



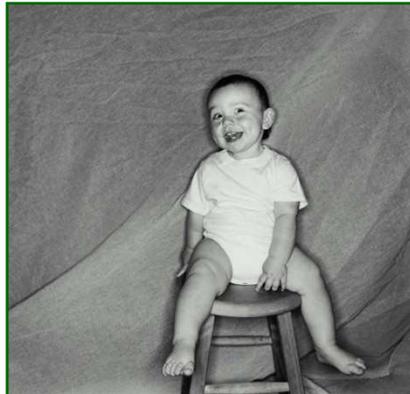
Epilepsia na Infância



Ursula Thomé

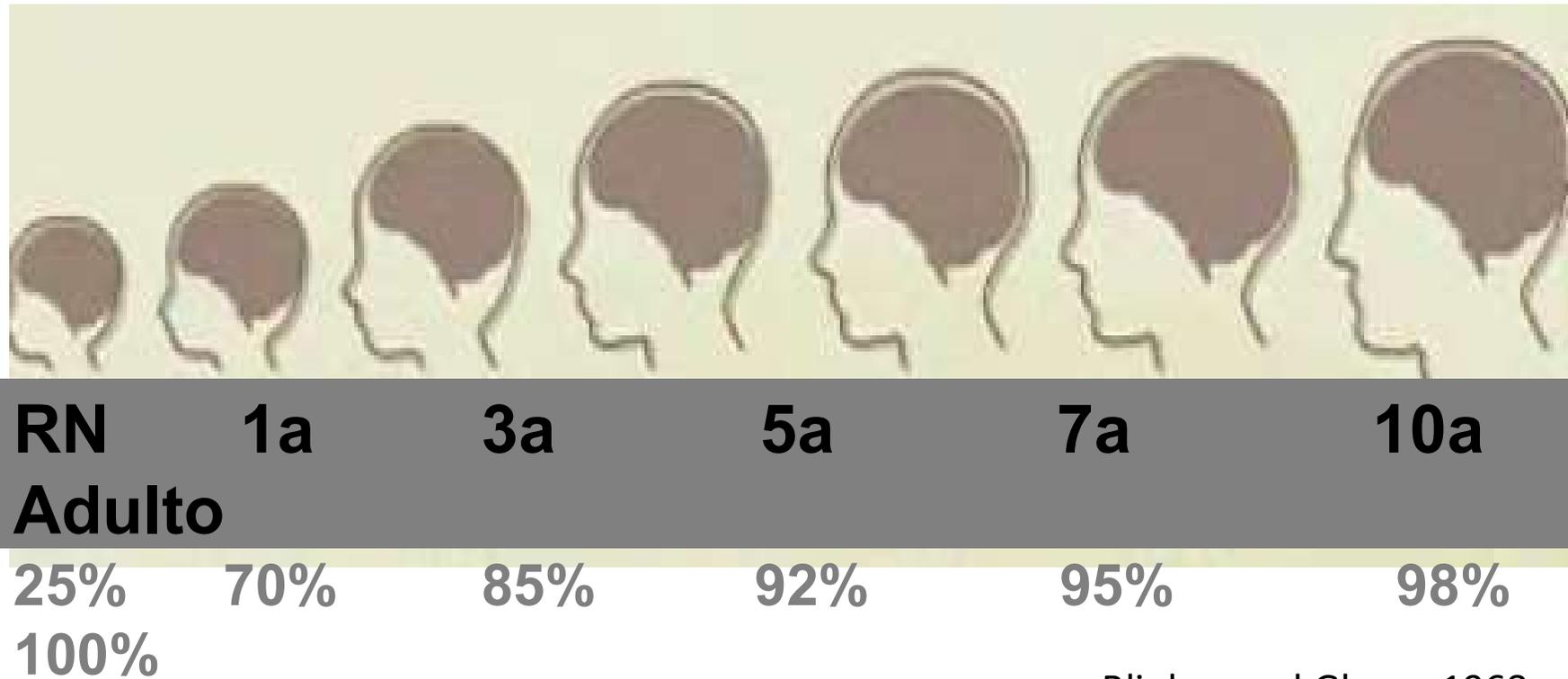
Médica Assistente – CIREP

HCFMRP- USP



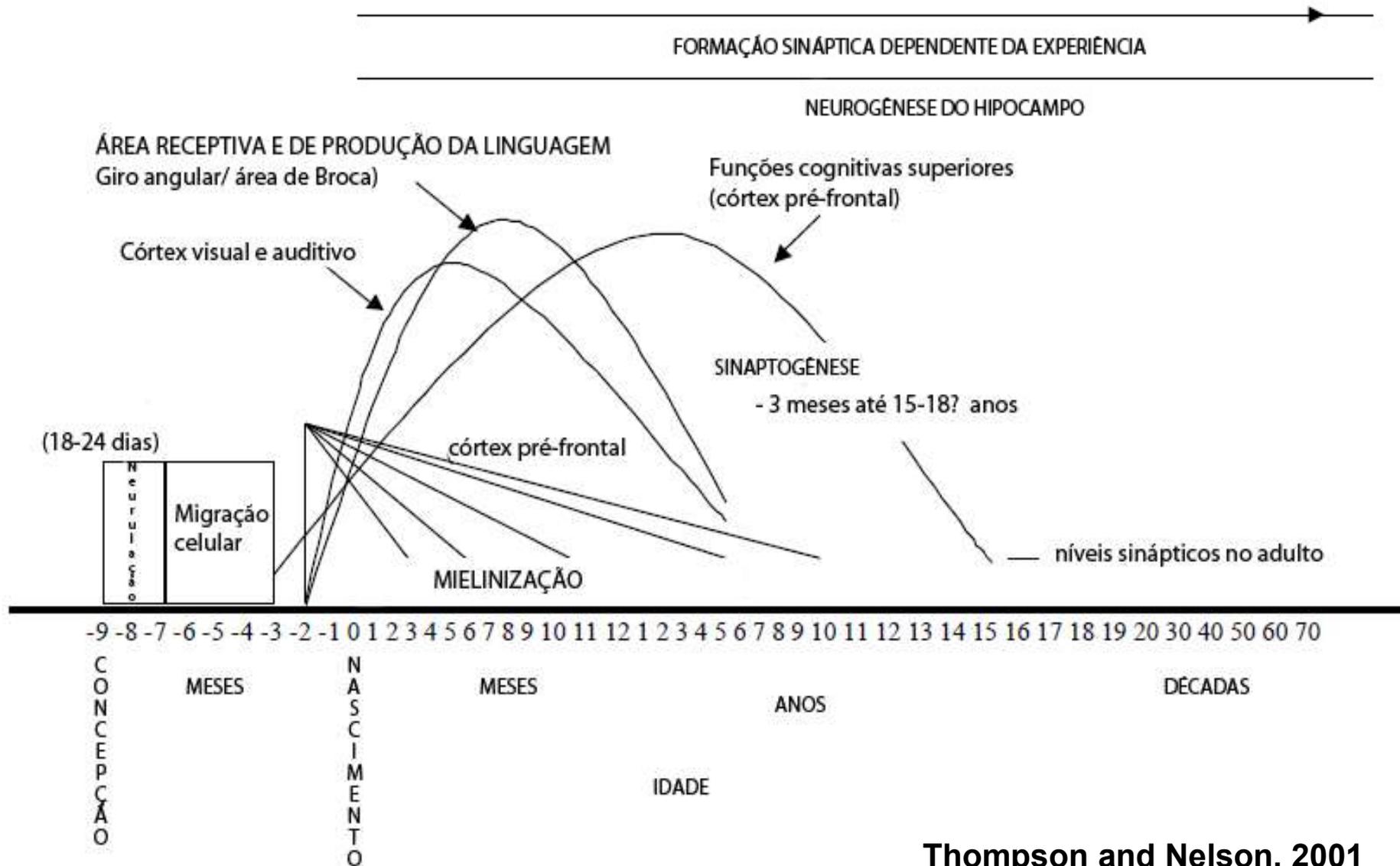
Epilepsias na Infância

Crescimento Cerebral



Blinkov and Glezer, 1968

Maturação Sistema Nervoso



Thompson and Nelson, 2001

Epilepsia

- ILAE, 2005:

Epilepsia é um distúrbio cerebral caracterizado pela predisposição persistente em gerar crises epiléticas e pelas consequências neurobiológicas, cognitivas, psicossociais desta condição. A definição de epilepsia requer a ocorrência de pelo menos uma crise epilética.

Epilepsia

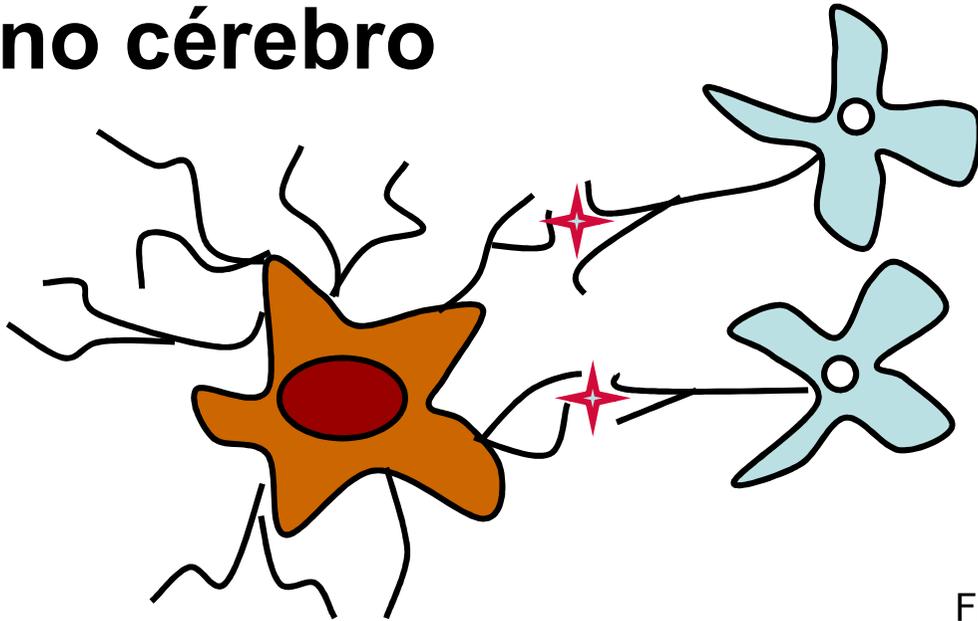
- ILAE, 2014:

Epilepsia é uma doença do cérebro definida por qualquer uma das seguintes condições:

1. Pelo menos duas crises epiléticas não provocadas (ou reflexas) ocorrendo com um intervalo superior a 24 h.
2. Uma crise epilética não provocada (ou reflexa) e a probabilidade de ocorrência de outras crises similar ao risco geral de recorrência (de pelo menos 60%) após duas crises epiléticas não provocadas, ocorrendo nos próximos 10 anos.
3. Diagnóstico de uma síndrome epilética .

