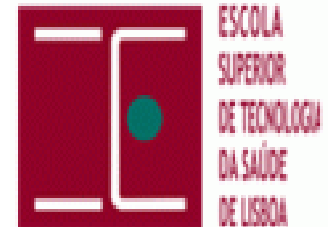


Escola Superior de Tecnologias da Saúde de Lisboa

Ano Lectivo 2009-2010 – 1º semestre



- **Curso:** *Cardiopneumologia (2º Ano)*
- **Unidade Curricular:** *Estudo do Sistema Nervoso*
- **Área Científica:** *Neurofisiologia*





CONTEÚDOS PROGRAMÁTICOS

- DOENÇAS DEGENERATIVAS DO SISTEMA NERVOSO
 - DEMÊNCIAS
- DOENÇAS INFECCIOSAS DO SISTEMA NERVOSO
 - MENINGITES
 - ENCEFALITES
 - ABCESSO CEREBRAL
- AVC / AIT
- Amnésia Global Transitória
- Hemorragias Intracranianas
- Hematomas Intracranianos
- Tumores Cerebrais
- EPILEPSIA

DEMÊNCIAS



DEFINIÇÃO

ICD-10 (International Classification of Diseases da World Health Organization)

"... em indivíduos sem alteração do nível de consciência, há alterações das funções nervosas, ditas superiores (memória, pensamento, orientação, aprendizagem e cálculo, dificuldade na compreensão e em efectuar juízos críticos). Alterações da linguagem (oral ou escrita) e do comportamento. Estas perturbações interferem com a actividade social e profissional, e da vida diária. ..."

DSM-IV (Manual de Diagnóstico e Estatística das Perturbações Mentais)

"... défice cognitivo múltiplo, que afecta a memória, associado pelo menos a um dos sintomas: afasia, agnósia, apraxia ou disfunção executiva. Deterioração sensível do funcionamento social em relação ao antecedente, e sem que ocorra no decurso de estado confusional, ou doença depressiva. ..."

DEMÊNCIAS - Causas



PRIMÁRIAS (causas desconhecidas)

- Pertencem ao grupo das D. Degenerativas do SN:
 - D. Alzheimer
 - Demência Lobar Fronto-Temporal
 - Demência dos Corpos de Lewy
 - Demência da D. de Parkinson
 - Doença de Huntington

■ SECUNDÁRIAS (causas conhecidas)

- Causas vasculares cerebrais
- TCEs (traumatismos crânio-encefálicos)
- Tumores cerebrais
- Doenças metabólicas inatas ou adquiridas
- Perturbações endócrinas
- Infecções/intoxicações do SN
- Situações carenciais
- D. Psicológicas



CLASSIFICAÇÃO DAS DEMÊNCIAS

■ TOPOGRAFIA

1 – Corticais (dificuldades de linguagem, percepção e praxis (??))

- Doença de Alzheimer (DA)
- Demência Fronto-Temporal (DFT)
- Demência Vascular (DV)

2 – Sub-Corticais (lentificação psicomotora, apatia, depressão.)

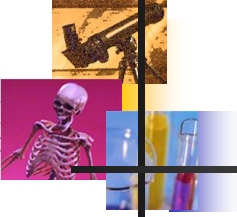
- Doença de Parkinson (DP)
- Doença de Huntington (DH)
- Atrofia Multissistémica (MAS)

3 – Mistas Cortical- subcortical

- Doença dos Corpos de Lewy (DCL)
- Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)
- Insónia Familiar Fatal (IFF)

D. Alzheimer

Causas

- 
- Neuroquímicas: diminuição de substâncias responsáveis pela transmissão do impulso nervoso entre os neurónios (neurotransmissores), tais como a acetilcolina e a noradrenalina. Está também relacionado com défice da proteína Tau.
 - Ambiente: exposição/intoxicação por alumínio e manganês
 - Infecciosos: infecções cerebrais e da medula espinal
 - Pré-disposição genética em algumas famílias, não necessariamente hereditário

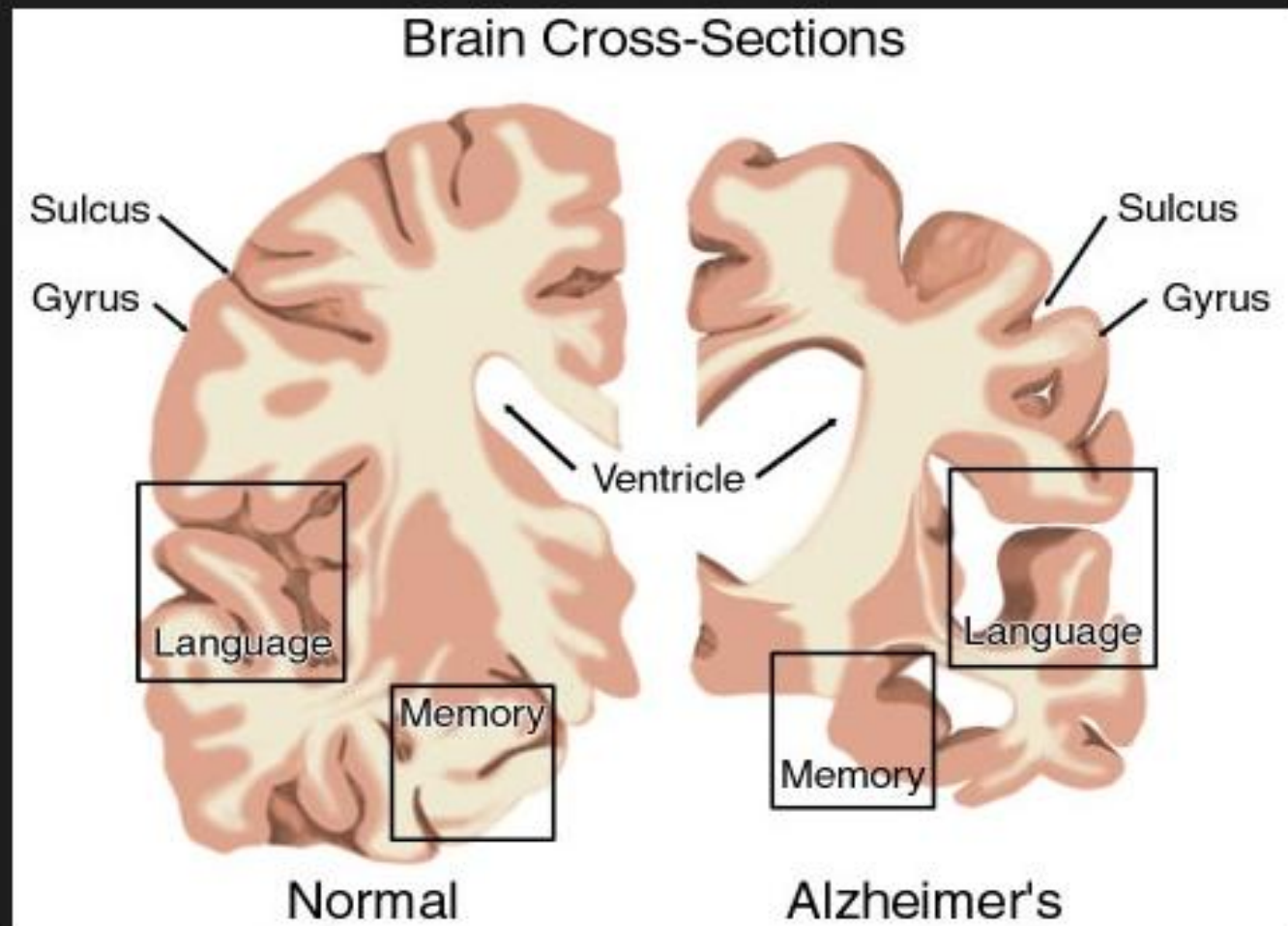
Sintomas

As manifestações da doença dividem-se em 2 grupos:

- cognitivas (particularmente defeito de memória)
 - comportamentais/psicológicas (depressão, agitação, insónia, surtos psicóticos)
- 1 - Iniciais: perda ligeira da memória recente, afasia ligeira, défice de orientação, défice motor, alt. Comportamento, depressão, apatia, alterações na programação da vida diária (esquecimento)


Doença de Alzheimer

Imagem das alterações que acontecem a nível cerebral:



D. ALZHEIMER

Sintomas



2) Moderados: perda da memória recente mais acentuada, afasia moderada, perda da capacidade de orientação, actividades motoras repetitivas, apraxia, oscilações do humor/comportamento, perda da capacidade de programação da vida diária.

3) Avançados: perda da capacidade de distinguir entre passado e presente, afasia marcada, desorientação espacial (deixa de reconhecer lugares), bradicinésia (risco de quedas), oscilações do humor/comportamento mais marcadas, perda de autonomia.

Anatomia Patológica

- Atrofia cerebral em relação com a gravidade da doença.
- As alterações localizam-se nas áreas associativas dos lobos parietais e temporais
- Afecta sobretudo pessoas a partir dos 50 anos
- Consideram-se factores de risco da doença, a idade avançada, ser mulher, baixa escolaridade e o uso de tabaco.

A doença de **Alzheimer**

FASE INICIAL



Lapsos na memória recente



Mudanças de comportamento: o introvertido fica falante, ou vice-versa



Senso de direção comprometido. O doente se perde



Atitude mais agressiva que normal, às vezes sem justificativa aparente



Dificuldade em fixar informações novas



Teimosia
O doente insiste em dizer que não há nada errado com ele

INTERMEDIÁRIA



A perda de memória se intensifica



Repetição infinita de informações



Estranhamento constante da própria casa e dos pertences



Alternância de momentos de lucidez e confusão mental



Estresse psicológico e depressão



Agressividade quando é contrariado



Começa a **dependência** física: algumas atividades se tornam penosas e outras perigosas



Vocabulário
O doente esquece palavras óbvias

GRAVE



Dependência física total: os comandos cerebrais já foram destruídos



Não anda e quase não fala



Não reconhece ninguém, nem a si mesmo



Aparecimento de infecções, especialmente urinária e pneumonia



A **deglutição** fica prejudicada



Surgimento de feridas e problemas de circulação, por passar longos períodos sentado ou deitado



DEMÊNCIA FRONTO-TEMPORAL



As lesões cerebrais localizam-se nos lobos frontais e temporais.

- São fundamentalmente duas entidades com anatomia patológica distinta mas idêntico quadro clínico: a Doença de Pick e a Demência frontotemporal não Pick.
- Ao contrário da DA o defeito, nas fase iniciais da doença é fundamentalmente comportamental:
 - perda de motivação e desinteresse (depressão)
 - desinibição, comportamentos sociopáticos, euforia ou apatia
 - irritabilidade inapropriada
 - a bolímia também é frequente
 - os doentes tornam-se progressivamente mais dependentes
- Através das técnicas de microscopia convencionais consegue-se definir a atrofia cortical (essencialmente na camada II) traduzida por perda neuronal, microvacuolização e gliose astrocitária. A imunohistoquímica permite a divisão da DFT em dois grandes subgrupos: o grupo em que existe acumulação de proteína Tau e o grupo em que não existem as inclusões desta proteína. (*Joana Guimarães, Rosália Fonseca, Carolina Garrett, "Demência Fronto-Temporal. Que Entidade?"*)
- A instalação destas doenças ocorre entre os 50 e os 65 anos e a maioria dos doentes sobrevivem 6 a 12 anos.

