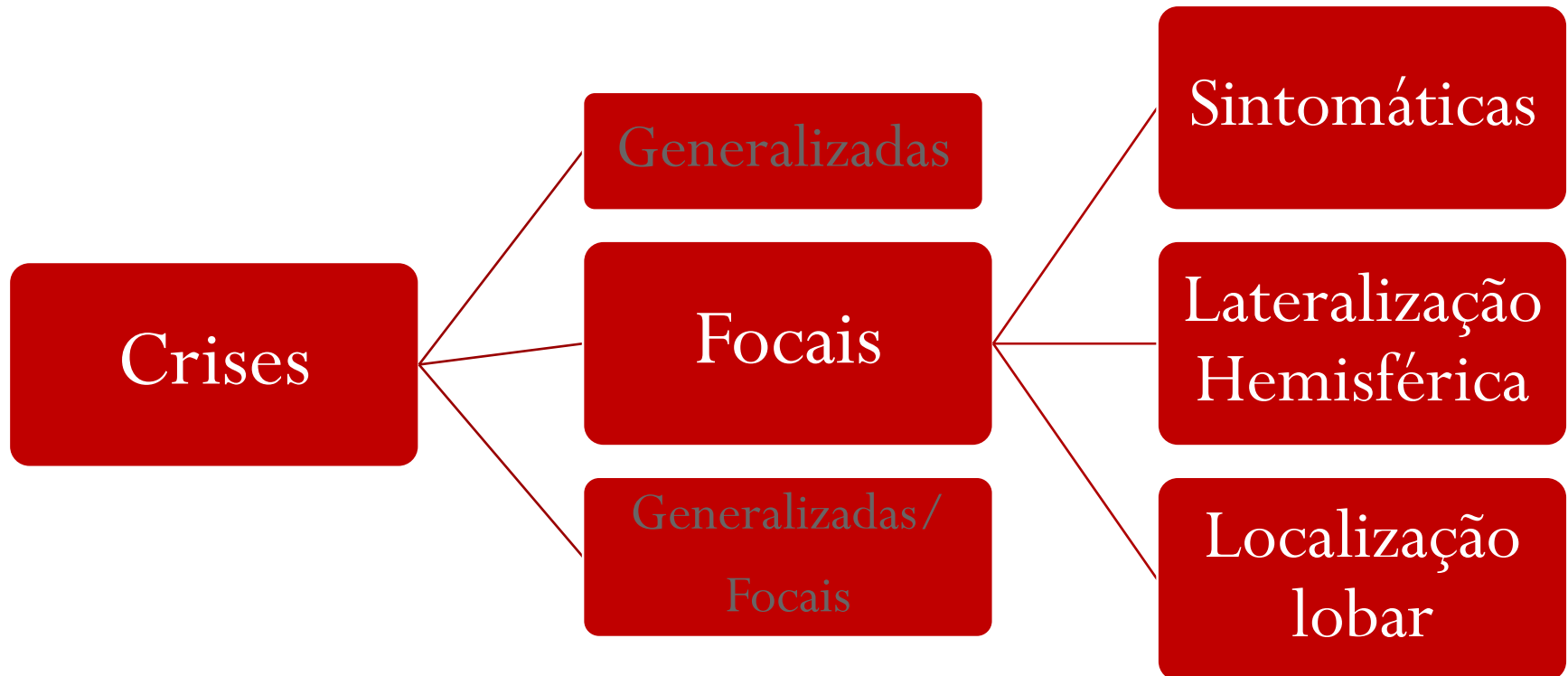
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Mioclónicas**

- Movimentos musculares bruscos e rápidos unilaterais ou bilaterais.
- A consciência nem sempre está alterada
- Fazem parte de síndromes epiléticos específicos
- Podem ocorrer de forma singular ou em salvas de espasmos.
- Cada espasmo tem a duração típica de milissegundos.



Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais**

- As crises focais têm origem em redes neuronais limitadas a um hemisfério.
- Podem ser discretamente localizadas ou mais amplamente distribuídas.
- Podem ter origem em estruturas subcorticais.
- O início ictal é consistente de uma convulsão para outra, com padrões de propagação preferenciais que podem envolver o hemisfério ipsilateral e / ou contralateral.
- As convulsões focais podem ser descritas pela sua semiologia (características).
- Algumas características permitem a identificação do hemisfério envolvido, outras permitem a identificação da área discreta do cérebro (por exemplo, um lobo) que está envolvido.



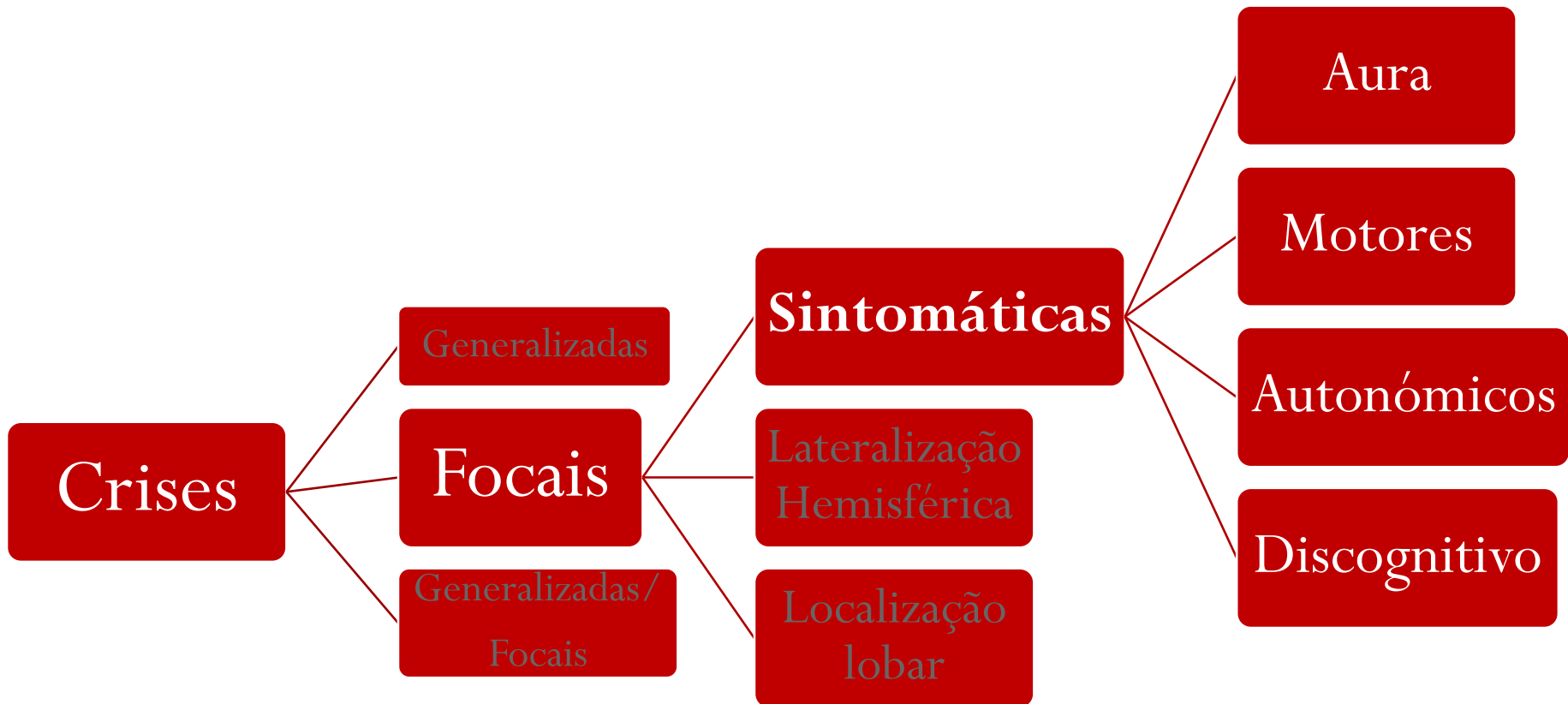
Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais**

- Geralmente o paciente mantém a capacidade de resposta a estímulos externos e tem capacidade para se recordar dos episódios depois destes ocorrerem.
- Pacientes podem ter comportamentos aparentemente adequados e interagirem com o meio circundante (dificuldade em observar este tipo crises)
- Pacientes podem estar desajustados com a realidade não entendendo o que se passa consigo nem ao seu redor — alterações do funcionamento dos lobos temporais mesiais, dos lobos orbitofrontais.

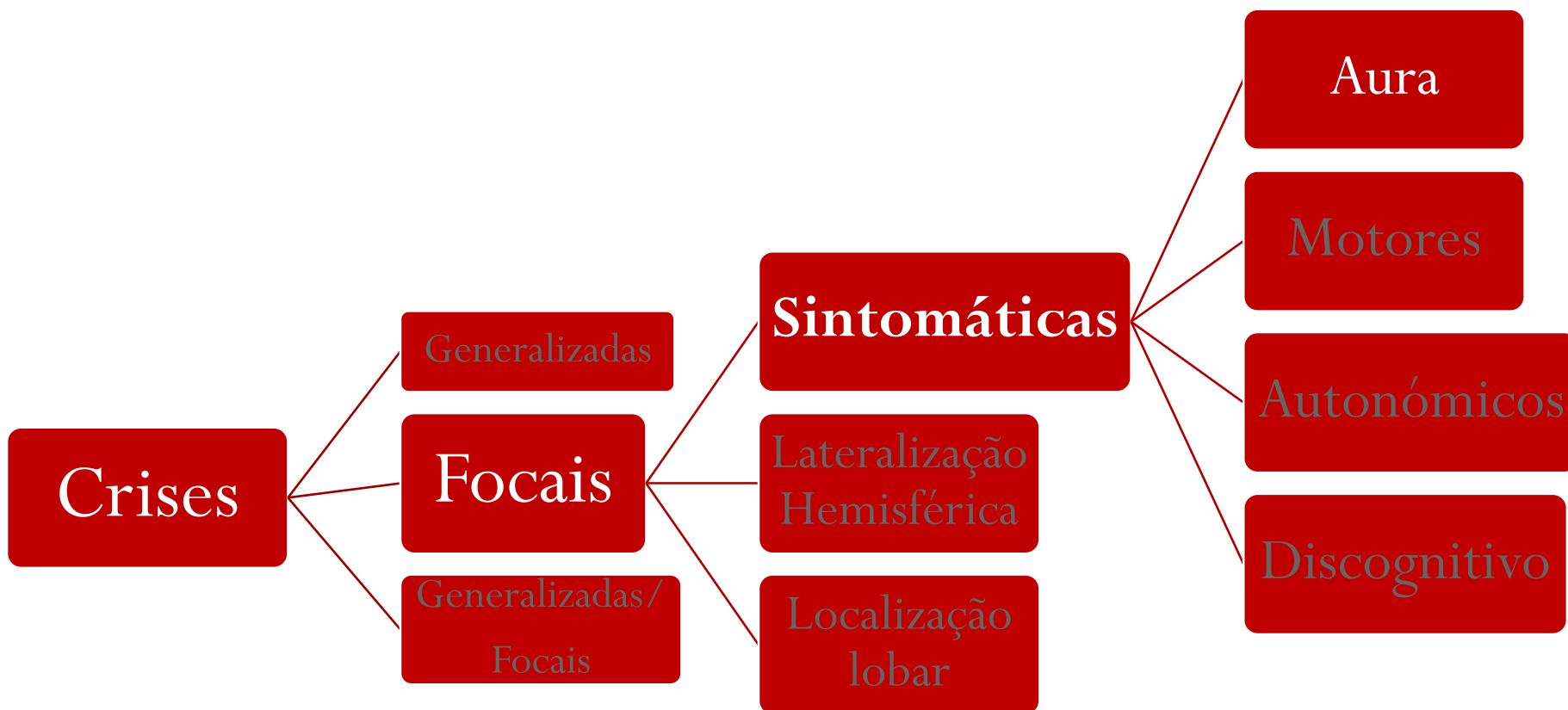


Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais Sintomáticas com auras**
 - As auras são subjetivas e podem ser **sensoriais** ou **experienciais**.
 - Refletem a descarga inicial das crises.
 - Uma aura pode ser um fenómeno isolado ou progredir para uma crise focal com características objetivas (com ou sem consciência alterada) ou uma crise generalizada.
 - Uma aura também é conhecida como um "aviso".



Classificação das Crises Epiléticas

• Aura sensorial

- **Somatosensorial:** parestesias, choques elétricos, sensações de dor, sensação de movimento, ou desejo de se mover. Há envolvimento do córtex sensório-motor.
- **Visual:** alucinações visuais elementares, tais como luzes piscando ou cintilando, manchas ou outras formas, padrões simples, escotomata ou amaurose. (Alucinações visuais mais complexas, como por ex. ver imagens formadas são consideradas aura experiencial.) Há envolvimento do lobo occipital, e muitas vezes são coloridas na sua natureza.
- **Auditiva:** fenómenos auditivos elementares, incluindo zumbido, rufar ou tons simples. (Alucinações auditivas mais complexas, como vozes, são consideradas convulsões experienciais.) Há envolvimento do córtex auditivo no lobo temporal lateral superior.
- **Olfativa:** fenómenos olfativos geralmente um odor, que muitas vezes é desagradável. Há envolvimento das regiões mesiais temporais ou orbitofrontal.
- **Gastrintestinal:** alterações paladar sabores ácidos, amargos, salgados, doces ou metálicos. Há envolvimento do opérculo parietal e a ínsula.
- **Epigástrica:** fenómenos abdominais superiores, incluindo desconforto, vazio, aperto, agitação e uma sensação que pode subir até o peito ou garganta. Há envolvimento do lobo temporal mesial.
- **Cefálica:** sensações na cabeça, como tonturas ou dor de cabeça.