Crise epiléptica

ocorrência transitória de sinais e sintomas decorrentes de uma atividade neuronal anormal, excessiva e síncrona no cérebro

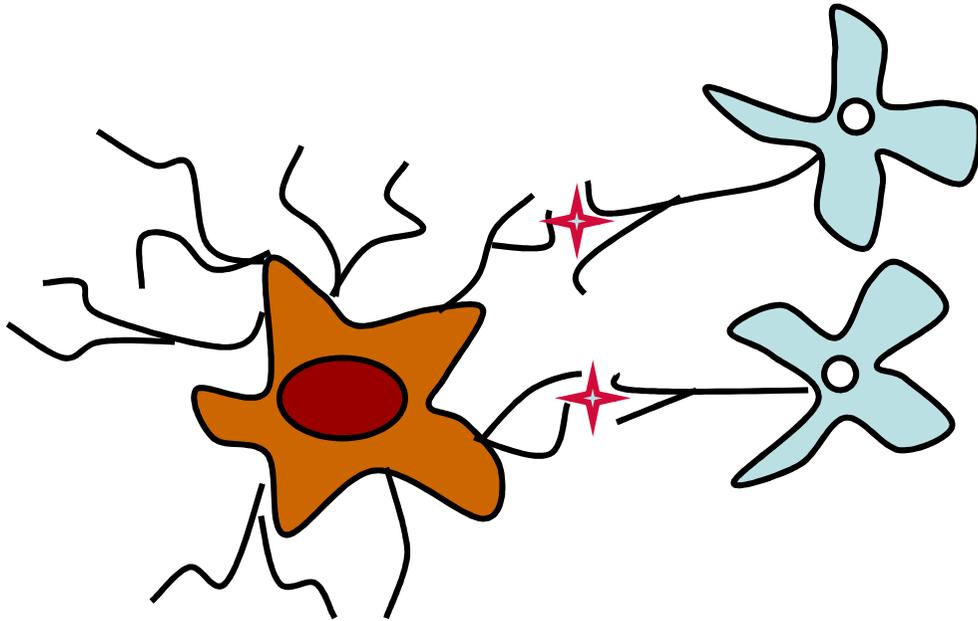


Fisher et al. Epilepsia 2005;46(4):

Crise epiléptica

=

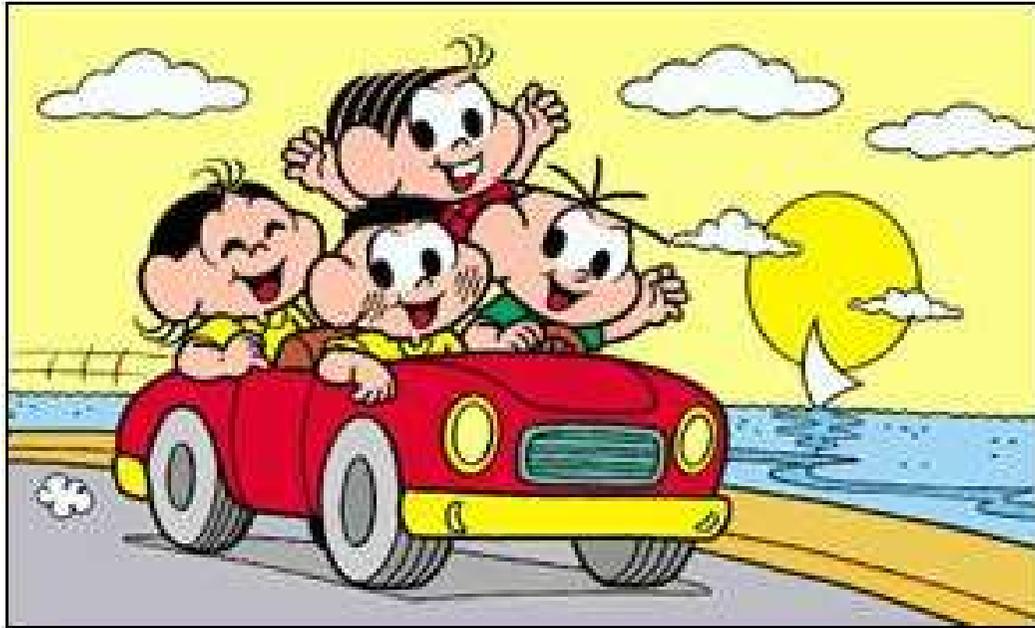
Epilepsia?



Crise epiléptica versus Epilepsia

- **Uma crise epiléptica é o evento**
- **Epilepsia é a doença associada a crises que ocorrem espontaneamente**



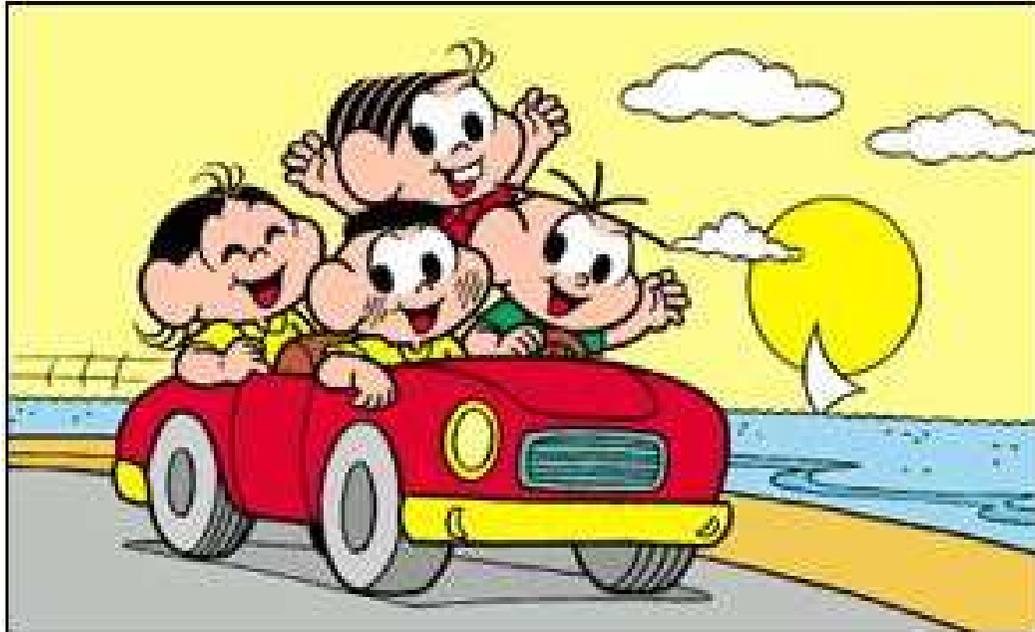


Caráter paroxístico e estereotipado

Comprometimento de consciência

Alterações autonômicas

Alterações de comportamento

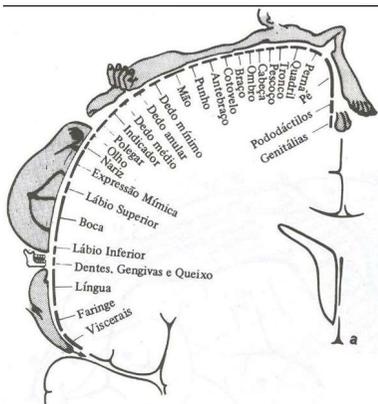


Movimentos anormais

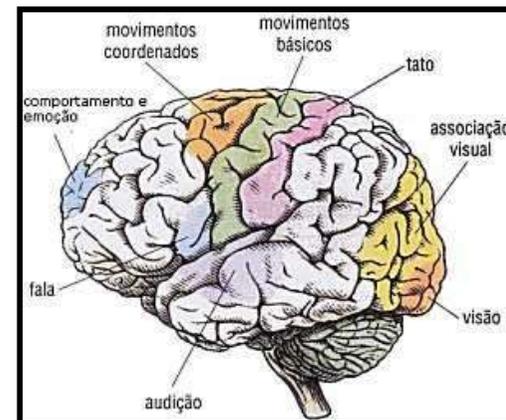
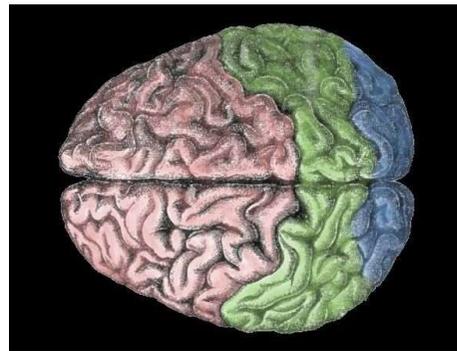
**CRISES EPILÉPTICAS?
CPNE - crises paroxísticas
não epiléticas ?**

Semiologia de crises

- ✓ Idade
- ✓ Horário
- ✓ Frequência
- ✓ Duração
- ✓ Fatores desencadeantes
- ✓ Pré e pós ictal
- ✓ Sinais e sintomas localizatórios e lateralizatórios



Representação do corpo na área sensitiva primária do córtex cerebral



CRISE FEBRIL NÃO É EPILEPSIA

Crise em vigência de febre (38° C) em crianças menores que 6 anos (9 a 20 meses) sem infecção em SNC, crise prévia ou causa conhecida para epilepsia

CRISE FEBRIL NÃO É EPILEPSIA

- ✓ Causa mais comum crise na infância
- ✓ Emergência mais comum em neurologia infantil
- ✓ Prevalência: 3 a 7%
- ✓ Epilepsia: maior complicação da crise febril - 2 a 6 %

SIMPLES

COMPLICADA

70%

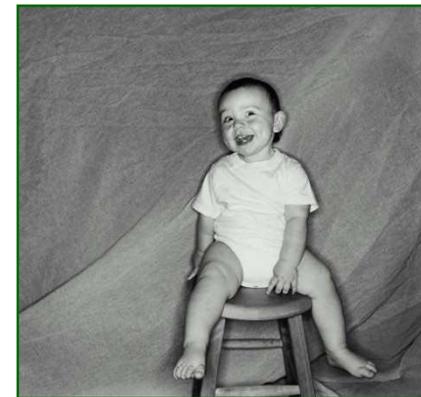
30%

- ✓ Sinais focais
- ✓ Repetição em 24 horas
- ✓ Duração prolongada
 - ✓ 15 minutos (Shinnar et al., 2008)
 - ✓ 10 minutos (Hesdorffer et al., 2011)

Primeira crise: evolução

- Primeira crise
- Início da epilepsia

- Consanguinidade
- História familiar de epilepsia
- Antecedentes pré-peri-neonatais
- Antecedentes patológicos
- Aspectos do DNPM