DEMÊNCIA VASCULAR

- Surge na sequência de diferentes tipos de lesões:
 - Infartos cerebrais grandes ou pequenos
 - Hemorragias cerebrais
 - Lesões de localização variável
 - Pode resultar de mais do que 1 AVC

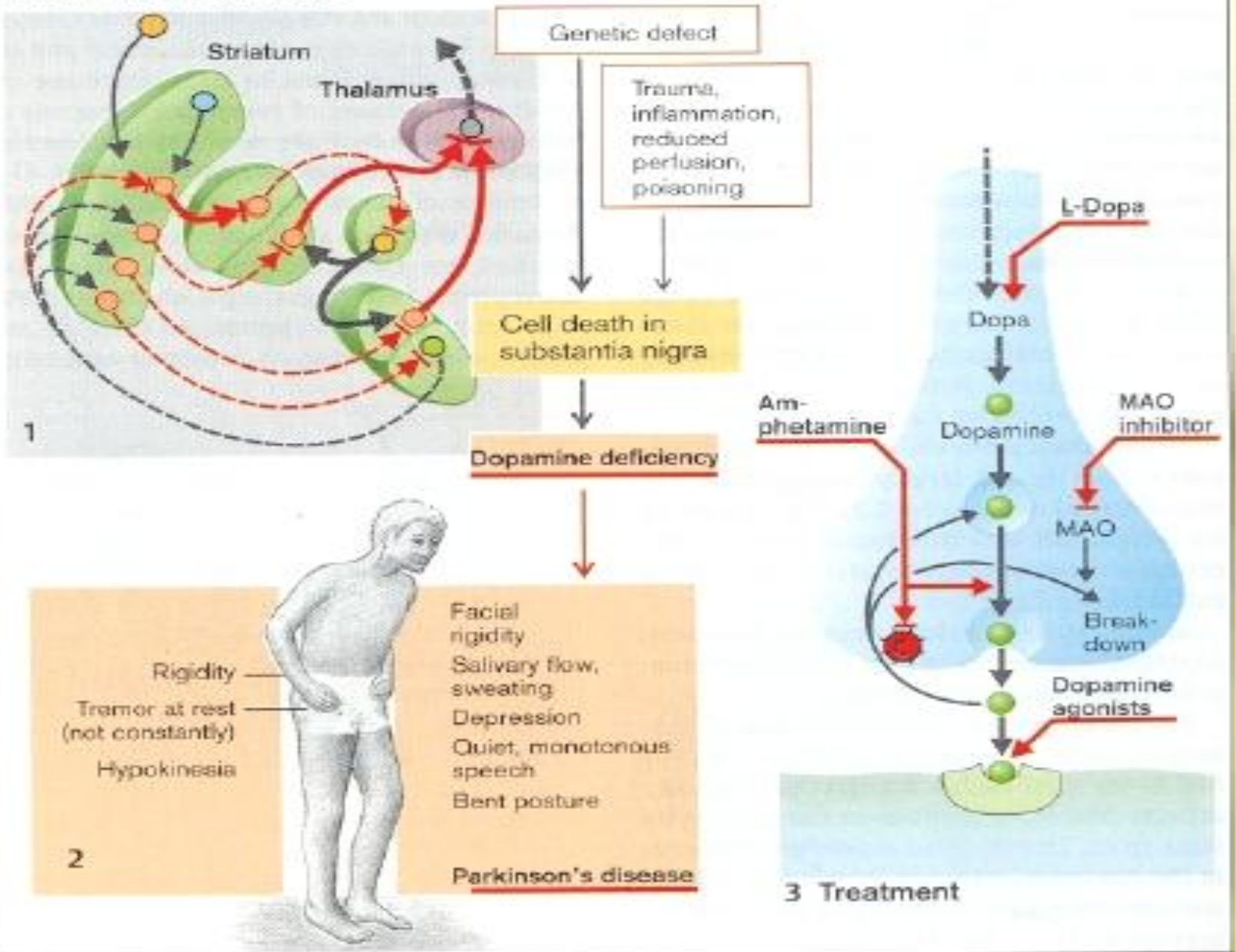
- Manifestações Clínicas:
 - Apatia ligeira
 - Defeitos cognitivos variados, bem como sinais motores, conforme a topografia das lesões.
 - Quadro Pseudo-bolbar muito característico: os doentes arrastam os pés, têm movimentos lentos, voz nasalada, dificuldade para engolir e choram ou riem de modo incontrolado (semelhanças c/ D. Parkinson)

DOENÇA DE PARKINSON

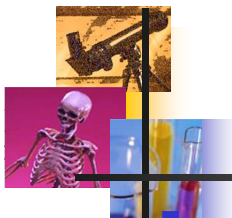


- Os ***corpos de Lewy***: várias estruturas de natureza protéica encontradas em áreas de degeneração celular (substância negra), podendo ser consideradas como marcadores de perda neuronal.
- São considerados a principal característica patológica da DP, podendo ser encontrados em outras doenças degenerativas.
- Ocorre degenerescência dos neurónios do Sistema Extrapiramidal e os núcleos da base.
- Os núcleos da base regulam as características do movimento (iniciação, amplitude e velocidade)
- Verifica-se redução/morte de neurónios produtores de dopamina e hiperactividade colinérgica (acetilcolina relacionada com contracção muscular)
- Manifesta-se de 2 formas:
 - Rigidez muscular e lentidão de movimentos (mais comum)
 - Tremor, principalmente nas extremidades dos membros

B. Parkinson's Disease



DEMÊNCIA DOS CORPOS DE LEWY



■ ***Corpos de Lewy*** são pequenas formações histológicas que se encontram dispersos por todo o córtex cerebral.

- No início o quadro é mais de carácter psiquiátrico como acontece nas Demências frontotemporais
- Pode não ocorrer defeito de memória.
- Sinais mais evidentes: desinibição, apatia, falta de consciência das próprias dificuldades, defeito de atenção e perda das capacidades visuoespaciais. Aparecem também dificuldades de linguagem que progridem para franca afasia.
- Muito típico desta forma de demência é o carácter flutuante das manifestações já que os doentes exibem períodos de perturbação cognitiva alternando com períodos de normalidade.
- Outros aspectos muito característicos desta doença são a ocorrência de alucinações (mais vezes visuais que auditivas), e sinais de parkinsonismo.

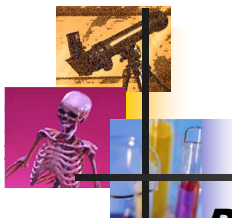
DOENÇA DE HUNTINGTON



- Doença autossômica dominante (anomalia do gene do cromossoma 4)
- Causas:
 - Perda de neurónios nos Gânglios da base e no Córtex
 - Diminuição da síntese dos neurotransmissores Acetilcolina e GABA.
- Instalação de forma insidiosa, manifestando-se aos 35-40 anos de idade.
- Caracteriza-se por:
 - Movimentos coreicos: mov. rápidos, involuntários e espasmódicos, que se iniciam numa parte do corpo e passam para outra de modo brusco e inesperado (sobretudo braço, mão e face)
 - Movimentos atetósicos: mov. lentos com posições retorcidas e alternantes, mais evidentes nas mãos e nos pés.
 - A coreia e a atetose costumam manifestar-se em conjunto (coreatetose)
 - Deterioração mental progressiva (no início, as alterações mentais produzidas pela doença são subtis, mas as pessoas afectadas tornam-se progressivamente irritáveis e excitáveis, e perdem o interesse nas suas actividades habituais. Mais tarde podem apresentar um comportamento irresponsável e, frequentemente, deambular sem rumo. Podem manifestar uma depressão grave com tentativas de suicídio.

DOENÇAS PRIÓNICAS

Insónia Fatal Familiar + DCJ



■ **PRIÕES**: proteínas com capacidade de invadir um hospedeiro, alcançando o seu sistema nervoso central e destruindo-o progressivamente. São, portanto, agentes infecciosos patogénicos.

- As doenças priónicas, "***Transmissible Spongiform Encephalopathies***" constituem um conjunto de patologias que afectam de modo irreversível o SNC, provocando alterações ou disfunção cerebral (doenças neuro-degenerativas).
- A grande característica neurológica comum encontrada é a vacuolização dos neurónios e da matéria cinzenta do cérebro, com perda celular, astrocitose e ausência de resposta inflamatória.
- Estas doenças não apresentam um padrão de diagnóstico estável:
 - podem ser espontâneas
 - com predisposição herdada de pais para filhos
 - ou adquiridas ao longo da vida



Insónia Fatal Familiar

- A insónia fatal familiar (fFI) é uma doença genética e hereditária.
- Contudo, a doença pode ocorrer espontaneamente (insónia fatal esporádica, sFI).
- A doença geralmente inicia-se entre os 40 e 60 anos, mas pode ter início aos 30 anos de idade.
- No início, as pessoas podem ter menos dificuldade em dormir e ocasionalmente apresentam alguns problemas musculares mas, com o passar do tempo, acabam por perder a apetência para o sono.
- Outros sintomas associados são súbitas contracções musculares, ritmo cardíaco acelerado, fala anormal, tremores, movimentos frenéticos involuntários e demência progressiva.
- A morte acaba por ocorrer ao fim de 7 a 36 meses de doença.

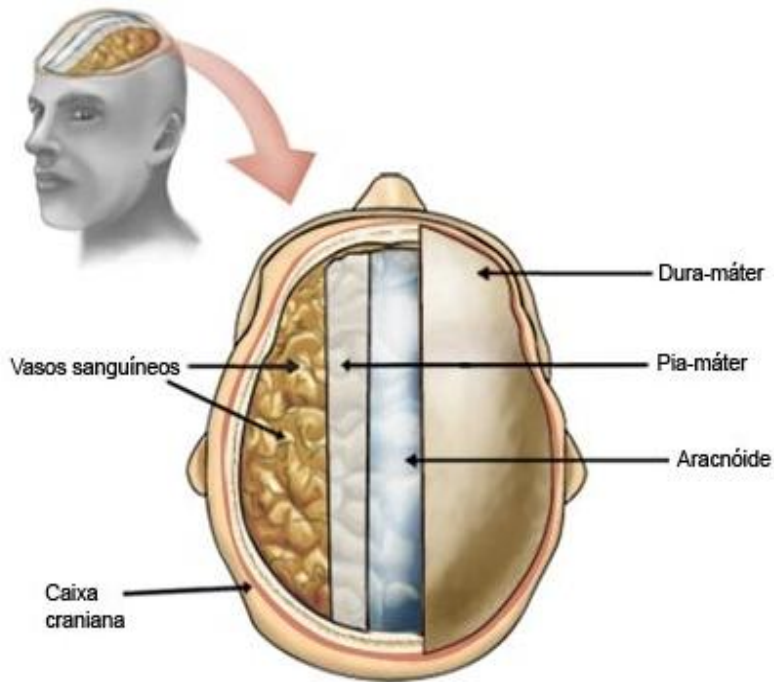


Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ)

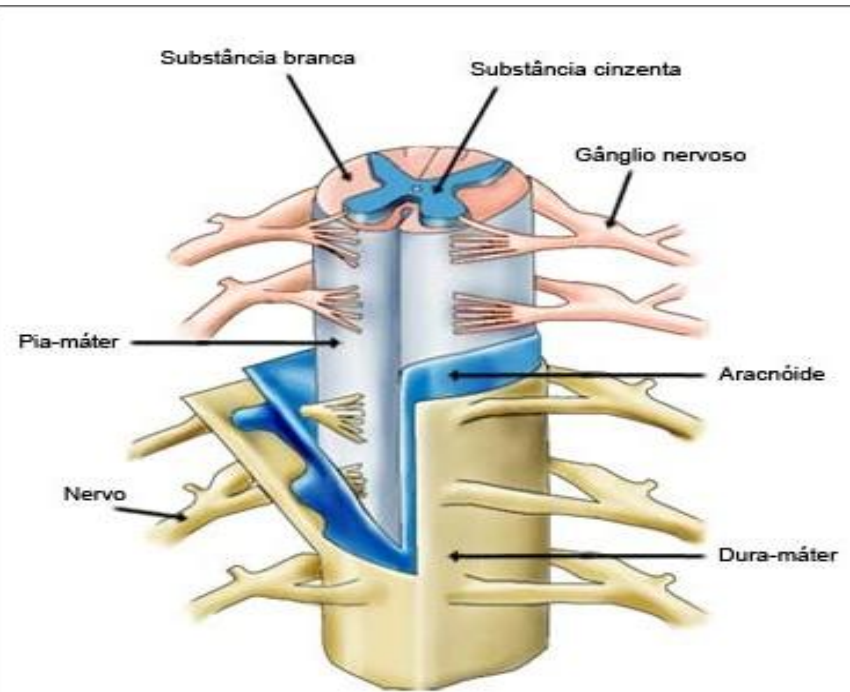
- Sabe-se que 10 a 15% dos casos são hereditários e uma certa percentagem é devida a contaminação.
- Nestes casos, a doença pode ocorrer na adolescência ou na juventude, tendo um período de incubação mais curto (o tempo entre a infecção e o aparecimento dos sintomas) de aproximadamente 4 a 10 anos.
- Os doentes apresentam falta de memória, deterioração mental, anormalidade dos movimentos motores e no equilíbrio, e distúrbios visuais e da fala. Com o agravar da doença os sintomas intensificam-se, observando-se no paciente tremores e movimentos repetitivos involuntários.