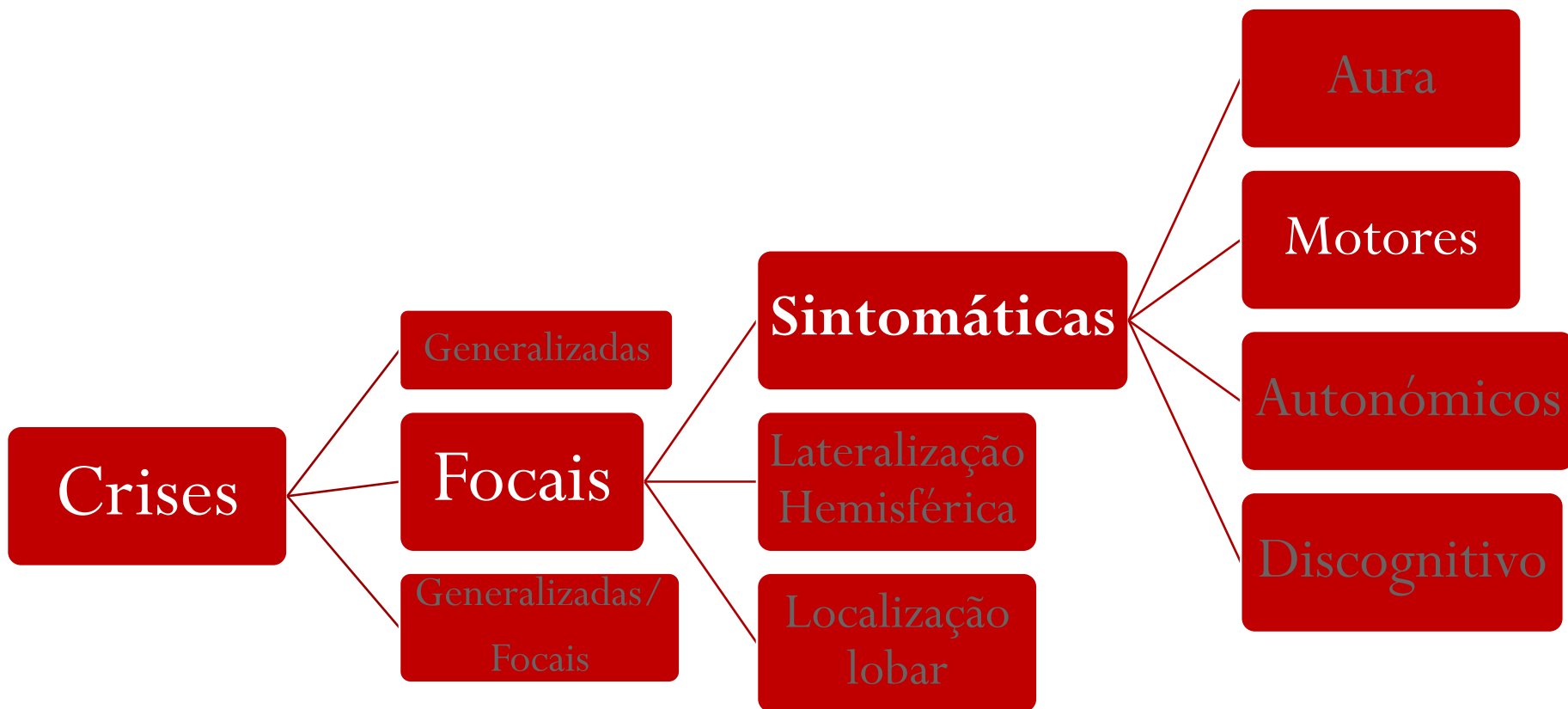


Classificação das Crises Epiléticas

- **Aura experiencial**
 - **Afetiva** é caracterizada por fenómenos como medo, depressão, alegria e raiva.
 - **Mnemónica**: memórias com sentimentos de familiaridade (déjà vu) ou desconhecimento (jamais vu).
 - **Alucinatória**: fenómenos sensoriais complexos. podem ser acompanhados por emoções ou interpretações associadas.
 - **Ilusória**: alteração da percepção real envolvendo fenómenos visuais, auditivos, somatossensoriais, olfativos e/ou gustativos, sem alteração da consciência.



Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais Sintomáticas com manifestações Motoras**
 - **Característica motora**- envolve atividade motora e pode consistir num aumento (positivo) ou diminuição (negativa) da contração muscular. Podem ser simples ou complexas.
 - **Motor Simples** - contração estereotipada de um músculo ou grupo de músculos.
 - **Atividade convulsiva** – pode ser apenas clónica e dum hemicorpo
 - **Atividade mioclónica** – único ou conjunto de contrações musculares breves
 - **Atividade tónica** – aumento do tónus dos músculos com duração de segundos a minutos
 - **Espasmos epiléticos** - flexão súbita, extensão ou flexão ou flexão-extensão dos músculos proximais e do tronco, duração 1-2 segundos
 - **Atividade versiva** - torção conjugada, ocular, cefálica e / ou truncal forçada, ou desvio lateral da linha média.
 - **Atividade distónica** - contrações sustentadas de ambos os músculos agonista e antagonista provocando posturas atetóides ou de torção

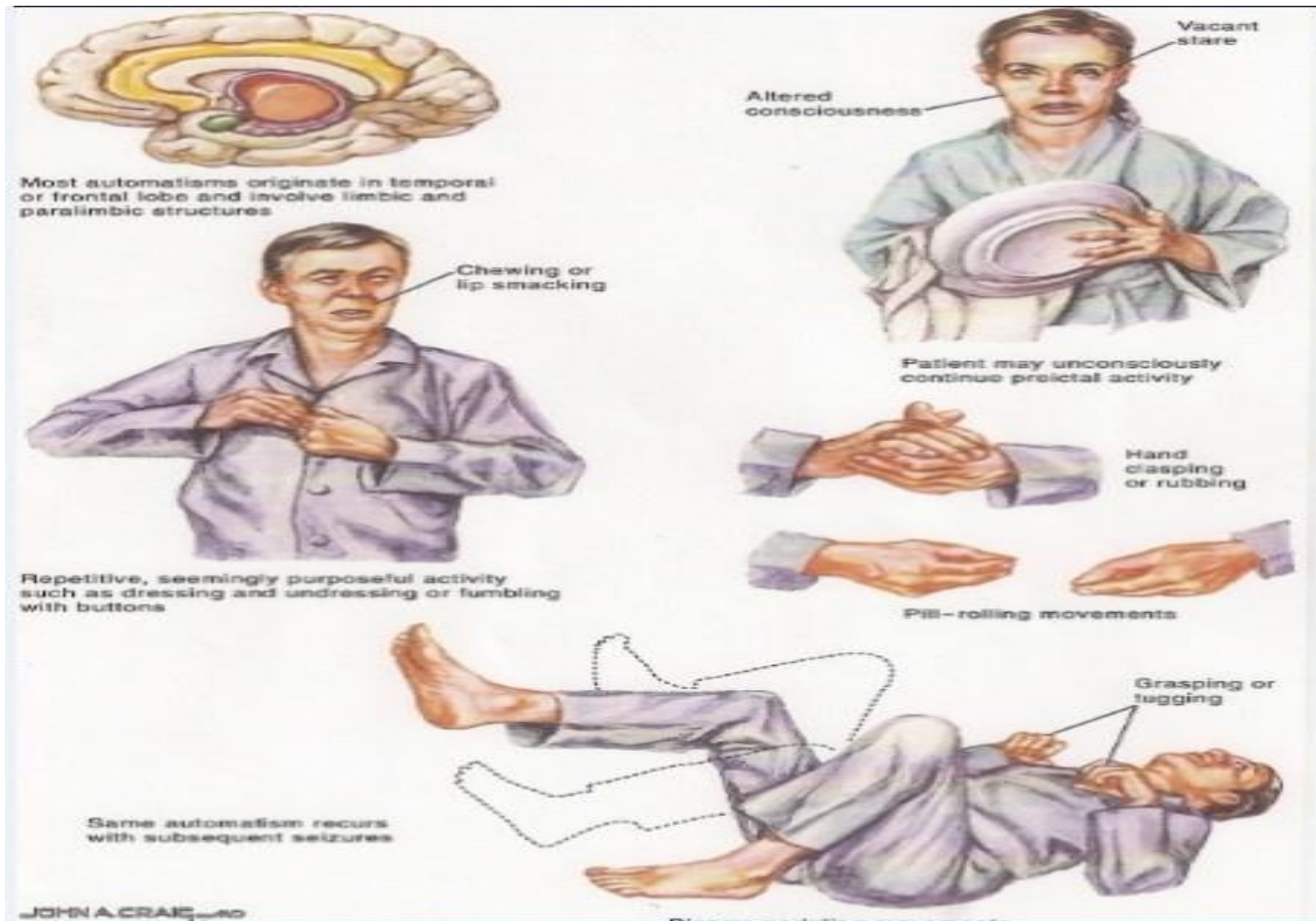


Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais Sintomáticas com manifestações Motoras**
 - **Motor complexo** – envolve padrões de movimentos complexos:
 - **Atividade hipermotora** - Movimentos balísticos irregulares de grande amplitude, tais como pedalar, empurrar, saltar, balançar.
 - **Atividade motora negativa** - atividade motora reduzida.
 - **Atividade mioclónica negativa** - interrupção na atividade tónica normal do músculo
 - **Atividade atónica** - perda súbita ou diminuição do tônus muscular
 - **Atividade hipomotora** - diminuição da amplitude e / ou redução da atividade motora em curso.
 - **Automatismos** - atividade motora coordenada e repetitiva que geralmente ocorre associada a alteração do estado de consciência, podem ser: oroalimentares, manuais ou pedais, gestuais, gelásticos, vocais ou verbais.