Epilepsia - *conceitos*

1981 -----> 2017

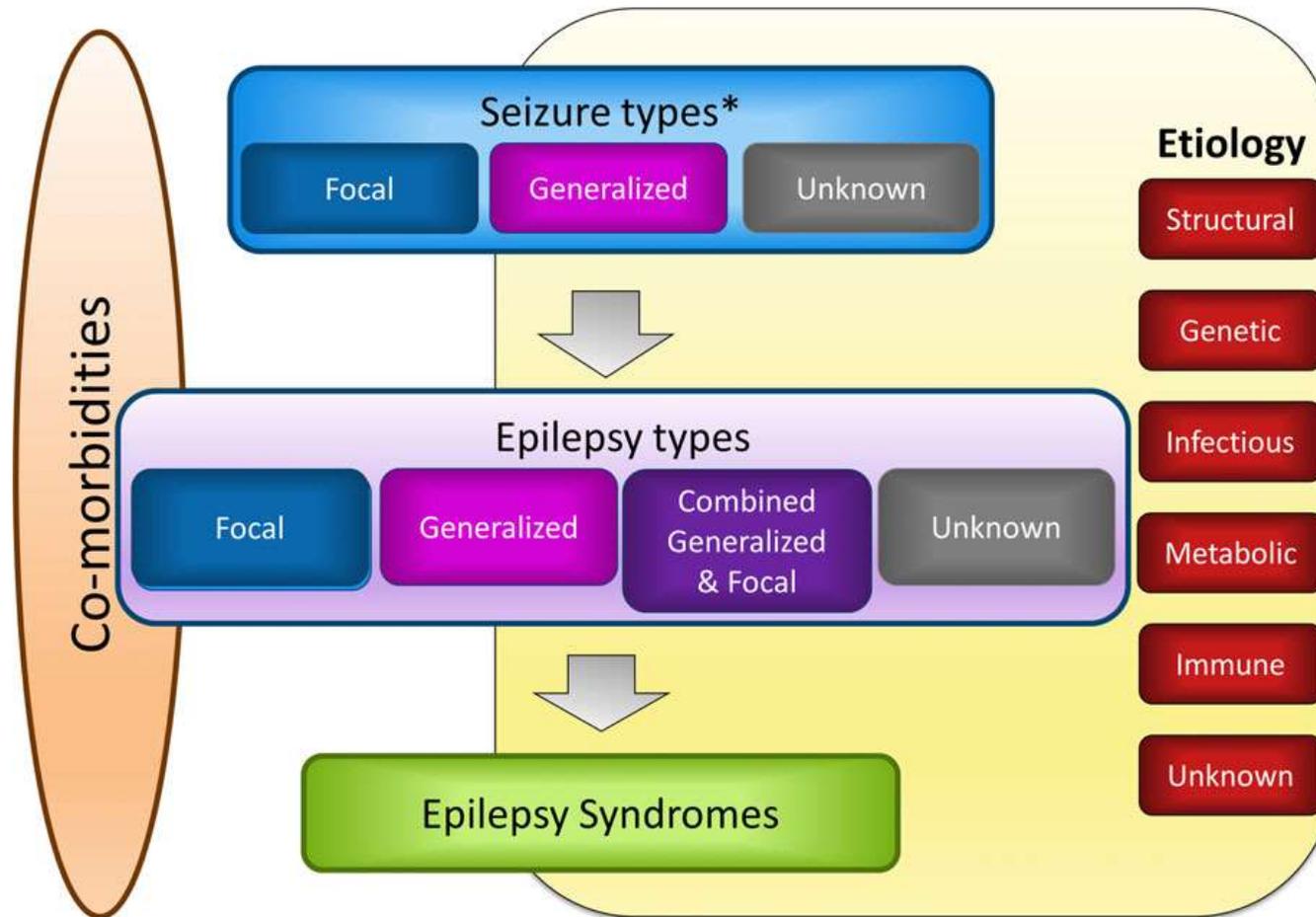
ILAE POSITION PAPER

ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology

^{1,2,3}Ingrid E. Scheffer, ¹Samuel Berkovic, ⁴Giuseppe Capovilla, ⁵Mary B. Connolly,
⁶Jacqueline French, ⁷Laura Guilhoto, ^{8,9}Edouard Hirsch, ¹⁰Satish Jain, ¹¹Gary W. Mathern,
¹²Solomon L. Moshé, ¹³Douglas R. Nordli, ¹⁴Emilio Perucca, ¹⁵Torbjörn Tomson,
¹⁶Samuel Wiebe, ¹⁷Yue-Hua Zhang, and ^{18,19}Sameer M. Zuberi

Epilepsia, 58(4):512–521, 2017
doi: 10.1111/epi.13709

Epilepsia



Epilepsia - *conceitos*

- Crise focal X generalizada
- Epilepsia focal X generalizada

Crises Epilépticas

- Crises Focais: redes neuronais limitadas a um hemisfério/região
- Crises Generalizadas: atividade epileptiforme ictal se distribui rapidamente por redes neuronais bilateralmente
- Desconhecida ?



Classificação dos Tipos de Crises da ILAE 2017

Esquema expandido



¹ Definições, outros tipos de crises e descritores são listados no artigo e glossário de termos

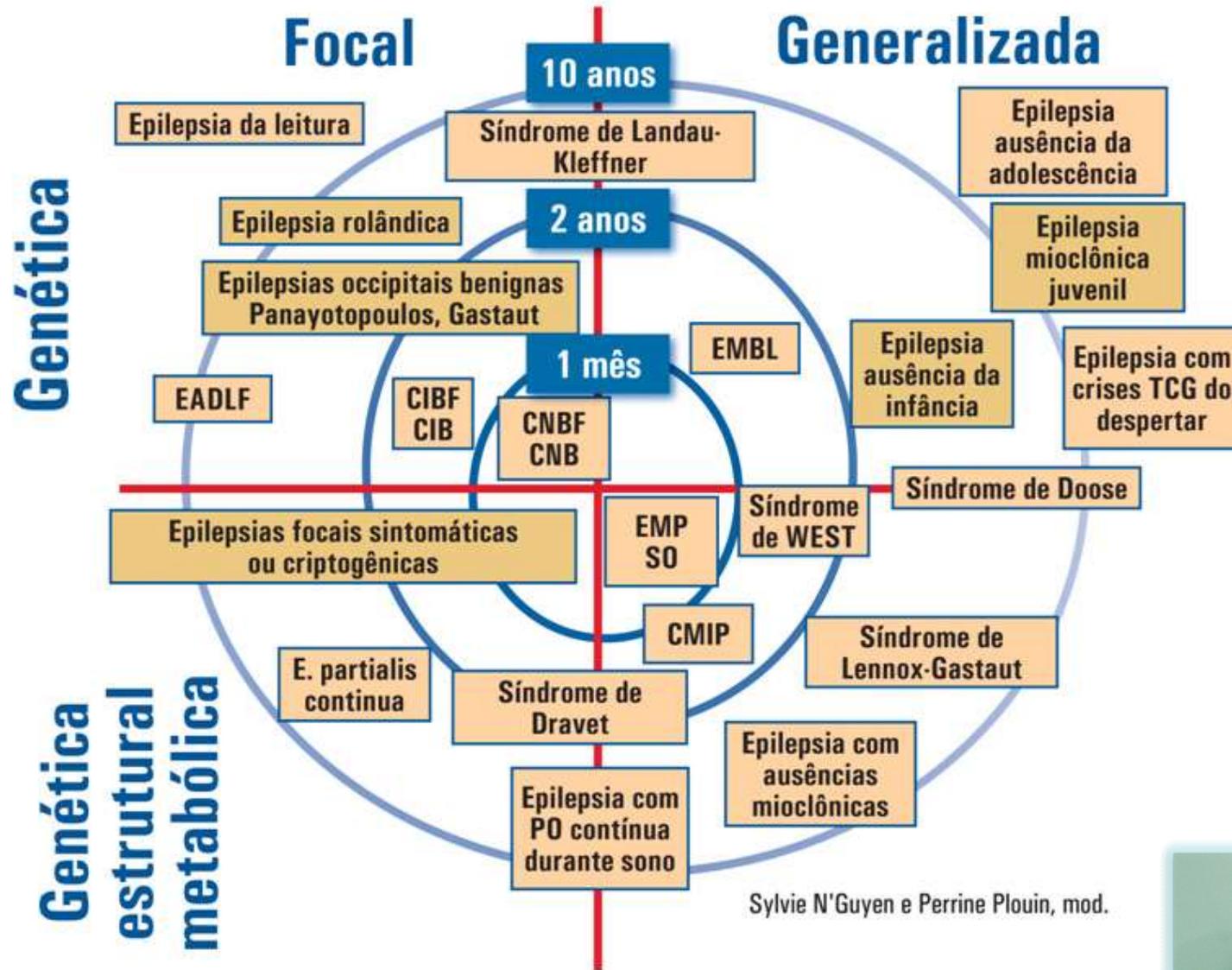
² Estas podem ser focais ou generalizadas, com ou sem alteração da perceptividade

³ Por informação inadequada ou impossibilidade de inserir nas outras categorias

Epilepsia - *conceitos*

- Síndromes epilépticas
- Epilepsia auto-limitada: tendência a resolver espontaneamente com o tempo.

Síndromes epilépticas relacionadas à idade de aparecimento



Sylvie N'Guyen e Perrine Plouin, mod.



Modificado de Sylvie N' Guyen e Perrine Plouin

O termo **benigno**, *não é* recomendado

Síndromes epiléticas benignas são aquelas que:

1. Cursam com crises autolimitadas que remitem independente do tratamento, ocorrem em determinadas idades e o prognóstico é previsível na maioria dos casos;
2. Comorbidades cognitivas e comportamentais, distúrbios psiquiátricos, migrânea e mesmo morte súbita;

O termo benigno parece inapropriado podendo acarretar falsas esperanças e expectativas não realistas

Berg et al. Epilepsia 2010;51(4):676-85

- **Alta prevalência**
- **15% a 25% das Epilepsias da Infância (2 – 13 anos) em Centros de Referência para Epilepsia**

EPILEPSIAS AUTO-LIMITADA / BENIGNAS DA INFÂNCIA

Epilepsias da infância

Focal

- Crise do lactente
- Síndrome de Panayiotopoulos
- Epilepsia Rolândica
- Síndrome de Gastaut

Generalizada

- Mioclônica do lactente
- Ausência da Infância
- Epilepsia Mioclônica Juvenil
- Epilepsia Ausência da Juventude
- Epilepsias com crises TCG somente



Epilepsia Rolândica

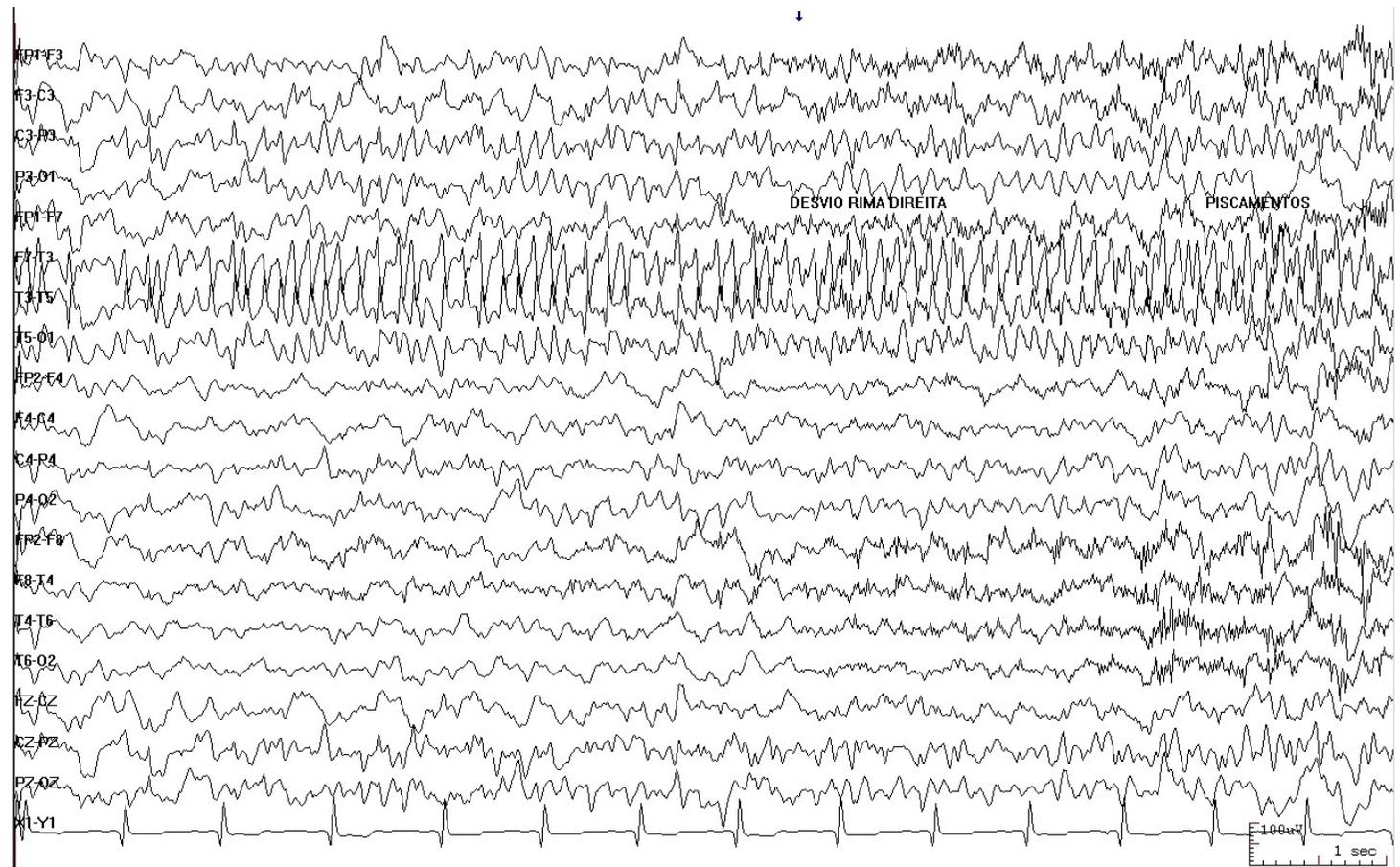
- 10 anos, com história familiar de epilepsia – pai com crises durante a infância – sem intercorrências clínicas, com desenvolvimento normal;
- primeira crise aos 7 anos e 4 meses, caracterizada por sialorréia, desvio do olhar e da comissura labial (lado desconhecido) e hipertonia global;
- apresentou mais 4 crises, em sono, com mesmo padrão, em uso de oxcarbazepina.