MENINGITES

■ Inflamação das meninges e da medula espinal

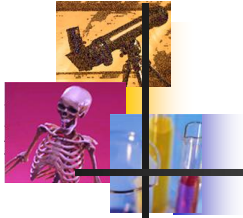


Cérebro



Medula Espinal

MENINGITES




Meningites Bacterianas

- Mais de 80% dos casos são provocados por 3 espécies de bactérias: *Neisseria meningitides*, *Hemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*.

Grupos de risco: alcoólicos, quem foi submetido a extirpação do baço (esplenectomia), infecções crónicas do ouvido e do nariz, pneumonia pneumocócica, drepanocitose

- Outros tipos de bactérias, mais raras, são a *Escherichia coli* e a *Klebsiella*
Grupos de risco: feridas na cabeça, cirurgia do cérebro ou da medula espinhal, infecção do sangue ou infecção hospitalar
- Bactéria *Listeria*: doentes com insuficiência renal, doentes que tomam corticosteróides.

Meningites Bacterianas

- 
- A infecção provoca inflamação dos tecidos cerebrais e impede o afluxo sanguíneo, produzindo sintomas de AVC como uma paralisia.
 - Mais frequente em crianças de 1 mês a 2 anos de idade.
 - Sintomas mais importantes:
 - Febre
 - Dor de cabeça e de garganta
 - Vômitos
 - **Rigidez do pescoço (rigidez da nuca)**
 - Em alguns casos podem surgir convulsões
 - As crianças mais velhas e os adultos podem tornar-se irritáveis, confusos e progressivamente mais sonolentos, podendo progredir para o estupor, coma, morte.
 - Nas crianças com menos de 2 anos pode ocorrer hidrocefalia (aumento do crânio devido a interrupção do fluxo de líquido cefalorraquidiano à volta do cérebro); com menos de 1 ano pode não ocorrer rigidez do pescoço.



Meningites Virais

- Também chamada Meningite asséptica, provocada por um vírus.
- Sintomas:
 - Febre
 - Dor de cabeça
 - Vômitos
 - Cansaço
 - Rigidez do pescoço
- Diagnóstico: **Punção Lombar** (análise do LCR); a extracção é efectuada entre a quarta e a quinta vértebra lombar, abaixo da região onde termina a medula espinhal, apresentando:
 - Aumento dos leucócitos
 - Aumento das proteínas
 - Diminuição da glucose

Encefalites



“... Inflamação do cérebro, habitualmente provocada por um vírus – encefalite viral ...”

- Quando a inflamação se estende ao cérebro e á medula espinhal estamos perante uma **encefalomielite**.
- Em certos casos, o vírus propriamente não infecta o cérebro e a medula, mas pode provocar reacções imunológicas que resultam, de maneira indirecta, numa inflamação destas estruturas. Este tipo de encefalite (**encefalite parainfecciosa ou encefalite pós-infecciosa**) pode apresentar-se depois do sarampo, da varicela ou da rubéola. A inflamação aparece de forma característica entre 5 e 10 dias depois da infecção viral e pode causar lesões graves no sistema nervoso.
- Em alguns casos, a inflamação do cérebro desenvolve-se semanas, meses ou anos depois de uma infecção viral. Um exemplo é **a panencefalite subaguda esclerosante**, uma inflamação cerebral que em certos casos se manifesta depois do sarampo e ocorre habitualmente em crianças.



Encefalites

- Provoca alterações de personalidade, convulsões, debilidade numa ou mais partes do cérebro, confusão, sonolência (risco de coma).
- Na fase inicial da doença, o vírus do Herpes simples causa convulsões repetidas nas fases iniciais. O LCR contém glóbulos vermelhos além dos G. brancos.
- O vírus do herpes pode causar inflamação do Lobo Temporal, que pode ser diagnosticada pela RM (TAC pouco eficaz, só é útil em caso de lesões graves)

Abcesso Cerebral

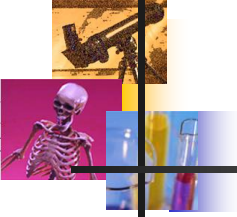
- Um abcesso cerebral é uma colecção de pus localizada no cérebro.
- Os abscessos cerebrais não são frequentes.
- Podem ser causados a partir da propagação de uma infecção noutra zona da cabeça (por exemplo, num dente, no nariz ou no ouvido), de uma ferida que alcança o cérebro ou de uma infecção originada noutra local e propagada pelo sangue.
- **Sintomas**
 - Um abcesso cerebral pode dar muitos sintomas diferentes, dependendo da sua localização: dores de cabeça, náuseas, vómitos, sonolência, convulsões, alterações da personalidade e outros sinais de disfunção cerebral; estes sintomas podem evoluir em dias ou semanas. A pessoa afectada pode ter febre e arrepios no início, mas os sintomas podem desaparecer à medida que o corpo combate e vence a infecção.
- **Diagnóstico:** o melhor exame para diagnosticar um abcesso cerebral é uma TAC ou uma RMN.



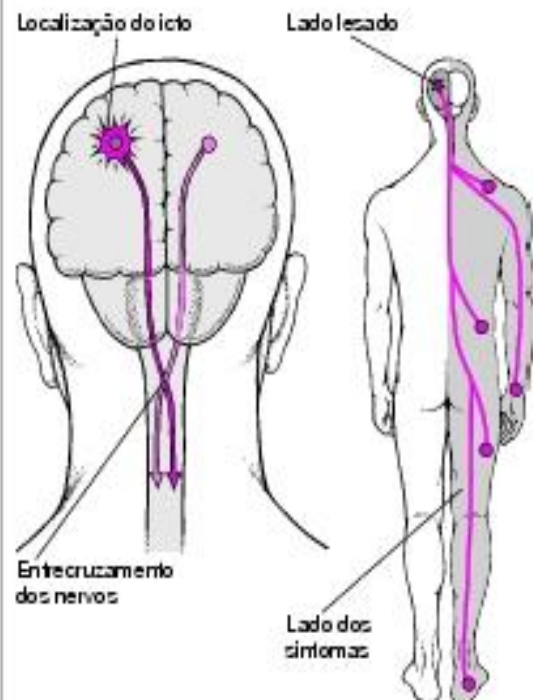
Acidente Vascular Cerebral (AVC)

- A interrupção do afluxo de sangue ao cérebro pode ocasionar a morte das células cerebrais ou lesioná-las devido à falta de oxigénio.
- As células cerebrais também podem ser afectadas por uma hemorragia no cérebro ou à volta do mesmo.
- As alterações neurológicas resultantes dessa interrupção denominam-se **acidentes vasculares cerebrais** porque afectam os vasos sanguíneos (vascular) e o encéfalo (cérebro).
- A chegada insuficiente de sangue a determinadas partes do cérebro durante um período breve de tempo produz os **acidentes isquémicos transitórios**. Dado que se verifica um restabelecimento rápido do fluxo sanguíneo, o tecido cerebral não morre, como acontece no **icto**. O acidente isquémico transitório é, frequentemente, um aviso precoce de um icto.
- Os factores que representam maior risco nas lesões vasculares do cérebro são a HTA e a aterosclerose (endurecimento das artérias por depósito de gordura nas suas paredes)

ICTUS (AVC)

- 
- Pode ser isquémico ou Hemorrágico
 - Início súbito e desenvolvimento rápido (icto estabelecido) podendo agravar-se ao longo de horas, à medida que se vai necrosando tecido cerebral (icto em evolução)
 - I. Isquémico
 - A circulação de uma parte do cérebro interrompe-se devido à obstrução de um vaso sanguíneo (aterosclerose ou coágulo)
 - A obstrução pode ocorrer em qualquer parte das artérias que vão para o cérebro.
 - I. Hemorrágico
 - Ocorre ruptura de um vaso sanguíneo, o sangue inunda uma área do cérebro.

Porque é que os ictos só afectam um lado do corpo?



Os ictos (acidentes vasculares cerebrais) habitualmente lesam somente um lado do cérebro. Uma vez que os nervos no cérebro se cruzam para o outro lado do corpo, os sintomas aparecem no lado do corpo oposto ao lado do cérebro que sofreu a lesão.



Acidente Isquêmico Transitório (AIT)

- Os fragmentos de matéria gorda e de cálcio que se formam na parede arterial (denominadas placas de **ateroma**) podem desprender-se e introduzir-se num pequeno vaso sanguíneo do cérebro, o que pode produzir uma obstrução temporária da circulação e, em consequência, um AIT.
- A acumulação de plaquetas ou de coágulos pode também obstruir um vaso sanguíneo e produzir um AIT.
- O risco de um AIT também é aumentado se a pessoa sofrer de uma doença do coração (especialmente nos casos de anomalias nas válvulas ou na condução cardíaca), de diabetes ou de um excesso de glóbulos vermelhos (policitemia).
- Os AIT são mais frequentes na meia-idade e a sua probabilidade aumenta à medida que se envelhece.



Acidente Isquémico Transitório (AIT)

- Tem um início súbito e geralmente dura entre 2 e 30 minutos; raramente se prolonga para além de 1 ou 2 horas.
- Os sintomas são variáveis em função da parte do cérebro que tenha ficado desprovida de sangue e de oxigénio.
 - Quando são afectadas as artérias que são ramos da artéria carótida, os sintomas mais frequentes são a cegueira de um olho ou uma perturbação da sensibilidade juntamente com a debilidade.
 - Quando são afectadas as artérias que são ramos das artérias vertebrais (localizadas na parte posterior da cabeça), são frequentes o enjoo, a visão dupla e a debilidade generalizada.
- Embora os sintomas sejam semelhantes aos de um icto, são transitórios e reversíveis. No entanto, os episódios de AIT são, frequentemente, recidivantes. A pessoa pode sofrer várias crises diárias ou só dois ou três episódios ao longo de vários anos.
- Em 35 % dos casos um AIT é seguido de um icto. Cerca de metade destes ictos ocorrem durante o ano posterior ao AIT.



