

8 DE MARÇO

# JORNAL

Distribuição gratuita na Reunião

Porto | 8 e 9 de março de 2013



# 25<sup>o</sup> ENE

encontro  
nacional de  
epileptologia

Ipce<sup>4</sup>  
LIGA PORTUGUESA  
CONTRA A EPILEPSIA

epi  
ASSOCIAÇÃO  
PORTUGUESA DE  
EPILEPTOLOGIA

Edições



**NAS FRONTEIRAS DA EPILEPSIA  
TRATAMENTO PRÉ-HOSPITALAR  
ESTIMULADORES E EPILEPSIA**

# Bial

# BOAS-VINDAS

Caros colegas e amigos,  
No triénio passado, tivemos a honra de comemorar os 40 anos de existência da LPCE.

Agora, vamos ter o privilégio de comemorar os 25 anos de Encontros de Epileptologia.



**DR. FRANCISCO SALES**  
Presidente da LPCE

São, na realidade, marcos importantes na história da nossa associação e devem-nos fazer sentir orgulhosos, porque tradu-

zem empenho, trabalho e muita motivação de todos aqueles que nos precederam. São atributos que têm sido direcionados para melhorar o conhecimento sobre a epilepsia e desse modo contribuir, em última análise, para a qualidade da vida das pessoas que são afetadas por esta patologia.

O programa científico do 25.º Encontro Nacional de Epileptologia (25.º ENE) traduz em si uma vontade de abrangência, atravessando áreas de fronteira com a epilepsia e áreas centrais à epilepsia, trazendo a este Encontro novos palestrantes e, eventualmente, outras perspetivas e outros ensinamentos. É esta a dinâmica que procuramos.

Como sempre, gostaria de deixar uma mensagem de agradecimento a todos aqueles que se empenharam na organização des-

te Encontro, muito em particular ao Dr. João Chaves, como secretário-geral, porque temos toda consciência do momento difícil que atravessamos, mas, simultaneamente também, da solenidade que a comemoração do 25.º aniversário deve em si encerrar. Os meus sinceros agradecimentos a todos os palestrantes e moderadores.

Gostaria, finalmente, que nos juntássemos todos no Jantar/Sarau para assinalarmos os 25 anos de Encontros de Epileptologia (dia 8 de março, na Casa da Música). A propósito desta comemoração, decidimos "contagiar" os políticos com a chama da epilepsia. Não perca esta oportunidade e deixe-se também contagiar. A sua presença é muito importante!

**NO TRIÉNIO PASSADO, TIVEMOS A HONRA DE COMEMORAR OS 40 ANOS DE EXISTÊNCIA DA LPCE. AGORA, VAMOS TER O PRIVILÉGIO DE COMEMORAR OS 25 ANOS DE ENCONTROS DE EPILEPTOLOGIA.**

## LIGA PORTUGUESA CONTRA A EPILEPSIA: ELO DE LIGAÇÃO



A Liga Portuguesa Contra a Epilepsia é uma associação particular sem fins lucrativos, de caráter técnico-científico, que congrega técnicos de várias áreas, motivados em melhorar os cuidados de saúde prestados às pessoas com epilepsia em Portugal.

A LPCE tem 3 sedes regionais, partilhadas com a EPI-APFAPE: Norte (no Porto), Centro (em Coim-

bra) e Sul e Ilhas (em Lisboa), que se constituem como centros de apoio e informação para assuntos relacionados com epilepsia.

Com essa finalidade, procura divulgar conhecimentos e recursos sobre epilepsia, promover a produção científica e facilitar a troca de conhecimentos e experiências entre os seus associados, bem como com os seus parceiros internacionais.

Organiza anualmente o Encontro Nacional de Epileptologia, onde se procura congrega e estimular a produção científica nacional em investigação clínica e básica, servindo também de plataforma formativa e de encontro de clínicos, investigadores e técnicos envolvidos nesta área.

No âmbito da formação das pessoas com epilepsia, seus familiares e público em geral, a LPCE participa, em conjunto com a EPI, na organização dos Encontros Regionais de Epilepsia e de ações formativas pontuais em escolas, creches ou locais de trabalho.



## COMEMORAÇÃO DOS 25 ANOS DO ENE

Hoje, dia 8 de março haverá um jantar/sarau de confraternização, aberto a todos os interessados, na Casa da Música, no âmbito das comemorações dos 25 anos do ENE. O Prof. Doutor Lopes Lima e o Dr. Rosalvo, ambos presidentes cessantes da LPCE, contarão os marcos importantes da história da LPCE e dos 25 anos de existência dos ENE. De seguida, terá lugar um debate subordinado ao tema "Como contagiar os políticos com a chama da epilepsia?" Contará com a presença do Dr. Ricardo Leite, Dr. Manuel Pizarro, Dr. João Semedo e Dr. Serpa Oliva. Este debate será finalizado pelo deputado Dr. Bernardino Soares. Após o debate, serão entregadas as Bolsas e Prémios da LPCE 2013. A noite finalizará com um concerto com Quarteto de Jazz. O donativo deste jantar reverterá para a EPI, associação de familiares, amigos e pessoas com epilepsia.



## 25.º ENE - membros da comissão organizadora

**Secretário**  
João Chaves

**Comissão Científica**  
Carla Bentes  
Conceição Bento  
Dílio Alves

**Comissão Organizadora**  
Esmeralda Lourenço  
Peter Grebe  
Conceição Robalo  
João Chaves  
Pedro Guimarães  
Ricardo Rego  
Rui Chorão  
Vieira Branco

## Contactos

**Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE) - Sede**

Avenida da Boavista, n.º 1015  
6.º Andar - Sala 601  
4100-128 Porto  
Tlf/Fax: 226 054 959  
E-mail: lpceporto@epilepsia.pt  
www.epilepsia.pt/lpce

# O 25.º ENCONTRO NACIONAL DE EPILEPTOLOGIA

O Encontro Nacional de Epileptologia, este ano na 25.ª edição e, por isso, a celebrar as bodas de prata, corresponde ao evento científico anual mais importante na área da epilepsia em Portugal. Pretende ser um fórum multidisciplinar de discussão entre os diferentes técnicos envolvidos na área da investigação e da assistência aos doentes com epilepsia.



DR. JOÃO CHAVES

Neurologista do Hospital Santo António, CHP

O Encontro terá perto de 300 participantes, congregando neurologistas, neuropediatras, neurocirurgiões, neurofisiologistas, neurorradiologistas, psiquiatras, neuropsicólogos, psicólogos clínicos, assistentes sociais, enfermeiros que assim, numa visão holística da epilepsia, discutem e partilham experiências no diagnóstico, no tratamento e na reabilitação dos doentes com epilepsia.