Epilepsia Rolândica / Epilepsia Benigna da Infância com pontas centro-temporais

- Início: 7- 10 anos (8-9 anos)
- Pacientes DNPM adequado
- Crises: fenômenos focais sensoriomotores unilaterais em face, afasia, hipersalivação + CTCG
- EEG: spk centro-temporais
- Etiologia: genética
- Tratamento:
 - síndrome auto-limitada
 - DAE

EEG interictal: spk centro-temporais





Epilepsia Ausência da Infância

- 9 anos, sem história familiar de epilepsia, sem intercorrências clínicas, com desenvolvimento normal;
- dificuldade escolar
- Lentificação
- “lapsos de memória”, atenção, atividade
- primeira crise aos 7 anos, caracterizada por parada de comportamento, mudança do olhar, duração de segundos;
- Interrupção e retomada abrupta
- Melhora com VPA

Epilepsia Ausência da Infância

- Início: 4- 10 anos (5-7 anos)
- Pacientes DNPM adequado
- Crises: ausência
- EEG: CPO 3Hz generalizado
- Etiologia: genética
- Tratamento:
 - síndrome auto-limitada
 - DAE



Epilepsia Mioclônica Juvenil

- 16 anos, com história familiar de epilepsia, sem intercorrências clínicas, com desenvolvimento normal;
- Crise TCG aos 15 em festa
- Há 2 anos: mudança de comportamento, do olhar, duração de segundos;
- Interrupção e retomada abrupta
- Mioclonias: predomínio matinais
- Melhora com VPA

Epilepsia Mioclônica Juvenil

- Início: 5 - 16 anos
- Pacientes DNPM adequado
- Crises: mioclonia + ausência + CTCG
- EEG: spks generalizado
- Etiologia: genética
- Tratamento:
 - DAE

Epilepsia - *conceitos*

- Encefalopatia epiléptica: uma condição na qual a atividade epiléptica por si contribui para comprometimentos cognitivo e comportamental grave, além daqueles que seriam esperados pela patologia isolada. Estes comprometimentos seletivos ou globais podem piorar ao longo do tempo e podem constituir um espectro de gravidade em todas as epilepsias, podendo ocorrer em qualquer idade.

Síndrome de West

10 meses

Atraso desenvolvimento

Crises tipo espasmos - salvas, ao despertar, adormecer, flexão, duração de minutos, com alteração de comportamento (choro) após ictus

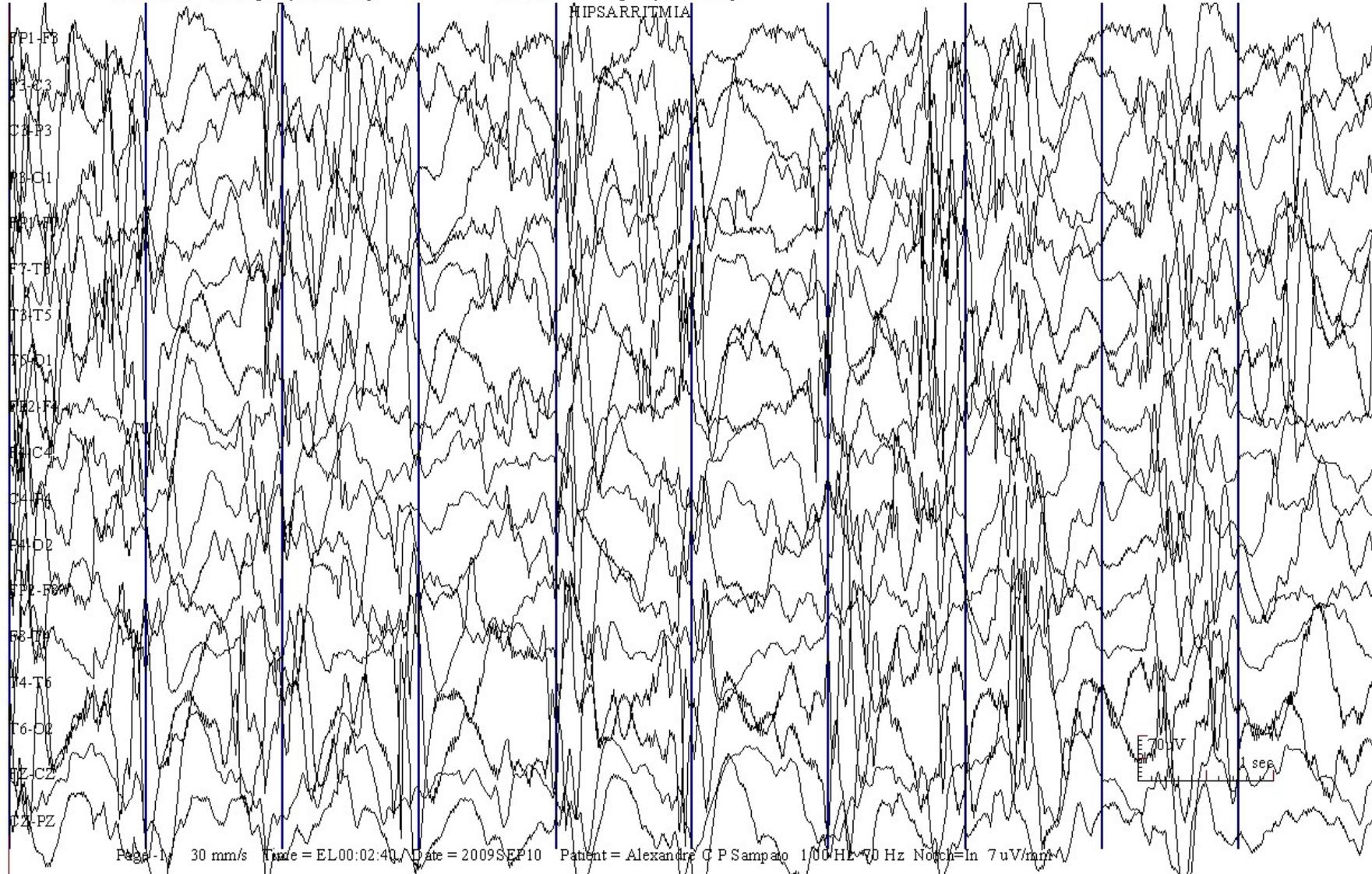
Síndrome de West

- Início típico no primeiro ano de vida (3 – 12 meses)
- Espasmos Epilépticos
- Retardo no DNPM
- Exame neurológico com anormalidades diversas
- EEG : Hipsarritmia
- Etiologia: Lesões peri ou pós-natais, Malformações do Desenvolvimento Cortical, Esclerose Tuberosa, Síndrome de Down, EIM, etc...

FACILITY = Bio-logic Systems Corp.

CLINIC = Bio-logic Systems Corp.

HIPSARRITMIA



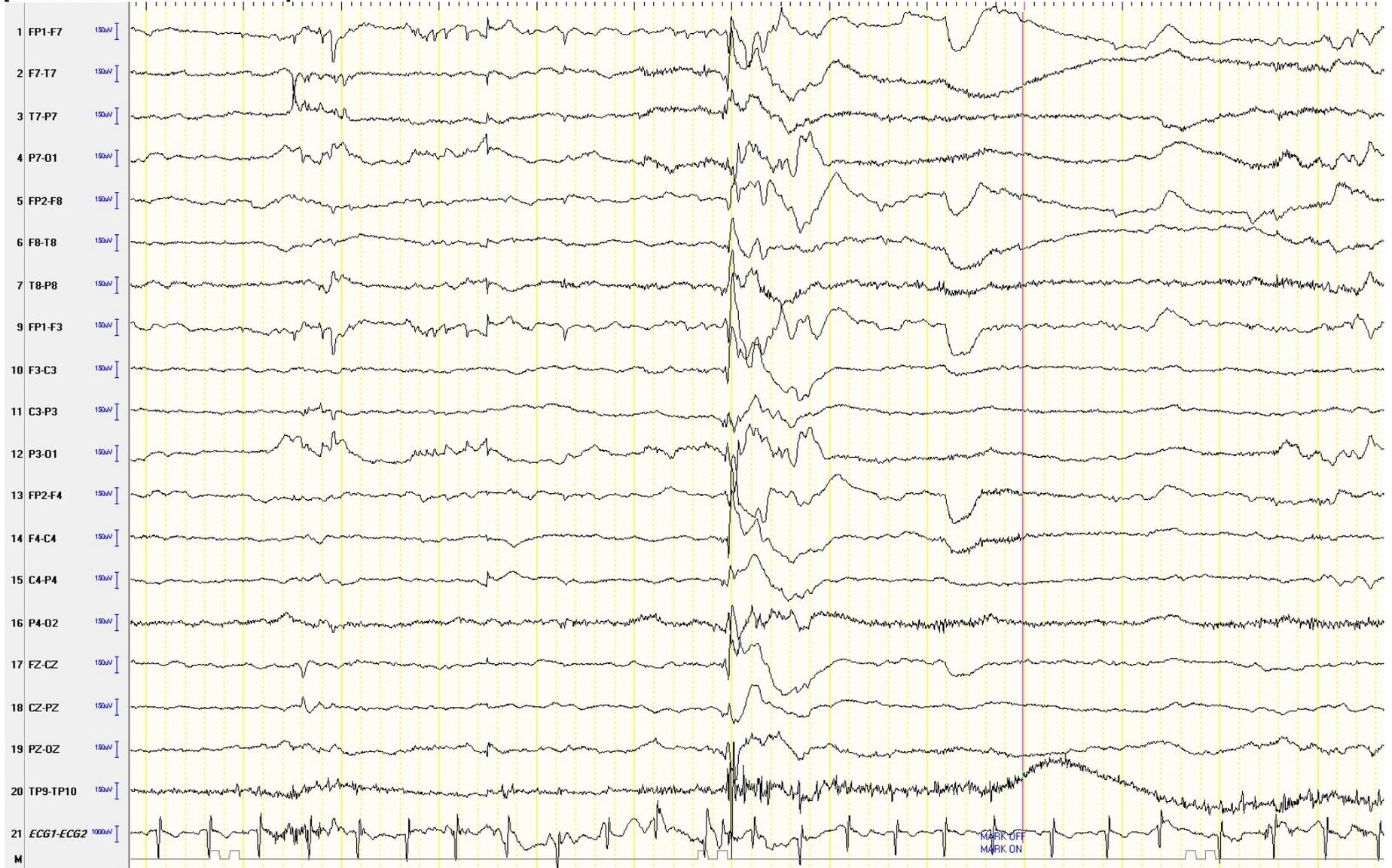
Síndrome de Lennox-Gastaut

- Paciente previamente hígida, iniciou aos 7 meses de idade quadro compatível com Síndrome de West. Evoluiu com epilepsia refratária e regressão do desenvolvimento. Aos 3 anos de idade as crises mudaram de padrão, caracterizando-se por drop attacks e crises de ausência