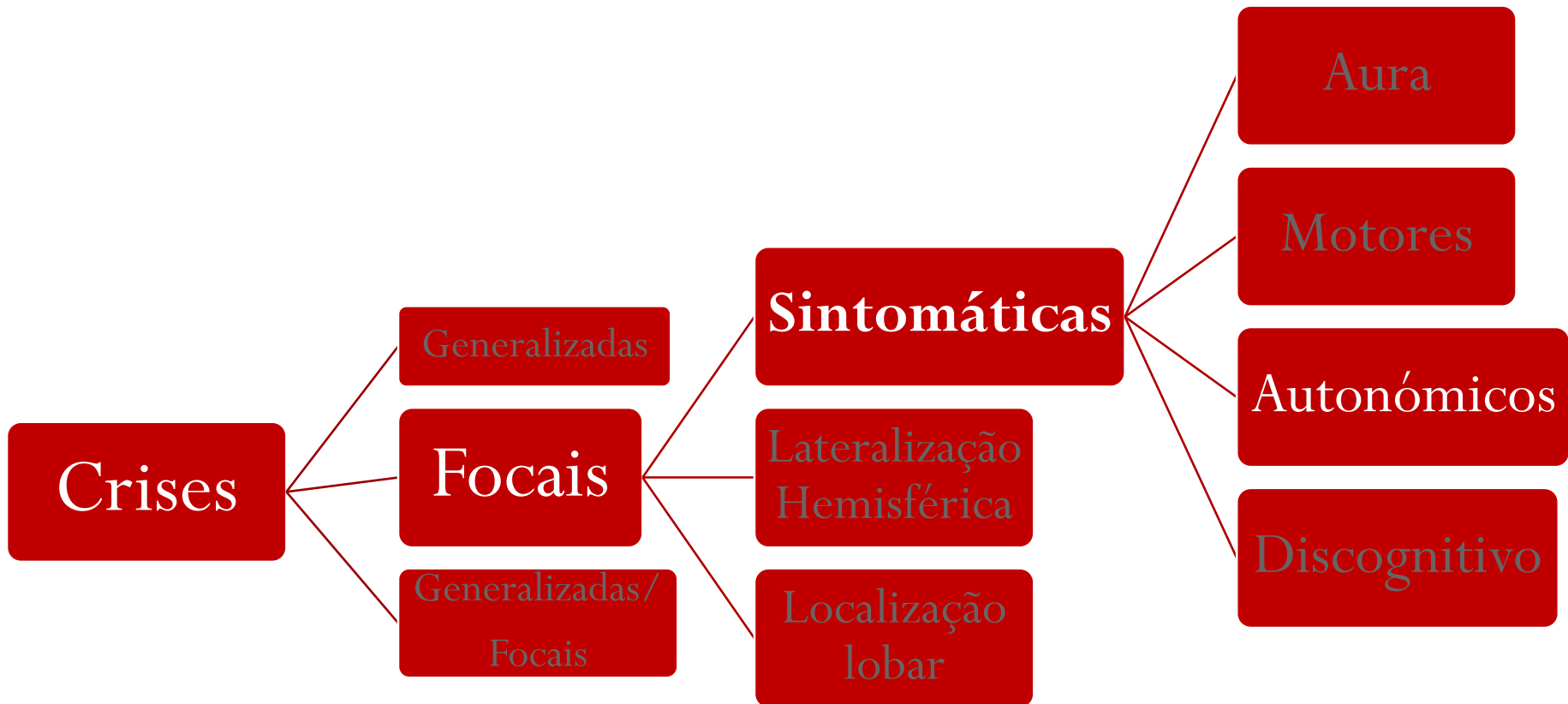


Automatismos





Classificação das Crises Epiléticas



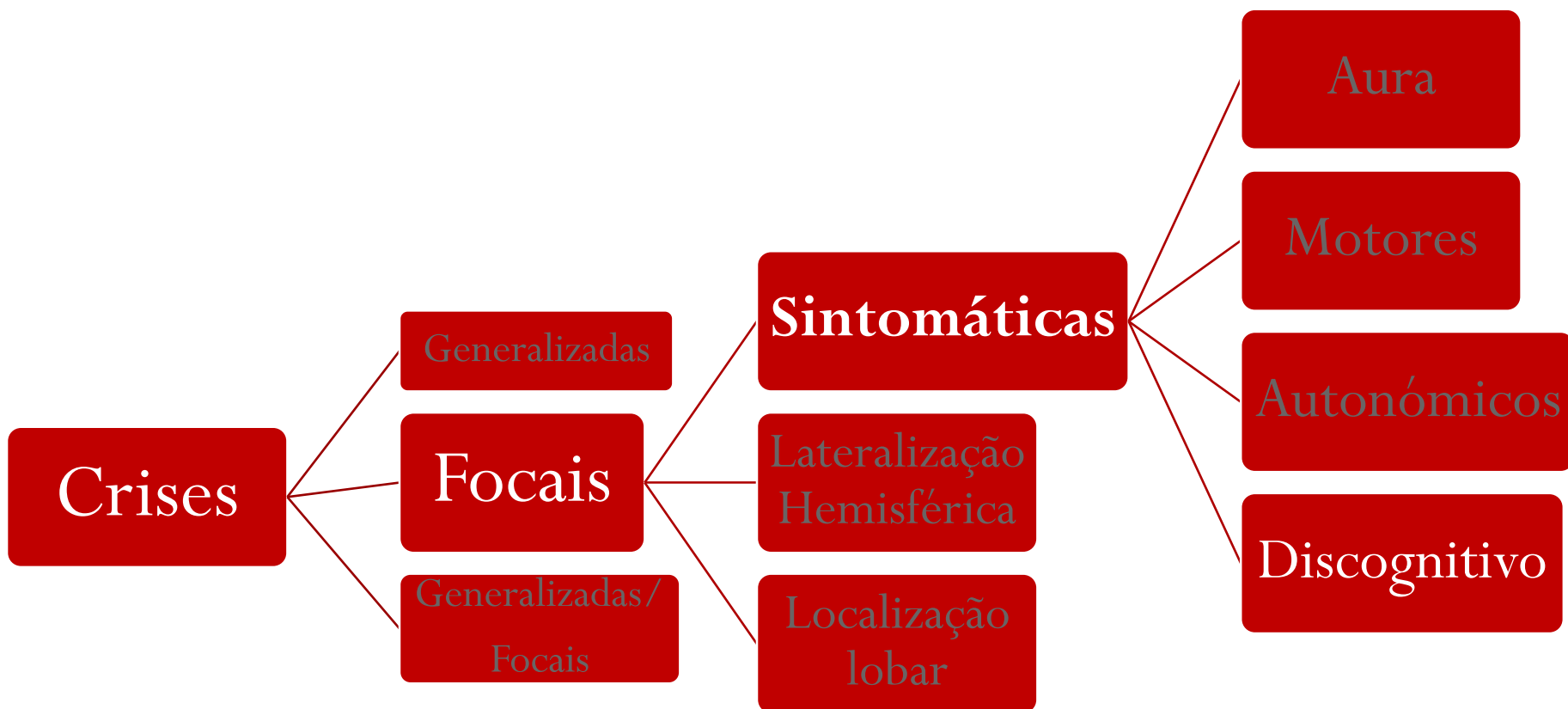


Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais Sintomáticas com manifestações Autonómicas**
 - **Características autonómicas** - fenómenos autonómicos, que podem envolver funções cardiovasculares, gastrointestinais, vasomotoras e termorreguladoras (ex: Palpitações, náuseas, fome, dor no peito, desejo de urinar ou defecar, sensação de calor ou frio, pilo-erecção, palidez, taquicardia ou bradicardia / assistolia, rubor, alterações pupilares e lacrimação)



Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais Sintomáticas com manifestações Discognitivas**
 - **Característica discognitiva** - envolve alteração da consciência ou da responsividade. O grau da alteração do estado de consciência ou da capacidade de resposta pode variar. O termo "crise parcial complexa" foi anteriormente utilizado para denotar convulsões focais com consciência alterada.

Partial Motor and Somatosensory Seizures

Motor cortex arranged in specific zones. Body areas involved in seizure may help localize seizure focus

Motor cortex

Leg

Trunk

Arm

Hand

Face

Simple partial seizure (local motor seizure with jacksonian spread)

Clonic facial grimace

Tonic-clonic movements of upper limb

Seizure initially involves facial portion of motor cortex

Seizure spreads to involve hand portion of motor cortex

Seizure spreads to involve arm portion of motor cortex

Affected areas may remain paretic for several hours (Todd paralysis)

Supplementary motor cortex

Head and eyes turn to side opposite lesion

Typical posturing with contralateral arm

Simple partial seizure originates in supplementary motor cortex

Involvement of supplementary motor cortex results in versive movements

Sensory cortex

Leg

Trunk

Arm

Hand

Face

Numbness and tingling

Sensory symptoms may spread in jacksonian fashion (jacksonian sensory march)

Somatosensory cortex also arranged in anatomic zones

JOHN A. CRAIG
1962-2007

EEG. Right focal motor seizure

F_{P2}-F₄

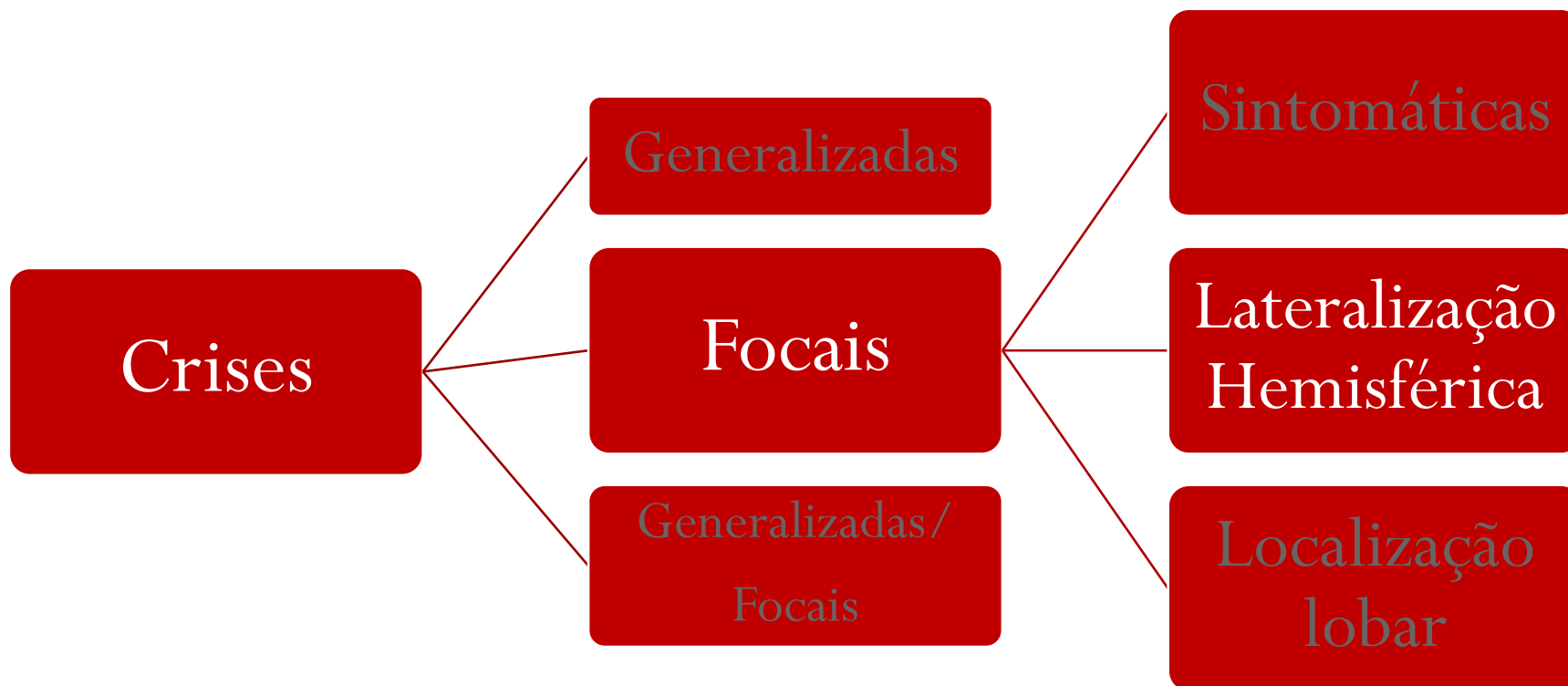
F₄-C₄

C₄-P₄

P₄-C₂



Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

• Crises Focais Com Lateralização Hemisférica

- Associação entre as características das crises e lateralização hemisférica.
- As características que sugerem lateralização das crises. (ocasionalmente podem estar falsamente lateralizadas)

- Atividade clónica unilateral ou distonia ictal
- Versão de cabeça forçada



Hemisfério
Contralateral

- O discurso Ictal
- Vômito Ictal
- A consciência preservada durante os automatismos ictais