Sendo organizado pela Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE), é também função do Encontro ser um espaço de formação, aprendizagem e atualização de conhecimentos na área da epilepsia.

O programa escolhido pretende versar e refletir sobre diferentes aspetos que tocam a área da epilepsia. A primeira mesa, intitulada “Nas Fronteiras da Epilepsia”, abordará o diagnóstico diferencial da crise epilética.

O diagnóstico de crise epilética é eminentemente clínico, pode ser auxiliado por alguns exames complementares, embora nenhum exame tenha o poder suficiente de confirmar ou excluir este diagnóstico. O clínico tem muitas vezes que lidar com um grau de incerteza/suspeita quando tenta caracterizar os episódios transitórios de alteração da consciência ou do comportamento do seu doente.

Nas “Fronteiras da Epilepsia” pretende-se discutir um conjunto de diagnósticos que são muitas vezes erradamente confundidos com crises epiléticas e que desafiam o clínico. O Prof. Doutor João Freitas, cardiologista do Hospital São João, falará sobre síncope. A síncope, que é uma

perda súbita da consciência, pode muitas vezes acompanhar-se de mioclonias que mimetizam a crise epilética.

A Dr.ª Carla Bentes, neurologista e neurofisiologista do Hospital de Santa Maria, debruçar-se-á sobre as parassónias, que são alterações do comportamento, por vezes, com alterações motoras complexas, que ocorrem durante o sono e que podem ser erradamente atribuídas a uma epilepsia do lobo frontal. O Dr. Tiago Rodrigues, psiquiatra do Centro Hospitalar do Médio Ave, falará sobre um importante tópico que muitas vezes leva ao diagnóstico errado de epilepsia, que são as crises não epiléticas psicogéneas. As crises não epiléticas psicogéneas são episódios transitórios muito semelhantes e que evocam uma crise epilética, mas que têm origem numa disrupção psíquica com mecanismo conversivo somatoforme.

A primeira conferência do congresso será intitulada “O uso do estereó-EEG e das grelhas subdurais na localização das crises focais refratárias” e será feita pelo convidado Prof. Doutor Jorge Gonzalez-Martinez, neurocirurgião do Centro de Epilepsia da Cleveland Clinic, Ohio, EUA. Ultrapassada e banalizada a fase da cirurgia de lesão em epilepsia, uma das áreas de maior interesse atual é a cirurgia em doentes sem lesão detetada na ressonância magnética cerebral.

Esta cirurgia é muito desafiante e muito mais complexa, exigindo métodos de estudo invasivos, com grau de sofisticação que está em grande aperfeiçoamento. O uso do estereó-EEG, combinado com o uso de grelhas subdurais, permite a cirurgia a um grupo de doentes com epilepsias refratárias até aqui impensável. O Prof. Doutor Jorge Gonzalez-Martinez vem de um centro com vasta experiência em cirurgia da epilepsia sem lesão e vai-nos falar das indicações e limitações do uso de eletrodos profundos (estereó-EEG) e das grelhas subdurais.

Uma das funções da LPCE é promover a investigação científica em epilepsia em Portugal e, nesse sentido, são atribuídas anualmente duas bolsas. Na tarde de sexta-feira, do primeiro dia do congresso, será feita a apresentação dos resultados de 4 bolsas. A apresentação da bolsa LPCE 2009, intitulada “Atividade da ADK, ADA, e NTPDases sobre os níveis de adenosina endógena no hipocampo e córtex temporal de doentes com MTL”, será feita pela Prof.ª Doutora Graça Lobo.

As duas bolsas LPCE de 2010, uma com o tema “Papel dos recetores da adenosina na modulação do transporte de GABA e de glutamato em doentes com MTL”, será apresentada pelo Prof. Doutor Miguel Cordeiro e a outra, com o tema “Efeitos da lateralidade na esclerose mesial no reconhecimento das emoções”, será apresentada pela Dr.ª Inês Moreira. Serão também divulgados os resultados da bolsa LPCE 2011 “Estudo molecular das alterações sinápticas na síndrome de Ohtahara”, que foi ganha pela Dr.ª Ana Sofia Temudo Duarte.

Na sexta-feira haverá um jantar/sarau de confraternização, aberto a todos os interessados, na Casa da Música, no âmbito das comemorações dos 25 anos do ENE. O Prof. Doutor Lopes Lima e o Dr. Rosalvo, ambos presidentes cessantes da LPCE, contarão os marcos importantes da história da LPCE e dos 25 anos de existência dos ENE. Haverá também um concerto de música clássica. O dinheiro deste jantar reverterá para a EPI, associação de familiares, amigos e pessoas com epilepsia.

será sobre “Tratamento cirúrgico das epilepsias do lobo frontal: diagnóstico e prognóstico”. Será uma oportunidade de ouvir falar sobre a grande experiência deste centro na cirurgia da epilepsia.

O encontro terminará com Hot Topics sobre “As perspectivas da estimulação cerebral na epilepsia”, pelo Prof. Doutor Andreas Schulze-Bonhage, do Centro de Epileptologia de Friburgo, na Alemanha. Nesta palestra falar-se-á das novas possibilidades terapêuticas que se abrem com estimulação do nervo vago, estimulação cerebral profunda, estimulação auricular.

Ao longo do sábado, decorrerão, paralelamente, as 7.ªs Epi-jornadas, subordinadas ao tema “Empregabilidade na epilepsia”, organizadas pela EPI. O doente, que está controlado e que não sente efeitos secundários da sua medicação para a epilepsia, faz uma vida totalmente normal, com integração social plena. O problema põe-se no doente que, sendo normal, vê a sua vida ocasionalmente interrompida, por alguns instantes, por uma crise epilética.

## PRETENDE SER UM FÓRUM MULTIDISCIPLINAR DE DISCUSSÃO ENTRE OS DIFERENTES TÉCNICOS ENVOLVIDOS NA ÁREA DA INVESTIGAÇÃO E DA ASSISTÊNCIA AOS DOENTES COM EPILEPSIA.

No dia 9 de março, sábado, haverá lugar para uma mesa-redonda sobre “Tratamento extra-hospitalar das crises epiléticas”. Este tema será dividido em dois tópicos, o primeiro corresponderá ao tratamento das crises repetidas no domicílio e será apresentado pelo Dr. José Paulo Monteiro, neuropediatra do Hospital Garcia de Orta. O neuropediatra mostrar-nos-á a sua experiência no manejo da terapêutica junto dos pais que se deparam com salvas de crises em casa.

