PET 123
PAEDIATRIC EPILEPSY TRAINING

PET 1

LIVRO

BPNA

PROGRAMA PET1

08.00	Abertura da plataforma zoom	
Sessão 1: História e diagnósticos diferenciais		
08.30-08.45	Introdução e quiz	Todo grupo
08.45-09.15	Tirando a história	Todo grupo
09.15-10.00	Quedas desmaios e movimentos estranhos	Todo grupo
10.00-10.20	Desmaios	Workshop
10.20-10.45	Crises febris	Workshop
10.45-11.00	Coffee break	
Sessão 2: Crises e síndromes		
11.00-11.20	Crises epilépticas e epilepsias	Todo grupo
11.20-11.40	O EEG	Todo grupo
11.40-12.00	Neuroimagem	Todo grupo
12.00-13.00	Síndromes eletroclínicas	Workshop
13.00-14.00	Almoço	
Sessão 3: Manejo agudo e riscos		
14.00-14.30	Crises epilépticas – considerando os riscos	Todo grupo
14.30-15.00	Cenários agudos	Todo grupo
15.00-15.30	Planos de cuidados pragmáticos	Workshop
15.30-16.00	Coffee break	
Sessão 4: Tratamento e co-morbidades		
16.00-16.30	Tratamento das epilepsias da infância	Todo grupo
16.30-17.00	Epilepsia, aprendizado e comportamento	Todo grupo
17.00-17.30	Quiz pós-curso – respostas e fechamento	Todo grupo
17.30	Término	

Conteúdo

Page

1. **Como você deve usar este livro?** 2
2. **O que é e o que não é epilepsia?** 3
   - 2.1 Introdução 3
   - 2.2 Objetivos de aprendizado 3
   - 2.3 Terminologia – o bom, o mau e o feio! 4
   - 2.4 Crises epilépticas – O que são? 6
   - 2.5 Crises epilépticas – O que acontece durante? 8
   - 2.6 Crises epilépticas generalizadas 10
   - 2.7 Crises epilépticas focais 13
   - 2.8 Epilepsia e as epilepsias 14
   - 2.9 Epidemiologia 15
   - 2.10 Que tipos de epilepsias existem? 16
   - 2.11 Crises febris 18
   - 2.12 Erro diagnóstico em epilepsia 23
   - 2.13 Distúrbios paroxísticos não-epilépticos 24
   - 2.14 Informação adicional 26
3. **Investigações** 29
   - 3.1 Introdução 29
   - 3.2 Objetivos de aprendizado 29
   - 3.3 O EEG 29
   - 3.4 Neuroimagem 35
   - 3.5 Outros testes 40
   - 3.6 Informação adicional 41
4. **Tratamento** 43
   - 4.1 Introdução 43
   - 4.2 Objetivos de aprendizado 43
   - 4.3 Por que nós tratamos as crises epilépticas? 43
   - 4.4 Qual fármaco eu devo usar? 49
   - 4.5 Quais são as opções se o tratamento inicial falha? 50
   - 4.6 Sobre o que eu tenho que pensar quando uso fármacos antiepilépticos? 51
   - 4.7 Quando eu posso interromper o tratamento com fármacos antiepilépticos? 55
   - 4.8 Medicação de resgate 56
   - 4.9 O papel do tratamento não medicamentoso 59
   - 4.10 Informação adicional 60
5. **Problemas psicossociais e os serviços de epilepsia** 65
   - 5.1 Introdução 65
   - 5.2 Objetivos de aprendizado 65
   - 5.3 Epilepsia pura ou epilepsia plus? 65
   - 5.4 Epilepsia e problemas do neurodesenvolvimento 67
   - 5.5 Epilepsia e problemas psiquiátricos 70
   - 5.6 Epilepsia e estigma 70
   - 5.7 Considerações sobre segurança 71
   - 5.8 Organização dos serviços 73
6. **Glossário** 76
7. **Avaliação pré-curso** ***(por favor, complete depois de trabalhar com este livro e antes de participar do curso)*** **84**

1. COMO VOCÊ DEVE USAR ESTE LIVRO?

Este livro foi concebido para fornecer-lhe fatos importantes sobre as epilepsias da infância. Ele abrange o mesmo conteúdo que o dia de treinamento. Espera-se que, trabalhando neste livro com antecedência, você virá para o dia de treinamento melhor preparado e, portanto, mais capaz de participar plenamente nas sessões.

Há quatro pontos que você deve observar:

1. Para manter seu interesse, uma série de tarefas são dadas, no entanto, você pode não ser capaz de realizá-las. Não se preocupe! Espera-se que você seja capaz depois de ter concluído o treinamento do PET.

2. O material principal para o curso é o texto em preto e negrito. Esta é considerada a informação essencial, que os participantes que concluem o PET devem saber ao final do curso. O texto destacado em negrito indica os pontos práticos principais. Naturalmente, dependendo de sua profissão ou disciplina, estes podem ser mais ou menos importantes para você.

3. O texto em caixas é uma lista de tópicos adicionais. É importante que você se lembre que esse texto não é parte do material central e você não deve necessariamente tentar memorizá-lo. No entanto, é recomendável que você pelo menos passe por ele. Este texto está incluído de modo que se um tópico particular é especialmente relevante para sua própria prática, você fique ciente desses pontos específicos.

4. No final de cada seção, há informações adicionais sobre os tópicos abordados na parte principal do texto. Este material vai além do necessário para completar com sucesso o curso PET. No entanto, espera-se que muitos de vocês tenham o apetite aguçado e queiram saber mais. Por outro lado, se você quiser, pode ignorá-lo completamente!

   Finalmente, pode haver palavras usadas no texto com as quais você não está familiarizado - não se desespere. No final do livro você encontrará um glossário de termos. Os termos incluídos no glossário estão indicados em itálico.

2. O QUE É E O QUE NÃO É EPILEPSIA?

2.1 Introdução

Nesta seção você vai explorar o que sãos crises epilépticas, o que é epilepsia, e que distúrbios podem ser confundidos com epilepsia.

2.2 Objetivos de aprendizado

Ao final desta seção você deve:

- Conhecer os principais fatos epidemiológicos relacionados à epilepsia.
- Conhecer a terminologia moderna utilizada na epileptologia clínica.
- Ser capaz de dar definições precisas de termos-chave.
- Ser capaz de explicar em termos compreensíveis para o não-especialista o que são crises epilépticas.
- Ser capaz de dar uma classificação simples das crises epilépticas e dos diferentes tipos de epilepsias.
- Ser capaz de descrever as principais características clínicas que podem ocorrer durante crises epilépticas.
- Ser capaz de listar distúrbios importantes que podem ser confundidos com epilepsia.
- Explicar por que o erro diagnóstico em epilepsia é comum.

2.3 Terminologia - o bom, o mau e o feio!

Tarefa 1:

Ter um vocabulário comum é essencial para uma comunicação eficaz. Uma enorme gama de termos é usada na epileptologia. Alguns destes são precisos e adicionam clareza quando usados adequadamente, outros são imprecisos e podem levar à confusão e alguns, embora ainda utilizados, devem ser considerados obsoletos.

A seguir está uma lista de termos que são ou foram utilizados na epileptologia clínica. Coloque um risco ao lado dos que você acha que têm um significado preciso (e devem ser usados), um x ao lado daqueles que você acha que são obsoletos (e melhor deixados para os dinossauros) e pontos de interrogação naqueles que são imprecisos e precisam ser usados com cuidado.

Termo	✓ *Preciso*	*X Obsoleto*	*? com cuidado*
Convulsão			
Grand mal			
Crise			
Petit mal			
Crise epiléptica			
Ataque			

Comentário 1:

O único termo preciso na lista é "crise epiléptica". Vamos discutir essa definição abaixo.

O termo "*crise*" pode ser usado para significar um ataque repentino de qualquer causa. Assim, pode ser aplicado a um desmaio, uma cefaleia grave ou mesmo um acidente vascular cerebral, bem como uma manifestação de epilepsia. Talvez seu uso mais familiar, fora da epilepsia, seja como "crise anóxica reflexa", uma forma comum de crise não-epiléptica que ocorre principalmente em lactentes e crianças pequenas. Muitas vezes, na prática, o termo "crise" é frequentemente utilizado como sinônimo de "crise epiléptica " e isso às vezes pode ser enganoso.

O termo "*ataque*" é usado, em geral, da mesma maneira que "*crise*" (isto é, para denotar uma variedade de fenômenos epilépticos e não epilépticos) - é melhor evitá-lo.

O termo "*convulsão*" é geralmente usado para denotar crises (ou ataques) em que há atividade motora proeminente (como rigidez generalizada, abalos repetidos dos membros ou movimentos erráticos). As convulsões podem ser epilépticas ou não epilépticas.

Os termos *grand mal* (literalmente grande ataque) e *petit mal* (pequeno ataque) foram introduzidos no século 19 e não devem mais ser utilizados. Eles são obsoletos principalmente porque o que para uma pessoa é um grand mal, pode ser para outro um petit mal.

Dos termos indicados, **é melhor que se use apenas "crises" e "crises epilépticas" e, possivelmente, também "convulsões", mas sempre lembrando que nem "crises" nem "convulsões" implicam necessariamente uma base epiléptica.**

2.4 Crises Epilépticas - O que são?

Tarefa 2:

Na Tarefa 1, foi feita uma distinção entre *crises epilépticas* e *não epilépticas*. Vamos agora considerar o que queremos dizer com esta distinção. Imagine que, no mesmo dia, duas meninas de 12 anos de idade são internadas no mesmo hospital. Ambas caminhavam para a escola quando caíram no chão, ficaram rígidas e apresentaram abalos dos membros. Depois de uma história completa ter sido tirada, um exame físico feito e alguns testes realizados, uma das meninas foi diagnosticada como tendo uma provável crise epiléptica, enquanto a outra foi diagnosticada como tendo um desmaio (um tipo de crise não-epiléptica). Qual é a diferença crucial para esta distinção?

Comentário 2:

A diferença crucial é que **ao se diagnosticar uma crise epiléptica, está implícito que o ataque ocorreu como uma consequência direta da atividade epiléptica no cérebro** e não como consequência de algum outro mecanismo. Observe que as manifestações clínicas de crises epilépticas e não epilépticas podem ser idênticas. O que é importante, em termos de serem ou não epilépticas, é o mecanismo que lhes dá origem. Os ataques não epilépticos podem surgir como consequência de alguma outra perturbação (não epiléptica) da atividade cerebral ou como consequência de problemas fora do cérebro (por exemplo, no coração).