Amnésia Global Transitória (AGT)

- **AMNÉSIA:** incapacidade parcial ou total de recordar experiências recentes ou remotas.
- Os mecanismos do cérebro para receber informação e evocá-la a partir da memória estão localizados, principalmente, nos lobos occipitais, parietais e temporais.
- **Amnésia global transitória:** crise súbita de perda de memória grave e confusão de tempo, de lugar e de pessoas.
- Os ataques podem durar de apenas 3 minutos até 12 horas.
- Nas pessoas jovens, as dores de cabeça resultantes de uma crise de enxaqueca, transitoriamente podem reduzir o fluxo de sangue ao cérebro e também podem dar lugar a um episódio de AGT.
- O consumo excessivo de bebidas alcoólicas ou de tranquilizantes, como os barbitúricos e as benzodiazepinas (BZP), pode também causar uma crise de curta duração.



Hemorragia Intracraniana

■ “... *Derrame de sangue no interior do cérebro ...*”

- A hemorragia pode ocorrer no interior do cérebro ou à volta dele
- Quanto á localização classificam-se:
 - H. Intracerebrais – no interior do cérebro
 - H. Subaracnoideas – entre o cérebro e o espaço subaracnóideo
 - H. Subdurais – entre as camadas que revestem o cérebro
 - H. Epidurais – entre o crâneo e o revestimento do cérebro
- Causas:
 - TCE é a causa mais frequente
 - Malformação arteriovenosa.
 - Aneurisma (icto hemorrágico): inchaço da parede de um vaso.

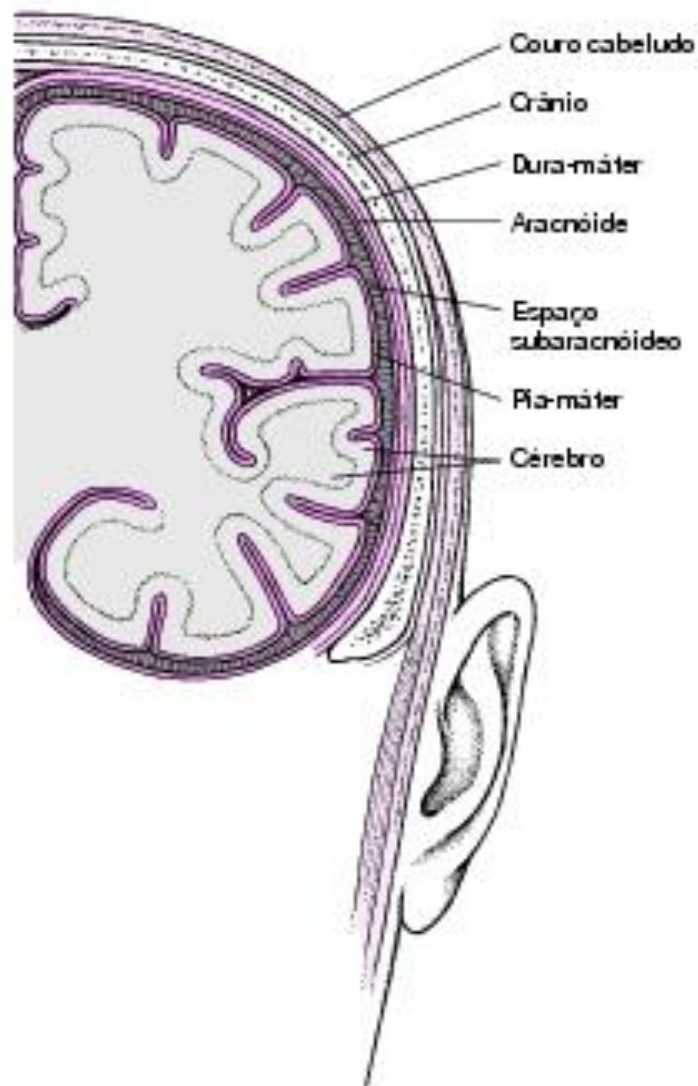
Hematomas Intracranianos



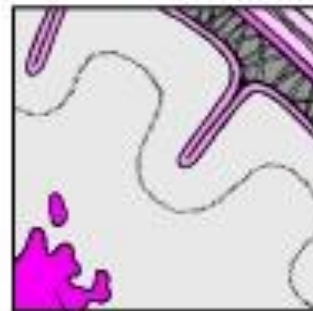
- *“ ... Acumulações de sangue entre o cérebro e o crânio ... ”*
- Podem resultar de um TCE ou de um icto
- São de 2 tipos:
 - **EPIDURAIS**: resulta da hemorragia de uma artéria localizada entre as meninges e o crânio (quando uma fractura de crânio rompe uma artéria). Uma cefaleia intensa é o sintoma mais imediato podendo evoluir para confusão, sonolência, paralisia, colapso e coma profundo.
 - **SUBDURAL**: resulta do sangramento das veias que se encontram á volta do cérebro. Associado com TCE

Localização das hemorragias cerebrais

Seção transversal do cérebro

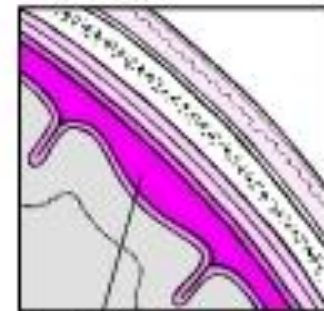


Hemorragia intracerebral



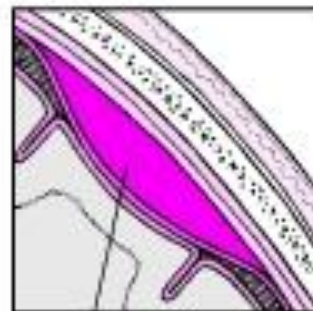
Hemorragia no interior do cérebro

Hemorragia subaracnóidea



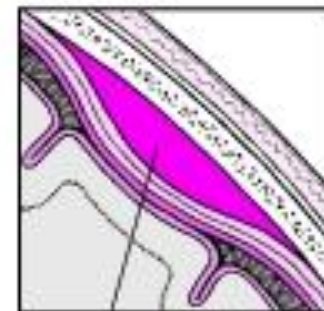
Hemorragia no espaço subaracnóideo

Hemorragia subdural



Hemorragia entre a aracnóide e a dura-máter

Hemorragia epidural



Hemorragia entre a dura-máter e o crânio



Tumores Cerebrais

- **TC Benigno**: massa anormal mas não cancerosa, de tecido cerebral
 - Schwannomas (revestimento dos nervos)
 - Ependimomas: cobrem superfície interna do cérebro
 - Adenomas (células glandulares)
 - Osteomas (estruturas ósseas do crânio)
 - Hemangioblastomas (vasos sanguíneos)
- **TC Maligno**: qualquer cancro no cérebro com capacidade para invadir e destruir tecido adjacente ou um cancro (que criou metástases) pelo cérebro vindo de outro lugar do corpo através da corrente sanguínea.
- Os TC primários originam-se no cérebro – GLIOMAS
- A **cefaleia** é normalmente o 1º sintoma,

EPILEPSIA



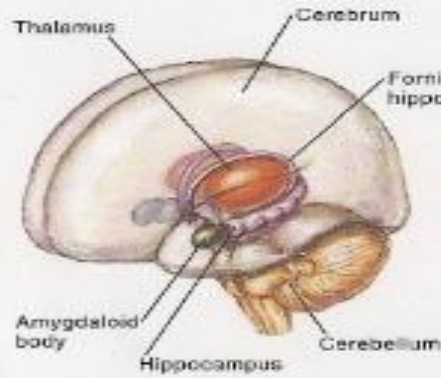
CRISES

- Episódios breves de uma descarga eléctrica maciça no cérebro associada com alterações do comportamento.
- As alterações comportamentais resultantes de uma crise indicam o local de início (foco) e a propagação da descarga eléctrica anormal.
- São manifestações de vários tipos de lesões cerebrais e podem ser causadas por febre, hipoglicémia, hiperglicémia, consumo de cocaína, álcool, hipóxia.

EPILEPSIA

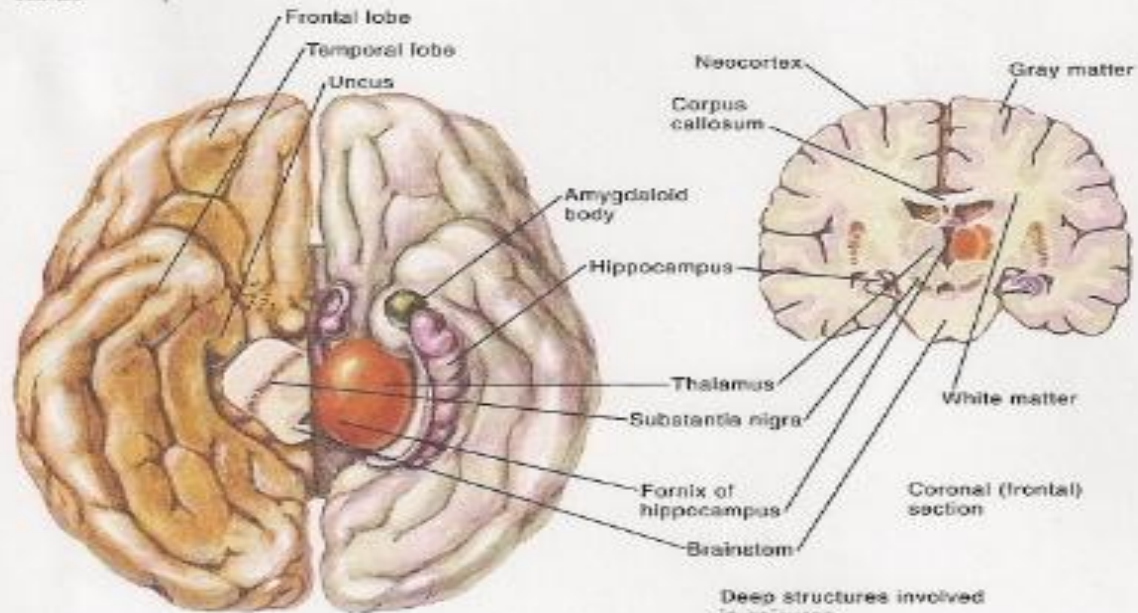
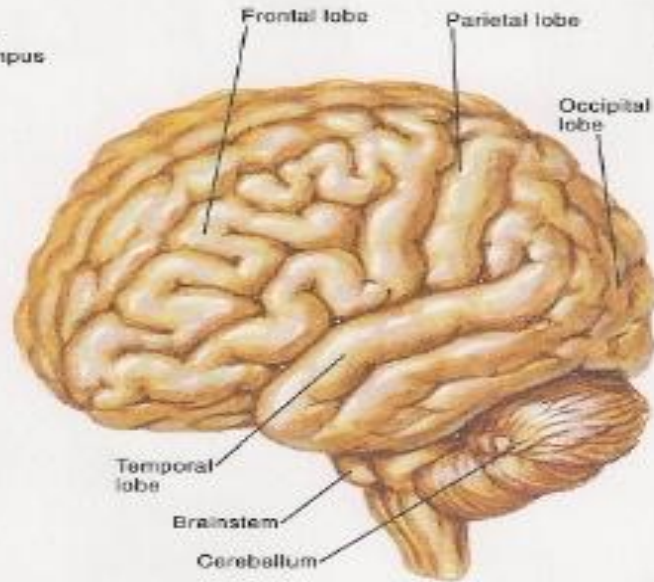
Caracteriza-se por 2 ou mais crises, sem factores precipitantes bem esclarecidos. Pode também resultar de factores hereditários ou adquiridos.