A Dr.ª Isabel Madeira, anestesista emergencista do Hospital de Santo António, abordará o segundo tópico, sobre o tema “Tratamento durante o transporte pré-hospitalar”. A Dr.ª Isabel Madeira mostrará a casuística dos procedimentos tomados pelo emergencista do INEM do Hospital de Santo António no último ano.

A segunda conferência do congresso será feita pelo convidado Prof. Doutor Stefano Francione, do Centro de Cirurgia da Epilepsia Claudio Murani de Milão, e

A crise epilética, ao ocorrer de forma imprevisível, sem hora marcada, leva a uma perda momentânea no controlo das funções cerebrais, gerando medo e angústia antecipatórias pelo risco a perigos que expõe. Ao poder ocorrer em qualquer lugar, há denúncia pública de um problema de saúde pessoal que não se pode esconder e que muitas vezes é visto como bizarro e inexplicável pela sociedade em geral e gerador de estigma. No passado, a crise epilética foi mesmo conotada como possessão demoníaca.

Estes fatores levam à exclusão social, ao isolamento. O cidadão com epilepsia tem uma dificuldade acrescida de arranjar emprego, sendo mesmo mais facilmente excluído se o revelar na entrevista quando se candidata a um posto de trabalho. Estas jornadas, promovidas pela EPI, associação de doentes com epilepsia, visam refletir sobre este aspeto, debater programas de apoio ao emprego e ouvir casos de sucesso de integração no meio laboral.

# SÍNCOPE

## DEFINIÇÃO

Define-se síncope como a perda súbita e transitória da consciência que leva a perda de tônus postural, com recuperação espontânea e sem sequelas. Existe como mecanismo base, uma inadequada perfusão cerebral transitória. Nalgumas formas de síncope, existem sintomas premonitórios de aviso, denominando-se como pré-síncope a sensação eminente de síncope.



**PROF. DOUTOR JOÃO FREITAS**  
 Professor da FMP. Assistente hospitalar de  
 Cardiologia do Centro Hospitalar de São  
 João, Porto

## CLASSIFICAÇÃO INICIAL

O primeiro passo na avaliação da síncope será obtido pela história detalhada e exame físico. Deve-se tentar classificar a síncope em causa cardíaca ou não-cardíaca, antes de solicitar exames subsidiários com baixa valor preditivo. Uma triagem rápida ajudará o médico na determinação das necessárias investigações a realizar e no tratamento a executar, bem como na definição de um prognóstico. Os doentes cuja síncope é de origem cardiovascular têm um prognóstico reservado, devendo ser internados num hospital para estudo pormenorizado.

## HISTÓRIA CLÍNICA

As características do episódio sincopal e a presença de testemunhas são de importância capital. Apesar de pouco específica, a história e características da síncope poderão orientar diagnósticos e, inclusivamente, serem suficientes para ele. A história de doença cardíaca prévia é um preditor importante de síncope arritmica e, conseqüentemente, de mortalidade precoce. Os detalhes sobre as circunstâncias do episódio sincopal, nomeadamente a sua relação com o exercício físico (durante a sua execução), são de extrema importância na identificação de indivíduos portadores de cardiopatia com risco de morte súbita.

O facto de o doente referir

que a síncope é ortostática ou após a terminação do exercício sugere uma natureza neurocardiogénica (benigna) como etiologia da síncope. Uma história familiar de cardiopatia hereditária ou morte súbita precoce é crucial na definição de risco do indivíduo com síncope. Finalmente, não menos importante será a história social, nomeadamente na pesquisa de abuso de drogas, álcool e fármacos.

## EXAME FÍSICO

O exame físico deve ser dirigido para possíveis causas de síncope.

Novamente, é necessário que o exame físico seja orientado para a exclusão de cardiopatia. A avaliação da pressão arterial também na posição ortostática é importante, pois, pode apontar, sobretudo se existe taquicardia reflexa, que a causa de síncope seja por desidratação (provocada por excesso de calor, não ingestão de líquidos, durante o exercício físico extenuante). A hipotensão ortostática neurogénica é causa remota de síncope em indivíduos jovens. O exame neurológico é de muito baixa sensibilidade para o diagnóstico de perturbações da consciência que não síncope (epilepsia ou acidentes isquémicos transitórios).

## TESTES DE DIAGNÓSTICO

Apenas após uma história e exame físico cuidadosos, o doente deve realizar alguns testes básicos, na tentativa de ajudar na classificação do tipo de síncope. O eletrocardiograma é o exame subsidiário realizado quase invariavelmente pela sua relação custo/benefício em ajudar a discriminar entre uma síncope de causa cardíaca ou extracardíaca.

## AValiação QUANDO CAUSA CARDÍACA É SUSPEITA

Neste cenário, o doente deve ser admitido num hospital com capacidade de telemetria e, posteriormente, ser submetido a um protocolo. A distinção entre o tipo de investigação subsidiária entre síncope cardíaca de causa arritmica ou obstrutiva é irrelevante, pois os doentes com defeitos estruturais têm ser frequentemente estudados para ser excluída arritmia secundária e vice-versa. O electrocardiograma de eventos (externo ou implantado) é um exame promissor, pois, permite com muito mais eficácia correlacionar os sintomas com

os achados eletrocardiográficos (valor preditivo muito superior ao Holter e até ao estudo eletrofisiológico invasivo).

## AValiação QUANDO UMA CAUSA NEUROLÓGICA DE PERTURBAÇÃO DA CONSCIÊNCIA É SUSPEITA

Se a avaliação básica e as características clínicas sugerem que a perturbação da consciência é de causa neurológica, o atleta deve ser admitido num hospital para investigação subsequente e exames do foro neurológico. Apenas quando a suspeita de epilepsia é alta se deve solicitar um electroencefalograma (EEG). Apenas após confirmação de epilepsia se deve solicitar uma tomografia computadorizada (TC), para tentar excluir uma causa secundária de epilepsia.

Quando se suspeita de acidente isquémico transitório (AIT) ou acidente vascular cerebral (AVC) como causa de síncope, é devido ao envolvimento do território vertebrobasilar, raríssimo em jovens. Neste caso, deverá ser solicitado TC ou ressonância magnética nuclear (RMN). Geralmente, a síncope causada por perturbações do território vertebrobasilar acompanha-se de outros sintomas, como vertigem e nistagmo. Se há suspeita de embolia num jovem, deve ser excluída persistência de *foramen ovale* e outras cardiopatias congénitas mais floridas, alterações da coagulação e trombofilias.