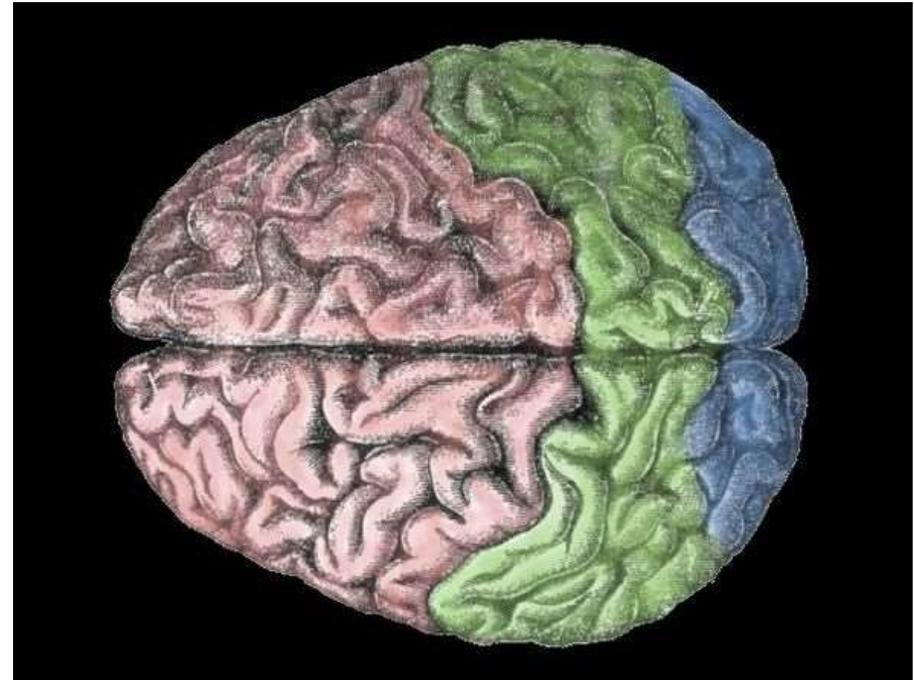
Síndrome de Lennox-Gastaut

- Início: 1-7 anos (pico 3-5 anos)
- Crises epilépticas refratárias: principalmente crise tônica, atônica e ausência atípica
- Deterioração comportamental e cognitiva
- EEG: CPOL (<2.5 Hz) + ritmo recrutante
- Etiologia: sintomático X idiopático

[SENS *30 HF *60 TC *0.3 CAL *50]



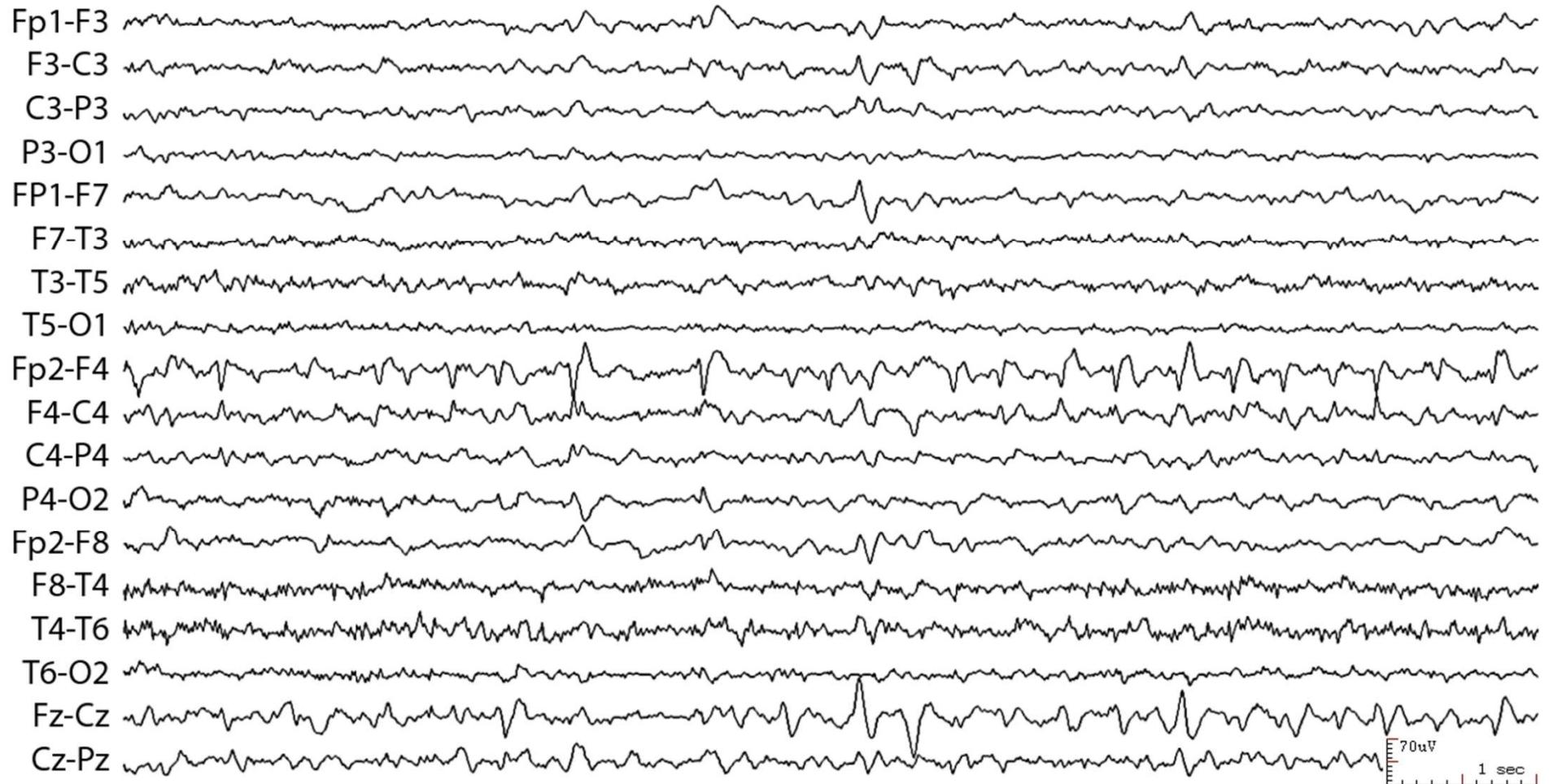
Epilepsias focais sintomáticas



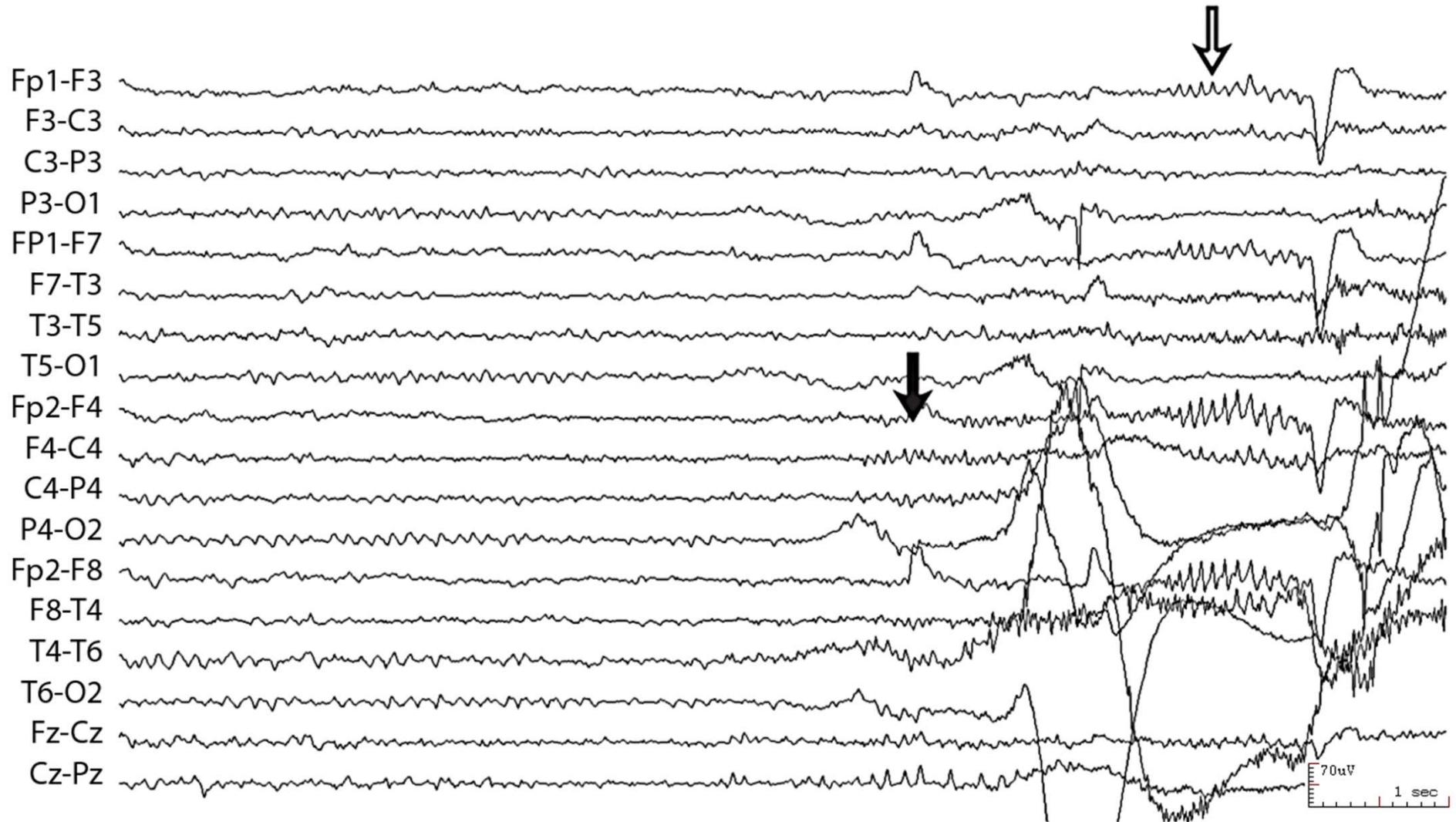
Adolescente com 15 anos de idade

- Início de crises epilépticas: 6 anos
- Crises: versão cefálica para a esquerda => CTC
bilateral - duas a três vezes ao dia
- Mudança nos padrões semiológicos: crise
disperceptiva - duas vezes por semana