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. CRAIG MD
© 1984



Deep structures involved in seizures

Inferior (basal) view

Causes of Seizures

Partial seizures



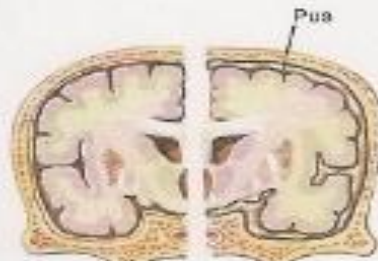
Hypoxia

JOHN A. CRAIG, M.D.
© 1994-2001



Depressed skull fracture

Tumor



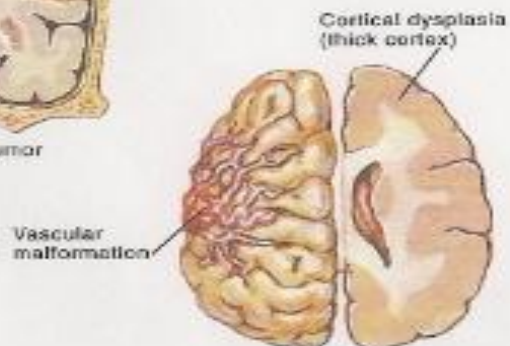
Unknown or cryptogenic cause

Infection



Hemorrhage

Infarction

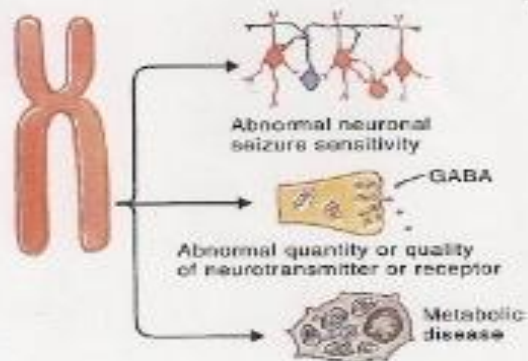


Vascular malformation

Cortical dysplasia (thick cortex)

Congenital abnormalities

Generalized seizures



Genetic influences may predispose to seizure activity

Insecticides



Spray paint

Environmental toxins



Illicit and prescription drugs



Drug and alcohol use and withdrawal



Crises epilépticas

GENERALIZADAS

- Têm início simultâneo nos 2 hemisférios cerebrais
- Têm uma base genética
 - Crises de Ausência (Peq. Mal)
 - Crises de Ausência atípicas
 - Crises Atónicas
 - Crises Tónicas
 - Crises Mioclónicas
 - Crises Tónico-clónicas generalizadas

PARCIAIS

- Também chamadas focais
- Têm início numa/s área específica
- Frequentemente resultam de uma causa
- Secundárias
- Dividem-se em 2 grupos:
 - Simplex (sem alteração de consciência)
 - Complexas (com alteração da consciência)



Crises epilépticas generalizadas

AUSÊNCIAS

- Habitualmente surgem entre os 4 e os 14 anos, e param cerca dos 18 anos
- São episódios breves (2-15 seg), de início e fim súbitos.
- Clinicamente caracterizam-se por olhar fixo e perdido, com alteração da consciência e reactividade.
- Nas formas simples ocorre apenas olhar fixo
- Nas formas complexas (as mais comuns) ocorrem também pestanejo, movimentos de mastigação, automatismos da mão, alterações do tónus muscular, sobretudo se as crises duram mais de 10 seg.
- São desencadeadas pela hiperventilação
- Desenvolvimento psicomotor normal

Absence Seizures

Absence seizures probably represent abnormal interactions between cortical and thalamic transmissions



Child alert and attentive before and after seizure



Thalamus

Simultaneous generalized bilateral seizure activity

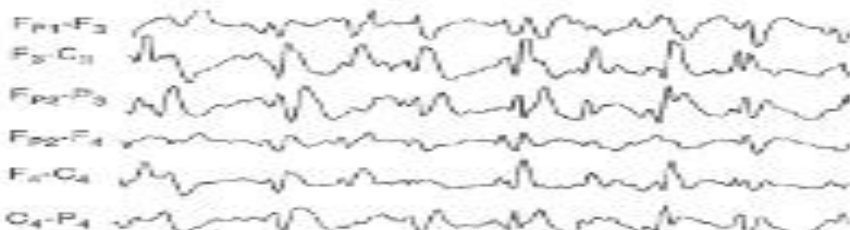
Loss of attention

Vacant stare

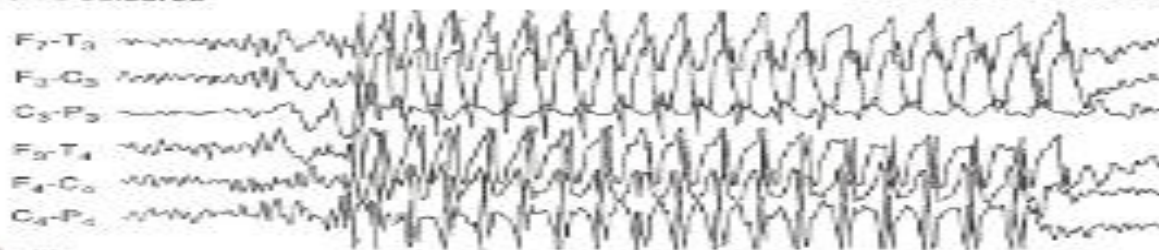
Eyes may blink or roll up



Typical absence seizure. Impaired awareness and responsiveness for about 2-15 seconds



EEG. Atypical absence pattern. Atypical absence seizures may be associated with mental retardation and tonic or atonic seizures



EEG. Typical absence pattern



Crises epilépticas generalizadas

AUSÊNCIAS ATÍPICAS

- Surgem antes dos 6 anos
- Têm início e fim de forma gradual
- Tem duração superior a 10 seg.
- Não são desencadeadas pela hiperventilação
- Há redução parcial da reactividade associada com o olhar fixo
- Há pestanejo, podem ocorrer ligeiros tremores dos lábios
- É frequente a ocorrência de crises atónicas e tónicas.
- Há um ligeiro atraso de desenvolvimento.



Crises epilépticas generalizadas

CRISES ATÓNICAS

- Início na infância
- Perda súbita do tónus muscular (deixa cair objectos das mãos, queda no chão)
- Duração inferior a 15 seg.

CRISES TÓNICAS

- Extensão bilateral e aumento do tónus, súbito, do corpo ou membros.
- Duração inferior a 20 seg.
- Ocorrem sobretudo no sono.



Crises epilépticas generalizadas

CRISES MIOCLÓNICAS

- Mioclonias, espasmo semelhante ao que ocorre no adormecimento dos indivíduos normais
- As de natureza patológica podem ter ou não origem epiléptica
- Nas mioclonias epilépticas há sincronismo e bilateralidade, no pescoço, ombros, parte superior dos braços e das pernas, corpo.

CRISES TÓNICO-CLÓNICO GENERALIZADAS

- Também chamadas Crises de Grande Mal ou Convulsivas
- Iniciam-se com perda de consciência, seguindo para uma fase tónica, queda, frequente um grito, seguido da fase clónica.
- Têm duração de 1-2 min
- Podem ocorrer mordedura da língua/lábios, salivação excessiva, incontinência de esfíncteres.
- Quando a crise termina (período pós-ictal) o doente apresenta-se letárgico, confuso.
- O pós-ictal pode durar min. ou horas e frequentemente o paciente dorme; pode também ocorrer agitação ou depressão.

Generalized Tonic-Clonic Seizures



Simultaneous bilateral cortical seizure activity

JOHN A. CRAIG, M.D.
Epileptologist

Tonic phase

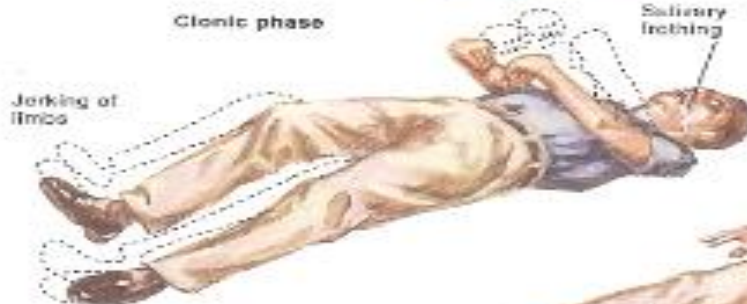


Incontinence

Cyanosis
Cry

Loss of consciousness, fall, cry, and generalized tonic stiffening, often with bladder incontinence

Clonic phase



Jerking of limbs

Salivary frothing

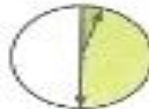


Tonic-clonic phase lasts 1-2 minutes

Postictal phase

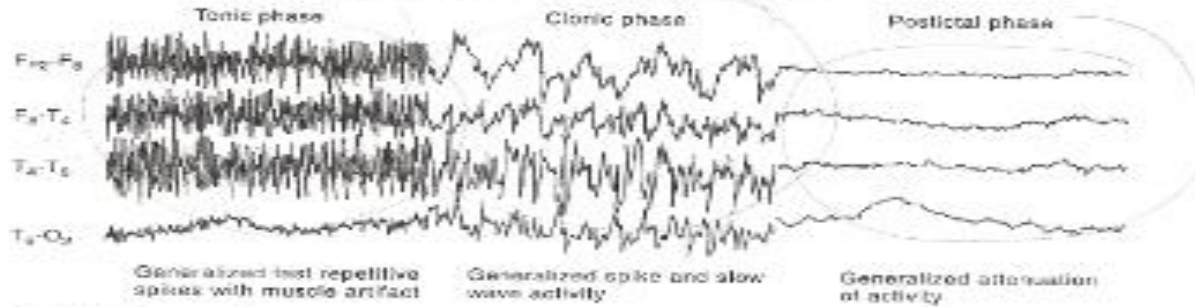


Patient lethargic and confused after seizure. Often sleeps



Postictal period may last minutes to hours

Stages of generalized tonic-clonic seizure



Generalized fast repetitive spikes with muscle artifact

Generalized spike and slow wave activity

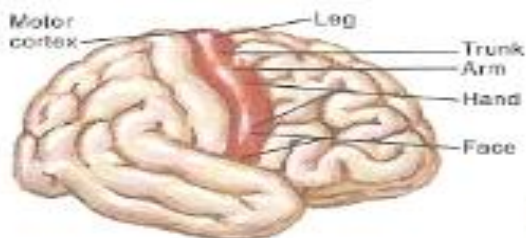
Generalized attenuation of activity



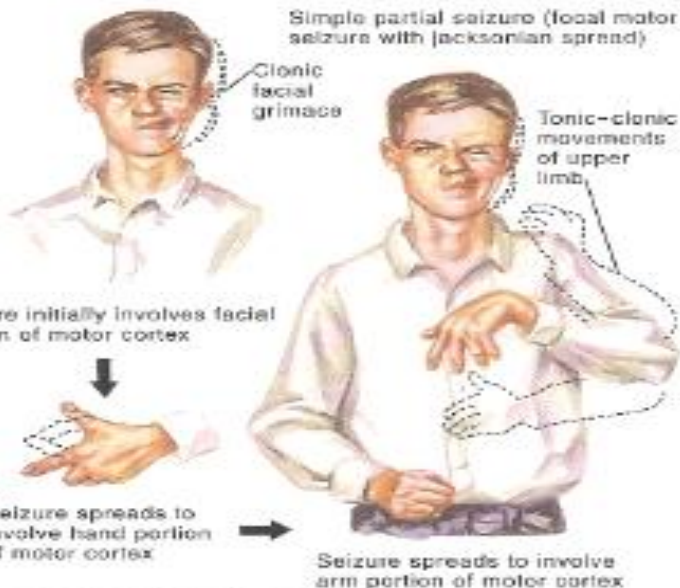
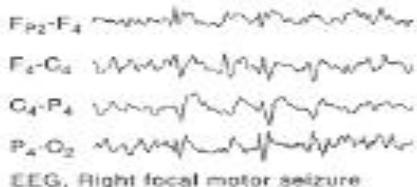
Crises parciais simples

- O doente mantém a capacidade de resposta a estímulos ext. e mais tarde lembra-se do episódio (auras).
- Existe uma grande diversidade de sintomas, alguns dos quais podem passar despercebidos.
 - Crises motoras: o mais comum é a ocorrência de movimentos parciais tónicos ou clónicos. Estes mov. podem ocorrer apenas numa parte do corpo ou estender-se para outros músculos do mesmo lado (*epi. jacksoniana*) ou para os do lado oposto do corpo (*epi. com generalização secundária*)
 - Crises sensoriais: frequentemente causam alucinações ou ilusões. As alucinações tácteis podem ser restrictas apenas a uma área (ex. parestesia num dedo) ou estender-se a um membro. Podem atingir todos os sentidos.