## AValiação QUANDO A CAUSA NEUROCARDIOGÉNICA (MAIS FREQUENTE) É SUSPEITA

Quando a síncope é recorrente, com pródromos ou no final do esforço, e não existe suspeita de cardiopatia, deve ser solicitado um teste de tilt. O teste de tilt com indução farmacológica, apesar de reduzir discretamente a especificidade, aumenta consideravelmente a sensibilidade.

## SÍNCOPE POR HIPOTENSÃO POSTURAL E DISFUNÇÕES AUTÓNOMICAS

A hipotensão postural neurogénica é causa raríssima de síncope nos jovens. A desidratação grave (depleção de volume) e a utilização de fármacos (diuréticos, antidepressivos, etc.) poderão ser causa de hipotensão postural em atletas.

A síndrome de taquicardia postural é, contudo, frequente na população jovem, sobretudo

do sexo feminino. É frequente a palpitação postural, pré-síncope e síncope. Os doentes devem ser avaliados num laboratório de função autonómica, com a execução de teste de tilt.

## “SÍNCOPE” NEUROLÓGICA

É fundamental distinguir entre síncope (ver definição no início do artigo) e convulsão. Os doentes com epilepsia e convulsões têm perturbações da consciência súbita, sem pródromos, sem palidez, têm geralmente traumatismo, convulsões ao mesmo tempo da perturbação da consciência, incontinência e confusão pós-ictal.

## OUTRAS CAUSAS DE PERTURBAÇÃO DA CONSCIÊNCIA

O excesso de ingestão de álcool pode provocar perturbações da consciência, sobretudo por agravar a hipotensão ortostática e facilitar a síncope neurocardiogénica, devido à interferência com a capacidade vasoconstritora.

A utilização de cocaína pode provocar síncope por induzir cardiomiopatia, hipertensão grave, dissecção da aorta, taquiarritmias e enfarte do miocárdio.

A heroína e os antidepressivos podem induzir bradiarritmias e/ou taquiarritmias, podendo levar a morte súbita.

A síncope histérica ou por reacção conversiva é frequente, habitualmente na presença de várias testemunhas, em jovens com problemas psiquiátricos e independente da postura. Nestes casos, não existe perturbação dos sinais vitais e é frequentemente uma síncope prolongada. Os doentes referem frequentemente palpitação, hiperventilação e formigamentos nos membros.

## CONCLUSÃO

A síncope em jovens apresenta-se como um dos grandes desafios de diagnóstico da medicina moderna. Contudo, as características da história e do exame físico, assim como a utilização criteriosa dos exames subsidiários e, hoje em dia, a nossa disposição, facilmente nos levam a diferenciar a síncope de causa cardíaca (de mau prognóstico) da síncope não-cardiovascular (habitualmente benigna).

O tratamento deve ser específico para o tipo de síncope, no sentido da redução da recidiva e, sobretudo, no evitar da morte súbita.

# AS NOVAS FRONTEIRAS DA EPILEPSIA: AS PARASSÓNIAS

As parassónias definem-se como acontecimentos desagradáveis ou indesejáveis que acompanham o sono. Resultando da ativação do sistema nervoso central, englobam diferentes manifestações clínicas, tais como movimentos, comportamentos, percepções, sonhos e alterações autonómicas, que ocorrem sem controlo consciente. Diferentes consequências clínicas trazem o doente com uma parassónia ao médico, nomeadamente traumatismos do próprio ou do companheiro, fragmentação do sono e mesmo perturbações psicológicas e sociais.

Diferenciam-se as parassónias que ocorrem em sono NREM,



DR.ª CARLA BENTES

Serviço de Neurologia. Laboratório de EEG/  
/Sono. Hospital de Santa Maria-CHLN, Lisboa

as associadas ao sono REM e outras parassónias sem uma associação definida a uma determinada fase do sono. Nos critérios de diagnóstico (AASM, 2005) de cada tipo de parassónia está a obrigato-

riedade das manifestações clínicas não serem melhor explicadas por outra doença médica, neurológica ou psiquiátrica, chamando desta forma a atenção para a importância do diagnóstico diferencial das perturbações paroxísticas do comportamento noturno.

De facto, o diagnóstico diferencial de uma alteração noturna do comportamento continua a ser muitas vezes um desafio clínico, apesar das diferentes escalas, entrevistas estruturadas e técnicas de diagnóstico neurofisiológico que têm sido propostas como auxiliares. A história clínica fornecida pelo doente/companheiro e um vídeo "caseiro" são essenciais neste processo.

Uma avaliação neurofisiológica complementar está indicada quando se trata de episódios violentos, potencialmente perigosos ou muito perturbadores, quando estão associados a sonolência diurna, outros sintomas de patologia de sono ou de outra doença médica, psiquiátrica ou neurológica e sempre que se coloca o diagnóstico diferencial de crises epiléticas noturnas.

As parassónias são referidas como condições de fronteira com a epilepsia, não só pela semelhança clínica entre alguns destes distúrbios e a epilepsia noturna do lobo frontal, como também pelas ligações epidemiológicas e fisiopatológicas que têm sido descritas entre as duas condições.

## CRISES NÃO EPILEPTICAS PSICOGÉNICAS

As crises não epiléticas psicogénicas (CNEP) correspondem a episódios paroxísticos que se assemelham a crises epiléticas. Porém, ao contrário destas, não têm origem em qualquer descarga elétrica anormal do cérebro. As CNEP são a tradução somática de conflitos psicológicos.



DR. TIAGO RODRIGUES

Assistente hospitalar de Psiquiatria (Centro Hospitalar do Médio Ave, EPE)

Na grande maioria das situações, o diagnóstico psiquiátrico associado a CNEP é o de Perturbação de Conversão, que se caracteriza pela produção involuntária e inconsciente de sintomas físicos (neste caso, crises), como resultado de problemática emocional com a qual o indivíduo não consegue lidar através de mecanismos psicológicos saudáveis. Há que distinguir claramente de situações, consideradas raras, de Simulação, em que o indivíduo fabrica intencionalmente o sintoma, com um propósito específico. Estas últimas não configuram, por si só, qualquer doença mental.