Naturalmente, ao dizer que as crises epilépticas surgem como consequência da atividade epiléptica no cérebro, pode-se dizer que estamos simplesmente desviando da questão. O que é "atividade epiléptica"? Uma característica quase única de certas células cerebrais (neurônios) é que eles são excitáveis. Ou seja, podem gerar e transmitir sinais elétricos. São distúrbios nesses sinais elétricos que chamamos de atividade epiléptica. A *atividade epiléptica* pode ser considerada como um distúrbio na atividade elétrica cerebral. Mais cientificamente, a **atividade epiléptica referida envolve a descarga excessiva e / ou hipersíncrona de neurônios.**

Assim, a definição completa de uma crise epiléptica é:

Manifestação(ões) de atividade epiléptica (excessiva e / ou hipersíncrona), geralmente auto-limitada, de neurônios no cérebro.

Esta é a definição dada pela Liga Internacional contra a Epilepsia (*International League Against Epilepsy* - ILAE). A ILAE é reconhecida em todo o mundo como a autoridade principal no uso da terminologia e das classificações na epileptologia clínica.

2.5 Crises epilépticas - o que acontece durante?

Tarefas 3:

A tabela abaixo lista uma série de características que podem ocorrer durante crises (epilépticas ou não).

Indique qual você considera uma manifestação da atividade epiléptica (isto é, parte de uma crise epiléptica).

Característica	*Deve ser uma manifestação de crise epiléptica*	*Não é manifestação de crise epiléptica*
Queda abrupta		
Abalo dos membros		
Olhar vago		
Incontinência urinária		
Cheiro estranho		
Sensação de medo		
Movimentos erráticos dos membros		
Rubor facial		
Ver manchas coloridas		
Vômito		
Taquicardia		
Sensação de formigamento		
Cefaleia		
Rigidez generalizada		
Amolecimento		
Sensação de desconhecimento		
Ruídos		
Soluços		
Perda súbita de visão		

Comentário 3:

Esta foi uma questão capciosa. Todas as características podem ser manifestações de crises epilépticas. Lembre-se, o **cérebro controla o resto do corpo e, consequentemente, quase tudo que você pode imaginar pode ser uma manifestação de atividade epiléptica**. Isso pode fazer você pensar que a tarefa de decidir se algo é ou não epilético seja desesperadamente difícil. Este não é o caso, como veremos mais adiante. O ponto a observar neste estágio é que as manifestações de crises epilépticas são variadas.

Dadas as manifestações variadas que podem ocorrer durante crises epilépticas, é necessária alguma ordem. Assim, classificamos crises epilépticas em diferentes tipos. Muitas classificações diferentes foram concebidas. **A maioria das classificações modernas divide as crises epilépticas em generalizadas e focais.** O termo parcial é sinônimo, mas o termo preferido é focal.

Tarefa 4:

Tente definir crises epilépticas generalizadas e focais:	
(i) Crises epilépticas generalizadas	
(ii) Crises epilépticas focais	

Comentário 4:

A ILAE apresenta as seguintes definições:

Crises epilépticas generalizadas: São definidas como originárias em algum ponto dentro de e, rapidamente envolvendo, redes neuronais distribuídas bilateralmente. ... podem incluir estruturas corticais e subcorticais, mas não necessariamente incluem todo o córtex.

Crises epilépticas focais: são definidas como originárias dentro de redes neuronais limitadas a um hemisfério. Podem ser bem localizadas ou mais amplamente distribuídas.

Colocando de forma mais simples, as crises epilépticas focais têm **início** a partir de uma área localizada do cérebro; crises epilépticas generalizadas têm **início** de ambos os lados do cérebro simultaneamente. A palavra "início" está em negrito para enfatizar que se uma crise começa em uma parte localizada do cérebro, mas depois se espalha para ambos os lados do cérebro, ainda é classificada como focal. No entanto, a fim de indicar a sequência, pode ser chamada de crise focal evoluindo para crise convulsiva bilateral (por vezes referida como crise secundariamente generalizada ou generalizada secundária).

2.6 Crises epilépticas generalizadas

Há mais de uma dúzia de tipos de crises epilépticas generalizadas reconhecidas pela ILAE. São diversas em suas manifestações. As crises epilépticas generalizadas mais comuns são as seguintes:

- Crises tônico-clônicas generalizadas (CTCG)
- Crises tônicas
- Crises mioclônicas
- Crises atônicas
- Crises de ausência

Tarefa 5:

CTCG constitui o que os leigos possivelmente consideram como uma crise epiléptica. Escreva o que você considera ser 3 características chaves das CTCGs.	
1.	
2.	
3.	

Comentário 5:

As CTCGs apresentam dois componentes principais, a fase tônica e a fase clônica. Durante a fase tônica, a criança fica rígida (o significado de tônica). Simultaneamente, pode soltar um grito e perder a consciência, caindo no chão. Após um período variável, a segunda fase, ou clônica, começa. Esta é caracterizada por abalos rítmicos dos membros. Note que nem todos os movimentos durante crises epilépticas são clônicos - apenas aqueles envolvendo abalos rítmicos dos membros. Durante a CTCG, podem ser observadas muitas outras características, particularmente características autonômicas, tais como irregularidades na respiração, alterações de cor (incluindo cianose) e incontinência urinária (e ocasionalmente fecal). A fase clônica diminui gradualmente, geralmente dentro de cerca de dois minutos. Uma vez que a crise para, a criança pode ficar sonolenta e muitas vezes pode dormir. Isso é conhecido como fase pós-ictal. Pode ser muito curta, durando cerca de minutos, mas pode ser prolongada por muitos minutos, ou mesmo mais, até 1-2 horas.

As *crises tônicas* são caracterizadas por um aumento no tônus, que pode ser generalizado e óbvio ou localizado e sutil (por exemplo, causando retropulsão da cabeça). *Crises atônicas* envolvem uma perda de tônus postural, e, mais uma vez, isto pode ser generalizado e óbvio ou bastante sutil (por exemplo, causando uma queda da cabeça). As *crises mioclônicas* (abalos) são caracterizadas por choque súbito, como contrações dos músculos ou grupos de músculos e podem ser únicas ou repetitivas, rítmicas ou arrítmicas.

Tarefa 6:

Descreva o que você entende pelo termo '*crise de ausência*'.

Comentário 6:

Nas crises de ausência, a manifestação principal é um comprometimento da consciência.

A criança pode olhar fixamente para frente e é provável que não responda. Em algumas crises de ausência, outras coisas podem acontecer, por exemplo, a criança pode mexer suas mãos ou estalar seus lábios, ou as pálpebras podem piscar. No entanto, essas características são geralmente menos proeminentes do que o comprometimento da consciência.

Existem diferentes tipos de ausências. As ausências típicas começam e terminam abruptamente (como uma luz se apagando e depois voltando), com a criança retomando suas atividades normais imediatamente. Nas ausências atípicas (que geralmente ocorrem em crianças com dificuldades de aprendizagem, paralisia cerebral, etc), o início e o fim podem ser menos abruptos, de tal forma que a criança parece flutuar para dentro e para fora das crise de ausência.

Vale a pena notar que o termo ausência, embora se refira estritamente a um tipo de crise generalizada, às vezes é usado vagamente para qualquer crise em que o comprometimento da consciência é a característica principal ou uma das principais. Isso inclui algumas crises focais, especialmente as que se originam nos lobos temporais. Para maior clareza, este uso deve ser evitado.

2.7 Crises epilépticas focais

As manifestações clínicas das crises epilépticas focais dependem tanto do local onde a crise começa como do local para onde ela se espalha.

Até recentemente, as crises epilépticas focais eram principalmente divididas naquelas em que havia comprometimento da consciência (chamadas de crises focais complexas ou parciais complexas) e aquelas em que a consciência era retida (estas eram conhecidas como crises focais simples ou parciais simples). Se a consciência está ou não comprometida já não é considerado tão importante.

Crises epilépticas focais são agora divididas em:

(i) Com componentes motores ou não motores observáveis
(ii) Com alteração da consciência ou percepção (anteriormente chamadas crises parciais complexas ou discognitivas); atualmente, disperceptivas
(iii) De acordo com o local do cérebro onde elas se originam. Chamadas de *crises do lobo frontal, crises do lobo temporal, crises do lobo parietal e crises do lobo occipital*.

2.8 Epilepsia e as Epilepsias

Até agora, nós temos considerado diferentes tipos de crises epilépticas. Crises epilépticas são apenas sintomas, não são doenças propriamente ditas. Uma analogia útil é pensar sobre o sistema respiratório. A tosse é um importante sintoma de doença respiratória. Existem diferentes tipos de tosse, como tosse seca, “tosse de cachorro” e tosse produtiva. Embora cada um desses tipos diferentes de tosse lhe diga algo sobre a condição do paciente, eles não definem doenças individuais. A tosse produtiva pode ser um sintoma de um resfriado, pneumonia ou tuberculose.

Assim também acontece com crises epilépticas. Elas são sintomas de uma série de diferentes distúrbios, que chamamos de epilepsia. Embora seja convencional falar sobre "epilepsia", é importante lembrar que não existe uma única entidade chamada epilepsia. Em vez disso, o termo epilepsia é usado para designar um grupo de distúrbios díspares nos quais ocorrem crises epilépticas. **É melhor pensar em "epilepsias" do que em "epilepsia".**

Tarefa 8:

Como você poderia, em termos simples, definir epilepsia?

Comentário 8:

A ILAE em 2005 apresentou a seguinte definição de epilepsia:

Epilepsia é um distúrbio cerebral caracterizado por uma predisposição persistente de gerar crises epilépticas e por suas consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais. A definição de epilepsia requer a ocorrência de pelo menos uma crise epiléptica.

A ILAE em 2014 propôs uma nova (e mais complexa) definição:

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

1. Pelo menos duas crises não provocadas (ou reflexas) ocorrendo em um intervalo >24h
2. *Uma crise não provocada (ou reflexa) e a possibilidade de novas crises similar ao risco de recorrência geral após duas crises não provocadas (pelo menos 60%), ocorrendo dentro dos próximos 10 anos*
3. *Diagnóstico de uma síndrome epiléptica*

O ponto importante é que **epilepsia geralmente envolve crises epilépticas RECORRENTES.**

Epilepsia não é necessariamente para o resto da vida. Muitas crianças e jovens com epilepsia só têm crises epilépticas por questão de meses.

As crises, no entanto, não estão ocorrendo somente durante algum transtorno temporário e reversível. Por exemplo, pacientes com distúrbios de sal ou balanço hídrico podem ter crises epilépticas. No entanto, uma vez que o desequilíbrio de sal ou água é corrigido, as crises vão parar. Estes pacientes não são considerados como tendo epilepsia. Da mesma forma, crianças pequenas podem ter crises epilépticas provocadas pela febre. Estas são convencionalmente chamadas crises febris e não são consideradas indicativas de epilepsia. Crises que surgem no contexto de um transtorno temporário, potencialmente reversível são muitas vezes chamadas de "crises sintomáticas agudas".