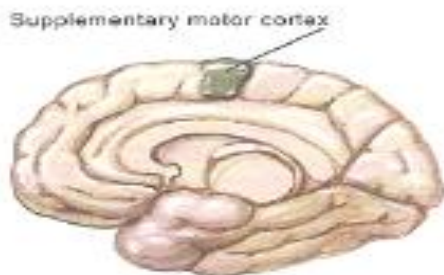
Partial Motor and Somatosensory Seizures



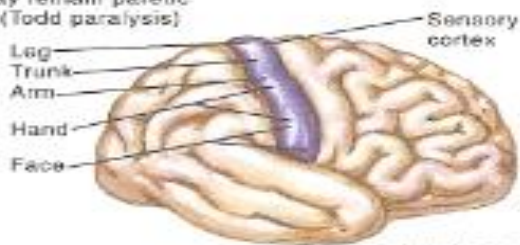
Motor cortex arranged in specific zones. Body areas involved in seizure may help localize seizure focus.



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

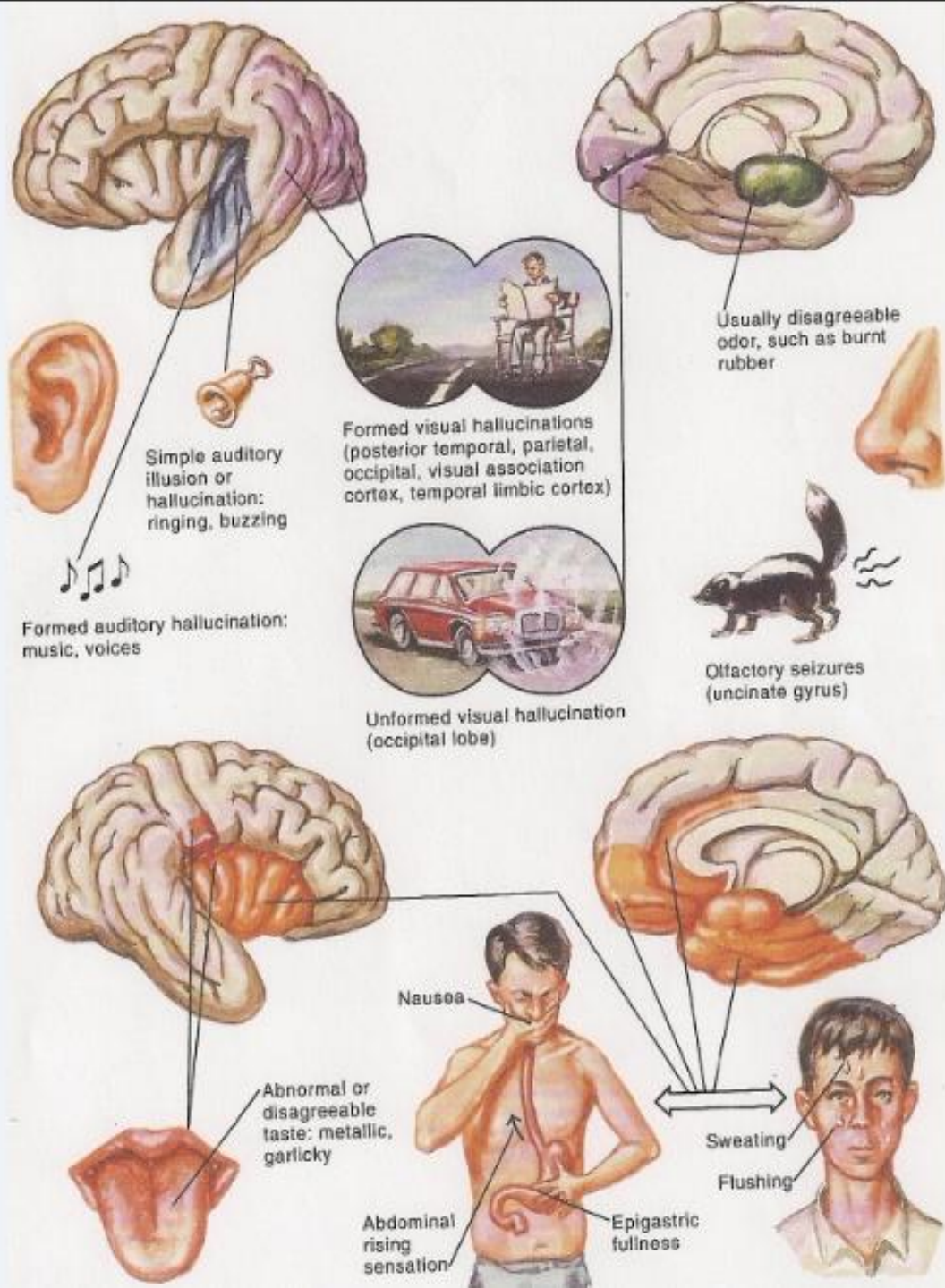


Involvement of supplementary motor cortex results in versive movements



Somatosensory cortex also arranged in anatomic zones

JOHN A. CRAIG, MD
1928-2001





Crises parciais simples

- Crises autonómicas: são frequentes e podem provocar alterações nos ritmos cardíacos e respiratório, sudorese, sensações desagradáveis no abdómen, tórax, ou na cabeça
- Crises físicas: têm origem nas áreas límbicas e neocorticais. Afectam a forma de vivenciar as situações. Sensação de plena consciência, quando na realidade a atenção e as funções cognitivas estão diminuídas. Sensações de “dejá vu”. Perturbações da linguagem, percepção, memória, despolotar de emoções espontâneas (medo, ansiedade, depressão, felicidade). Disrupção da linguagem, memória e funções.



Crises parciais complexas

Crises psicomotoras (lobo temporal)

- Olhar ausente, associado com alteração da consciência e sem memória episódica.
- Automatismos da boca e da face, dos membros.
- Vocalizações
- Comportamentos automáticos.
- Têm uma duração de 30 seg. a 3 min.
- Habitualmente são precedidas por auras.
- Após a crise, são comuns a letargia e a confusão, que dura menos de 15 min.



Crises parciais complexas

- Podem generalizar-se (generalização secundária) e passarem a crises tónico-clónicas
- Pode haver ou não recordação da aura

Automatismos



Most automatism originate in temporal or frontal lobe and involve limbic and paralimbic structures



Altered consciousness

Vacant stare

Patient may unconsciously continue preictal activity



Chewing or lip smacking

Repetitive, seemingly purposeful activity such as dressing and undressing or fumbling with buttons



Hand clasping or rubbing



Pill-rolling movements



Grasping or tugging

Same automatism recurs with subsequent seizures



Status Epilepticus (Estado de Mal Epiléptico)

- Classifica-se como SE quando uma crise se caracteriza por:
 - Série/s de crises sem recuperação da consciência.
 - Duração superior a 30 min.
 - Tanto as crises parciais como as generalizadas podem evoluir para esta entidade clínica.
 - As causas mais comuns são desmame de antiepilépticos, sedativos-hipnóticos, álcool, febre alta, alterações metabólicas, lesões cerebrais.
- Pode ser de 2 tipos:
 - Não convulsiva: afecta o comportamento, mas sem mov. tónico-clónicos;
 - Convulsivo



Síndromes Epilépticas

- Define-se um síndrome quando se conhecem vários factores:
 - Tipo de crises
 - Características do EEG
 - Status neurológico
 - Idade de início das crises, e tipo
 - História familiar
 - Prognóstico



Síndromes Epilépticas

Convulsão Febril

- Crises tónico-clónicas, desencadeadas por febre alta, devido a infecções virais
- Atinge sobretudo crianças dos 3 meses aos 5 anos
- Habitualmente têm duração superior a 5 minutos.

Espasmos infantis (Síndrome de West)

- Forma pouco frequente
- Têm início antes dos 12 meses e geralmente param aos 4 anos
- Podem desenvolver outros tipos de crises (parciais e generalizadas)
- Em 60% dos casos surgem na sequência de doença neurológica ou traumatismo.



Síndromes Epilépticas

Síndrome de Lennox-Gastaut

- Epilepsia intratável, associada com atraso mental, padrão EEG característico (ponta-onda lenta)
- Habitualmente manifesta-se entre o 1º e o 6º ano de vida.
- Alteração de comportamento
- Crises tónicas, ausência atípica, crises mioclónicas, crises tónico-clónicas

Epilepsia Rolândica Benigna

- Habitualmente tem início na infância (2-13 anos), com história familiar de epilepsia, terminando espontaneamente por volta dos 15 anos.
- A principal característica são crises parciais motoras ou somatossensoriais envolvendo a face.
- Podem também ocorrer crises tónico-clónicas, sobretudo no sono (raras)
- O desenvolvimento mental não é afectado.



Síndromes Epilépticas

Epilepsia mioclónica juvenil

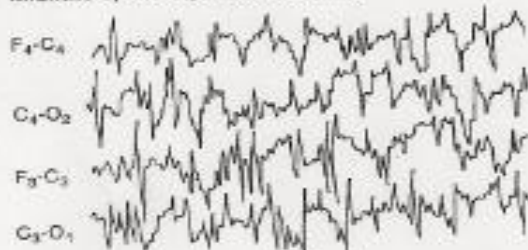
- Mais frequente imediatamente antes ou após a puberdade, mas também em adultos jovens.
- Crises mioclónicas , podem também ter crises tónico-clónicas.
- Ocorrem sobretudo de manhã, pouco tempo após o acordar.
- Desenvolvimento mental normal

Epilepsia Reflexa

- Mais frequente imediatamente antes ou após a puberdade, mas também em adultos jovens.
- Desencadeada por estímulos externos ambientais (**luz intermitente**, sons, leitura, escrita, cálculos matemáticos, pensamentos específicos)-
- Crises de ausência, mioclónicas ou tónico-clónicas.
- Habitualmente manifesta-se na idade adulta.