O diagnóstico diferencial entre crise epilética e CNEP define-se sobretudo pela apresentação clínica e pela anamnese. Alguns aspetos são mais sugestivos de CNEP, nomeadamente, crises despoletadas por *stress*, com início gradual, movimentos não estereotipados, assíncronos, movimentos pélvicos ou contrações bizarras dos membros.

Porém, em diversas situações, pode ser necessário o recurso à monitorização vídeo-EEG, *gold standard* para alcançar um diagnóstico definitivo. Convém não esquecer que o diagnóstico de CNEP não exclui a possibilidade de o doente ter epilepsia (em 10-20% dos casos podem coexistir).

### AS CNEP COLOCAM VÁRIOS DESAFIOS AOS PROFISSIONAIS DE SAÚDE QUE LIDAM COM ESTE GRUPO DE DOENTES.

A comunicação do diagnóstico deve ser cuidada, de forma a facilitar a orientação subsequente por profissionais de saúde mental. São decisivas para o prognós-



A comunicação do diagnóstico deve ser cuidada

tico a referenciação numa fase inicial, permitindo abandonar o paradigma de patologia orgânica, e a aceitação, por parte do doente, de um contributo de problemática emocional.

Até à data, não existem *guidelines* para o tratamento das CNEP. Os antiepilépticos devem ser descontinuados quando for excluída epilepsia, deve realizar-se uma abordagem psicoeducativa (para doentes e familiares) e tratar-se as comorbilidades psiquiátricas. Intervenções psi-

cofarmacológicas e psicoterapêuticas específicas têm mostrado eficácia, com graus variáveis de evidência.

As CNEP colocam vários desafios aos profissionais de saúde que lidam com este grupo de doentes: ao nível do diagnóstico diferencial, da comunicação e da orientação terapêutica. Uma boa articulação interdisciplinar é essencial para os cuidados integrados dos doentes e para a promoção de um melhor funcionamento psicossocial.

# O TRATAMENTO PRÉ-HOSPITALAR DAS CRISES REPETIDAS NO DOMICÍLIO

O estado de mal epilético é uma emergência neurológica que requer uma abordagem diagnóstica e terapêutica correta. A morbidade e mortalidade dependem sobretudo da etiologia subjacente, mas também da duração do episódio convulsivo. Existem já estudos que demonstram que a maioria das crises convulsivas para espontaneamente sem intervenção, mas que, quando persistem mais de 5 minutos, criam-se mecanismos de autoperpetuação e circuitos patológicos, envolvendo neurotransmissores excitatórios que conduzem a uma convulsão prolongada. A janela ideal para intervir parece estar presente entre os 5 e 10 minutos desde o início da convulsão.



**DR. JOSÉ PAULO MONTEIRO**  
Neuropediatra, Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta  
neuroped@hgo.min-saude.pt

A literatura científica relativa ao tratamento em ambiente pré-hospitalar é ainda muito reduzida. Não existem, na maioria dos países, normas de atuação ou protocolos relativos ao tratamento na comunidade de convulsões por pessoal não médico (familiares, educadores, professores). O consenso global é que o tratamento precoce pode evitar a gravidade e o prolongar do episódio convulsivo, mas não existe ainda um fármaco ideal para utilizar no ambiente extra-hospitalar.

Um dos primeiros estudos, realizado na Califórnia em 1995, fez uma revisão retrospectiva de 45 episódios de estado de mal em idade pediátrica, analisando dois subgrupos, um em que foi administrado diazepam a nível pré-hospitalar com outro subgrupo que foi admitido na Urgência sem tratamento pré-hospitalar. A conclusão deste estudo foi que a administração pré-hospitalar de diazepam reduziu a duração do episódio convulsivo, bem como a ocorrência de episódios repetidos na urgência e ainda a duração do internamento nos Cuidados Intensivos.

As conclusões de outro estudo realizado em 2004 no Reino Unido, envolvendo 98 episódios de estado de mal convulsivo pediátrico, foram no mesmo sentido; o tratamento precoce pré-hospitalar permitiu reduzir a mortalidade e morbidade do estado de mal, mas ao mesmo tempo destacou que a utilização de mais de duas doses de benzodiazepinas estava associada a um risco significativo de depressão respiratória.

A dificuldade em obter acesso venoso a nível pré-hospitalar para administração de diazepam levou a que surgissem em alternativa formulações de diazepam retal que, por outro lado, têm alguns inconvenientes, como a absorção errática, a possibilidade de estimular o trânsito intestinal e assim diminuir a absorção do fármaco. Finalmente, as preocupações relativas à privacidade e pudor, particularmente nos adolescentes, que já conduziram a casos em que os professores são acusados de assédio e abuso, particularmente no Reino Unido, e que têm conduzido a que um número importante de técnicos educativos e familiares recuse administrar o diazepam retal em ambientes extra-hospitalares.

Nos últimos anos, têm surgido muitos estudos dirigidos a encontrar um fármaco de utilização simples, início de ação rápido, eficácia elevada e reduzidos efeitos secundários, que possa ser administrado pelos pais, educadores ou professores na comunidade.

Um dos primeiros estudos utilizando o midazolam por via nasal foi realizado em Lausanne, na Suíça, envolveu 26 crianças e jovens (1 dia – 16 anos) e 128 episódios convulsivos. 122 (98%) dos episódios cederam nos primeiros 10 minutos após administração de midazolam. Curiosamente, em 86 destes episódios o midazolam foi administrado em casa pelos pais e a impressão subjetiva dos familiares foi que a administração era mais fácil e a recuperação após o episódio convulsivo era mais rápida do que quando administravam o diazepam.

Um outro estudo randomizado e controlado mais recente, publicado na *Lancet Neurol*, em 2005, envolvendo 219 episódios convulsivos em crianças, em que foram comparados o midazolam bucal com o diazepam retal, encontrou maior eficácia e ausência de depressão respiratória, no midazolam face ao diazepam.

O midazolam por via bucal reúne, na maior parte dos estudos realizados, muitas vantagens face ao fármaco “convencional”, o diazepam retal, mas, infelizmente, não está ainda comercializado em Portugal.