Hemisfério
Não dominante

- A afasia Ictal
- A disfagia postictal



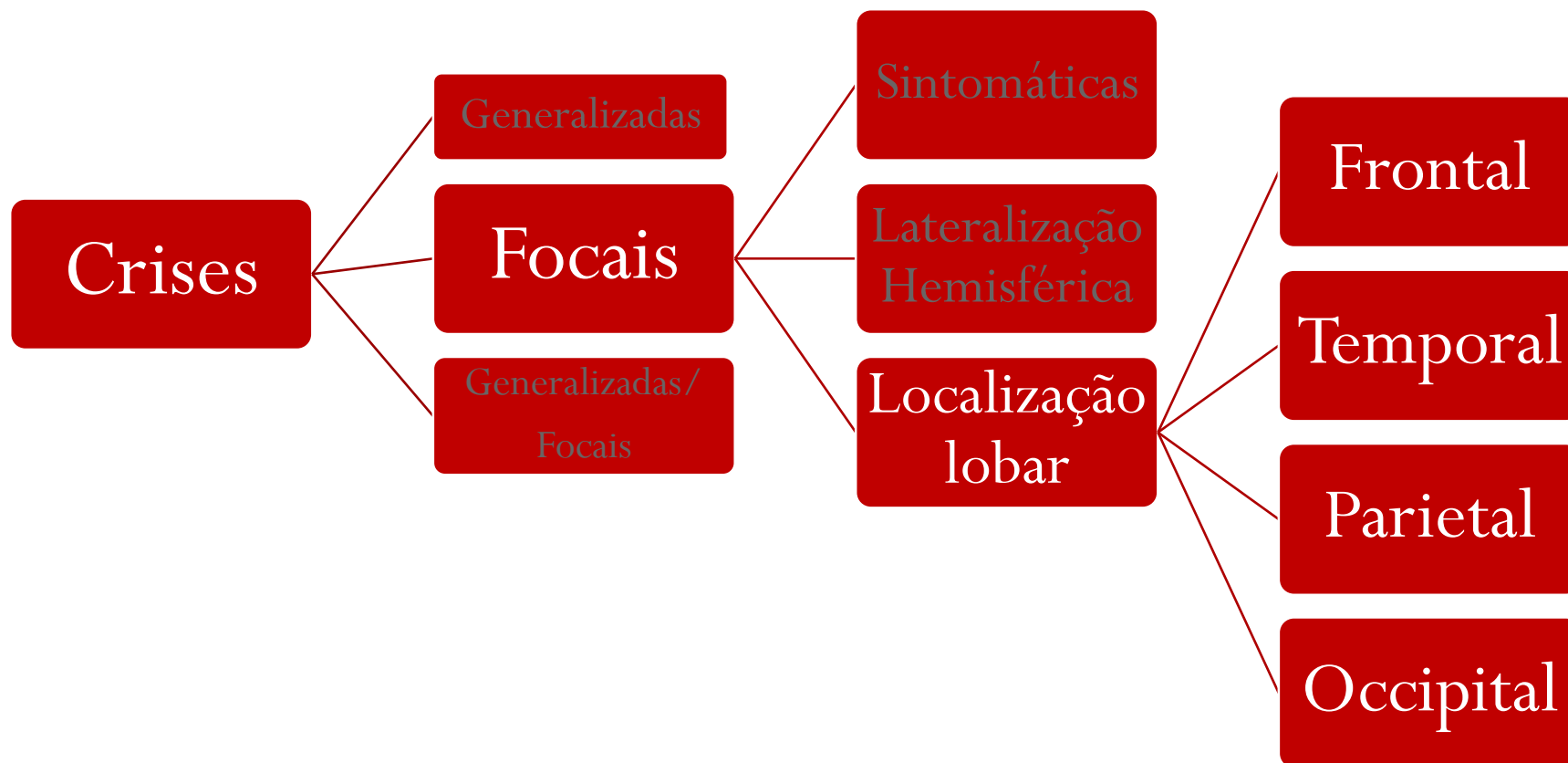
Hemisfério
Dominante

- A limpeza pós-ictal do nariz (mão que limpa nariz)
- Pestanejo unilateral

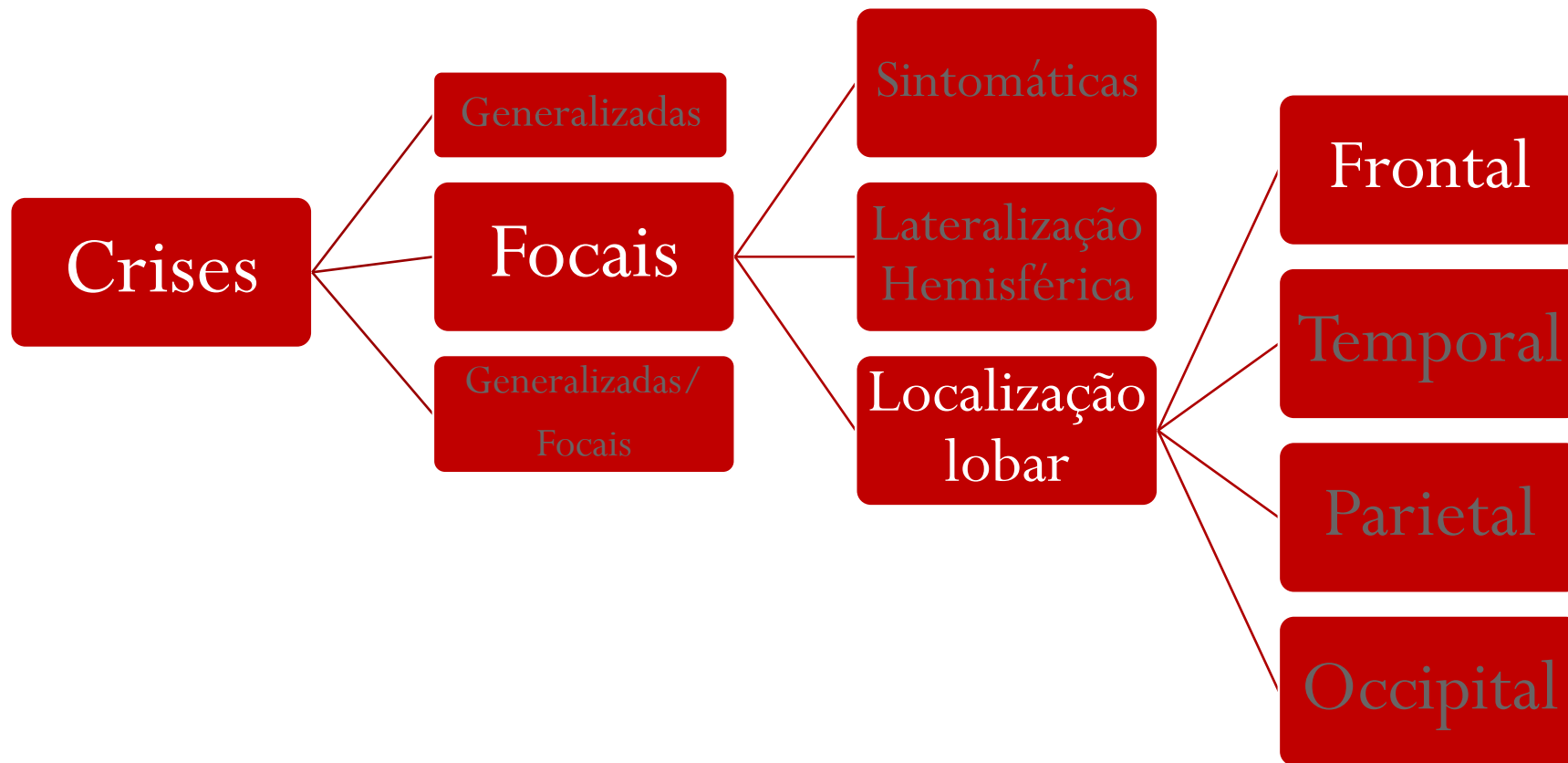


Hemisfério
Ipsilateral

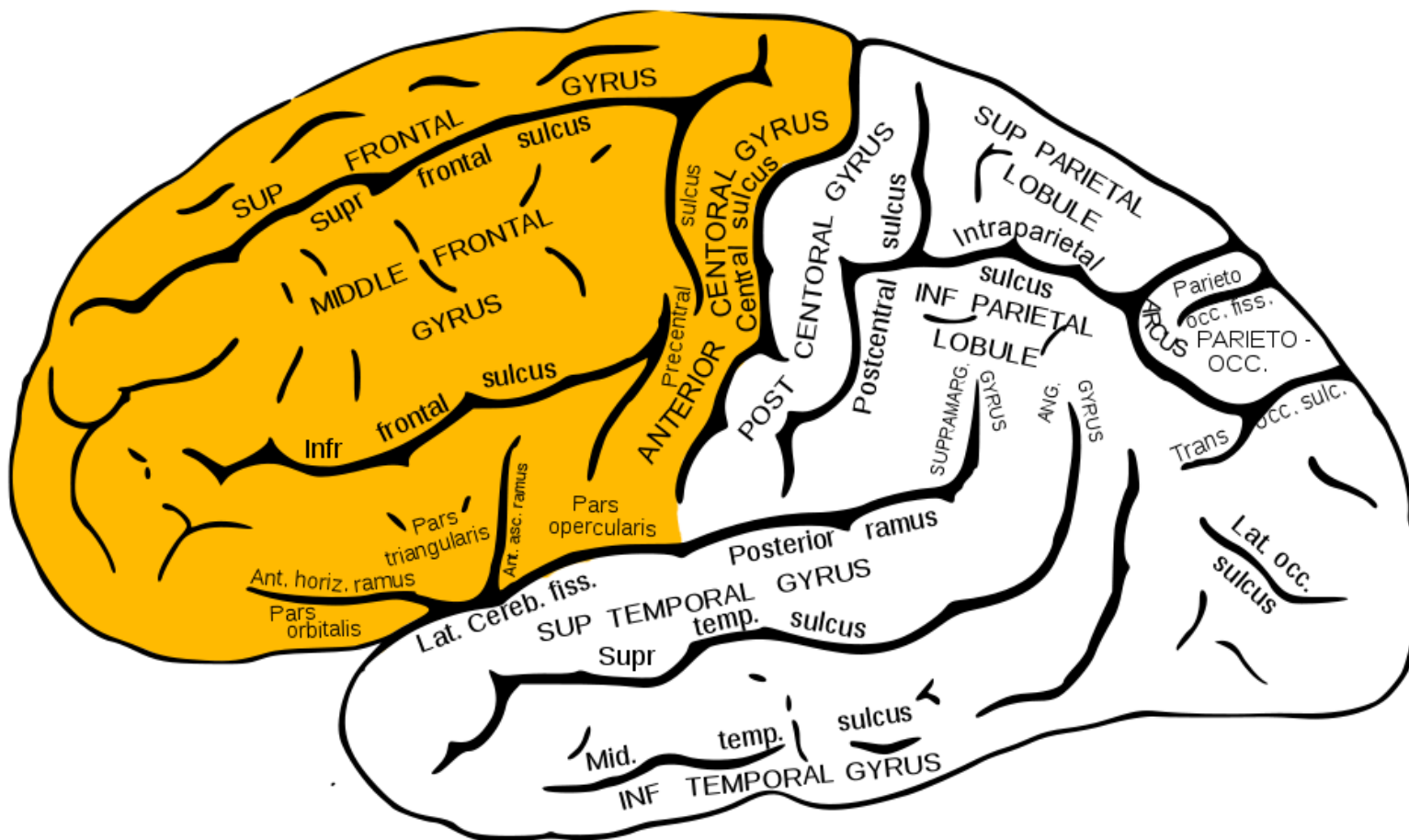
Classificação das Crises Epiléticas



Classificação das Crises Epiléticas



Classificação das Crises Epiléticas



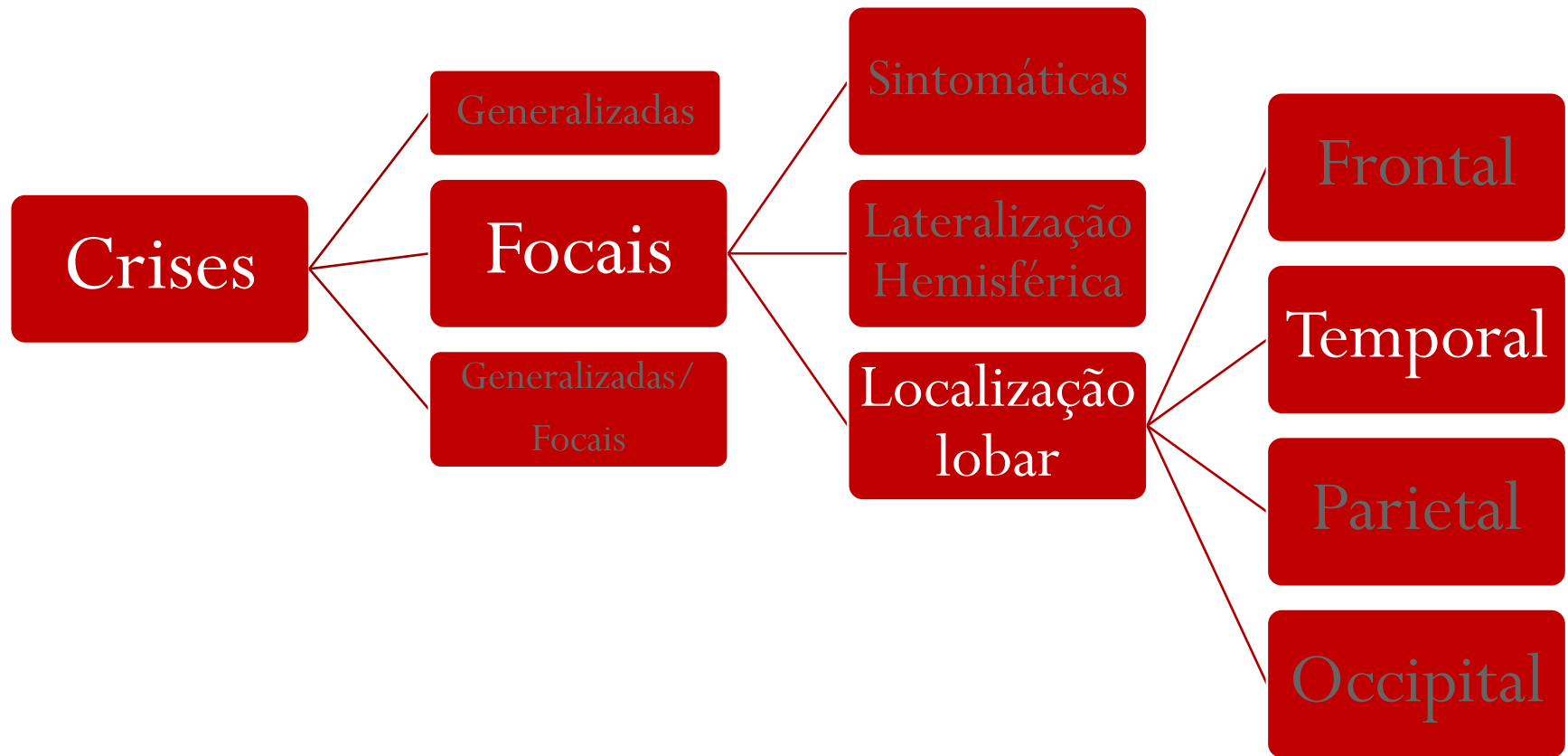


Classificação das Crises Epiléticas

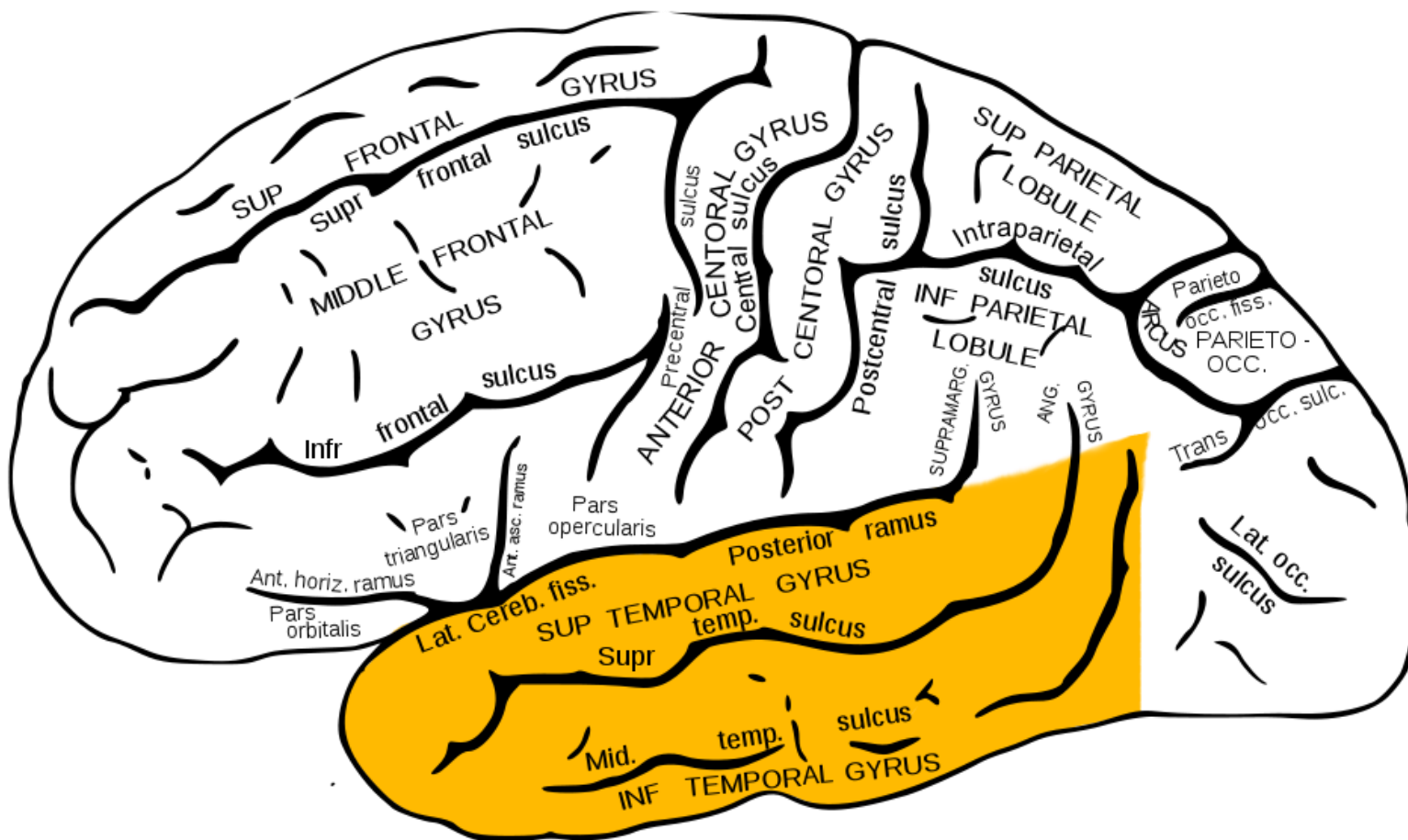
- **Crises Focais Com Localização Lobo Frontal**
 - Características distintivas dependendo da área do lobo frontal envolvido.
 - Predominantemente com características motoras – hipermotoras com automatismos, caminhar ictal, posturas tónicas assimétricas geralmente com vocalização proeminente, comportamento bizarro, incontinência urinária e desvio da cabeça e dos olhos vocalizações
 - As características são estereotipadas com confusão pós-crítica e sem memória para as crises.
 - Tipicamente noturnas e podem ocorrer em clusters.
 - As crises podem iniciar-se com aura mesmo as durante o sono.
 - Tipicamente de curta duração
 - O EEG ictal pode não revelar início ictal ou pode estar artefato de movimento.
- **Atenção** - Diagnóstico diferencial entre crises frontais noturnas vs parassónias de sono