Alguns *tipos diferentes de epilepsia são chamados síndromes eletroclínicas (às vezes referidas como síndromes epilépticas).* *A ILAE define uma síndrome eletroclínica como:*

"Um complexo de sinais e sintomas que definem uma condição epiléptica única com diferentes etiologias"

Em outras palavras, uma síndroma epiléptica é um padrão reconhecível e característico de idade de início, história, exame físico, tipo(s) de crise(s) e características do EEG. No entanto, a causa subjacente da epilepsia de uma criança com uma síndrome epiléptica particular não é necessariamente a mesma que a de outra criança com a mesma síndrome epiléptica.

2.9 Epidemiologia

Até **5% das pessoas terão pelo menos uma crise epiléptica em sua vida.** Naturalmente, nem todas elas terão crises recorrentes (epilepsia).

- A incidência de epilepsia é o número de novos casos diagnosticados anualmente.
- A prevalência de epilepsia é o número de casos de epilepsia a qualquer momento.

As taxas de incidência variam dependendo da definição de epilepsia utilizada e da idade da população estudada. Nos países desenvolvidos, a *incidência de epilepsia* é de cerca de 150 por 100.000 no primeiro ano de vida, 60 por 100.000 na meia-infância e 45-50 por 100.000 na infância tardia.

A *prevalência de epilepsia* em crianças é de 4-5 por 1.000 (0,5% pode ser mais fácil de lembrar). Por exemplo, em uma cidade de tamanho médio com uma população total de 300.000 habitantes, dos quais 85.000 são crianças entre 0-16 anos, seria de se esperar que haja cerca de 400 crianças com epilepsia. Um estudo realizado no sudeste do Brasil mostrou prevalência de epilepsia entre crianças de 5 a 19 anos ao redor de 7 por 1.000 (0,7%).

2.10 Quais tipos de epilepsia existem?

As epilepsias são classificadas de acordo com:

- Os tipos de crises (generalizadas ou focais)
- Se cumprem os critérios para uma síndrome electroclínica específica
- Qualquer causa subjacente identificada
- Comorbidades associadas e problemas de aprendizagem

Para algumas crianças com epilepsia, a causa subjacente para a epilepsia pode ser determinada. A causa é em geral estrutural, metabólica, infecciosa, imune, e / ou genética. Algumas vezes a causa é desconhecida ou uma combinação das acima.

A epilepsia, por vezes, ocorre quando uma doença subjacente é fortemente suspeita (por exemplo, porque a criança tem dificuldades de aprendizagem ou problemas comportamentais graves anteriores ao início das crises epilépticas), mas mesmo depois de investigações adequadas realizadas, nenhuma causa pode ser encontrada. Estas epilepsias costumavam ser referidas como epilepsia provavelmente sintomática ou "epilepsia criptogênica".

”Epilepsia idiopática” era o termo utilizado para as epilepsias de origem presumidamente genética e muitas vezes relacionadas à idade. O termo foi "retirado", uma vez que entendeu-se que encorajava suposições sobre o diagnóstico de uma criança que poderia não ser válido. Por exemplo, a criança que apresentava uma causa genética para a epilepsia era improvável que tivesse dificuldades de aprendizagem. Vale a pena notar que, embora alguns termos tenham sido retirados pela ILAE, o debate continua sobre como classificar claramente as epilepsias e ainda se encontra termos como "idiopática" e "sintomática" em uso conceitual e prático.

Tarefa 10:

Escreva 5 distúrbios que você considera que podem levar a epilepsia como um problema secundário.	
1.	
2.	
3.	
4.	
5.	

Comentário 10:

Você pode ter escolhido qualquer um dos seguintes:

Malformações do desenvolvimento cerebral
Distúrbios neurocutâneos (como esclerose tuberosa)
Pós trauma craniano
Pós infecção (infecções virais congênitas, meningite, encefalite)
Pós insulto hipóxico-isquêmico (como asfixia ao nascimento)
Tumores cerebrais
Malformações vasculares
Anormalidades cromossômicas
Distúrbios metabólicos

2.11 Crises febris

Por convenção, crises epilépticas, mesmo que recorrentes, que são provocados por e só ocorrem durante uma perturbação temporária, como um nível elevado ou baixo de sódio no sangue ou baixo nível de açúcar no sangue, não são consideradas uma manifestação de epilepsia. É importante notar que, apesar disso, as crises ainda são de origem epiléptica. De longe, a causa mais comum de tais 'crises sintomáticas agudas' são crises febris.

A maioria das crises febris são CTCGs. No entanto, a febre pode provocar outros tipos de crises epilépticas, tais como crises clônicas generalizadas, crises atônicas e crises unilaterais (hemiconvulsões). Vale a pena lembrar que a febre também pode provocar crises não epilépticas, como tremores e desmaios.

Crises febris são convencionalmente classificadas como sendo simples (70%) ou complexas (30%).

Crises febris simples são: generalizadas (isto é, sem características focais), curtas (durando menos de 10 minutos - alguns dizem 15 minutos) e não recorrem dentro de 24 horas, ou dentro da mesma doença febril. Crises febris complexas têm características focais, ou duram mais de 10 minutos (alguns dizem mais de 15 minutos), ou recorrem dentro de 24 horas ou durante a mesma doença febril.

Uma crise febril pode ser complexa por causa de 1, 2 ou 3 das características listadas. Embora se aceite que crises febris simples podem durar 10 (ou 15 minutos), na prática, a maioria é muito mais curta (menos de 2 minutos). Crises febris com duração superior a 30 minutos constituem estado de mal febril - uma emergência médica.

Tarefa 11:

Teste seu conhecimento atual sobre crises febris respondendo às seguintes questões.	
1.	Quão nova pode ser uma criança na sua primeira crise febril?
2.	Até que idade uma criança pode continuar tendo crises febris?
3.	Quão elevada deve ser a temperatura antes de uma crise febril ser diagnosticada?
4.	Meningite causa crise febril?
5.	Crises febris ocorrem em um contexto familiar?

Comentário 11:

O Instituto Nacional de Saúde (National Institute for Health - NIH), nos Estados Unidos, define crise febril como:

"Um evento que ocorre na infância, geralmente entre 3 meses e 5 anos de idade, associado a febre, mas sem evidência de infecção intracraniana ou causa definida para a crise"

Existem outras definições, mas esta é bastante padrão. Você notará que não há limites de idade inferior e superior, embora diagnosticar uma crise febril abaixo de 3 meses de idade seja excepcional (e só deve ser feito após a exclusão completa de outras causas) e muito poucas crianças irão apresentar uma primeira crise febril após a idade de 5 anos. A incidência máxima para a primeira crise febril é de 9 a 20 meses.

Não é dada nenhuma definição de febre - na prática, uma temperatura de pelo menos 38^{o}C é geralmente aceita como o limite inferior.

Por definição, crises febris só são diagnosticadas se não houver outra causa para a crise além da febre. Isto significa que se ocorrer uma crise em uma criança que está febril como consequência de meningite, a crise não é considerada febril. No entanto, é muito importante notar que crianças, particularmente crianças pequenas, com meningite podem ter crises que são indistinguíveis de crises febris. A definição significa que crianças com outras condições neurológicas, por exemplo paralisia cerebral, que têm crises quando febril não devem ser diagnosticadas com crises febris.

Há uma forte base genética para crises febris, como demonstrado pelo fato de que o risco para os irmãos de uma criança com crise febril é de cerca de 25% e que há uma alta concordância em gêmeos monozigóticos. A maioria dos especialistas considera que a herança é poligênica (ou seja, devido ao efeito de múltiplos genes), embora a herança autossômica dominante também tenha sido proposta. Recentemente, a ligação a diferentes cromossomos foi encontrada em famílias com crises febris, e algumas crianças com crises febris demonstraram ter mutações em genes específicos.

Tarefa 12:

Você está aconselhando a mãe de uma criança que acabou de ser diagnosticada como tendo uma crise febril. Ela pergunta a você as seguintes quatro questões. Para cada uma, indique como você responderia.	
1.	Eu nunca havia ouvido falar em crises febris antes; elas são muito raras?
2.	Qual a chance disso acontecer novamente?
3.	Quão perigosas elas são?
4.	Isso significa que minha criança provavelmente vai desenvolver epilepsia?

Comentário 12:

Aos 7 anos, 3-4% das crianças terão tido 1 ou mais crises febris. Portanto, elas são comuns. Meninos são afetados mais frequentemente do que meninas e crianças negras com mais frequência do que crianças brancas.

O risco global de recidiva é de 30 a 40%. Os principais preditores de risco são: idade precoce de início; história familiar; duração da doença; e temperatura no momento da crise. Quanto mais cedo a idade de início, maior o risco de recorrência. Crianças com uma primeira crise febril antes de um ano de idade têm 50% de risco de recorrência, em comparação com 20% se a primeira crise é após a idade de 3 anos. Os fatores de risco podem ser combinados para fornecer um esquema de previsão útil. O risco de recorrência para aqueles com nenhum dos quatro fatores de risco (idade inferior a 18 meses, história familiar de crises febris, baixa temperatura no momento da crise e curta duração da doença) é de 4%, com um fator 23%, com dois 32%, com três 62%, e com os quatro 76%.

Famílias de crianças com crises febris podem ser asseguradas que, com exceção do risco de acidentes, crises febris curtas não são perigosas. No entanto, crises febris com duração superior a 30 minutos (estado de mal epiléptico febril) apresentam uma morbidade e mortalidade significativas. Isso ocorre porque estado de mal epiléptico febril pode ser uma apresentação de um distúrbio agudo como meningite, ou relacionado a uma condição neurológica subjacente.

Além disso, na maioria dos casos, a crise febril não será seguida de epilepsia. No entanto, o risco desta última é aumentado em comparação com a população normal em aproximadamente seis vezes. Os fatores de risco para epilepsia são: estado neurológico ou de desenvolvimento anormal antes da primeira crise febril (embora seja questionável se estas devem ser consideradas crises febris); história familiar de crises afebris; crise febril complexa. O risco aumenta quanto mais fatores de risco existem. Por exemplo, se houver um único fator, o risco é 6-8%, mas se os três fatores estão presentes, o risco é quase 50%. Se a epilepsia se desenvolve, pode se apresentar muitas formas diferentes.