Epilepsy Syndromes

Infantile spasms (West syndrome)



EEG. Hyperarrhythmia typical of interictal pattern in children with infantile spasms



Jackknife seizure

Juvenile myoclonic epilepsy

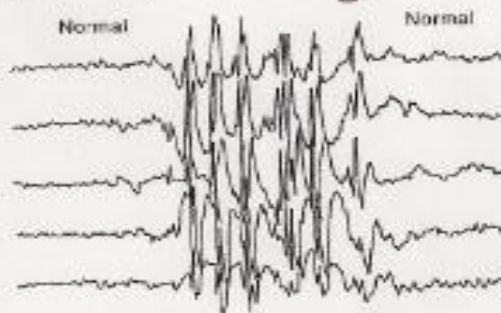


Jerking of arms, shoulders, and head

Chromosome 6

Episodes typically occur soon after awakening

JOHN A. CRAIG
ILLUSTRATOR

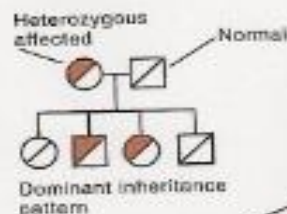


EEG. 3-5 Hz spikes and polyspikes and slow waves

Benign rolandic epilepsy



EEG. Pattern typical of benign rolandic epilepsy



Motor, sensory, or autonomic seizures involve face or oropharynx



Seizures typically occur during sleep

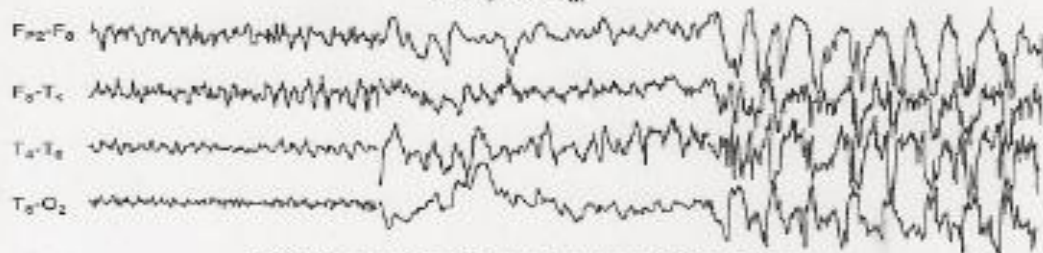
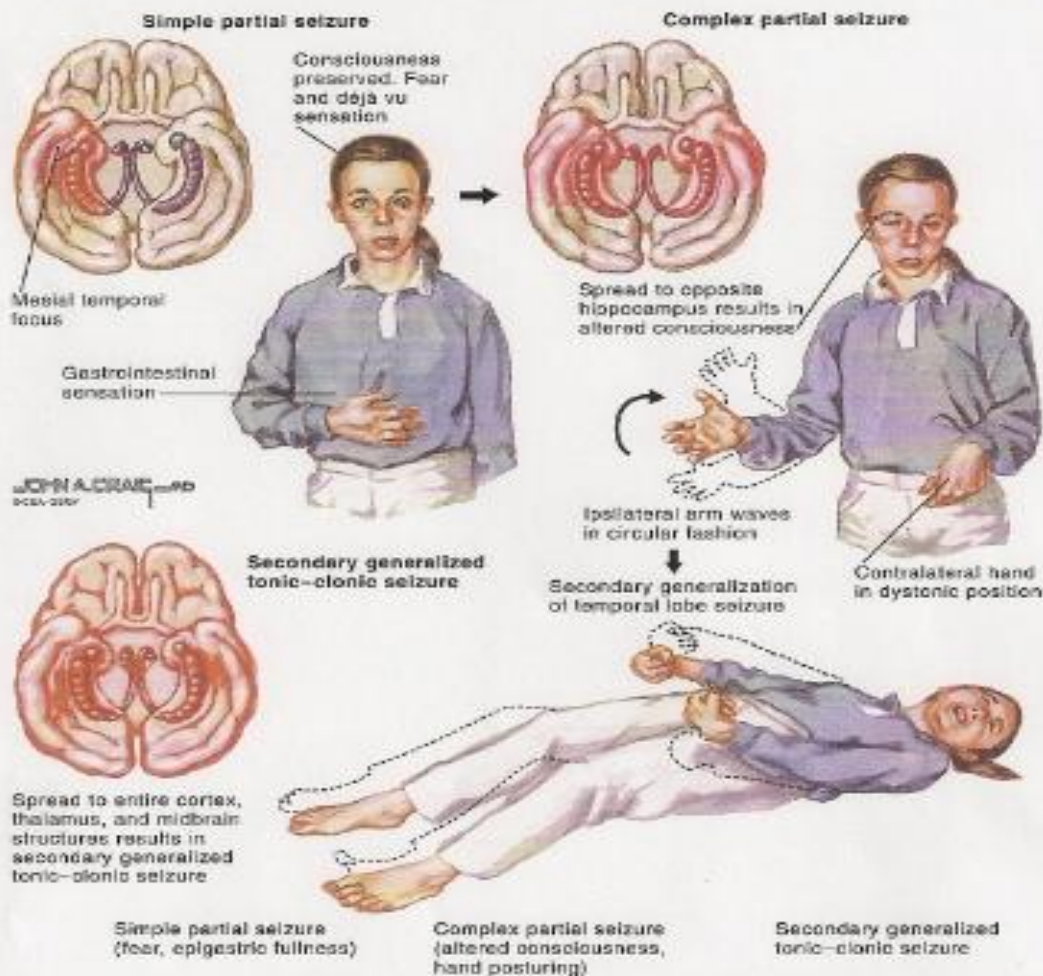


Síndromes Epilépticas

Epilepsia do Lobo Temporal

- Crises parciais simples (CPS) e complexas (CPC), com início no lobo temporal, com generalização secundária (crises tónico-clónicas - CTCG)
- As CPC duram 1-3 minutos.
- Quando a crise começa no hemisfério dominante é frequente ocorrer uma disfunção transitória pós-ictal da linguagem (afasia).
- Forma de epilepsia muito comum nas crianças e adultos

Temporal Lobe Epilepsy



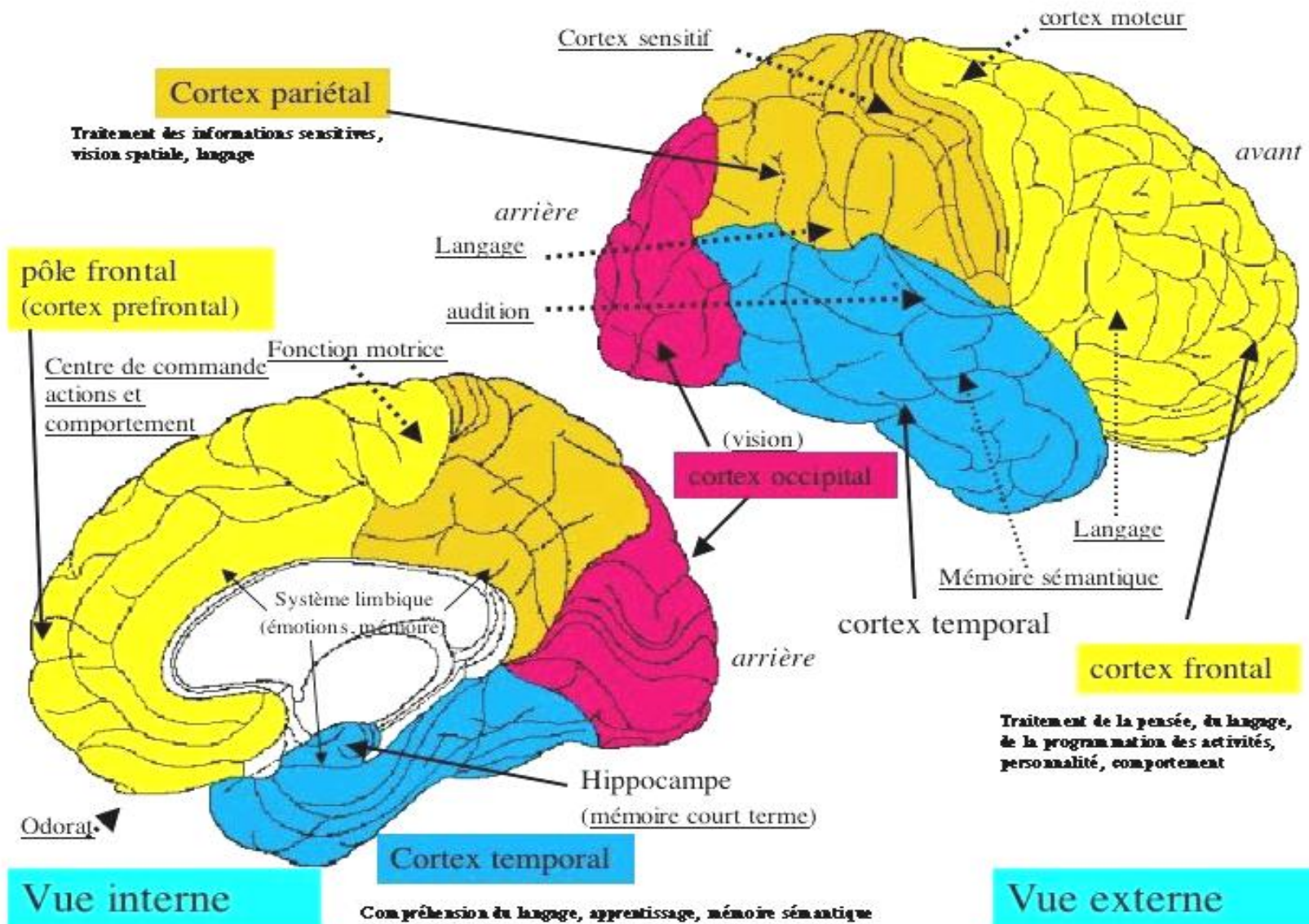
EEG. Progression of seizures in temporal lobe epilepsy



Síndromes Epilépticas

Epilepsia do Lobo Frontal

- Crises parciais simples e complexas, com início no lobo frontal, com generalização secundária (crises tónico-clónicas).
- As CPS têm origem no córtex motor, provocando movimentos tónicos ou clónicos.
- Se a descarga se dissemina pelo córtex motor ocorrem crises jacksonianas.
- Quando a crise começa no **córtex motor suplementar** manifesta-se por desvio da cabeça e do olhar para o lado contralateral, movimentos iniciais dos membros contralaterais seguido de movimentos ipsilaterais. Há preservação da consciência.
- Quando a crise começa no **córtex pré frontal** as CPS são inespecíficas (tonturas, sensação “esquisita” na cabeça). As CPC são breves (< 1 min) podendo associar-se a automatismos bizarros; frequentemente ocorrem em “clusters” e podem evoluir para Estado de Mal.



Vue interne

Vue externe

Atitude perante uma CTC

Plate 13

Acute Management of Tonic-Clonic Seizure



Help person lie down and roll onto side to help avoid aspiration

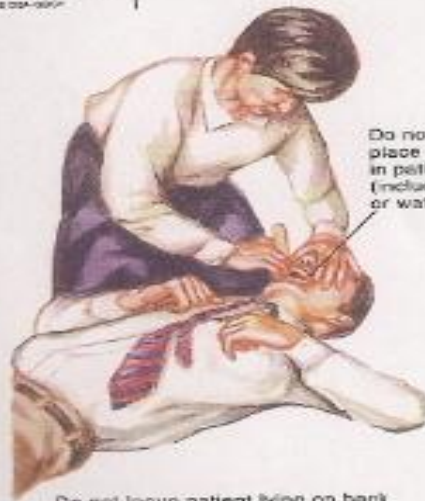


Attempt to time duration of seizure



Loosen clothing and remove glasses

JOHN A. CRAIG
© 2004-2007



Do not leave patient lying on back

Do not attempt to place anything in patient's mouth (including medication or water)



Do not restrain patient after seizure; may provoke aggressive behavior

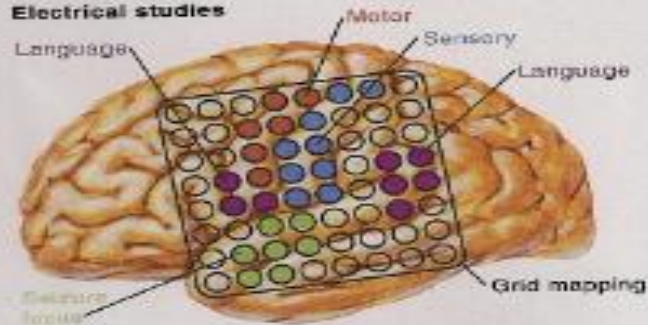


Cirurgia da Epilepsia

- Quando as crises persistem apesar de terapêutica antiepiléptica adequada, recorre-se a técnicas cirúrgicas.
- Os doentes são referenciados para uma avaliação pre-cirúrgica, após 1 ano ou mais de ocorrência de crises.
 - Monitorização video-EEG para identificação da actividade intercrítica e actividade crítica (crises, localização do início da crises no cérebro)
 - Avaliação neuropsicológica para determinar funções cognitivas e áreas de disfunção.
 - Avaliação social e emocional.
 - Estudos de imagem para identificação de lesões, alterações metabólicas, características vasculares (RMN, PET, SPECT).