Classificação das Crises Epiléticas



Classificação das Crises Epiléticas

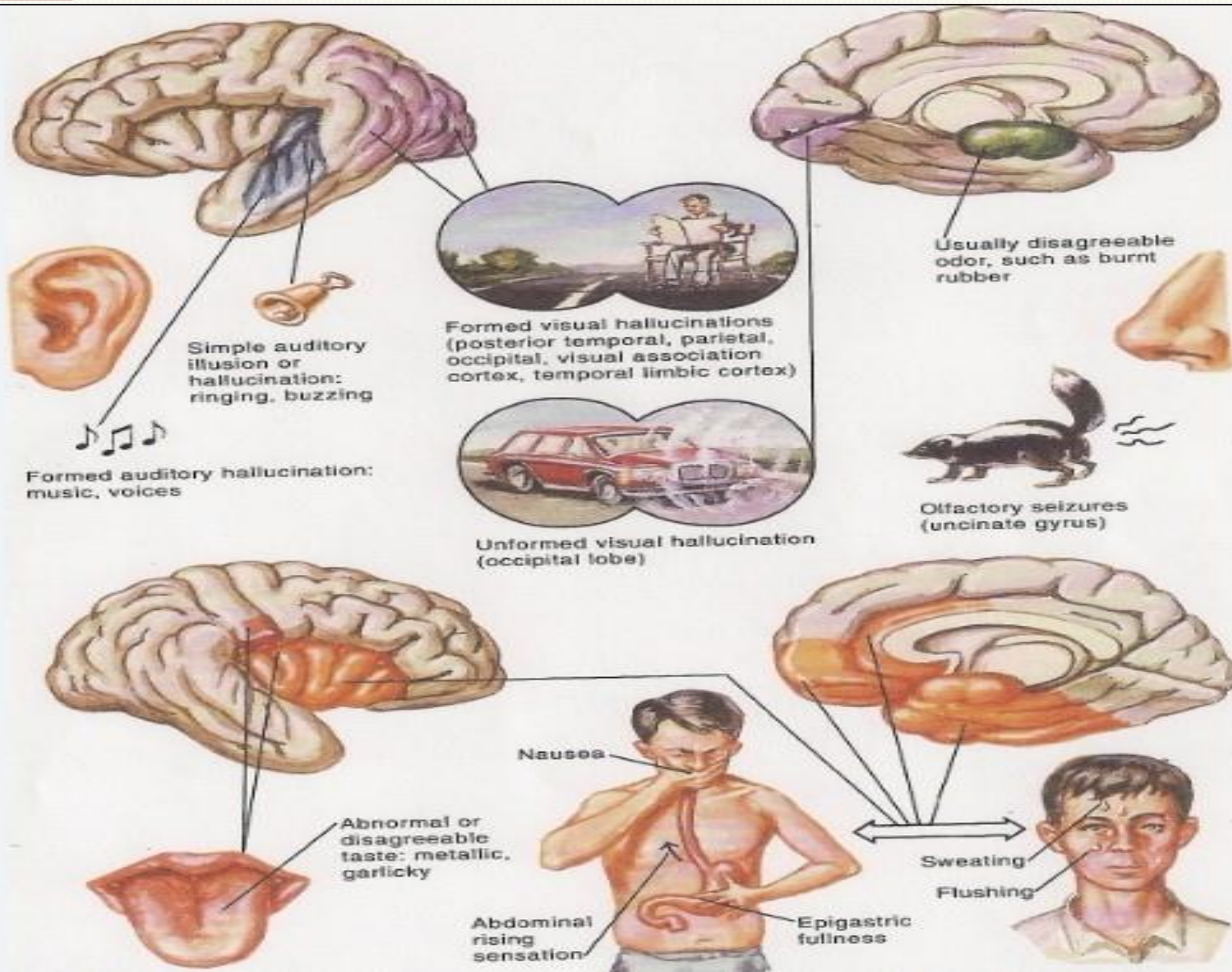




Classificação das Crises Epiléticas

• Crises Focais Com Localização Lobo Temporal

- Crises caracterizadas por alterações comportamentais com perda de consciência (características discognitivas).
- Automatismos comuns e incluem automatismos oro-alimentares e / ou gestuais.
- As crises muitas vezes começam com uma aura que pode ser experiencial, como medo ou déjà vu. Auras epigástricas e auditivas também ocorrem. Características autonómicas são comuns, incluem palidez e palpitações.
- Período pós-critico com confusão.
- Nas crianças, as crises temporais podem ser subtis e manifestarem-se com palidez, apneia e paragens do comportamental. Podem ocorrer eventos tónicos e espasmos epiléticos.



Alteración de la conciencia:
síntomas cognoscitivos y afectivos

Crisis parciales completas

Estado de onsoñación:
fácies inexpresiva, mirada vacía;
«*déjà vu*»; «*jamais vu*»; temor

Alucinaciones auditivas complejas.
Música, etc.

Alucinaciones visuales complejas.
Casa, árboles inexistentes

Alucinaciones olfativas
Olores desagradables o inhabituales

Fenómenos psicomotores.
Movimientos masticatorios, humedecimiento de los labios, automatismos (tirones de la ropa)

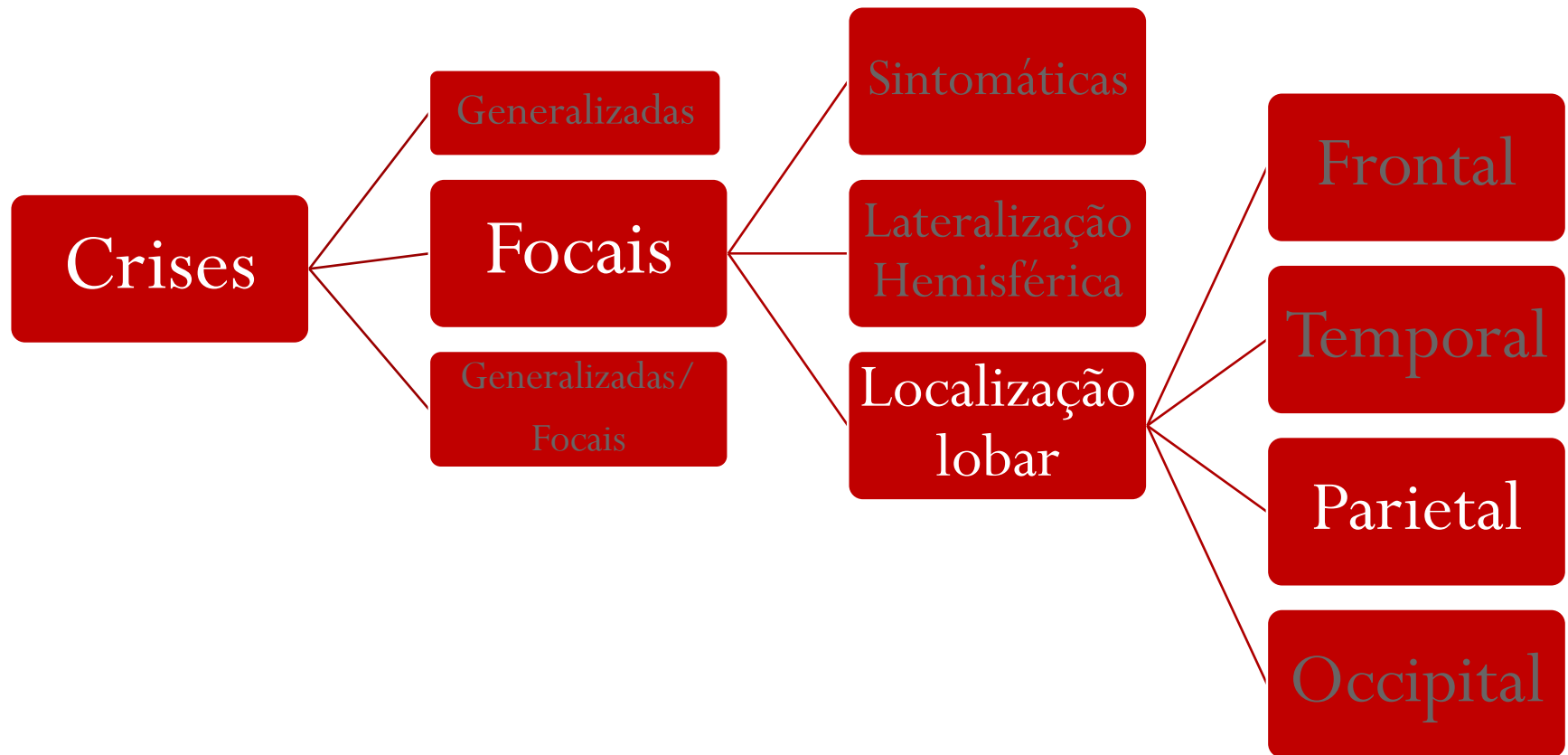
Disfasia

EEG: crisis de lóbulo temporal izquierdo

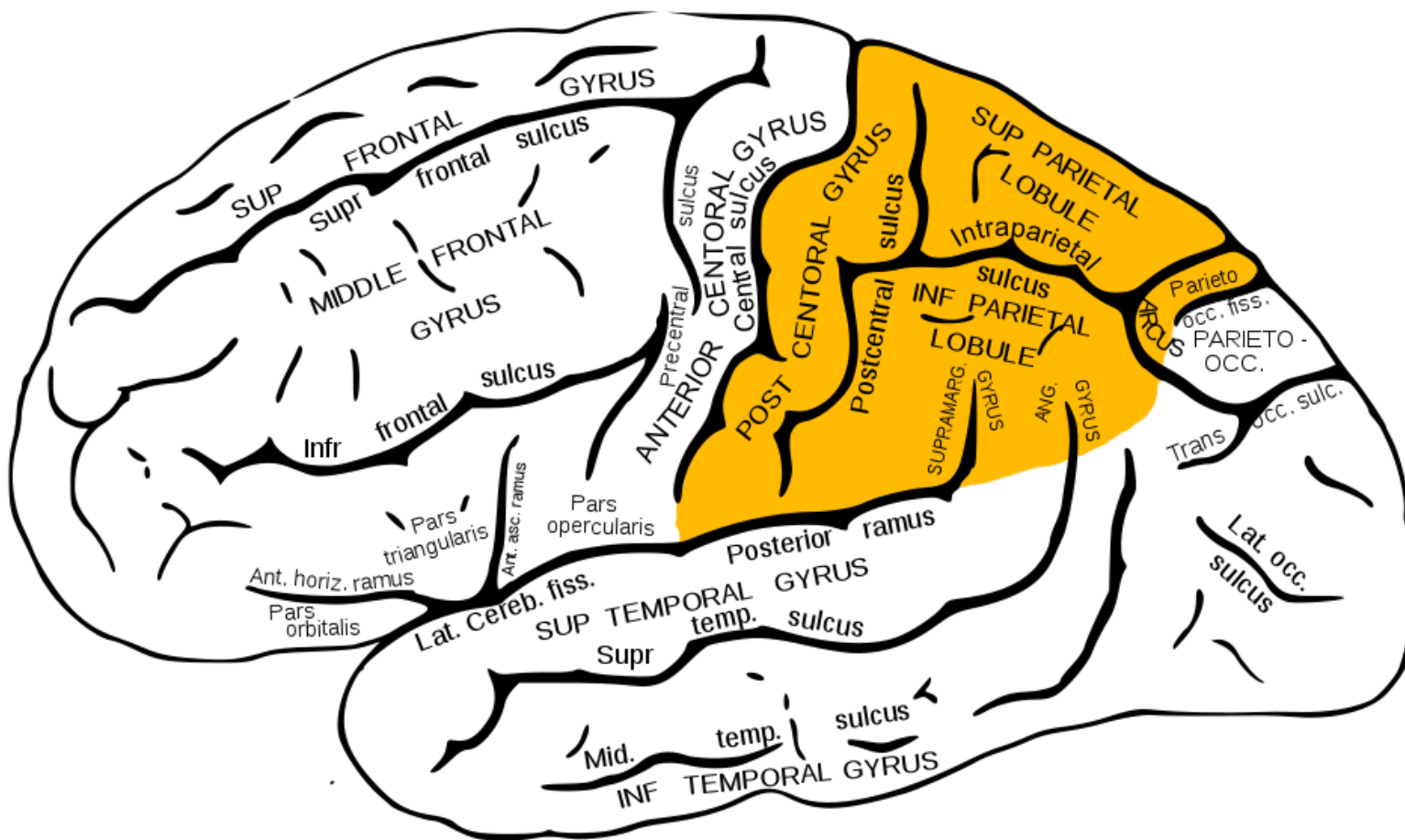
F_{p1}-F₇
F₇-T₃
T₃-T₅
T₅-O₁
F_{p2}-F₈
F₈-T₄
T₄-T₆
T₆-O₂