2.12 Erro diagnóstico em epilepsia

O erro diagnóstico em epilepsia é elevado. Crianças são diagnosticadas com epilepsia quando não têm epilepsia e, inversamente, crianças que têm epilepsia são deixadas sem o diagnóstico adequado. Estudos recentes sugerem que **até um terço das crianças com diagnóstico de epilepsia podem não ter epilepsia.**

Tarefa 13:

Você pode pensar em algumas razões do porquê o erro diagnóstico em epilepsia é elevado?

Comentário 13:

Entre as razões mais importantes, você pode ter mencionado:

- Para fazer o diagnóstico, o médico geralmente depende das descrições dos ataques; raramente ele os testemunhará por si mesmo. Tais descrições podem ser incompletas e imprecisas.
- Os eventos clínicos que ocorrem durante crises epilépticas muitas vezes são muitos similares aos que ocorrem durante ataques não epilépticos.
- Não há teste de laboratório para a epilepsia, como existe para muitos outros distúrbios. O melhor teste disponível, o EEG, carece de sensibilidade e especificidade. É susceptível a má interpretação. Examinaremos isso em uma seção posterior.

2.13 Distúrbios Paroxísticos Não-epilépticos

Existem numerosos distúrbios nos quais ocorrem ataques paroxísticos (súbitos, inesperados) que podem imitar ou ser confundidos com crises epilépticas. Entre os mais comuns e / ou importantes estão:

• Síncopes e crises anóxicas, incluindo distúrbios cardíacos
  - Crises anóxicas reflexas
  - Crises de perda de fôlego
  - Desmaios simples
  - Distúrbio de QT longo (que predispõe a graves arritmias cardíacas)
  - Outras síncopes cardíacas
  - Asfixia

• Distúrbios comportamentais e psicológicos
  - Sonhar acordado e preocupação da infância / baixa capacidade de concentração
  - Auto gratificação / masturbação
  - Tiques e estereotipias
  - Crises psicogênicas não-epilépticas

• Distúrbios do sono
  - Pesadelos
  - Terror-noturno
  - Narcolepsia

- Distúrbios do movimento paroxísticos
    - Mioclonia não-epiléptica, incluindo mioclonias neonatal benigna do sono
    - Discinesias
    - Ataxias paroxísticas

Durante o dia de treinamento você terá a oportunidade de ver exemplos de vídeo de muitos destes distúrbios e fazer estudos de casos de síncopes comuns. Por agora, vale a pena considerar alguns pontos gerais:

1. Uma síncope ou desmaio é um evento paroxístico causado por uma diminuição súbita e temporária no suprimento de sangue oxigenado ao cérebro, seja por uma redução no próprio fluxo sanguíneo, seja por uma queda na concentração de oxigênio no sangue, ou uma combinação de ambos. A síncope manifesta-se como uma perda de consciência, frequentemente acompanhada por perda de tônus postural, por vezes seguida de rigidez do corpo, abalos, etc.

2. Sincopes podem ser facilmente confundidas com CTCGs e alguns outros tipos de crises epilépticas.

3. Não existem características únicas que distingam de forma confiável as síncopes das crises epilépticas. É um erro confiar em características como a ocorrência de incontinência urinária, mordedura da língua, etc. No entanto, é geralmente possível distinguir entre elas se é obtido um relato detalhado de todos os eventos que ocorreram durante o ataque e as circunstâncias em que este ocorreu.

Pontos-chave

"Crises epilépticas e síndromes epilépticas em indivíduos devem ser classificadas utilizando um esquema de diagnóstico multi-axial. Os eixos que devem ser considerados são: descrição das crises (fenomenologia ictal); tipos de crises; síndromes e etiologia".

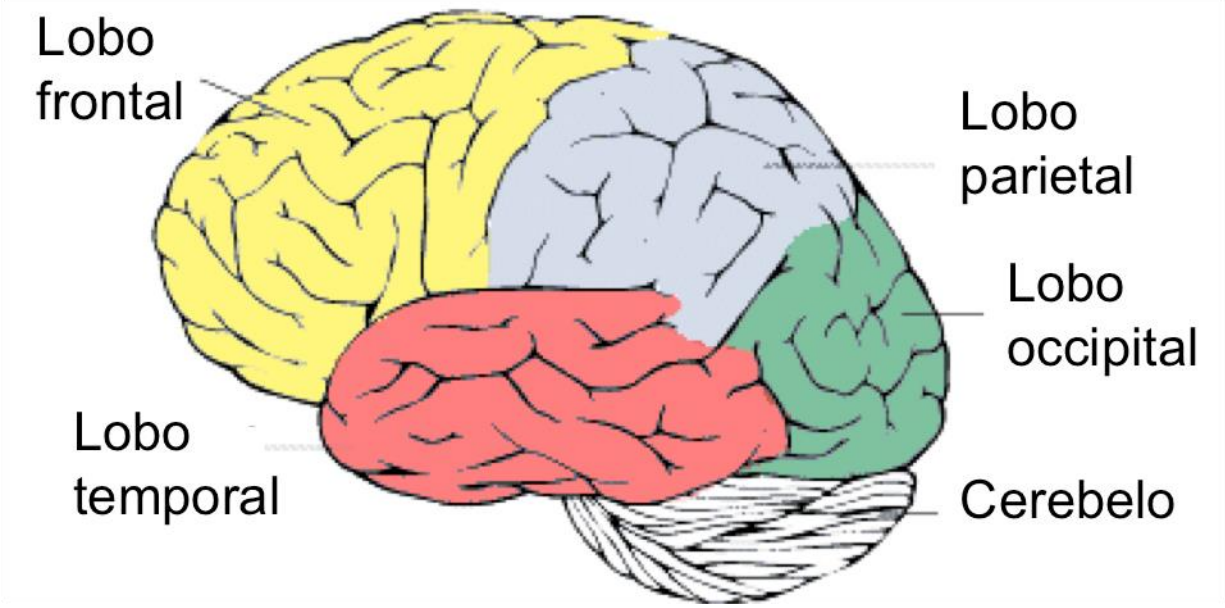
"O(s) tipo(s) de crises e síndrome eletroclínica, etiologia e comorbidades devem ser determinados, porque a falha em classificar a síndrome eletroclínica corretamente pode levar a tratamento inadequado e persistência de crises".

2.14 Informação adicional

Como é possível descobrir as partes do cérebro que são provavelmente envolvidas em uma crise epiléptica focal?

Tarefa 14:

A imagem do cérebro abaixo mostra seus diferentes lobos e ao lado destes são indicadas as funções principais de cada lobo.



Lobos frontais - a maior parte do cérebro responsável pelo controle dos movimentos. Também envolvido em muitas funções intelectuais superiores.

Lobos temporais - envolvidos em funções como emoção e memória. Também envolvido na percepção do olfato e do paladar e na audição.

Lobos parietais - envolvidos na percepção de sensações 'simples' (toque leve, dor, etc.)

Lobos occipitais - envolvidos na percepção de estímulos visuais

Abaixo estão breves descrições de crises feitas por crianças ou observadas em crianças. Indique na tabela abaixo como as crises devem ser classificadas, marcando com um X a caixa apropriada. Mais de uma caixa pode ser marcada.						
Crise	*Crise focal motora*	*Crise focal sensorial*	*Crise do lobo frontal*	*Crise do lobo temporal*	*Crise do lobo parietal*	*Crise do lobo occipital*
1. Eu começo a me sentir estranho. É horrível e eu tenho medo. Às vezes eu sinto um gosto horrível na minha boca.						
2. Ocorre à noite. Ele parece acordar e então suas pernas e braços endurecem. Eu acho que do lado esquerdo. Às vezes ele faz barulhos estranhos. Ele não percebe. Isso termina rapidamente – após cerca de 20 segundos – e então ele adormece novamente.						
3. Eu vejo bolas coloridas, verde e vermelho e às vezes roxo. Elas se movem um pouco. Eu tenho dor de cabeça com frequência. Na última vez, tudo ficou preto – eu não podia ver nada. Foi assustador.						
4. Começa na minha mão esquerda. Meus dedos se retorcem. Então meu braço começa a se mexer e, às vezes, meu rosto repuxa também.						

Comentário 14:

A primeira crise manifesta-se com medo e alucinações olfativas desagradáveis. Estes são sintomas sensoriais (poderia ser classificada como crise focal sensorial) e são frequentemente descritos em pacientes com crises de lobo temporal.

A segunda crise manifesta-se por sintomas motores envolvendo postura tônicas dos membros. Os barulhos estranhos podem ser uma manifestação de envolvimento dos músculos faríngeos e / ou laríngeos. Portanto, esta é uma crise focal do motora. Provavelmente está ocorrendo por envolvimento do lobo frontal direito.

A terceira crise manifesta-se por alucinações visuais e cegueira. Estes são sintomas sensoriais, portanto, esta é uma crise focal sensorial. É provável que tenha origem nos lobos occipitais. Cefaleia é comum em crises de lobo occipital.

A quarta crise manifesta-se como abalos clônicos de um membro superior / face. É claramente uma crise focal motora. Deve ter origem no córtex motor primário do lobo frontal direito.

3. INVESTIGAÇÕES

3.1 Introdução

Nesta seção você vai explorar os usos e abusos das investigações para o diagnóstico e manejo de crianças com epilepsia ou que tenham a suspeita de epilepsia.

3.2 Objetivos do Aprendizado

Ao fim dessa seção você deverá:

• Ser capaz de listar as investigações que são apropriadas quando a criança se apresenta com crise recente.

• Saber quando é apropriado solicitar um EEG.

• Ser capaz de explicar o significado de anormalidades epileptiformes e não-epileptiformes no EEG.

• Ser capaz de explicar o papel da TC e da RM na investigação de crianças com crises epilépticas.

• Ser capaz de descrever quando outras investigações podem ser úteis.

3.3 O EEG

O que é o EEG?

Um EEG é o exame no qual a atividade elétrica do cérebro é registrada. A atividade dos neurônios gera diferenças de potenciais entre diferentes áreas do cérebro. Essas diferenças podem ser detectadas utilizando-se eletrodos. Na maioria dos registros de EEG uma matriz de 20 eletrodos é usada. Eles são colocados sobre o escalpo com a ajuda de uma pasta ou tipo de cola e este é um procedimento indolor. Isto é conhecido comp EEG de escalpo.

No passado os EEGs eram registrados no papel. Atualmente a maioria dos registros é digital e são mostrados na tela do computador. A maioria dos EEGs é feita como procedimento ambulatorial e com o paciente acordado.

O registro do EEG geralmente dura de 20 a 40 minutos. Esses são chamados EEGs padrão ou de rotina. Em alguns departamentos o EEG de rotina é combinado com o registro simultâneo de vídeo. Há outros tipos de EEG. O mais comum é o EEG sob sono o qual, como o nome sugere, é registrado durante o sono.