As recomendações futuras relativas ao tratamento pré-hospitalar das convulsões em idade pediátrica implicam:

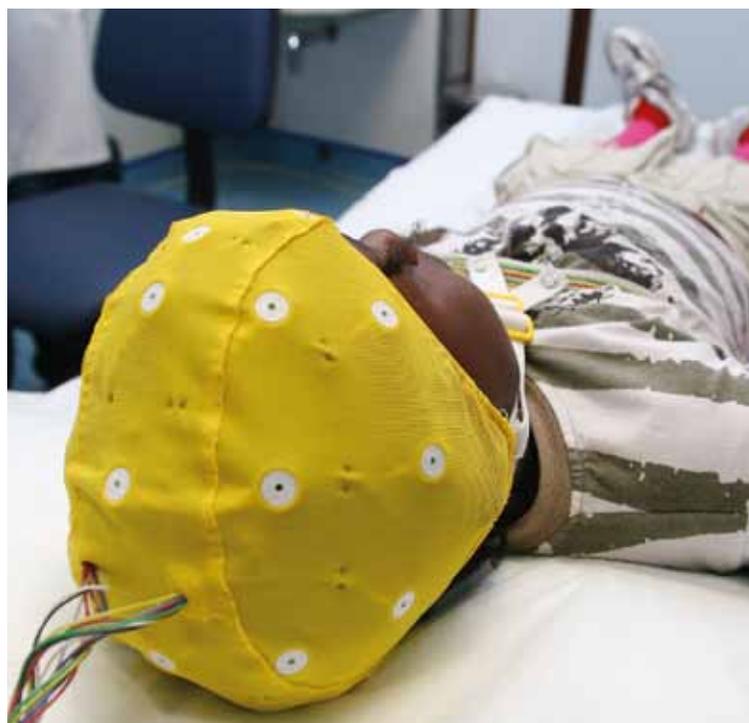
Informação clara aos pais, educadores e professores da atitude face a uma crise convulsiva, administrando medicação adequada, assim que o episódio con-

vulsivo ultrapassa os 5 minutos de duração. Essa informação deverá envolver o médico assistente da criança, a família e a comunidade educativa e deverá implicar um documento escrito.

A administração de midazolam bucal ou diazepam retal implica uma formação individualizada, integrada numa estratégia global centrada nas necessidades das crianças e famílias com epilepsia em ambiente extra-hospitalar. Mais uma vez, os dados que existem relativos ao conhecimento sobre epilepsia por parte dos professores ou população em geral evidenciam que existe ainda um grande caminho a fazer, com muitas ideias erradas e mitos e ignorância. Aqui, sem dúvida que o papel das associações, como a Liga Portuguesa Contra a Epilepsia e a EPI, é fundamental na formação sobre epilepsia dirigida às escolas.

## Bibliografia:

- Lowenstein DH, Bleck TP, Macdonald RL. *It's time to revise definition of status epilepticus. Epilepsia* 1999;40:120-2.
- Chin RF, Neville BG, Peckham C, Bedford H, Wade A, Scott RC; NLS-TEPSS Collaborative Group. *Incidence, cause, and short term outcome of convulsive status epilepticus in childhood: prospective population based study. Lancet* 2006;368:222-9.
- Alldredge BK, Wall DB, Ferriero DM. *Effect of prehospital treatment on the outcome of status epilepticus in children. Pediatr Neurol* 1995;12:213-6.
- Chin RF, Verhulst L, Neville BG, Peters MJ, Scott RC. *Inappropriate emergency management of status epilepticus in children contributes to need for intensive care. J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1584-8.
- Jeannet PY, Roulet E, Maeder-Ingvar M, Gehri M, Jutzi A, Deonna T. *Home and hospital treatment of acute seizures in children with nasal midazolam. Eur J Paediatr Neurol* 1999;3:73-7.
- Mc Intyre, Robertson S, Norris E, Appleton R, Whitehouse WP, Phillips B et al. *Safety and efficacy of buccal midazolam versus rectal diazepam for emergency treatment of seizures in children: a randomised controlled trial. Lancet Neurol* 2005; 366:205-10.
- Suzanne Wait, Lieven Lagae, Alexis Arzimanoglou, Ettore Beghi, Christine Bennett, J. Helen Cross, Janet Mifsud, Dieter Schmidt, Gordon Harvey. *The administration of rescue medication to children with prolonged acute convulsive seizures in the community: What happens in practice? Eur J Paediatr Neurol* 2013; 17: 14-23



**O estado do mal epilético requer uma abordagem diagnóstica e terapêutica correta**

# LONG TERM SEIZURE OUTCOME AFTER RESECTIVE SURGERY IN PATIENTS EVALUATED WITH INTRACRANIAL ELECTRODES

**JORGE GONZALEZ-MARTINEZ MD PHD**  
 Epilepsy Center  
 Neurological Institute  
 Cleveland Clinic  
 Cleveland, OH  
 USA

**JUAN BULACIO MD**  
 Epilepsy Center  
 Neurological Institute  
 Cleveland Clinic  
 Cleveland, OH  
 USA

began exploring the use of epidural electrodes and subdural recordings soon thereafter [Goldring and Gregorie, 1984]. The goal of our study is to examine seizure outcome and its predictors following subdural and/or depth evaluation in patients with medically intractable epilepsy. We used the statistical methods of survival analysis and proportional hazard modeling to evaluate rate, stability and predictors of seizure freedom while accounting for variation in the duration of follow-up among patients.

## METHODS

Patients were identified from an epilepsy surgery database and included in the series if they underwent extraoperative intracranial monitoring and had cortical resection for intractable epilepsy at The Cleveland Clinic between January 1998 and December 2008. All the implantations of subdural grids and/or depths were performed by the same neurosurgeon. Seizure outcome were calculated using Kaplan-Meier survival curves.

## RESULTS

The Kaplan-Meier survival curve illustrating seizure recurrence in the overall group is shown

in Fig 1. The chance of being seizure free varied widely with post-operative time. The chance of seizure freedom fell abruptly

within the first 2 months, where 50% of seizure recurrences occur in the first two months.

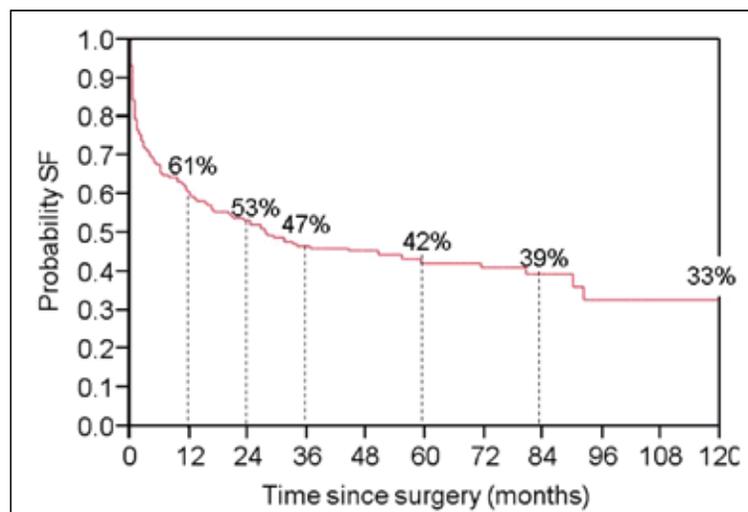


Figure 1. Kaplan-Meier plot illustrating chances of postoperative seizure freedom following resective surgery in patients evaluated with intracranial electrodes.

within the first 2 months, where 50% of seizure recurrences will occurred in this time frame.