Ondas escarpadas repetitivas sobre región temporal izquierda

Classificação das Crises Epiléticas



Classificação das Crises Epiléticas



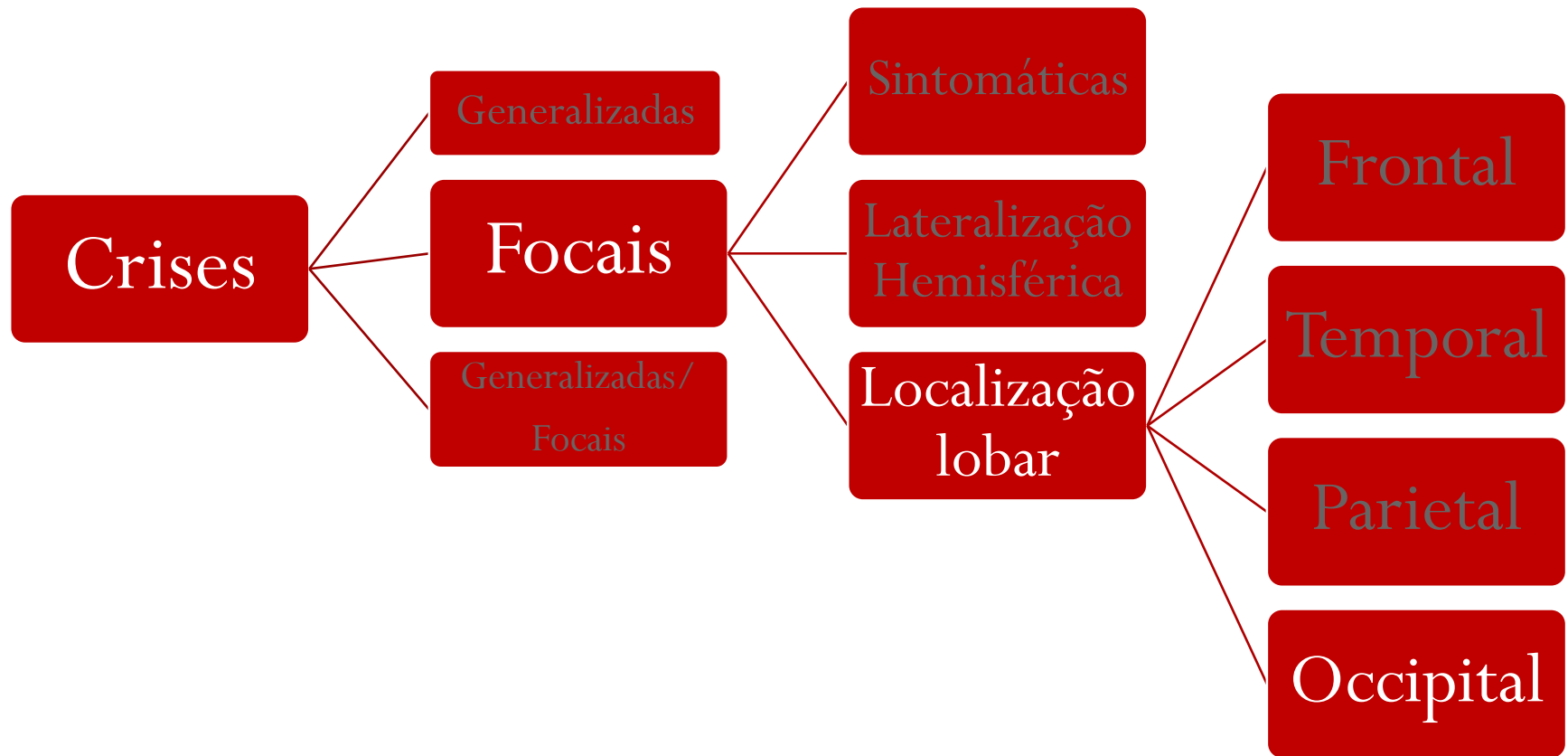


Classificação das Crises Epiléticas

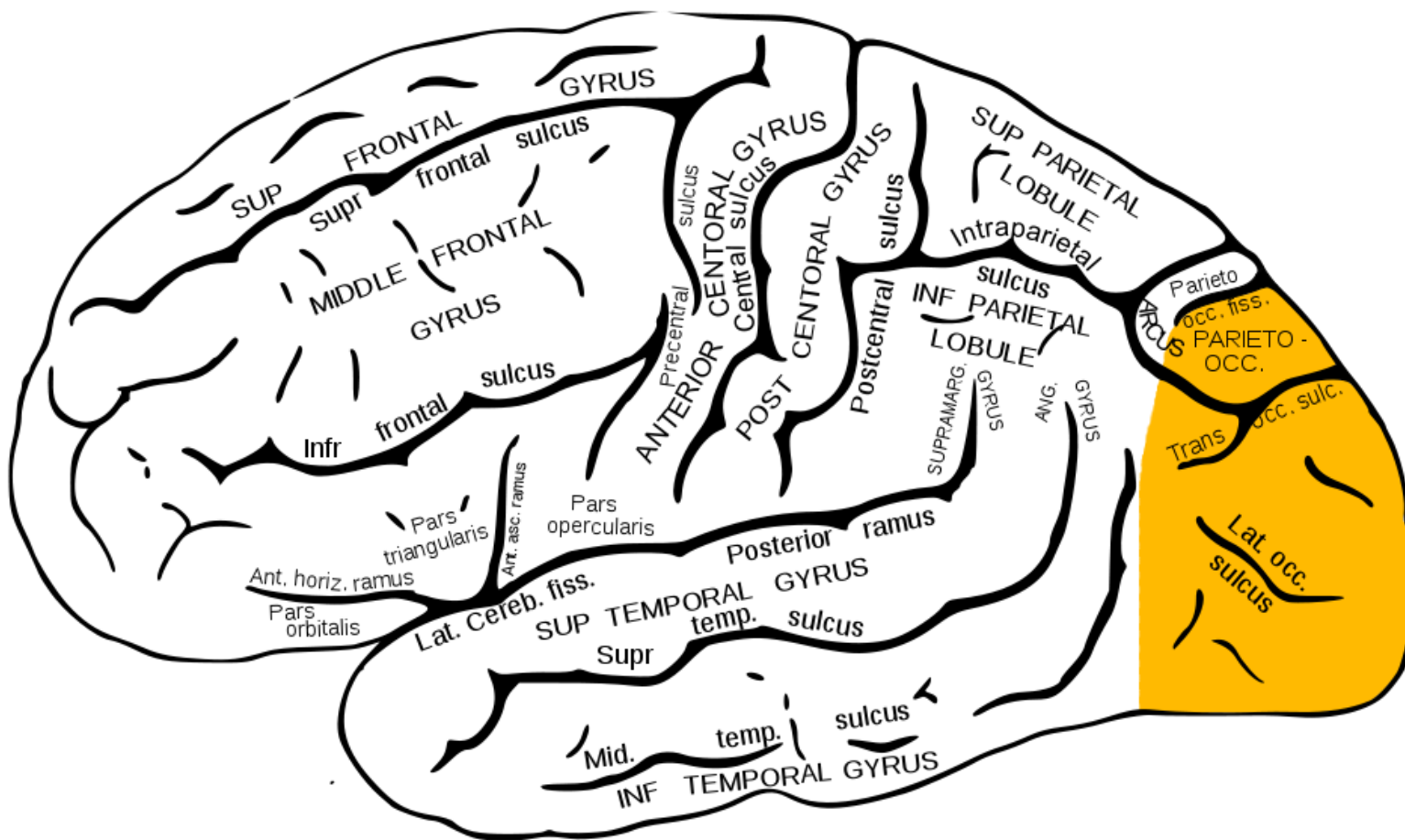
- **Crises Focais Com Localização Lobo Parietal**

- Dada a natureza subjetiva das crises do lobo parietal podem ser difíceis de diagnosticar, especialmente em crianças.
- Ocorrem características sensoriais positivas e / ou negativas – parestesia, desorientação, alucinações visuais complexas, ilusões vertiginosas e visuais e distúrbios da imagem corporal (ilusão somática).
- Alterações na compreensão da linguagem podem ocorrer com o envolvimento do hemisfério dominante.
- Podem ocorrer movimentos rotatórios do corpo ipsilaterais ou contralaterais.
- Com a progressão das crises pode haver envolvimento de outros lobos.

Classificação das Crises Epiléticas



Classificação das Crises Epiléticas



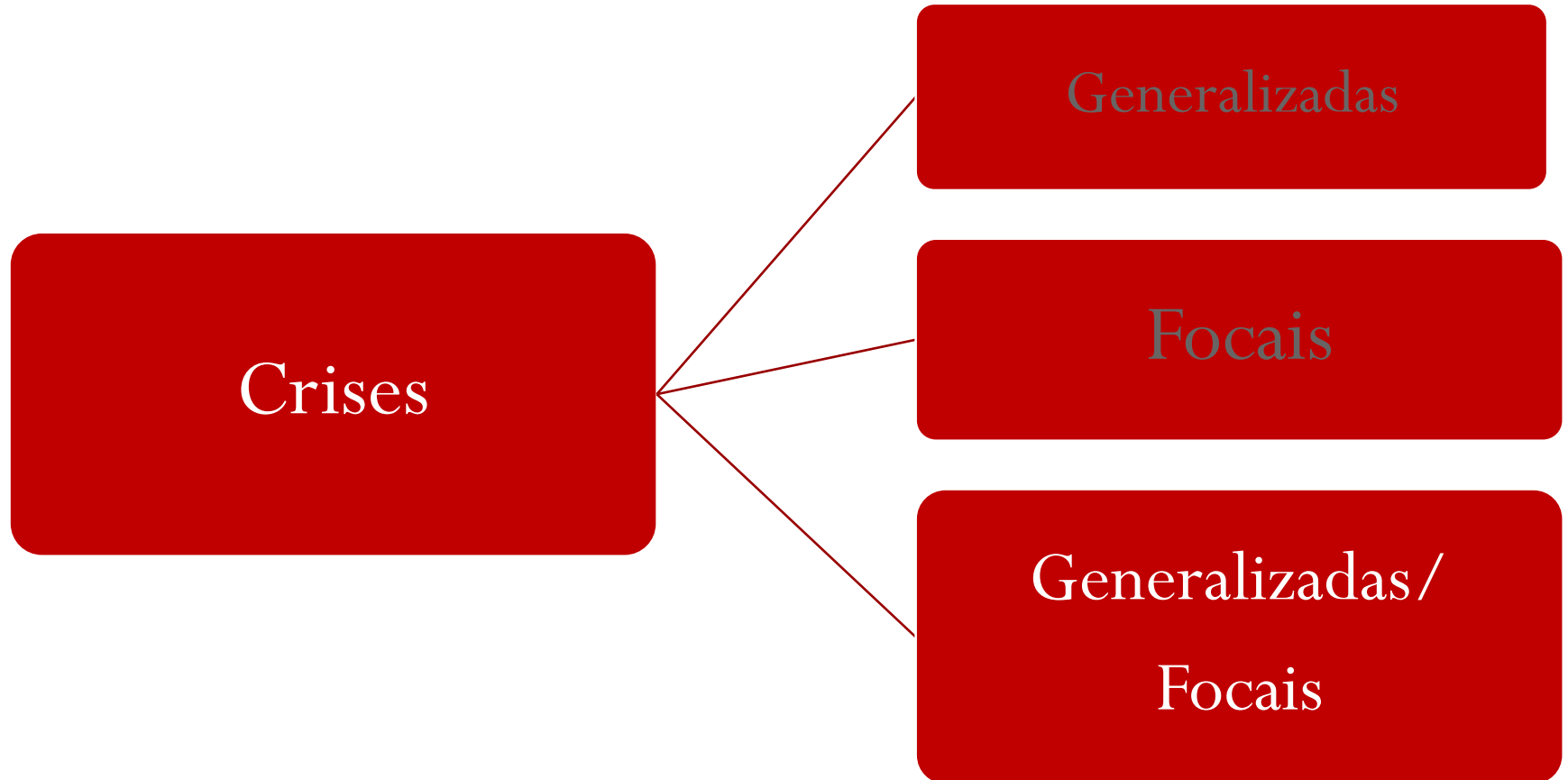


Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Focais Com Localização Lobo Occipital**
 - As crises do lobo occipital são caracterizadas por aura visual (podem ser subjetivas e assim de difícil diagnóstico especialmente nas crianças)
 - Podem ocorrer também características oculomotoras, tais como encerramento forçado dos olhos, flutuação das pálpebras, desvio ocular e nistagmo.
 - Com a progressão das crises pode haver envolvimento de outros lobos.



Classificação das Crises Epiléticas





Classificação das Crises Epiléticas

- **Crises Generalizadas/Focais**
- Há crises que não podem ser categorizadas como focais ou generalizadas.
- Como os espasmos epiléticos - flexão súbita, extensão ou flexão-extensão mista dos músculos proximal e truncal, com duração de 1-2 segundos
 - Os espasmos ocorrem tipicamente em série, geralmente associados ao acordar. Podem ocorrer formas subtil apenas com movimentos do queixo, da cabeça ou balançando a cabeça.
 - Os espasmos podem ser bilaterais simétricos, assimétricos ou unilaterais.



Epidemiologia dos diferentes tipos de crises/epilepsias

- Cerca de 60% dos novos casos de epilepsia são devidos a epilepsias localizadas (lesões localizadas), sendo estas mais frequentes quando aparecem depois dos 65 anos.
- A etiologia é reconhecida em 30 a 40% das epilepsias.
- As restantes epilepsias enquadram-se na classificação de epilepsias idiopáticas ou criptogéneas



Epileptogénese

- Classificação da Epilepsias segundo etiologia:
 1. Genéticas
 2. Estruturais
 3. Metabólicas
 4. Imunes
 5. Infeciosas
 6. Desconhecida



Epileptogénese

- Classificação da Epilepsias segundo etiologia:

1. Genéticas

- Alterações cromossómicas
 - Alterações Genéticas
- Variedade de crises epiléticas



Epileptogénese

- Classificação da Epilepsias segundo etiologia:

2. Estruturais

- Malformações de desenvolvimento cortical
 - Malformações vasculares
 - Esclerose Hipocampal
 - Hipóxico-isquémia
 - Trauma
 - Tumores
- Crises geralmente focais com generalização secundária ou espasmos epiléticos



Epileptogénese

- Classificação da Epilepsias segundo etiologia:

3. **Metabólicas**

- Epilepsias metabólicas

4. **Imunes**

- Síndrome Rasmussen
- Epilepsias mediadas pelo anticorpo
- Crises focais
- Epilepsia parcial contínua — crises focais recorrentes



Epileptogénese

- Classificação da Epilepsias segundo etiologia:

5. Infeciosas

6. Desconhecida

- Síndromes epiléticos relacionados com infeções febris
- Predominantemente crises focais