Como as crises epilépticas geralmente ocorrem apenas esporadicamente, os EEGs costumam ser registrados entre as crises (EEG interictal). Ocasionalmente, por mero acaso, a crise ocorre durante o registro do EEG (EEG ictal).

O que o EEG pode fazer?

Tarefa 1:

Qual das seguintes afirmações você pensa ser verdadeira?

Verdadeira/Falsa

1. Um EEG anormal confirma o diagnóstico de epilepsia.
2. O EEG é um exame útil para fazer se o ataque da criança é provavelmente não-epiléptico mas poderia talvez ser epiléptico.
3. Se o EEG for negativo é improvável que seja epilepsia.

Comentário 1:

Você deve ter respondido falso para todas as questões.

O EEG é um exame extremamente útil na investigação de crianças com epilepsia. Entretanto, o uso inadequado é uma das principais razões porque há índice elevado de diagnóstico errado.

Qualquer registro de EEG consiste de atividade de base e atividade paroxística. A primeira é a atividade elétrica contínua do cérebro. A última é qualquer surto de atividade EEG que se sobressaia da atividade de base. Um EEG normal consiste tanto de atividade de base normal quanto de atividade paroxística normal. Um EEG pode ser anormal tanto por conter atividade de base anormal quanto por conter atividade paroxística anormal. Entretanto, **somente algumas anormalidades EEG são sugestivas de epilepsia**. Em particular, algumas atividades paroxísticas anormais são associadas a risco muito maior para epilepsia. Tais atividades paroxísticas são chamadas de atividade epileptiforme. De forma geral, **somente a atividade epileptiforme reforça o diagnóstico de epilepsia.** Atividade de base anormal e atividade paroxística nãoepileptiforme geralmente não reforçam o diagnóstico de epilepsia.

Qualquer pessoa que solicite um EEG deve se lembrar de dois pontos importantes:
1. Mesmo em indivíduos com epilepsia definida um único registro de EEG tem a chance de ser normal em aproximadamente 40-50% dos casos (i.e. o EEG tem baixa sensibilidade).

2. EEGs anormais são comuns em indivíduos que nunca tiveram e nunca terão epilepsia. Aproximadamente 5% das crianças normais (i.e. que não tem epilepsia) terão anormalidades epileptiformes ao EEG (i.e. o EEG tem baixa especificidade).

Conclui-se dessas afirmações que o EEG não pode ser utilizado nem para confirmar e nem para refutar o diagnóstico de epilepsia.

Tarefa 2:

Nós já consideramos a utilidade do EEG no diagnóstico de epilepsia e que neste quesito há importantes limitações. Você pode pensar em algum motivo para realizar EEG pelo qual ele seria útil para investigar a criança com epilepsia ou suspeita de epilepsia?
[Dica – se você puder pensar em dois motivos, você está indo bem!]

1.

2.

Comentário 2:

Talvez você possa ter sugerido uma das seguintes:

(i) Ajuda a determinar o tipo de epilepsia

(ii) Ajuda a determinar se as crises são precipitadas por fotoestímulo

(iii) Ajuda a decidir o prognóstico da criança

(iv) Ajuda a decidir qual tratamento farmacológico é o mais apropriado

(v) Ajuda a decidir se o tratamento medicamentoso será mantido ou interrompido

Como já vimos, há muitos tipos diferentes de epilepsia. Tipos diferentes de epilepsia são frequentemente associados a anormalidades epileptiformes características. Assim **o EEG pode ser útil ajudando a decidir qual o tipo de epilepsia do paciente.** Como isto é muito importante para determinar se fármacos serão utilizados para tratar determinado paciente, e qual o fármaco de escolha**, o EEG pode ser útil para ajudar a decidir qual o tratamento mais adequado.** Além disso, como o melhor determinante do prognóstico é o tipo de epilepsia, **o EEG pode ajudar a orientar o prognóstico.**

Um pequeno número de crianças com epilepsia (provavelmente 5%) tem crises que são precipitadas por fotoestímulo (luz), tais como TVs, vídeogames e discotecas. Esta fotossensibilidade pode ser detectada durante o registro do EEG de forma confiável com a fotoestimulação. Assim, **o EEG pode ajudar a decidir se as crises do paciente podem ser provocadas por flashes luminosos, etc.**

Pode parecer óbvio que o EEG deva ser útil para decidir o tempo que os fármacos serão mantidos. Infelizmente, de forma geral, o EEG não permite isso, apesar de haver exceções.

Pontos-chave

“Indivíduos que necessitam um EEG devem realizar o exame logo após ser requisitado” [preferencialmente em 4 semanas]

“O EEG deve ser realizado apenas para reforçar o diagnóstico de epilepsia em crianças.

“O EEG não deve ser realizado no caso de provável síncope por causa da possibilidade do resultado ser falso-positivo”

“O EEG não deve ser utilizado para excluir o diagnóstico de epilepsia em um indivíduo no qual a apresentação clínica sugere o diagnóstico de evento não-epiléptico”

“O EEG não deve ser utilizado isoladamente para fazer o diagnóstico de epilepsia”

“O EEG pode ser utilizado para ajudar a determinar o tipo de crise e síndrome epiléptica em indivíduos nos quais se suspeita de epilepsia. Isto permite fornecer o prognóstico correto.”

“Em indivíduos que tenham a primeira crise não provocada, atividade epileptiforme inequívoca no EEG pode ser usada para se calcular o risco de recorrência”

“Quando se suspeita de epilepsia, mas há dificuldades diagnósticas, o paciente deve ser encaminhado para investigação especializada”

“A repetição de EEGs de rotina pode ser útil quando o diagnóstico de epilepsia ou síndrome epiléptica não está claro. Entretanto, se o diagnóstico foi estabelecido, a repetição de EEGs provavelmente não será útil”

“EEGs de rotina repetidos não devem ser usados em preferência a EEGs sob sono ou com privação de sono”

“Quando o EEG de rotina não contribuiu para o diagnóstico ou classificação, um EEG com sono deve ser realizado”

“Em crianças, um EEG com sono pode ser conseguido com privação de sono ou uso de anti-histamínicos”

“Vídeo-EEG ambulatorial ou prolongado pode ser usado na avaliação de indivíduos que apresentem dificuldade diagnóstica após a avaliação clínica e o EEG de rotina”

“A fotoestimulação e a hiperventilação devem permanecer como manobras do EEG de rotina. As famílias e/ou cuidadores dos indivíduos devem saber que tais manobras de ativação podem induzir crises e eles tem o direito de recusar”

3.4 Neuroimagem

TC or RM?

Dois tipos de neuroimagem são usados com certa frequência na investigação de crianças com epilepsia - TC e RM. A RM é a imagem de investigação de escolha em crianças e jovens com epilepsia. Isso porque o nível de detalhe da RM mostra a estrutura do cérebro e também não expõe a criança à radiação como é o caso da TC. A TC pode ser indicada em certas situações.

Tarefa 3:

Você consegue pensar em uma vantagem da TC quando comparada com a RM na investigação de crianças com epilepsia e vice versa?

Comentário 3:

Em geral, tudo o que é visualizado na TC também é visualizado na RM e há muitas coisas que são visualizadas na RM e que não são visualizadas na TC. (Há duas exceções: sangue fresco e cálcio são geralmente melhor vistos na TC, a menos que sequências especiais sejam utilizadas na RM). Isto significa que **RM é quase sempre preferível à TC ao se investigar crianças com epilepsia.**

A grande exceção a isto é quando a criança se apresenta com crise na emergência, particularmente se ela nunca teve crises antes. Se ela se recuperar conforme o esperado, geralmente não é necessária a obtenção de qualquer exame de neuroimagem com urgência. Entretanto, se a criança não se recuperar, ou se houver outros fatores preocupantes, então um exame de neuroimagem deve ser obtido. **Em situação de emergência o exame de neuroimagem de escolha é a TC** porque:

(i) *Sangramento intracraniano* é geralmente uma hipótese a ser considerada e, nesse caso, a TC é melhor que a RM.

(ii) De forma geral é prontamente disponível.

Uma outra consideração, particularmente em crianças mais novas, é que é possível muitas vezes obter uma TC sem sedação ou anestesia, enquanto esses procedimentos são necessários para a realização de RM. Algumas crianças com idade inferior a 7 anos geralmente não permanecerão quietas sem sedação ou anestesia para realizar RM. Entretanto, deve ser observado que os bebês geralmente ficarão quietos se forem alimentados, embrulhados e se estiverem dormindo. Sedação ou anestesia serão necessários para realizar TC somente se as crianças tiverem distúrbio comportamental importante.

Tarefa 4:

Você consegue pensar o que a RM pode mostrar?

a) Uma criança com epilepsia que não tenha indicação para realizar exame de neuroimagem (por exemplo, epilepsia ausência infantil, epilepsia ausência juvenil, epilepsia mioclônica juvenil)?

b) Uma criança com epilepsia secundária a uma causa estrutural?

Comentário 4:

(a) Esta é claro uma questão astuta. Por definição **você espera que não haja qualquer anormalidade nos exames dessas crianças.**

(b) Essas epilepsias podem se associar a grande número de diferentes anormalidades nos exames de RM. Elas incluem:

(i) Lesões destrutivas antigas após insultos hipóxico-isquêmicos, infecções, etc.

(ii) Malformações e maldesenvolvimento cerebral, tais como agenesia do corpo caloso, defeitos de migração neuronal focais e difusos. Pode-se incluir aqui as lesões associadas a distúrbios como a esclerose tuberosa e a síndrome de Sturge Weber.

(iii) Malformações vasculares, tais como malformações arteriovenosas e angiomas cavernosos.

(iv) Tumores cerebrais, particularmente os tumores de crescimento lento como os gliomas.

(v) Esclerose mesial temporal que é a lesão esclerótica ('tipocicatriz') que afeta a porção medial de um ou dos dois lobos temporais. É comumente encontrada em crianças e adultos com epilepsia de lobo temporal.

Esta lista não é completa. Em muitos casos de epilepsia, particularmente a longo prazo, pode-se detectar anormalidades inespecíficas, tais como atrofia difusa.

Todas as crianças com epilepsia devem ter um exame de neuroimagem?

Há amplo consenso sobre quando indicar o exame de neuroimagem. Ao invés de dizer quem deve ser escaneado, é mais fácil dizer que todas as crianças com epilepsia devem ser escaneadas a menos que tenham o diagnóstico de algumas síndromes eletroclínicas (epilepsia ausência juvenil, epilepsia mioclônica juvenil, epilepsia ausência infantil, epilepsia benigna da infância com espículas centro-temporais). Estas eram chamadas de 'epilepsias generalizadas idiopáticas' e 'epilepsias focais benignas'.