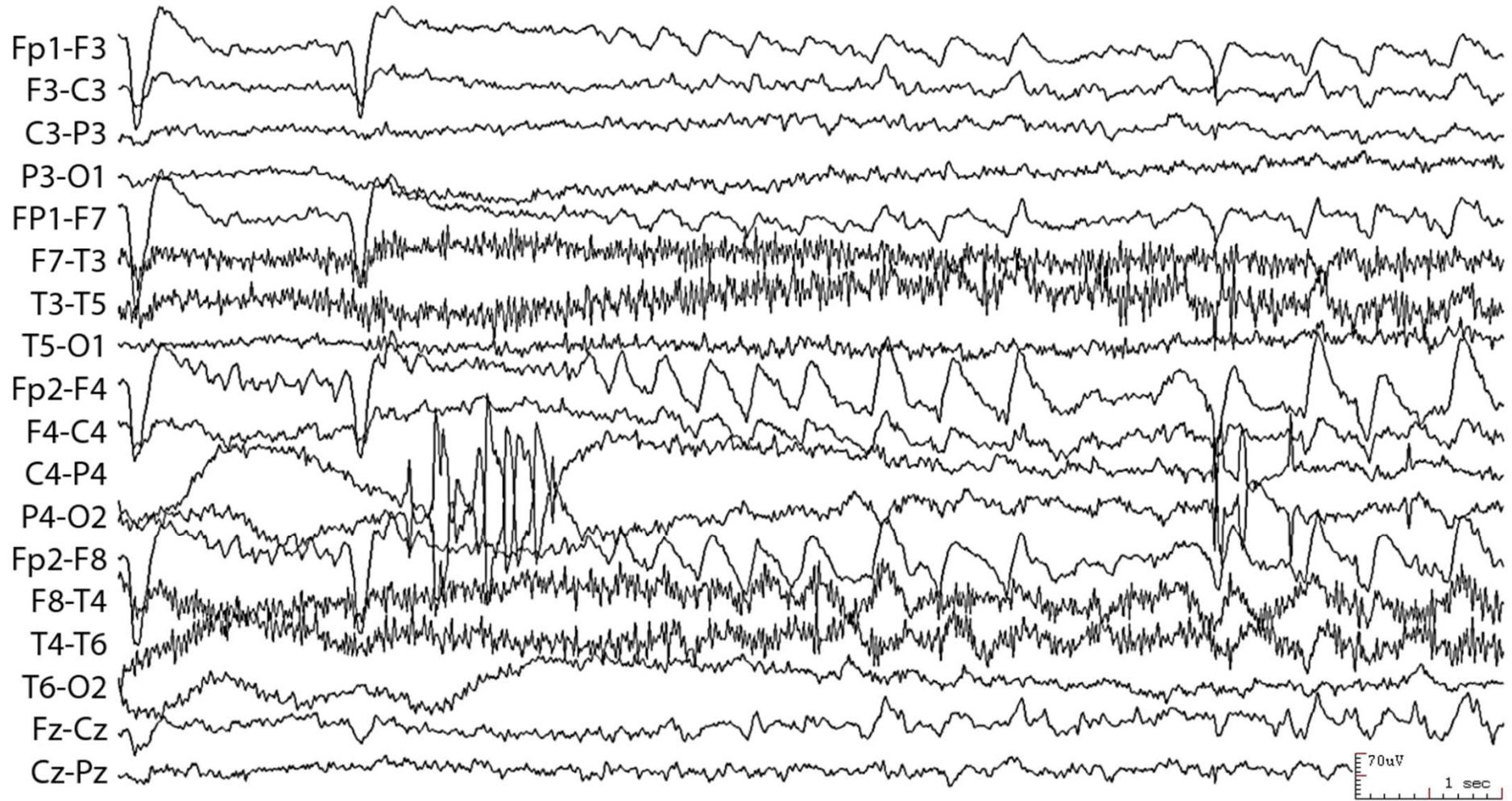
EEG interictal



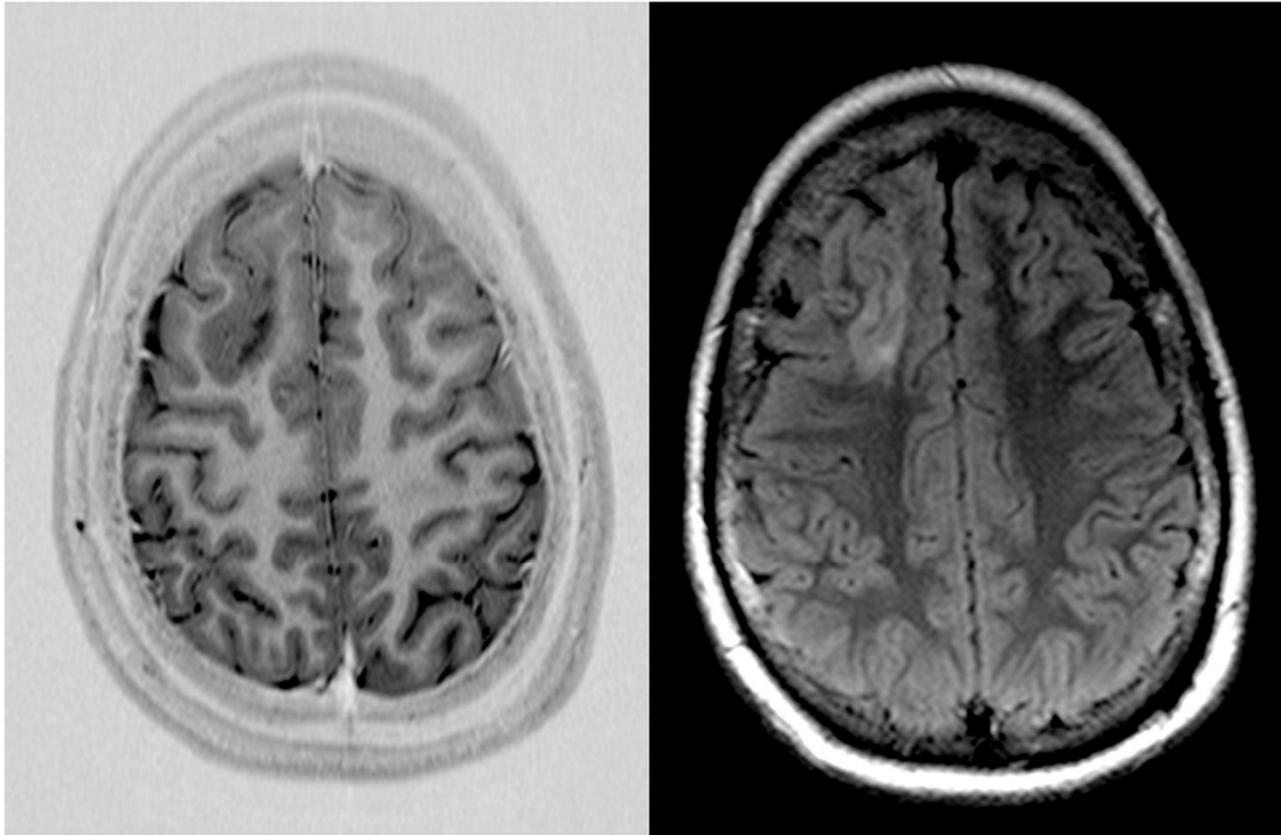
EEG ictal



EEG ictal



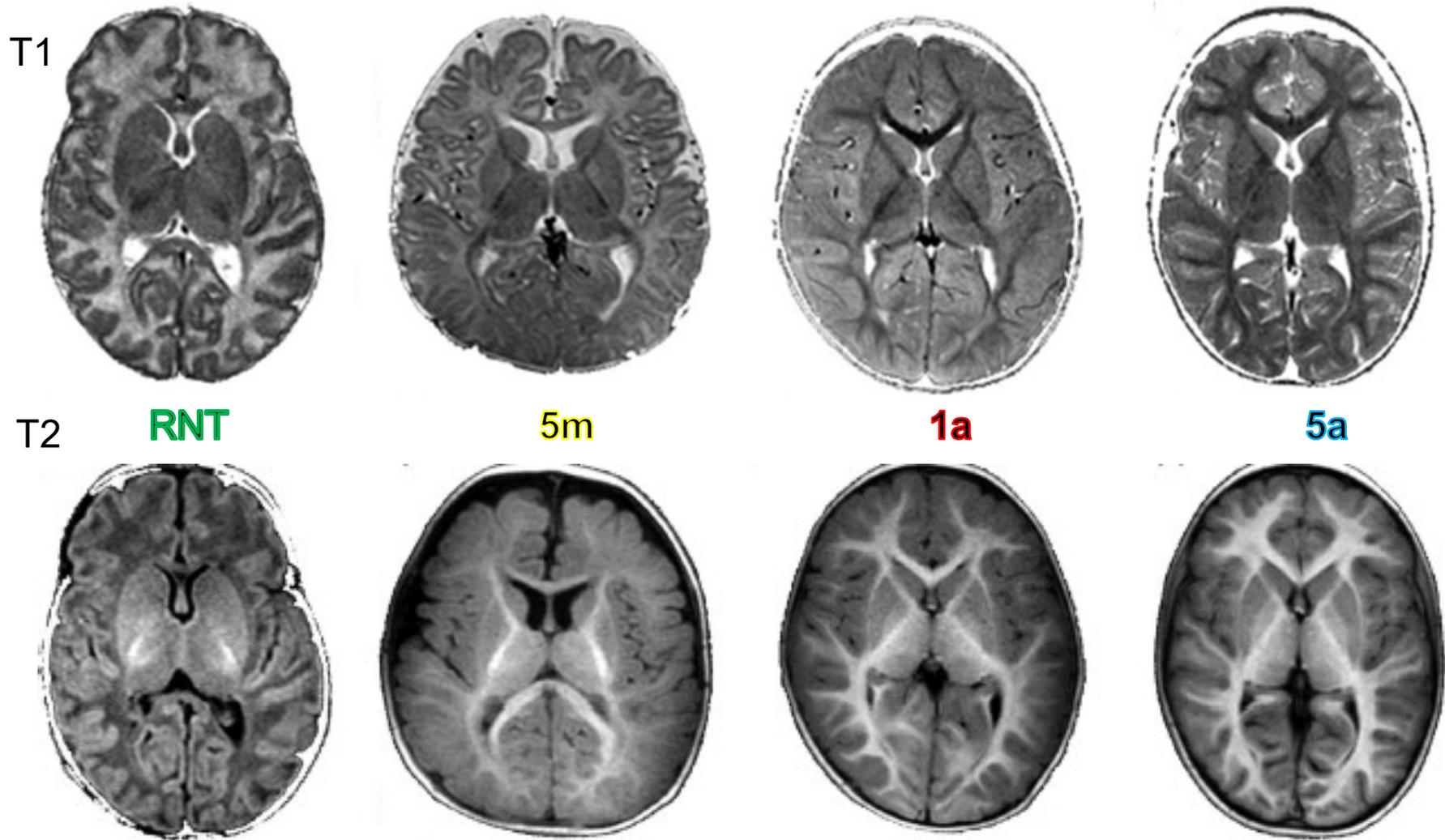
RM de encéfalo



Epilepsias na Infância



Mielinização



Epilepsia

- ✓ Crise
- ✓ Comportamento
- ✓ Cognitivo
- ✓ Desenvolvimento
- ✓ Idade
- ✓ Doenças de base
- ✓ Antecedentes