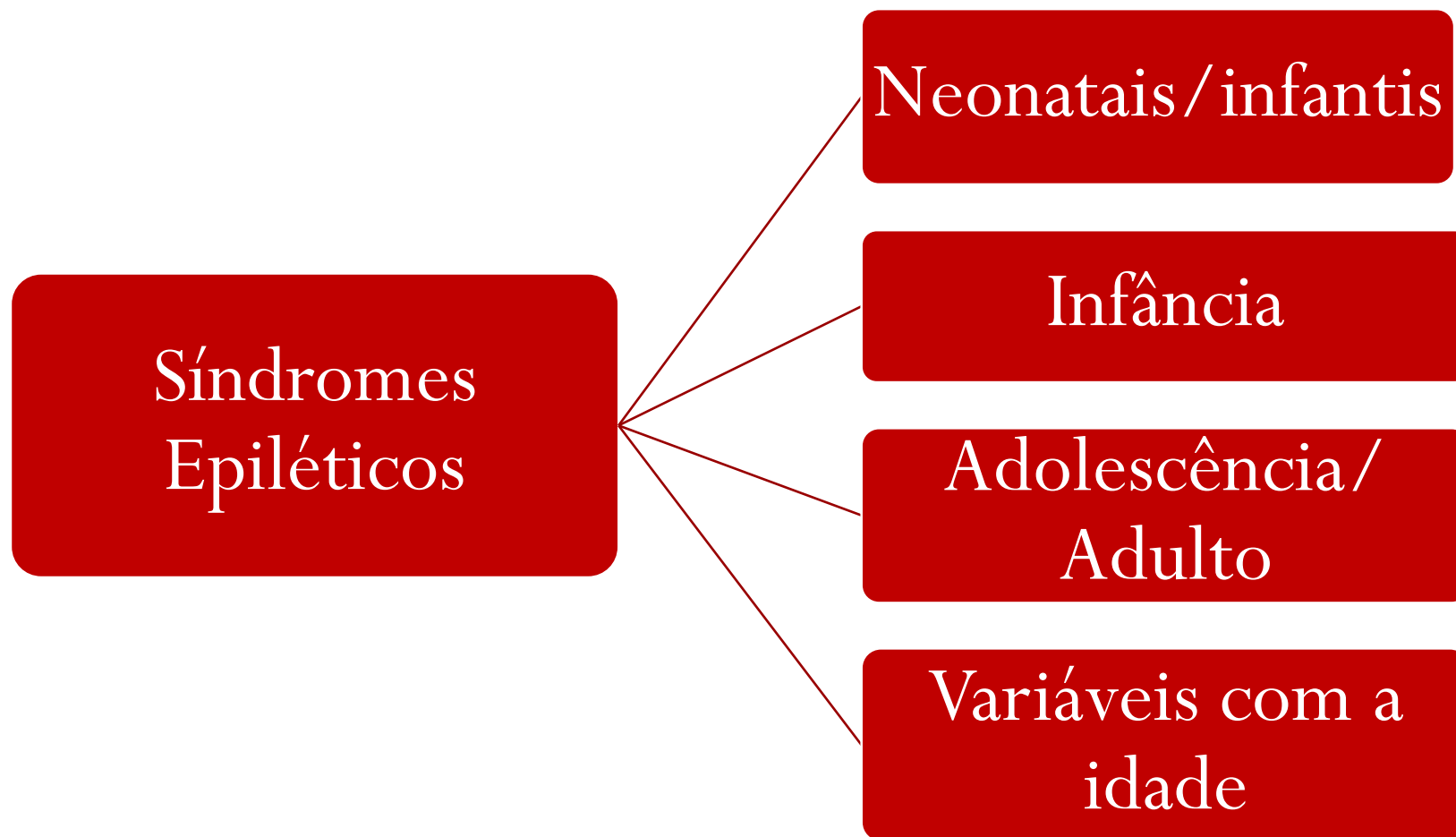


Síndromes Epiléticas

- As epilepsias podem também ser organizadas em síndromes de epilepsia.
- Tais síndromes têm:
 - uma idade típica de início das crises
 - tipos de crises específicas
 - características clínicas e de EEG bem identificadas (vai ser verificado nas próximas aulas)
 - E outras características como:
 - História Familiar
 - Exames de imagem (RMN-CE)
 - Resposta à terapêutica
 - Prognóstico

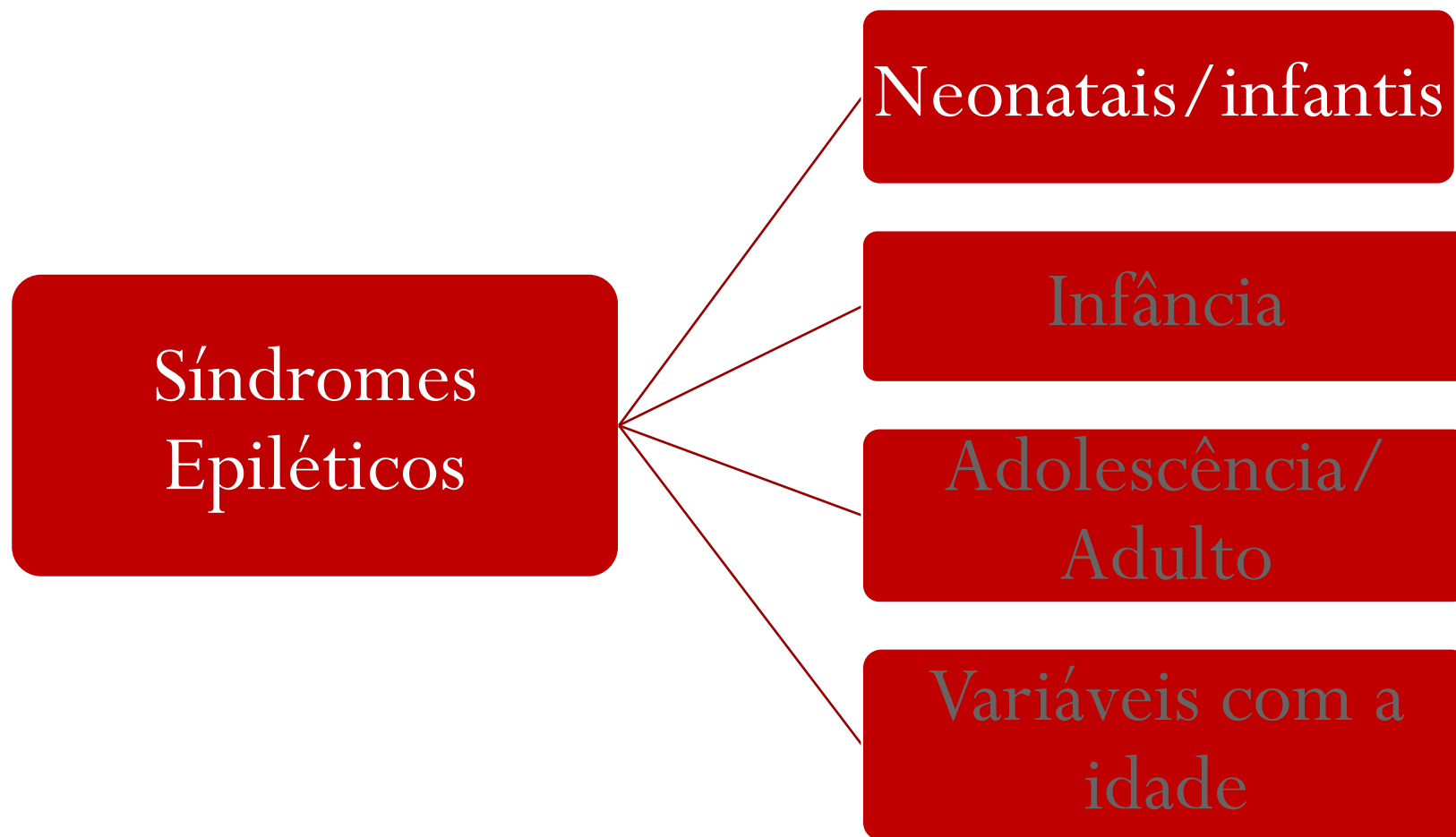


Classificação dos Síndromes Epiléticos





Classificação dos Síndromes Epiléticos





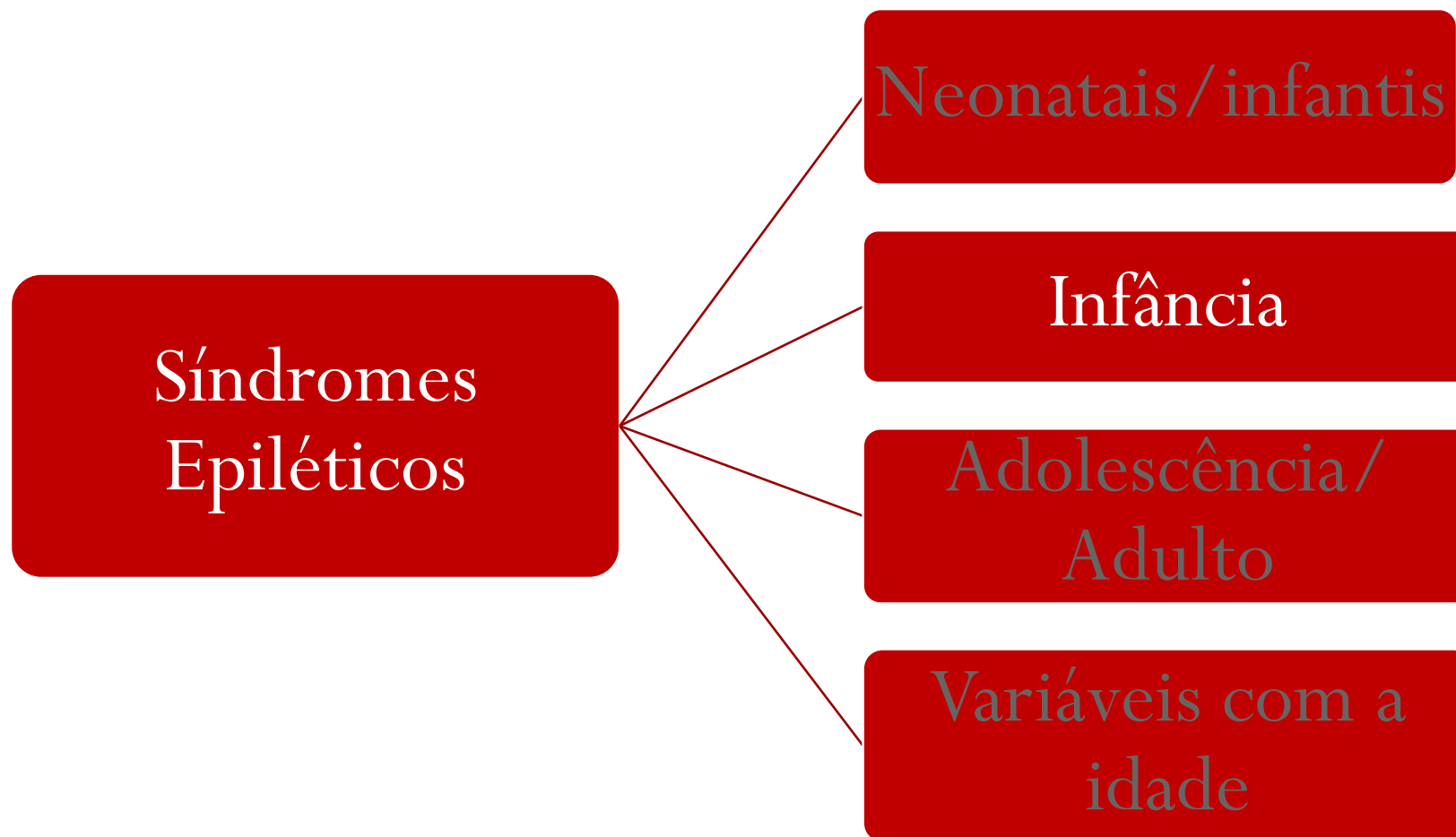
Classificação dos Síndromes Epiléticos

Neonatais/Infantis

- Crises do neonatal autolimitadas e epilepsia familiar do neonatal autolimitadas
- Convulsões neonatais familiares benignas
- Convulsões neonatais não familiares benignas
- Encefalopatia mioclónica precoce
- Síndrome de Ontahara
- Síndrome de West
- Epilepsia grave mioclónica da infância (Síndrome de Dravet)
- Epilepsia mioclónica benigna da infância
- Epilepsia da Infância com migração das crises focais
- Enecefalopatia mioclónica em patologias não progressivas
- Convulsões febris plus e epilepsia genética com convulsões febris plus