Deve-se notar que mesmo se a criança for diagnosticada com um desses tipos de epilepsia, exames de neuroimagem devem ser considerados se as crises persistirem a despeito do tratamento com medicação de primeira linha.

Pontos-chave:

"A neuroimagem deve ser usada para identificar anormalidades estruturais que causam certas epilepsias.

"RM deve ser a investigação de escolha em indivíduos com epilepsia"

"RM é particularmente importante naqueles:

- que desenvolvem epilepsia antes de 2 anos de idade ou na fase adulta
- cuja história, exame clínico ou EEG sugiram início focal (a menos que haja clara evidência de epilepsia focal benigna)
- nos quais as crises continuem a despeito do tratamento com medicação de primeira linha."

"Indivíduos que necessitam RM devem ter o exame realizado com brevidade (preferencialmente em 4 semanas)"

"Exame de neuroimagem não deve ser solicitado de rotina quando o diagnóstico de epilepsia generalizada idiopática/genética está estabelecido"

"TC deve ser usada para identificar a patologia se a RM não for disponível ou se estiver contraindicada, e para crianças nas quais a anestesia geral ou sedação for necessária para RM mas não para TC"

"Em situação aguda, TC pode ser usada para determinar se a crise foi causada por lesão ou doença neurológica aguda"

3.5 Outros Exames

Além do EEG não há outro exame que todas as crianças com epilepsia devam ter.

Se, quando a criança é vista pela primeira vez, ainda estiver convulsionando então é essencial excluir hipoglicemia com uma medida da glicose sérica ao lado da cama seguida da dosagem glicêmica feita em laboratório. Também deve-se excluir hipocalcemia e hipo/hipernatremia. Outras investigações serão ditadas pelas circunstâncias clínicas. Se a criança já parou de convulsionar quando for vista pela primeira vez e se estiver se recuperando conforme o esperado, nenhuma investigação é necessária. Se houver suspeita de causa subjacente para a epilepsia, investigações neurometabólicas e genéticas apropriadas devem ser providenciadas. Entretanto, essa investigação é determinada pela avaliação clínica complementar e não propriamente pela epilepsia. Nenhuma dessas investigações é urgente e, portanto, podem ser postergadas para a consulta com o especialista.

Um diagnóstico diferencial importante com epilepsia é a síncope cardíaca. Características que podem sugerir síncope cardíaca incluem:

(i) Ataques manifestos por colapsos súbitos sem qualquer sintoma de aviso (tal como geralmente ocorre no desmaio simples).

(ii) Ataques durante exercícios.

(iii) História familiar de arritmias cardíacas e/ou morte súbita.

Em casos onde se suspeita de síncope cardíaca, ou que haja incerteza sobre a causa, é importante obter um ECG com 12 derivações. É aconselhável que toda criança com crises convulsivas tenha um ECG. Deve-se excluir particularmente síndromes associadas a intervalo do QT longo. Assim, deve-e calcular o intervalo QT correto e comparar com controles. Se ainda houver dúvida, um encaminhamento para cardiologista deve ser feito.

Pontos-chave:

“Em crianças, a decisão de realizar outras investigações, incluindo a bioquímica do sangue e urina, deve ficar a critério do especialista para excluir outros diagnósticos e determinar a causa subjacente da epilepsia”

“Em crianças, um ECG de 12 derivações deve ser considerado em caso de dúvida diagnóstica”

“Em caso de dúvida diagnóstica, o encaminhamento para o cardiologista deve ser considerado”.

3.6 Informação Adicional

Quais os outros tipos de EEG que existem?
Como foi dito anteriormente, o tipo mais comum de registro EEG é o chamado EEG de rotina, mas há outros tipos:

• Registro EEG sob sono
Esses são EEGs relativamente curtos (aproximadamente uma hora), durante os quais espera-se que o paciente adormeça. Para facilitar o sono o paciente deve estar parcialmente privado de sono ou pode usar medicações indutoras do sono. Privação parcial de sono pode ser conseguida orientando-se os pais a manterem a criança acordada até tarde na véspera e acordá-la logo cedo no dia do exame. Medicações que podem induzir o sono incluem hidroxizine. EEGs com sono são geralmente registros interictais e são realizados ambulatorialmente. Eles são úteis porque certas anormalidades associadas com epilepsia são mais comuns em sono.

• Registro EEG prolongado
Estes são registros prolongados, geralmente durando mais ou menos 6 horas. O objetivo do registro prolongado do EEG é geralmente captar uma ou mais crises (registro ictal). Só vale a pena realizar se as crises são frequentes o suficiente para que haja boa chance de ocorrer crise durante o período de 6 horas. Durante o registro o paciente poderá ser filmado.

• Vídeo-Telemetria
Estes são registros ainda mais prolongados de EEG, geralmente realizados por vários dias ou mesmo uma semana ou mais. Eles são realizados com o paciente internado. Tanto o EEG quanto o vídeo simultâneo são registrados. O propósito é quase sempre o registro de uma ou mais crises (registro ictal). Vídeo-telemetria é um procedimento caro. Seu principal papel é a avaliação de crianças para possível tratamento cirúrgico da sua epilepsia. É também usado se há dúvida diagnostic da natureza das crises.

Todos os tipos de registros eletrencefalográficos envolvem a aplicação de eletrodos no couro cabeludo (EEG de escalpo). Quando as crianças estão sendo investigadas para cirurgia de epilepsia os eletrodos podem ser aplicados na superfície do cérebro ou no seu interior. Estes são conhecidos como registros invasivos de EEG. Eles requerem operação neurocirúrgica e estão disponíveis somente em poucos centros especializados.

Se o EEG não pode ser usado para diagnosticar epilepsia, ele tem alguma utilidade se eu estiver considerando o diagnóstico de epilepsia mas não tiver certeza?

Se, com base na história clínica, a hipótese de epilepsia parece provável, e se o EEG mostrar anormalidades epileptiformes, é razoável dizer que este achado reforça o diagnóstico. Entretanto, se o EEG for normal, os ataques podem ainda ser epilépticos. Por outro lado, se com base na história clínica as crises são provavelmente não epilépticas, o achado de anormalidade epileptiforme no EEG pode ser muito enganoso. As crises poderiam ser não epilépticas e as anormalidades no EEG apenas uma coincidência.

Além do TC e da RM existe algum outro exame de neuroimagem para investigar epilepsia?

Em bebês com fontanelas abertas, o ultrassom cerebral pode ser realizado. Entretanto, eles raramente mostram algo útil para o diagnóstico de epilepsia.

SPECT e PET são exemplos de exames funcionais. SPECT é geralmente usado para mostrar o padrão do fluxo sanguíneo cerebral, enquanto PET é utilizado para mostrar o padrão da atividade metabólica cerebral. Estes exames são apenas usados na avaliação de crianças para cirurgia de epilepsia em centros especializados.

4. TRATAMENTO

4.1 Introdução

Nesta seção você considerará quando, porquê, e como nós tratamos crianças com epilepsia com fármacos antiepilépticos, incluindo medicação de resgate. O papel dos tratamentos não farmacológicos também serão comentados.

4.2 Objetivos do Aprendizado

No fim dessa seção você deverá:

• Ser capaz de explicar os princípios que determinam a introdução ou não de medicação antiepiléptica.

• Ser capaz de selecionar um fármaco antiepiléptico apropriado para tratar crianças com crises de início recente.

• Ser capaz de listar os importantes eventos adversos dos fármacos antiepilépticos.

• Saber como monitorar as crianças que estão em uso de medicação antiepiléptica.

• Ser capaz de explicar o lugar dos novos fármacos antiepilépticos no tratamento de crianças com crises epilépticas.

• Saber como e quando interromper o tratamento com fármaco antiepiléptico.

• Entender o papel de medicação de resgate.

• Ter entendimento sobre o papel dos tratamentos não farmacológicos para epilepsia. 4.3

4.3 Porque tratamos as crises epilépticas?

Esta pergunta aparentemente simples é uma das mais importantes em epileptologia clínica.

Tarefa 1:

Seguem as razões para se iniciar o tratamento em crianças com crises epilépticas.

Em cada uma delas, indicar quão importante é a consideração.

a) Evitar que a criança tenha crises desagradáveis.
Muito importante Bastante importante Pouco importante Irrelevante

b) Melhorar o prognóstico a longo prazo de controle de crises.
Muito importante Bastante importante Pouco importante Irrelevante

c) Evitar a morte da criança
Muito importante Bastante importante Pouco importante Irrelevante

d) Melhorar o desempenho da criança na escola
Muito importante Bastante importante Pouco importante Irrelevante

Comentário 1:

Muitas crises epilépticas (por exemplo, CTCG e muitas crises de lobo temporal) são desagradáveis, assustadoras e frequentemente embaraçosas. Durante as crises pode haver risco de lesão. Os fármacos antiepilépticos impedirão crises em aproximadamente 70-80% dos casos. Consequentemente**, a prevenção de crises desagradáveis é uma consideração importante quando se decide iniciar o tratamento**. Entretanto, como muitos sujeitos não desenvolverão crises recorrentes (i.e. epilepsia) após a primeira crise, **geralmente não se inicia o tratamento após uma crise única (excluindo-se status epilepticus).**

Por muitas décadas a maioria dos epileptologistas considerava que crises 'geram novas crises'. Em outras palavras, quanto maior o número de crises, maior a probabilidade de se ter outras crises. Estudos comunitários mostraram que geralmente o prognóstico é bom para a eventual remissão das crises e, aparentemente, a remissão não está relacionada com o fato do indivíduo ser ou não tratado com fármacos antiepilépticos. Considera-se, de forma geral, que **aproximadamente 70-80% dos sujeitos com crises epilépticas recorrentes ficarão livres de crises. Consequentemente, na ampla maioria dos casos a decisão de iniciar ou não o tratamento não deve se basear no ponto de vista de que se não iniciar provavelmente haverá prejuízo a longo prazo.** Uma exceção a essa afirmação são alguns tipos raros de epilepsia (as encefalopatias epilépticas) nas quais o controle precoce das crises pode melhorar o prognóstico a longo prazo - embora mesmo isso ainda não tenha sido provado.

O risco de morte prematura em sujeitos com epilepsia é 2 a 3 vezes maior do que na população geral. Pessoas com epilepsia morrem prematuramente por várias razões. Algumas razões estão relacionadas com a causa da epilepsia. Por exemplo, alguns pacientes com tumores cerebrais terão crises e morrerão prematuramente por causa do tumor e algumas crianças com doenças neurodegenerativas desenvolvem crises e morrem em consequência da doença neurodegenerativa. Algumas pessoas morrem como resultado direto das crises. Por exemplo, pode-se morrer afogado na banheira tendo uma crise ou cair de um local alto durante a crise. Status epilepticus também pode diretamente causar a morte.