Tratamento da Epilepsia - Infância



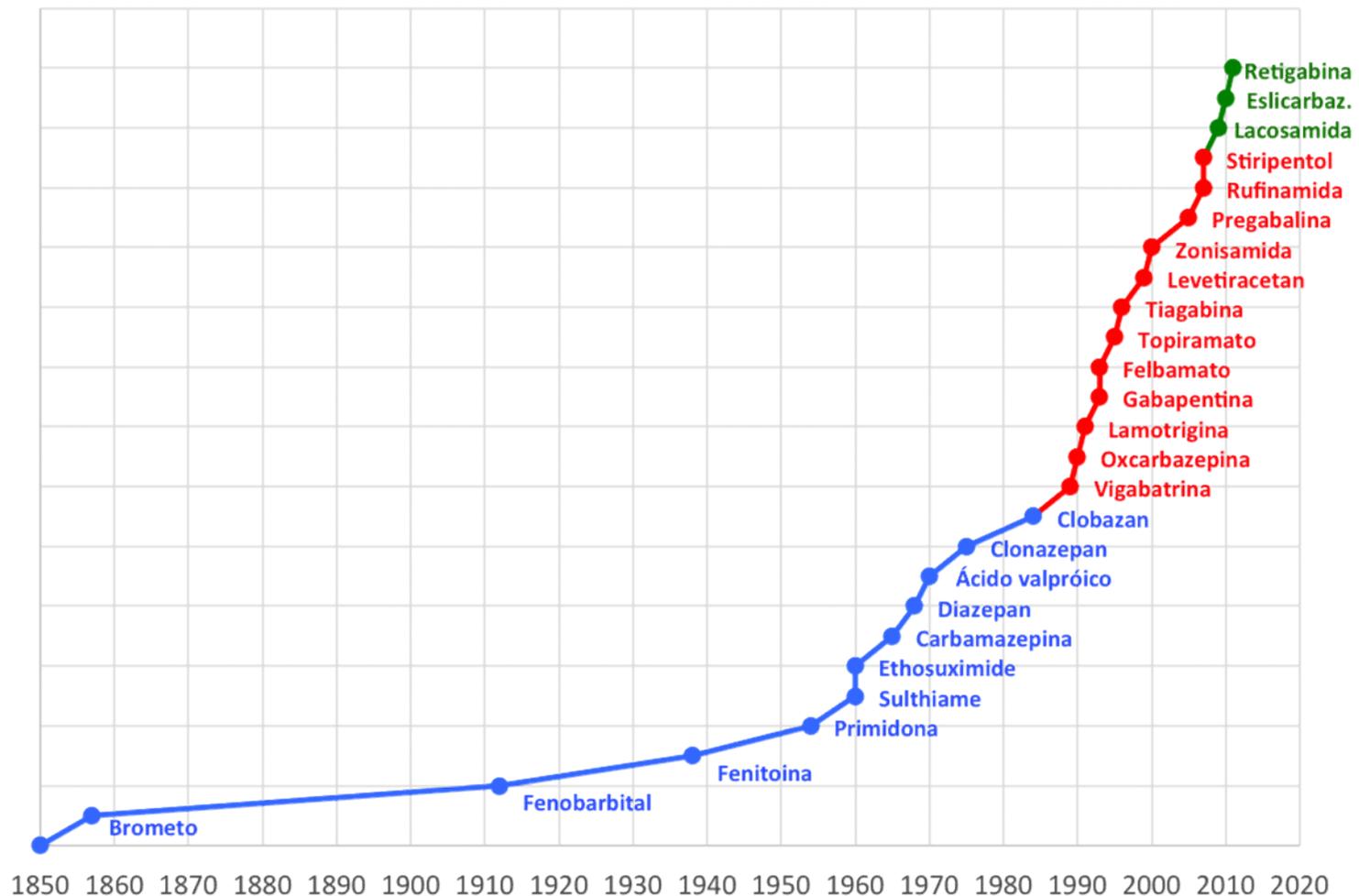
Tratamento da Epilepsia

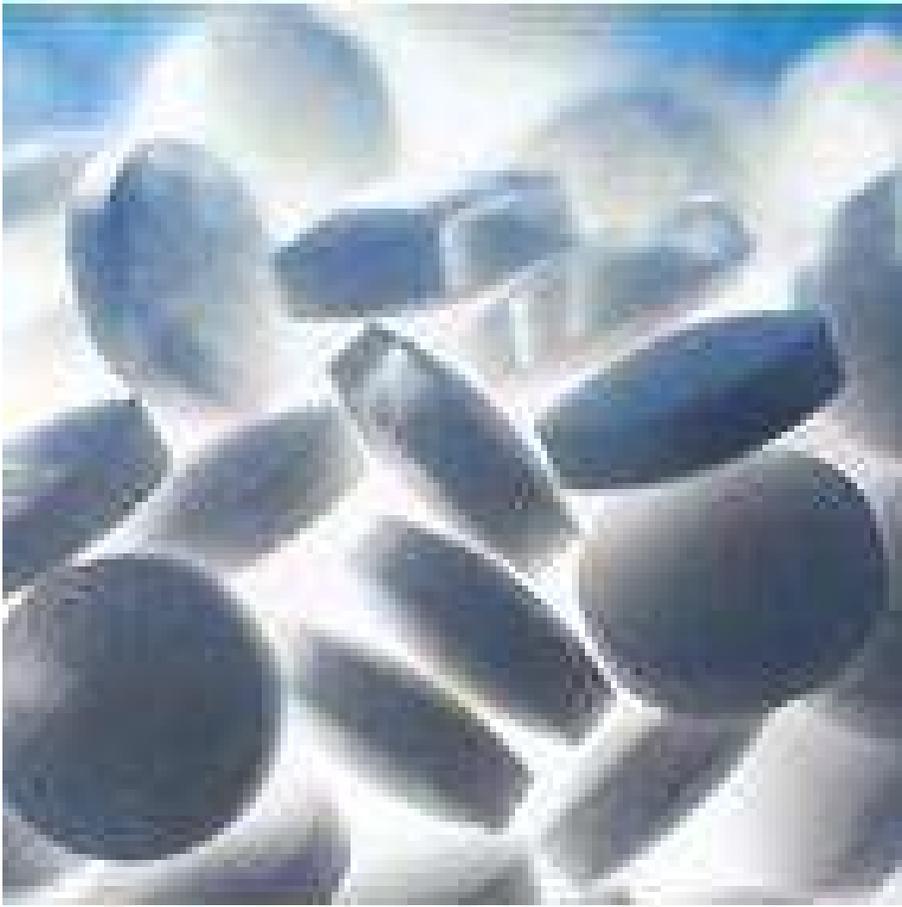


**Tratamento da Epilepsia –
tratamento das crises**

Tratamento da Epilepsia - crises

Drogas antiepilépticas (1ª geração, 2ª geração, 3ª geração)





Diagnóstico e tratamento

Uso de drogas antiepilépticas

- Em princípio, não iniciar após uma única crise epilética
- Optar sempre pela MONOTERAPIA
- Escolher a droga de melhor ação para o tipo de crise epilética e com menor toxicidade

Uso de drogas antiepilépticas

- ❑ **Em alguns pacientes, pode ser necessária a associação de drogas (politerapia)**

- ❑ **POLITERAPIA : mais risco de efeitos colaterais, déficits cognitivos, distúrbios do comportamento e da aprendizagem**

70% a 80% dos epiléticos têm controle de suas crises com medicamentos

20% a 30% dos epiléticos continuam a manifestar crises epiléticas mesmo com o uso de drogas antiepiléticas



Cirurgia para tratamento da epilepsia

Tratamento cirúrgico

- Objetivo:
 - completa ressecção ou desconexão ZE
 - Preservar córtex eloquente
- Prognóstico: 50-60%