## DISCUSSION

Our longitudinal analysis demonstrates the actual potential for seizure-freedom decreases in correlation with increased postoperative time [Yoon, 2003,

After this initial time period, the rate of seizure recurrence slows markedly. The estimated probability of complete seizure-freedom was 61% at 1 postoperative year, 47% at 3 years, 42% at 5 years, 39% at 7 years, 33% at 10 years. A variation of this phenomenon has been reported in both temporal and frontal lobe resective surgical series.

## INTRODUCTION

The use of intracranial recordings for the diagnosis and treatment of medically intractable focal epilepsy (subdural grids/strips or SEEG) was initially described by Penfield and his collaborators during the late 1930s and early 1940s [Morris and Luders, 1985] and by Talarach and Bancaud in the 1950s. The first documented case of epidural EEG monitoring for epilepsy surgery was also performed by Penfield in the late 1930s [Almeida et al., 2005].

By the 1980s the Cleveland Clinic began to report the use of larger implanted subdural grids [Luders et al., 1982, 1985, 1986, 1987; Morris et al., 1987], and other institutions

# O TRATAMENTO EXTRA-HOSPITALAR DURANTE O TRANSPORTE PRÉ-HOSPITALAR

As convulsões são um problema comum no âmbito pré-hospitalar. Em alguns trabalhos publicados a incidência das convulsões vai até 5% das ativações, podendo subir até aos 8% se nos referirmos à idade pediátrica. A maioria dos doentes que tem história prévia de epilepsia não chega a contactar os serviços de emergência. Normalmente, a ativação ocorre quando a crise é de novo ou se dá num local público, sendo as convulsões generalizadas tónico-clónicas as mais comuns.

A abordagem pré-hospitalar pauta-se por protocolos próprios, mas está reconhecidamente condicionada pelo tipo de fármacos



**DR.ª ISABEL MADEIRA**  
 IC Anestesiologia CHP. Médica da VMER  
 Hospital de Santo António

disponíveis e limitada capacidade de avaliação. Ainda assim, a abordagem pré-hospitalar destas situações por equipas diferenciadas é determinante, pela capacidade de identificar e ava-

liar corretamente a situação, colher informação que poderá ser essencial para a orientação posterior, possibilidade de parar a crise se esta não tiver cessado espontaneamente até à chegada da equipa e correção de outras alterações, como hipoglicemia ou hipoxia, se necessário. Por estas razões, a abordagem pré-hospitalar destes doentes tem o potencial de alterar de forma definitiva o seu *outcome*.

Na maioria das situações a convulsão já cessou aquando da chegada da equipa de emergência ao local e não é necessário realizar qualquer terapêutica. Nas situações em que é encontrado um doente em crise, são usadas

benzodiazepinas como primeira linha de tratamento, por regra diazepam ou midazolam por via endovenosa, se possível. O diazepam por via retal é uma alternativa, usada preferencialmente na idade pediátrica.

O midazolam por via nasal é uma arma terapêutica em ascensão, que constitui uma alternativa muito atrativa neste contexto. Apesar de fazer parte do protocolo usado na nossa VMER, a fenitoína não faz parte da carga, pelo que quando o doente não responde à benzodiazepina administrada a alternativa usada passa normalmente por anestésicos, nomeadamente, o propofol.

# PERSPECTIVES OF BRAIN STIMULATION IN THE TREATMENT OF EPILEPSIE

Starting in the 1970s, brain stimulation is presently emerging as a new line of epilepsy treatment, opening up new strategies for patients who are medically intractable and are no candidates for epilepsy surgery. Brain stimulation for treatment of epilepsy can be performed via peripheral nerves or by direct application of electric currents to the brain; both approaches are evolving rapidly.

**PROF. ANDREAS SCHULZE-BONHAGE**  
 Professor of Neurology and Neurophysiology  
 Head, Epilepsy Center, University Hospital  
 Freiburg, Germany

More than 100.000 patients have already been implanted with vagus nerve stimulators (VNS), acting via the indirect activation of diffuse noradrenergic projection systems of the brain stem. Stimuli are applied discontinuously every five minutes for a period of 30 seconds, but also higher stimulation rates with shorter interstimulus intervals are in use. Vagus nerve stimulation is generally well tolerated except for hoarseness of the voice during the period of stimulus application.

Positive side effects include improved vigilance and mood. Efficacy of stimulation is comparable to add-on treatment with another antiepileptic drug, with around 30% responders who show a 50% reduction in seizure frequency; studies, however, show a great variability of treatment response. So far predictors for a good treatment response have not been ascertained in larger populations.

Recently, *transcutaneous* vagus nerve stimulation has been certified as a treatment in Europe. Here, stimuli are applied in the concha of the ear for 4 hours per day, and assumed effects are purely neuromodulatory. A prospective study on the efficacy of transcutaneous VNS is presently under way.

Similarly, transcutaneous stimulation of the trigeminal nerve (TNS) has become available in Europe. Here, stimulation is performed bilaterally via the first branch of the trigeminal nerve for 12 hours per day, with periods of 30s of stimulation and pause each. A first active-control study suggests efficacy of this treatment after 18 weeks. Like VNS, trigeminal nerve stimulation appears to

RECENTLY, *TRANSCUTANEOUS* VAGUS NERVE STIMULATION HAS BEEN CERTIFIED AS A TREATMENT IN EUROPE. HERE, STIMULI ARE APPLIED IN THE CONCHA OF THE EAR FOR 4 HOURS PER DAY, AND ASSUMED EFFECTS ARE PURELY NEUROMODULATORY. A PROSPECTIVE STUDY ON THE EFFICACY OF TRANSCUTANEOUS VNS IS PRESENTLY UNDER WAY.

have modd improving effects, as shown in a small patient cohort. The mechanism of action of TNS is so far unknown; as partially overlapping brain stem nuclei are activated, there may be similarities to VNS.