Além disso, sujeitos com epilepsia podem morrer de forma súbita e inesperada. Isto é conhecido como SUDEP (corresponde à sigla em inglês para morte súbita e inesperada em pacientes com epilepsia; a definição completa diz ainda que a morte pode ser ou não testemunhada, mas deve ser não traumática e não decorrer de afogamento, com ou sem evidência de uma crise, excluindo-se status epilepticus documentado, no qual exame pos-mortem não revela causa de morte toxicológica ou anatômica). Recentemente isto tem sido exposto na imprensa leiga e médica. SUDEP ocorre mais frequentemente em adultos jovens e quanto mais crises maior o risco.

Por outro lado, a despeito da maior mortalidade em epilepsia, o risco individual permanece muito baixo e o risco deve ser contrabalançado com o risco dos fármacos antiepiléptos. De modo geral, **a prevenção de morte não é uma consideração para se levar em conta na decisão de quando tratar com fármacos antiepilépticos.**

Epilepsia pode ser associada, além da crises, com problemas cognitivos e comportamentais. Entretanto, esses nem sempre ocorrem - muitas crianças com crises muito frequentes tem pouco, se algum problema na escola, como consequência. Por outro lado, há evidência de que em certas crianças, por exemplo com crises de ausência, o tratamento com fármacos antiepilépticos pode melhorar a função cognitiva e comportamental e consequentemente **a melhora do rendimento escolar pode ser um fator importante a se considerar quando se inicia o tratamento com fármacos antiepilépticos.**

Para resumir, fármacos antiepilépticos são geralmente iniciados após considerações a curto ou médio prazo, e não considerações a longo prazo, como o prognóstico.

Task 2:

Indique qual a estratégia que você considera a mais apropriada nas seguintes situações:

[FAE = fármaco antiepiléptico]

a) Uma criança que teve duas crises febris.
Tratamento regular com FAE Sem tratamento com FAE Incerto

b) Uma criança que teve 3 CTCG na escola.
Tratamento regular com FAE Sem tratamento regular Incerto

c) Uma criança que teve 4 crises noturnas caracterizadas por amortecimento e repuxamentos ao redor da boca.
Tratamento regular com FAE Sem tratamento regular Incerto

d) Uma criança que foi diagnosticada com frequentes crises de ausência típica e que está tendo regressão de sua leitura.
Tratamento regular com FAE Sem tratamento com FAE Incerto

Comentário 2:

(a) A vasta maioria das crianças com crises febris deixam de tê-las sem sequela a longo prazo. **Tratamento de crianças com crises febris com fármacos antiepilépticos regulares não é considerado apropriado.**
(b) **CTCG são desagradáveis e a maioria dos especialistas recomendaria começar o tratamento após 2 ou 3**, especialmente se elas ocorrem durante o dia.
(c) Há algumas síndromes eletroclínicas da infância com excelente prognóstico e que se manifestam com crises que, embora recorrentes, são frequentemente não alarmantes ou desagradáveis, especialmente após se dar uma adequada explicação. O exemplo mais comum é a epilepsia benigna da infância com espículas centrotemporais (BECTS) (também chamada de Epilepsia Rolândica). As crises nesta condição são geralmente bastante 'leves' e normalmente ocorrem durante o sono. Tratamento regular com fármacos antiepilépticos muitas vezes não é necessário para epilepsia Rolândica e outras epilepsias 'leves' semelhantes.
(d) Ausências típicas são 'leves' em sua manifestação mas geralmente são muito frequentes (podem chegar a centenas ao dia). Embora problemas cognitivos maiores sejam incomuns, dificuldades menores em trabalhos escolares são frequentes e o tratamento é quase sempre considerado apropriado.

Pontos-chave:
“Terapêutica com FAE deve somente ser iniciada após o diagnóstico de epilepsia estar confirmado, exceto em circunstâncias excepcionais que requerem discussão e acordo entre o prescritor, o especialista e o indivíduo e sua família e/ou cuidadores.”
“A terapêutica com FAE em crianças deve ser iniciada por um médico com experiência em epilepsia.”
“A decisão de iniciar a terapêutica com um FAE deve ser tomada entre o indivídulo, sua família e/ou cuidadores (se apropriado) e o médico com experiência em epilepsia, após ampla discussão sobre os riscos e benefícios do tratamento. Essa discussão deve levar em consideração os detalhes da síndrome epiléptica do indivíduo, o prognóstico e o estilo de vida.”
“O tratamento com FAE é geralmente recomendado após a segunda crise epiléptica.”
“A terapêutica com FAE pode ser considerada e discutida com os indivíduos e seus familiares/cuidadores após a primeira crise epiléptica não provocada se:

- O indivíduo tem um déficit neurológico
- O EEG mostra atividade epileptiforme inequívoca
- O indivíduo e sua família/cuidadores consideram inaceitável o risco de ter novas crises
- Neuroimagem mostra uma anormalidade estrutural”

“Deve-se reconhecer que alguns indivíduos (através de suas famílias e cuidadores, se apropriado) podem escolher não tomar FAE mesmo após uma ampla discussão sobre os riscos e benefícios.”

4.4 Qual fármaco devo utilizar?

Não há uma resposta simples para esta questão. Fármacos antiepilépticos diferem tanto no espectro de atividade quanto no perfil de eventos adversos. São eles que determinam qual o fármaco antiepiléptico que deve ser escolhido em uma situação particular. De forma geral, os fármacos antiepilépticos tem amplo ou estreito espectro de atividade contra crises focais e generalizadas.

A maioria das crianças que requer tratamento com fármacos antiepilépticos acaba usando carbamazepina ou valproato de sódio. **Carbamazepina tem espectro estreito de ação, sendo ativa principalmente contra crises focais (incluindo crises secundariamente generalizadas). Valproato de sódio tem amplo espectro de ação contra crises focais e generalizadas.** Entretanto, tem havido preocupação crescente em relação aos efeitos teratogênicos do valproato de sódio. Consequentemente, a Liga Internacional contra a Epilepsia tem preconizado cautela no uso em mulheres em idade fértil. Sugere-se que lamotrigina ou levetiracetam, novas drogas com espectro de eficácia semelhante ao valproato de sódio, devem ter preferência na gestação.

Pontos-chave:

"A estratégia de tratamento com FAE deve ser individualizada pelo tipo de crise, tipo de síndrome, uso concomitante de outros fármacos, comorbidades, o estilo de vida do indivíduo e suas preferências e de sua família e/ou cuidadores, se apropriado"

"Mudança de formulação ou de marca do FAE não é recomendada porque diferentes preparações podem variar em biodisponibilidade ou ter perfis farmacocinéticos diferentes e, assim, maior potencial para redução do efeito ou aumento dos eventos adversos"

4.5 Quais são as opções se o tratamento inicial falhar?

As chances de sucesso são boas - ao redor de 70-80% das crianças ficarão livres de crises.

Tarefa 3:

Liste 3 razões porque uma criança que começou o tratamento com fármacos antiepilépticos pode não ficar livre de crises.

1.

2.

3.

Comentário 3:

Você deveria ter escolhido os seguintes motivos:

- O diagnóstico pode estar errado - as crises podem não ter sido epilépticas- sempre reveja o diagnóstico.
- A escolha do fármaco antiepiléptico pode ter sido errada para o tipo de epilepsia – por exemplo, a criança pode ter tido crise generalizada, mas ter sido iniciada com carbamazepina.
- A medicação pode não ter sido prescrita apropriadamente – a dose pode ter sido muito baixa, ou a medicação ter sido dada em frequência errada (p.ex., uma ao invés de duas vezes ao dia).
- Medicação concomitante pode ter interagido com o fármaco e reduzir sua eficácia– sempre verifique se a criança está tomando outras medicações!
- A criança pode não estar tomando o fármaco como prescrito- pobre adesão.
- A criança pode ter uma epilepsia resistente.

Se todas as considerações forem descartadas, pode-se concluir que a epilepsia da criança é genuinamente resistente ao fármaco inicial. Há inúmeras opções para escolher. Se a criança tem epilepsia focal um fármaco com espectro estreito de ação ativo contra crises focais ou um fármaco de largo espectro de ação contra crises focais ou generalizadas deve ser escolhido. Se a criança tem crises generalizadas, um fármaco de amplo espectro de atividade deve ser escolhido.

4.6 O que preciso considerar sobre o uso dos fármacos antiepilépticos?
Seguem os principais tópicos a serem considerados quando são usados os fármacos antiepilépticos.

I. **Efeitos Adversos**

A maioria das crianças não tem qualquer efeito adverso com os fármacos antiepilépticos. Entretanto, há um grande número de potenciais efeitos adversos. É impossível memorizar todos eles. O mais importante é **avisar os pais de crianças que iniciam o tratamento com fármacos antiepilépticos a sempre reportarem imediatamente qualquer alteração que lhes cause preocupação, particularmente logo após o início do tratamento ou seguindo os ajustes.** Uma maneira simples de classificar os principais efeitos adversos é:

(i) Efeitos sobre o SNC - Fármacos antiepilépticos atuam no cérebro e assim não é surpresa que eles possam ter efeitos adversos no SNC. Esses efeitos são até previsíveis e frequentemente mostram relação com a dose utilizada.

Os problemas podem ser cefaleia, sonolência, irritabilidade, alteração de humor, hiperatividade e outros. Alguns FAE tem mais tendência a causar efeitos adversos no SNC que outros. Por exemplo, carbamazepina causa sonolência com frequência, enquanto valproato pode causar irritação. Há preocupação de que os FAE possam interferir com o aprendizado escolar. Entretanto, estudos psicológicos tem sido esclarecedores e tem assegurado que prejuízo no aprendizado ocorre, geralmente, apenas se a medicação causar sonolência.

(ii) Reações idiossincráticas – Estes são efeitos imprevisíveis e geralmente não mostram clara relação com a dose. Muitos deles são peculiares a um fármaco específico. Entre os mais comuns são os rashs cutâneos.

(iii) Efeitos teratogênicos – O risco básico de malformação maior em recém-nascidos é ao redor de 2%. Este número é aumentado para 5-6% em filhos de mães que receberam um único fármaco antiepiléptico e 10% em filhos de mães que tomaram dois fármacos antiepilépticos. **Todos os fármacos antiepilépticos reconhecidos tem efeitos teratogênicos.** O risco parece ser maior com valproato de sódio. Dados estão sendo coletados em relação aos novos FAE através de registros de gravidez. Efeitos teratogênicos de muitos FAE são menores quando comparados com valproato de sódio.