Classificação dos Síndromes Epiléticos





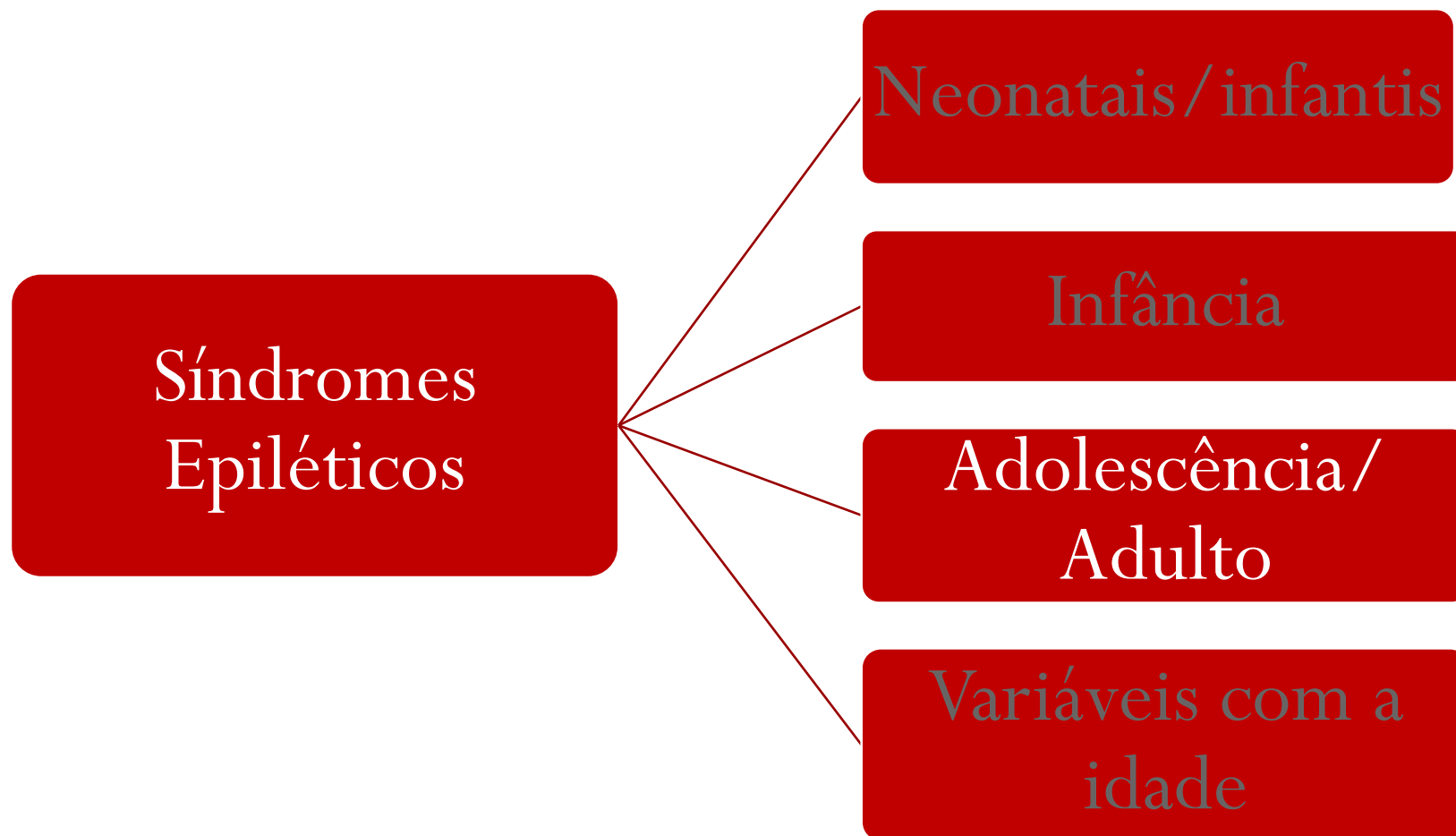
Classificação dos Síndromes Epiléticos

Infância

- Epilepsia com crises mioclónicas/atónicas
- Epilepsia com mioclonias palpebrais
- Síndrome de Lennox-Gastaut
- Epilepsia ausência da Infância
- Epilepsia com ausências mioclónicas
- Epilepsia Occipital da Infância (tipo Gastaut)
- Epilepsia Fotossensível do lobo occipital
- Epilepsia da infância com pontas centro-temporais
- Epilepsia atípica da infância com pontas centro-temporais
- Encefalopatia epilética com pontas-onda lenta contínuas do sono
- Síndrome de Landau-Kleffner (afasia epilética adquirida)



Classificação dos Síndromes Epiléticos





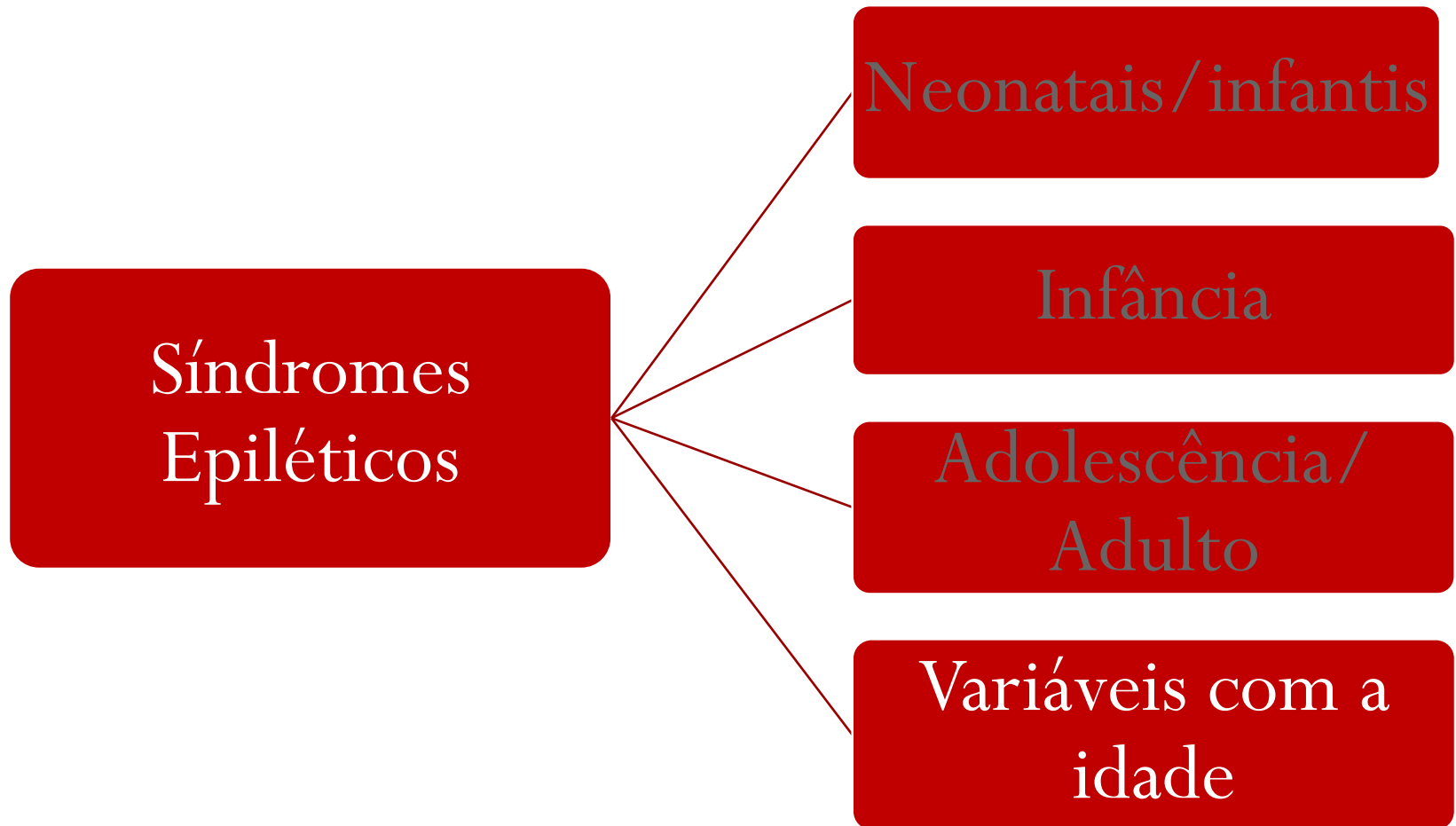
Classificação dos Síndromes Epiléticos

Adolescência/Adulto

- Epilepsia ausência juvenil
- Epilepsia mioclónica juvenil
- Epilepsia com crises generalizadas tónico-clónicas
- Epilepsia autossómica dominante com características auditivas
- Outras epilepsias do lobo temporal



Classificação dos Síndromes Epiléticos





Classificação dos Síndromes Epiléticos

Variáveis com a Idade

- Epilepsia familiar focal com foco variável
- Epilepsias reflexas
- Epilepsias mioclónicas progressivas



Epilepsias reflexas

- As Epilepsias Reflexas são síndromas em que todas as crises epiléticas são precipitadas por estímulos sensoriais.
- São classificadas pelo estímulo específico precipitante e pelo padrão clínico-eletroencefalográfico.
- Podem ser caracterizadas pela ocorrência de crises reflexas generalizadas ou focais.



Epilepsias Reflexas

- As Crises Reflexas são evocadas por um estímulo aferente específico ou pela atividade cognitiva do doente-
- Podem ser Generalizadas ou Focais.
 - As generalizadas são precipitadas por estímulos visuais, pensamento e tomada de decisão;
 - As focais podem ser originadas por inúmeros estímulos: leitura, escrita, sobressalto ou susto (startle), proprioceção, imersão em água quente, comer, estimulação aditiva, somatossensitiva, etc.



Crises reflexas e Epilepsias Reflexas

- Clinicamente existem 3 categorias de crises reflexas:
 - Epilepsias reflexas primárias
 - Crises reflexas que ocorrem no contexto de síndromes epiléticas focais ou generalizados, a par da existência de crises espontâneas.
 - Crises reflexas isoladas ocorrendo em situações que não requerem necessariamente o diagnóstico de epilepsia.



Epilepsias e Crises Reflexas Generalizadas

- **Epilepsias fotossensíveis:**

- A fotossensibilidade pode ocorrer em cerca de 5% dos doentes epilépticos e é determinada pela genética (provavelmente autossómica dominante com penetrância reduzida)
- Existe um ligeiro predomínio nas mulheres (3:2) e na adolescência, predominando entre os 10 e os 15 anos.
- São as crises reflexas mais comuns.
- Podem ser desencadeadas durante a prova de fotoestimulação.



Epilepsias e Crises Reflexas Generalizadas

- **Epilepsias fotossensíveis:**

- Tipos de estímulos:

- Luzes brilhantes e intermitentes (como na ELI)
- Luzes artificiais como lâmpadas fluorescentes
- Televisão
- Sol
- Padrões às riscas
- Filmes
- Jogos de vídeo

- As crises podem ser TCG (mais frequentes), ausências e mioclónicas (menos frequentes) e parciais (raras).



Epilepsias e Crises Reflexas Generalizadas

- **Crises Associadas ao ato de pensar:**

- Tipos de estímulos:
 - Cálculo
 - Decisões sequenciais e complexas (ex: planear uma jogada num jogo de xadrez).
- Situação benigna.
- Geralmente os doentes têm múltiplos tipos de crises, sendo as mioclónicas generalizadas as mais frequentes.
- Parece haver um predomínio no sexo masculino
- O início habitual é na adolescência
- De difícil diagnóstico.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- As crises são motoras ou sensitivomotoras, envolvendo predominantemente os músculos oromandibulares.
- Podem progredir para crises generalizadas se o estímulo se mantiver.
- Uma minoria tem manifestações visuais ou oculares associadas ou não às manifestações motoras.
- O prognóstico é bom.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- **Crises Evocadas pela leitura:**

- São as crises reflexas focais mais frequentes.
- Acontecem predominantemente durante a leitura em voz alta.
- Independentes da semântica e do idioma.
- Mais frequentes e mais abrangentes quanto mais longo for o texto e maior a dificuldade do seu conteúdo.
- As alterações são sobretudo do tipo disléxico.
- Outras tarefas relacionadas com a linguagem p.ex: escrever, datilografar, cantar ou recitar, podem também ser indutoras de crises.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- Crises Evocadas por Estímulos

- Auditivos:

- As crises podem constar de alucinações auditivas
- Nas crises reflexas os sons são habitualmente específicos: ex: uma determinada música
- Grande contributo da componente emocional na epileptogénese.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- Epilepsia do susto ou Epilepsia do sobressalto (*Starlle Epilepsy*)
 - A característica mais marcante do estímulo é o facto de ser inesperado.
 - Este aspeto é mais determinante do que a natureza do estímulo (pode ser sonoro, somatossensitivo e raramente visual)
 - Crises estereotipadas e unilaterais ou tónicas bilaterais.
 - São frequentemente refratárias ao tratamento médico.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- **Epilepsia do banho:**

- Também chamada de epilepsia de imersão ou epilepsia de água quente.
- Podem ser observadas no início ou no fim do banho e duram 1 a 3 minutos.
- Relação com convulsões febris.
- Predominância do sexo masculino.
- As crises são parciais complexas com rara generalização.
- Estão descritos estados de deslumbramento, discurso irrelevante, alucinações visuais e auditivas, vertigens, automatismos complexos ou sensações de medo.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- Epilepsia associada ao ato de comer:
 - Vários estímulos:
 - A antecipação (espera da comida)
 - A salivação
 - A mastigação
 - O gosto
 - As crises podem ser parciais complexas, parciais simples motoras ou mesmo generalizadas.
 - Epilepsia mais frequentemente sintomática.
 - Dois grandes grupos:
 - Início temperolímico (crises parciais complexas)
 - Início suprasilvico (crises parciais simples)



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- Crises Induzidas por informação propriocetiva:
 - Situação rara
 - As crises são habitualmente focais.
 - A maioria dos casos ocorre no contexto de hiperglicemia não cetónica em indivíduos idosos com défices motores e/ou sensitivos prévios.



Epilepsias e Crises Reflexas Focais

- **Epilepsia somatossentiva reflexa:**
 - Estimulação somática de uma parte específica do corpo na ausência de sobressalto ou surpresa.
 - A maioria dos casos relaciona-se com a estimulação do território do nervo trigémio ou das extremidades superiores.
 - As crises são geralmente tónicas e envolvem primariamente a extremidade estimulada.



Imitadores Epiléticos

- Há uma série de condições recorrentes com eventos paroxísticos associados que podem imitar e ser diagnosticadas erroneamente como epilepsias.
- É importante que esses distúrbios sejam considerados na avaliação de possíveis eventos paroxísticos, as taxas de diagnóstico errados de epilepsia são elevadas em todo o mundo.
- Existem algumas condições em que eventos epiléticos e não epiléticos podem coexistir.



Imitadores Epiléticos

1. Crises Sincopais e anóxicas

- Síncopes vasovagais
- Convulsões anóxico reflexas
- Síncopes associadas a crises de choro (pré-escolar)
- Síncopes associadas à hiperventilação
- Valsalva compulsiva
- Síncopes Neurológicas
- Associadas à obstrução das vias aéreas superiores
- Intolerância ortostática
- QT longo e síncope cardíaca



Imitadores Epiléticos

2. Patologias psiquiátricas, psicológicas e/ou de comportamento

- Daydream
- Self gratification
- Imagens eidéticas
- Birras e reações de raiva
- Experiências fora do corpo
- Ataques de pânico
- Estados dissociativos
- Crises não epiléticas
- Alucinações associadas a transtornos psiquiátricos
- Doença fabricada/facciosa



Imitadores Epiléticos

3. Condições associadas com o sono

- PLMS
- Parassónias NREM e REM
- Mioclonias hipnagógicas/pômnicas

4. Patologias do movimento paroxismal

5. Patologias associadas com enxaquecas

- Auras visuais
- Auras com hemiplegia

6. Outros eventos



Imitadores Epiléticos

- **Crises epiléticas vs Crises não epiléticas:**

- Comportamentos estereotipados e repetitivos

vs

Modulação típica do comportamento voluntário.

- Padrão de movimento muito primitivo que não cumpre nenhuma função útil

vs

Atividade complexa e modulada