Since 2010, also direct brain stimulation has become a treatment option. Bilateral high frequency (145 Hz) stimulation of the anterior nucleus of the thalamus has been shown to improve seizure control significantly better than sham stimulation in the third month of treatment; long-term follow-up of this cohort suggest lasting efficacy, with some of the previously difficult-to-treat patients achieving high rates of seizure reduction. Side effects of thalamic stimulation include memory complaints in 13% and depression in 15% of the treated patients.

The mechanism of action of thalamic stimulation is not well established; as the anterior nucleus of the thalamus is a network hub involved in projections from the hippocampus to mesiofrontal and cingulate areas and in back-

-projections to the mesial temporal lobe as part of the Papez-circuit, fronto-temporal effects may prevail. Recently, registries have been established to gather data from European centers to learn about predictors of efficacy and tolerability.

In 2011, also closed-loop stimulation of the epileptic focus was proven an effective treatment of epilepsy. Here, seizure-detection based focus stimulation resulted in significantly better seizure control than sham stimulation over a period of 3 months, again with lasting effects in the treated patient cohort. Overall, the brain is exposed to stimulation for minutes per day only which may contribute to the observed excellent tolerability also in the cognitive field. Both, responsive neurostimulation and continuous stimulation of the focus presently studied in a prospective study have yet to be approved for treatment, but may contribute soon to an enlarged spectrum of individualized treatments using brain stimulation.

**MORE THAN 100.000 PATIENTS HAVE ALREADY BEEN IMPLANTED WITH VAGUS NERVE STIMULATORS (VNS), ACTING VIA THE INDIRECT ACTIVATION OF DIFFUSE NORADRENERGIC PROJECTION SYSTEMS OF THE BRAIN STEM. STIMULI ARE APPLIED DISCONTINUOUSLY EVERY FIVE MINUTES FOR A PERIOD OF 30 SECONDS**

## 7.<sup>AS</sup> EPI JORNADAS

“Empregabilidade na epilepsia” é o mote das 7.<sup>as</sup> EPI Jornadas, a decorrer amanhã, na Medicoteca da Ordem dos Médicos. A organização está a cargo da Associação Portuguesa Contra a Epilepsia e conta com o apoio da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia. Os presentes vão analisar dois pontos importantes: “Epilepsia: perspetivas multidisciplinares” e “Integração vs Empregabilidade na epilepsia”.



## 250 especialistas no Encontro

Este ano, a LPCE celebra um marco histórico: a organização do 25.º Encontro Nacional de Epileptologia (ENE). Ao longo deste quarto de século, os ENE têm fomentado continuamente a produção científica nacional e proporcionado um espaço privilegiado para a partilha de experiências e conhecimentos. Este ano, estarão presentes cerca de 250 especialistas, oriundos de vários pontos do país.

# PROGRAMA

## Sexta-feira

## Sábado

- 08h15** Secretariado
- 08h30** **Sessão de Abertura**  
Francisco Sales, João Chaves
- 8h45-10h00** Mesa Redonda/Painel de Discussão:  
**Nas Fronteiras da Epilepsia**  
1)- Síncope  
**João Freitas**  
2)- Parassónias  
**Carla Bentes**  
3)- Crises não Epilépticas Psicogénicas  
**Tiago Rodrigues**  
Moderadores: Pedro Rosado, Henrique Pereira
- 10h00-10h45** **Conferência:** "Long term seizure outcome after resective surgery in patients evaluated with intracranial electrodes"  
**Jorge Gonzalez-Martinez**  
Moderador: Francisco Sales
- 10h45-11h00** Café
- 11h00-12h00** **Comunicações Orais 1**  
Manuela Santos, Esmeralda Lourenço
- 12h00-13h00** **Simposium BIAL**
- 13h00-14h30** Almoço
- 14h30-15h30** **Simposium EISAI**
- 15h30-16h30** **Apresentação dos resultados da Bolsas**  
**Carla Bentes, Dílio Alves**  
1) A alteração do tónus entre recetores inibitórios A1 e excitatórios A2A da adenosina explica a acumulação de Ca<sup>2+</sup> pelos terminais nervosos isolados de doentes com epilepsia do lobo mesial temporal (MTLE) -Graça Lobo  
2) Papel dos purinoceptores na modulação do transporte de GABA e de glutamato em doentes com epilepsia do lobo mesial temporal (MTLE) resistente a fármacos - Miguel Cordeiro  
3) Efeitos da lateralidade da esclerose mesial na identificação de emoções - Inês Moreira  
4) Estudo molecular das alterações sinápticas na Síndrome de Ohtahara - Sofia Duarte
- 16h30-16h45** Café
- 16h45-18h15** **Cartazes**  
Nadine Ferreira, Ricardo Rego
- 18h15-19h15** **Assembleia Geral LPCE**

- 8h30-9h30** **Comunicações Orais 2**  
João Chaves, Peter Grebe
- 9h30-10h30** **Mesa redonda/Painel de Discussão:**  
**O Tratamento Extra-Hospitalar**  
Nuno Canas, Conceição Robalo  
**O Tratamento Pré-Hospitalar**  
1)- Das crises repetidas no domicílio  
**José Paulo Monteiro**  
2)- Durante o Transporte Pré-hospitalar  
**Isabel Madeira**
- 10h30-10h45** Café
- 10h45-12h00** **Comunicações Orais 3**  
Conceição Bento, Rui Chorão
- 12h00-13h00** **Conferência:** "Surgical treatment of frontal lobe epilepsies: Diagnostic work-up and outcome"  
**Stefano Francione**  
Moderador: José Pimentel
- 13h00-14h30** Almoço
- 14h30-16h00** **Discussão de Casos Clínicos: Tratamento do Estado Mal**  
**António Martins**  
Comentadores: Francisco Villalobos, José Augusto Ribeiro
- 16h00-17h00** **Hot Topics:**  
"Perspectives of Brain Stimulation therapy in Epilepsy"  
**Andreas Schulze-Bonhage**  
Moderador: José Lopes Lima

### JORNAL



Coordenação: Paula Pereira  
paulapereira@newsfarma.pt

agradece o apoio de todos os que contribuíram para a realização deste Jornal, nomeadamente:

Comissão organizadora



Edições  
Avenida Infante D. Henrique,  
n.º 333 H, Esc. 37  
1800-282 Lisboa  
Tel.: 218 504 065  
Fax: 210 435 935  
newsfarma@newsfarma.pt  
www.newsfarma.pt

### PATROCINADORES