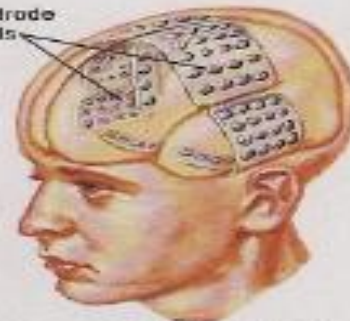
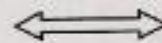
Preoperative Evaluation

Electrical studies



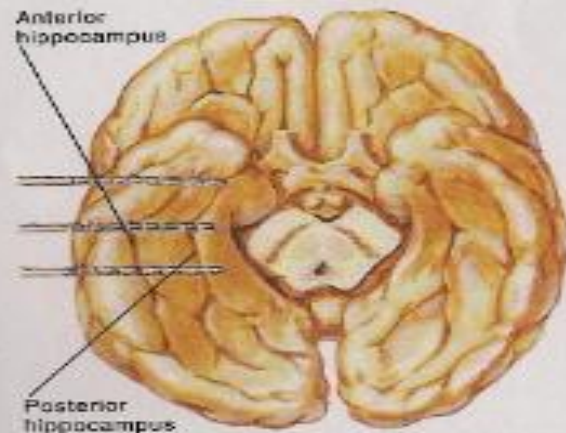
Preoperative evaluation should identify seizure focus and areas of vital function

Subdural electrode strips and grids



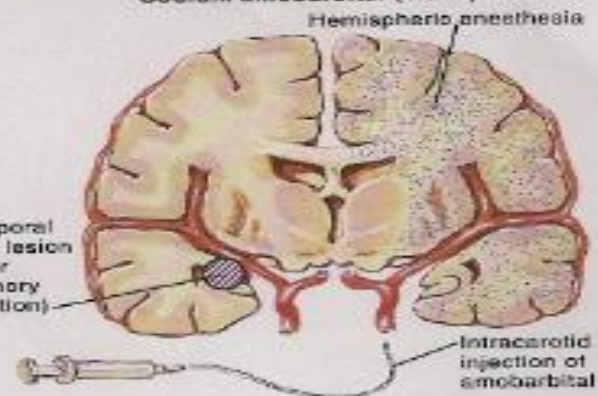
Low-voltage electrical stimulation of subdural electrodes allows mapping of language, motor, and other vital areas

JOHN A. CRAIG, MD
© 1998



Sphenoidal and depth electrodes inserted to study basal and mesial areas of temporal lobes

Sodium amobarbital (Wada) test



Wada test evaluates memory and language function and lateralization of seizure focus



Técnicas Cirúrgicas

■ **Lobectomia Parcial**

- Nas crises parciais, com ou sem generalização.
- Remoção de parte do lobo temporal é a mais comum (emoção, memória, compreensão da linguagem no hemisfério dominante)
- Podem também remover-se partes dos lobos frontal, parietal e occipital para controlar crises com início fora do lobo temporal.

■ **Calosotomia**

- Nas crises generalizadas
- O tecido não é removido, apenas é interrompida a conexão entre os hemisférios nos 2/3 anteriores do corpo caloso.
- A maior eficácia desta técnica verifica-se nas crises tónicas, atónicas e tonico-clónicas.



Técnicas Cirúrgicas

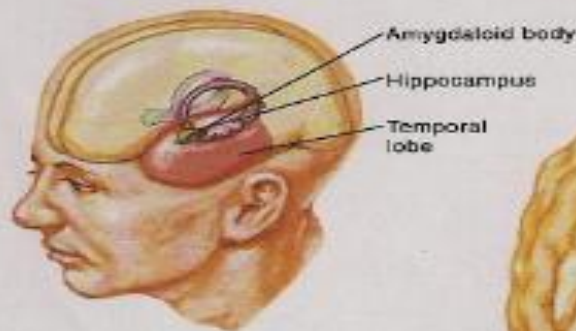
- **Hemisferectomia**

- Apenas nos casos de crises muito graves (habitualmente crianças) com origem num lado do cérebro, que funciona muito mal.
- Consiste na remoção total de um ou mais lobos do hemisfério disfuncional.

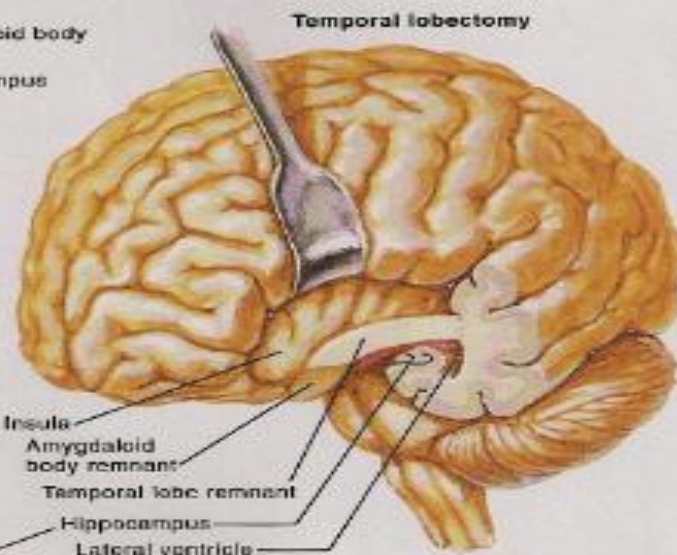
- **Transecção Múltipla subpial**

- Nas crises parciais cuja origem se localiza em áreas cerebrais que não podem ser removidas.
- Séries de pequenos “golpes” no córtex cerebral na profundidade da substância cinzenta.

Resective Surgery

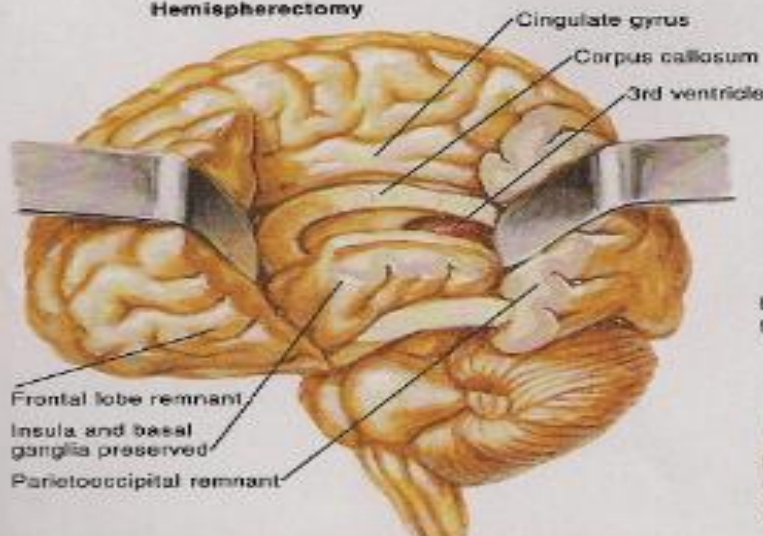


JOHN A. CRAIG, M.D.
Illustration

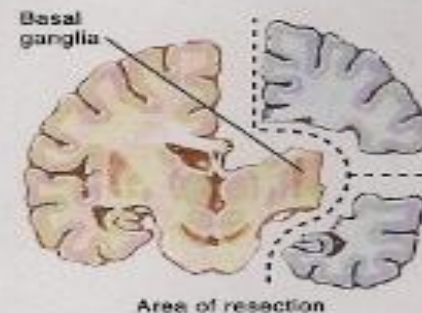


Temporal lobe containing seizure focus resected. Amygdaloid body and distal hippocampus usually included in resection

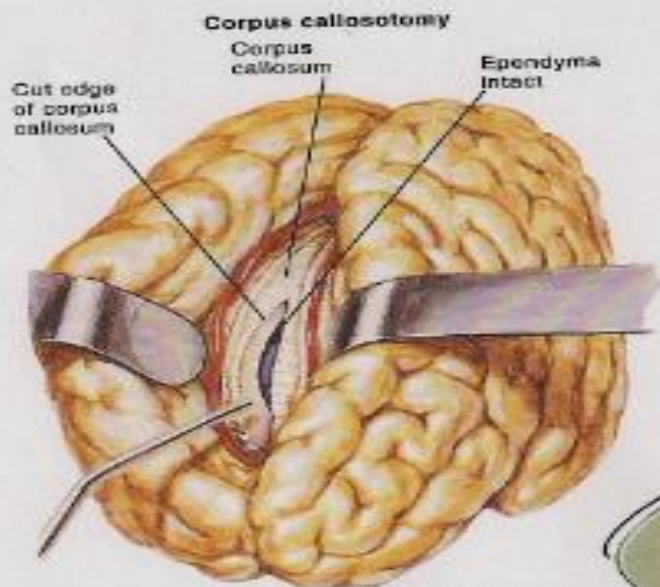
Hemispherectomy



Temporal lobe and central suprasylvian cortex resected, preserving basal ganglia. All connections of frontal and parietooccipital remnants to corpus callosum severed



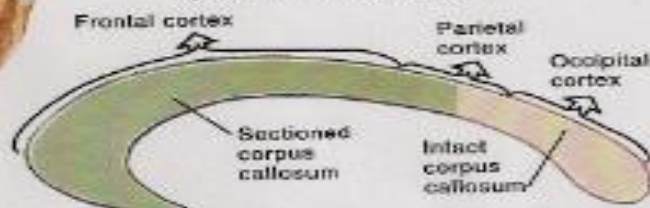
Disconnective Surgery



Corpus callosum section divides primary nerve fiber bundle between cerebral hemispheres

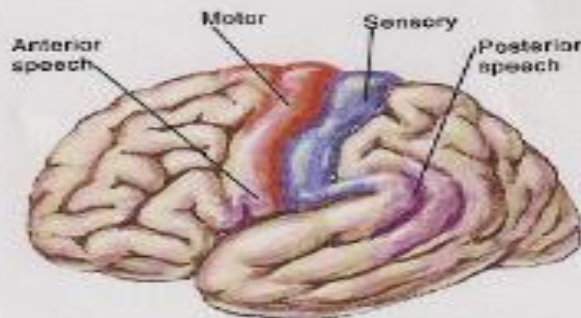


Division of corpus callosum disrupts interhemispheric pathway for secondary generalization of partial seizure (unilateral seizure focus)



To avoid unnecessary complications, only anterior 5% of corpus callosum divided. Total section may be done as secondary procedure

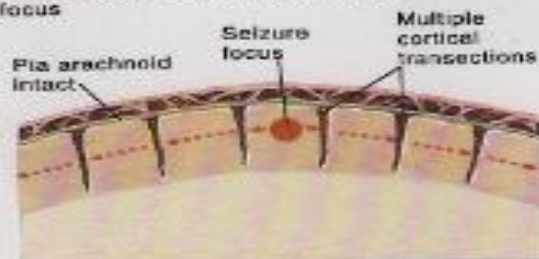
Multiple subpial transection (Investigational technique)



Multiple subpial transection performed when seizure focus resides in area of vital function (language, movement)



Cortical spread of seizure activity from seizure focus



Multiple incisions interrupt spread of seizure activity from primary focus