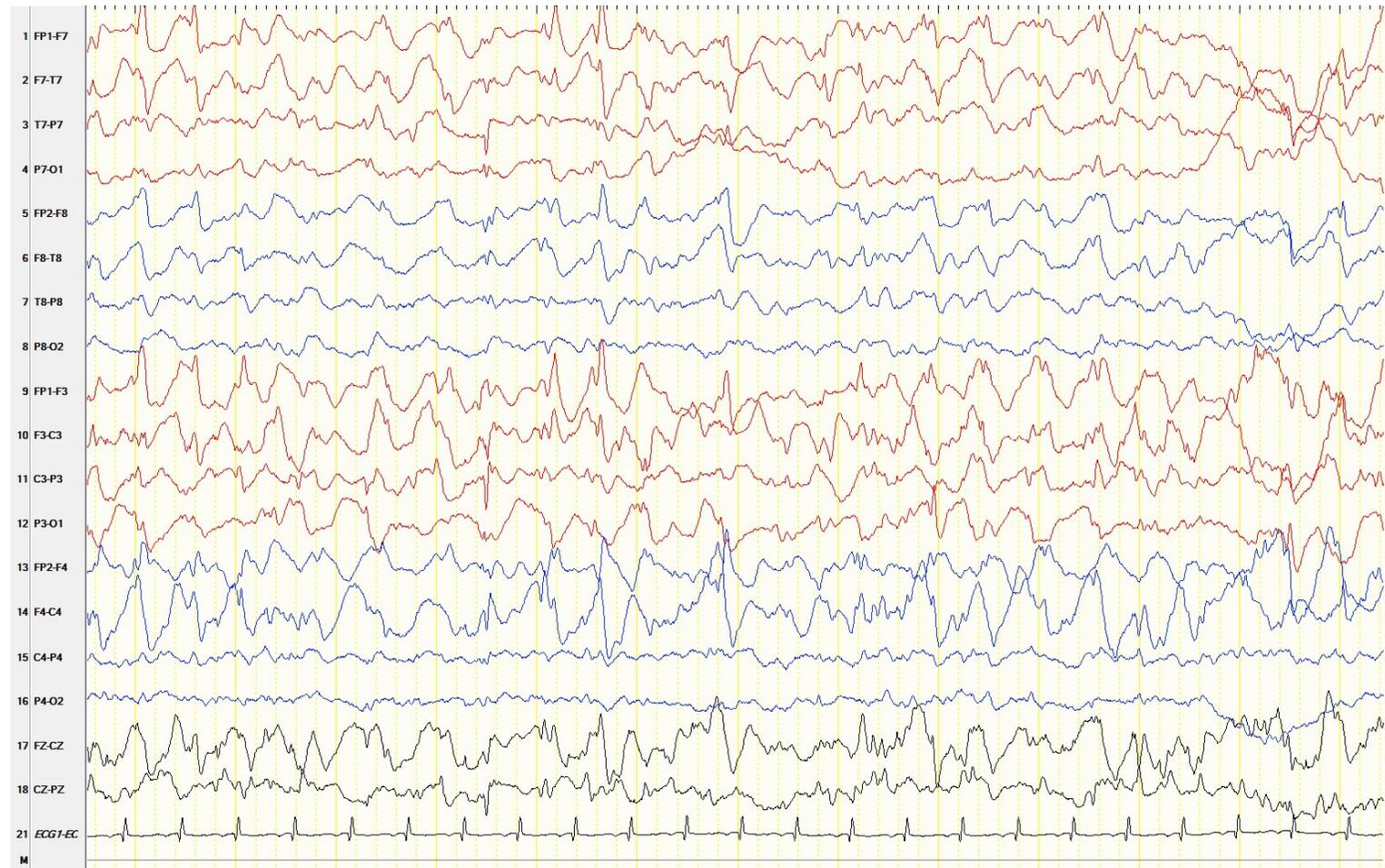


11 anos

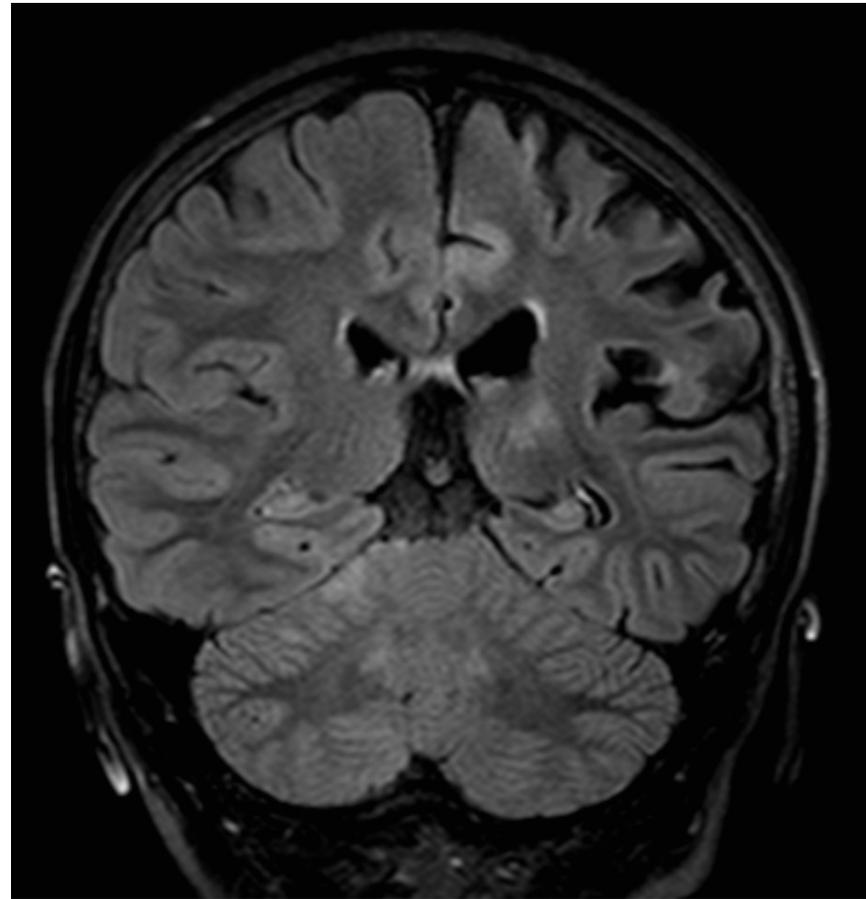
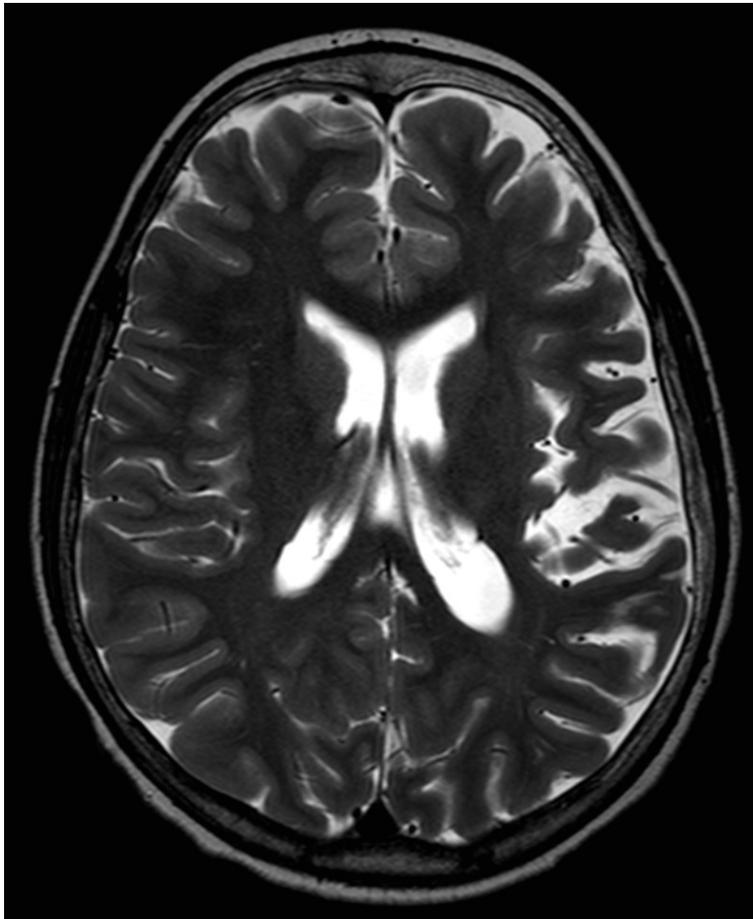
- primeira crise aos 8 anos – clonias em MSD – MID
- frequência: 3 a 4 crises/ dia
- clonias constantes desde o início: face, MS, MI - hemicorpo direito – epilepsia parcial contínua
- crises farmacorresistentes – politerapia
- hemiparesia progressiva, troca da dominância manual, deterioração cognitiva/ linguagem
- neuropsicologia – deficiência mental global (<50)
- não frequentava a escola



EPC



Encefalite de Rasmussen





REVIEW

Treatment of Rasmussen encephalitis half a century after its initial description: Promising prospects and a dilemma

Christian G. Bien^{a,*}, Johannes Schramm^{b,1}

Table 4 Therapeutic approach to the individual RE patient considering his neurological function and severity of epilepsy.

| Significant functional deterioration by HE expected? | Mild or absent epilepsy | | Handicapping epilepsy |
|--|--|--|--|
| No (i.e., significant deficit already present) | A 1 AED or HE | | B HE |
| Yes (i.e., no high-grade deficit present) | C1 <i>Ongoing functional decline</i> | C2 <i>No decline during last 6-12 months</i> | D Long-term immuno-tx <i>plus</i> ≤ 2 AED If seizures remain intolerable: 1. Try "short-time/intense" immuno-tx for seizure alleviation 2. Consider HE |
| | Long-term immuno-tx | 1 AED | |

AED: anti-epilepsy drug; HE: hemispherectomy in one of its modern variants; tx: treatment. The lettering A, B, C1, C2, D is taken up in the text Section "Treatment choice for the individual patient situation".

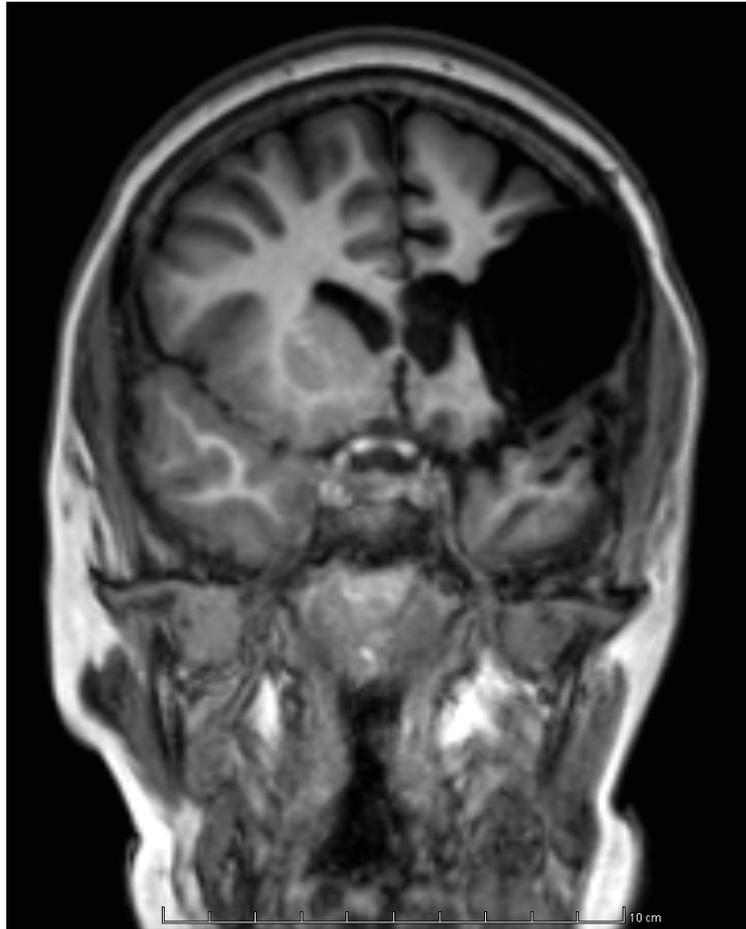
11 anos

Discussão

- Uso Imunoglobulina
- Seis meses depois
- Piora global



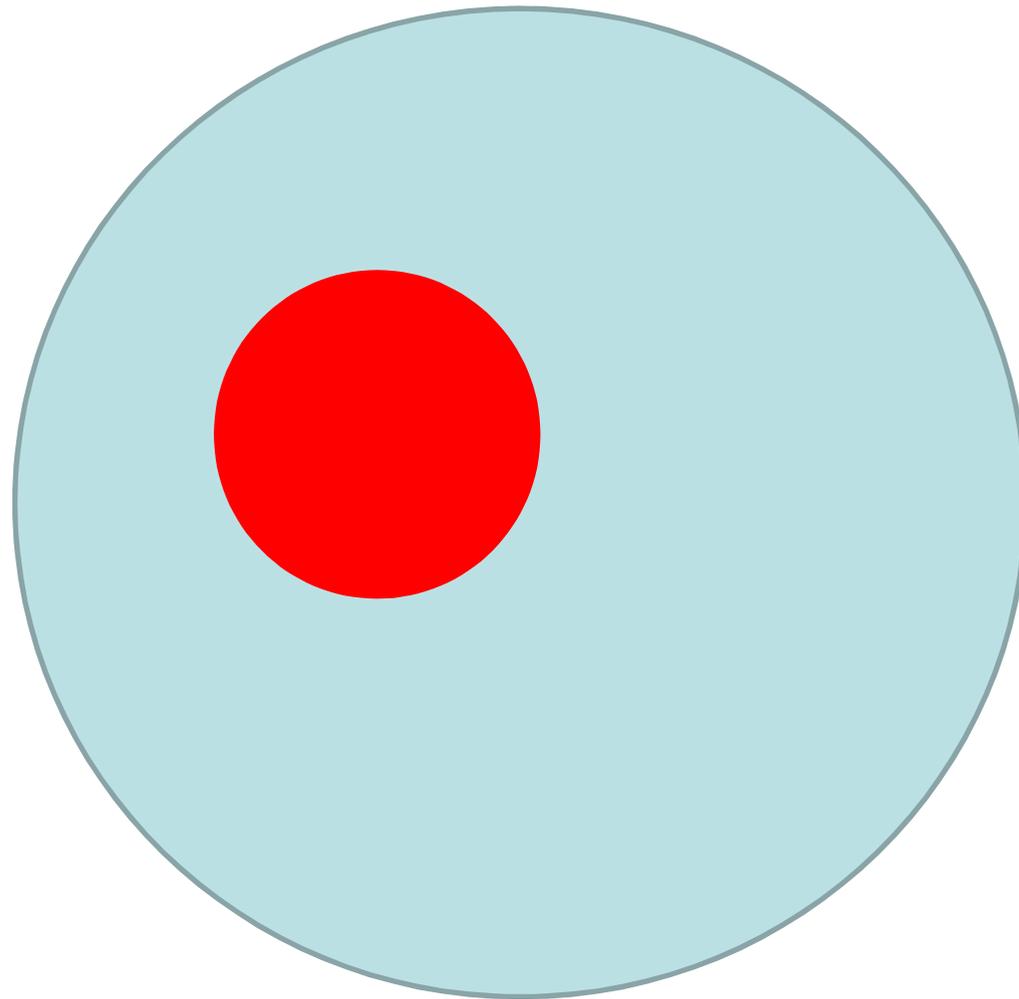
Cirurgia: Hemisferotomia esquerda



Epilepsia é um distúrbio cerebral caracterizado pela predisposição persistente do cérebro para gerar crises epiléticas...

...e pelas consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais desta condição

Tratamento das epilepsias



Médico neuropediatra – epileptologista, neurocirurgião, pediatra, neurorradiologista, psiquiatra, fisiatra, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, psicólogo, neuropsicólogo, fonoaudiólogo linguagem/ disfagia, assistente social, nutrição, farmacólogo, enfermagem, odontólogo, psicopedagoga, educador...



PANCETTI, José - 1942

DESENVOLVIMENTO



Considerações Finais

- Epilepsia é uma doença
- Epilepsias da infância
- Impacto desenvolvimento, cognição e comportamento
- Tratamento farmacológico X cirúrgico
- Tratamento com equipe multidisciplinar