II. **Interação de Fármacos**

Infelizmente a maioria dos fármacos antiepilépticos tem importantes interações para lembrar. Tais interações incluem:

(i) Interações com outros fármacos antiepilépticos. Isto pode levar a aumento ou redução dos níveis séricos dos fármacos antiepilépticos. Por outro lado, isto pode prejudicar a efetividade de um fármaco ou levar a efeitos colaterais tóxicos.

(ii) Interações com outros medicamentos. Alguns fármacos antiepilépticos reduzem o nível sérico de outros medicamentos. O exemplo mais importante é o da **eficácia das pílulas anticoncepcionais que costuma ser reduzida por vários fármacos antiepilépticos (mas não todos).** Qualquer médico que comece ou interrompa o tratamento com fármaco antiepiléptico em uma mulher que toma anticoncepcional deve levar este fato em consideração. Da mesma forma, outros medicamentos podem causar aumento ou redução dos níveis dos fármacos antiepilépticos. Um exemplo importante é a **eritromicina (um antibiótico comumente prescrito em crianças) que interage com carbamazepina frequentemente levando à toxicidade da carbamazepina.**
Interações entre os fármacos tem que ser considerada quando ocorre qualquer alteração na dose dos FAE ou quando qualquer fármaco é iniciado ou interrompido em uma criança em uso de FAE.

III. **Exames de sangue**

Há um conceito errôneo de que crianças em tratamento com FAE requerem exames de sangue regularmente. Na verdade, **a maioria dos epileptologistas conduz o tratamento das crianças com nenhum ou somente com poucos exames de sangue.**

As bulas de muitos fármacos antiepilépticos comumente prescritos recomendam hemograma completo, testes de função hepática e renal antes de iniciar e logo após o início do tratamento. O objetivo disso é detectar potenciais efeitos adversos. Entretanto, não há clara evidência do valor prático desses testes e eles não são recomendados.

É possível medir os níveis séricos de vários fármacos antiepilépticos. Para alguns, mas não todos os FAE, há correlação entre o nível sérico e a efetividade. Entretanto, a maioria das crianças detesta exames de sangue e na maioria das situações a monitorização clínica é no mínimo tão efetiva quanto a monitorização sérica. **A maioria dos especialistas não recomenda a dosagem do nível sérico de forma rotineira em crianças.**

Pontos-chave:
“O tratamento contínuo com FAE deve ser planejado pelo médico com experiência em epilepsia. Deve ser parte do plano de tratamento acordado com o paciente, o qual deve incluir detalhes sobre a escolha do FAE, da dose, possíveis efeitos colaterais, e o que deverá ser feito se as crises persistirem”

“O prescritor deve sempre se assegurar de que o paciente e sua família e/ou cuidadores estão totalmente informados sobre o tratamento incluindo o que se deve fazer se uma dose for omitida ou após um transtorno gastrointestinal”

“Adesão ao tratamento pode ser otimizada com as seguintes orientações:

- Educar os pacientes e suas famílias e/ou cuidadores para entenderem a sua condição e o objetivo do tratamento
- Reduzir o estigma associado à condição
- Usar regimes terapêuticos simples
- Manter relacionamentos positivos entre profissionais de saúde, o I ndivíduo com epilepsia e as famílias e/ou cuidadores”

“A monitorização sérica com exames de sangue de rotina não são recomendados em crianças, e somente deverão ser feitos se houver indicação clínica e recomendação do médico com experiência em epilepsia”

“Indicações para monitorização dos níveis séricos dos FAE são:

- Detecção de não aderência ao medicamento prescrito
- Suspeita de toxicidade
- Ajuste da dose da fenitoína
- Manejo das interações farmacocinéticas
- Condições clínicas específicas: status epilepticus, falência de órgãos e gravidez”

"Discretas alterações assintomáticas nos resultados dos exames não são indicação para mudar a medicação”

“Em meninas com potencial reprodutivo, incluindo jovens que provavelmente precisarão de tratamento durante a vida reprodutiva, o risco dos FAE causarem dano fetal deve ser discutido com a jovem e/ou cuidador, e os riscos e benefícios do tratamento devem ser apresentados. Há poucos dados sobre os riscos para o feto com os novos FAE.
Preconiza-se cuidado especial com o uso do valproato de sódio pelo risco de dano fetal"

“Os prescritores devem estar cientes das últimas novidades associadas aos FAE quando prescreverem para mulheres e jovens em idade fértil”

“Em meninas em idade fértil, incluindo jovens que talvez precisem de tratamento durante os anos férteis, deve-se discutir a possibilidade de interação com contraceptivos orais e os riscos e benefícios do tratamento com FAE.

4.7 Quando posso parar o tratamento com FAE?

Na maioria das crianças epilepsia não é uma condição que perdura por toda a vida. Em outras palavras, muitas crianças ficarão livres de crises e do tratamento. Entretanto, isto nunca é certo e é geralmente imprevisível quando vai ocorrer. **A maioria das crianças que começaram a tomar FAE ficarão livres de crises e em quase todas deve-se tentar a retirada da medicação**. Tradicionalmente, recomenda-se que a tentativa de interrupção ocorra após 2 anos sem crises. Entretanto, isto não é uma regra rígida. A retirada para algumas crianças pode ser tentada mais cedo e em outras crianças o tempo de tratamento pode ser mais longo; em algumas, por outro lado, pode não ser apropriado tentar a suspensão do tratamento. **O fator mais útil para ajudar a decidir sobre a retirada dos FAE é o tipo de epilepsia ou a síndrome eletroclínica.**

Pontos-chave:

“A decisão em continuar ou suspender a medicação deve ser tomada individualmente, levando-se em conta o paciente, a família e/ou cuidadores, e o medico com experiência em epilepsia após uma ampla discussão sobre os riscos e benefícios da retirada. Ao final da discussão os pacientes e suas famílias/cuidadores devem estar entendendo os riscos de recorrência de crises com ou sem tratamento. Essa discussão deve considerar os detalhes da síndrome epiléptica, prognóstico e estilo de vida.”

“A retirada dos FAE deve ser orientada ou guiada por um médico com experiência em epilepsia.”

“Os riscos e benefícios da manutenção ou retirada de FAE deve ser discutida com os pacientes, e suas famílias/cuidadores após o paciente estar livre de crises por pelo menos 2 anos."

“Quando o tratamento com FAE vai ser interrompido, a medicação deve ser reduzida lentamente (pelo menos por 2-3 meses) e deve ser retirado um fármaco de cada vez.”

“Cuidado particular deve ser tomado na retirada de benzodiazepínicos e barbitúricos (pode demorar 6 meses ou mais) por causa dos sintomas relacionados com a retirada e/ou recorrência de crises."

“Se houver falha, deve haver um plano seguro combinado previamente com o paciente e sua família. Se as crises recorrem, geralmente a última redução da dose é revertida e o médico deve ser consultado”

4.8 Medicação de Resgate

O termo 'medicação de resgate' é usado quando se quer interromper as crises agudamente com FAE e não significa o uso profilático para prevenir novas crises. O manejo de algumas crianças implicará no uso regular de FAE e provisão de medicação de resgate. Outras crianças poderão receber apenas medicação de resgate e não serem tratadas regularmente com FAE.

Tarefa 5:

As sequintes afirmações referem-se ao uso de medicações de resgate. Indique com quais você concorda e quais são incorretas.

Verdadeira/Falsa

a. Toda criança com crises epilépticas deve ter medicação de resgate, porque crises epilépticas devem ser interrompidas tão logo seja possível para minimizar dano cerebral.

b. Medicações de resgate tem efeitos adversos significantes e seu uso deve ser restrito a crianças com crises epilépticas prolongadas.

c. Não há lugar para uso de medicações de resgate em crianças com crises febris.

Comentário 5:

Você deveria ter respondido: Falso, Verdadeiro, Falso.

A imensa maioria das crises epilépticas não causa dano cerebral. A grande preocupação com relação a dano cerebral é restrita a crises epilépticas convulsivas que duram mais do que 30 minutos. A maioria das crises epilépticas convulsivas são curtas (menos que dois minutos). Consequentemente, **a maioria das crianças com crises não requerem medicação de resgate.**

Embora medicação de resgate seja geralmente segura, efeitos adversos significantes podem ocorrer. A maior preocupação é com o risco de depressão respiratória. Por outro lado, crises epilépticas convulsivas prolongadas trazem significante risco de dano permanente ao cérebro. Uma vez que isto pode ocorrer quando a crise dura mais do que 30 minutos, o objetivo é interromper as crises antes da criança convulsionar por 30 minutos. Geralmente é mais fácil interromper as crises mais cedo do que mais tarde. Em outras palavras, medicação de resgate dada após 5 minutos tem mais chance de interromper as crises do que se for dada 10 minutos após. Medicação de resgate é geralmente prescrita para crianças que são consideradas com risco de ter crises epilépticas prolongadas. A decisão costuma se basear no fato da criança já ter tido previamente uma ou mais crises prolongadas. Os cuidadores devem receber instruções claras sobre quando a medicação deve ser administrada. De forma geral, isto será preconizado se a criança continua a convulsionar por mais do que 5 minutos, mas dependendo do indivíduo pode ser mais adequado prescrever um tempo diferente. Por exemplo, se as crises de uma determinada criança habitualmente duram 5 minutos, será mais adequado prescrever medicação de resgate caso a crise dure 6 minutos ou mais.

Uma das razões mais comuns para prescrever medicação de resgate é em crianças com crises febris. A maioria das crianças com crises febris não requer medicação antiepilépica regular e a maioria das crises febris é curta. Entretanto, crises febris podem durar mais de 30 minutos (estado de mal epiléptico febril).

Há alguns FAEs que podem ser utilizados como medicação de resgate. Estes incluem:

- Diazepam retal (feito em farmácia de manipulação)
- Midazolam bucal ou nasal (deve ser importado)

Os cuidadores de crianças que receberam prescrição de medicação de resgate devem ser treinados e devem receber instruções escritas de como e quando usar e o que fazer a seguir. Isto deve incluir instruções de quando chamar uma ambulância.

Deve-se lembrar que enquanto a minoria das crianças com crises epilépticas precisa de medicação de resgate, **os cuidadores de todas as crianças com crises devem ter um plano individualizado para saber o que fazer no contexto de crises epilépticas prolongadas ou uma série de crises epilépticas sem a recuperação completa da consciência entre elas.**

Pontos-chave:

"Um indivíduo com crises convulsivas prolongadas (durando 5 minutos ou mais) ou crises em série (3 ou mais crises em 1 h) deve receber cuidados e tratamentos emergenciais"

"Diazepam retal é seguro e eficaz no tratamento de primeira linha de crises prolongadas e é recomendado na maioria dos casos como medicação de resgate"

"No Brasil o diazepam retal só pode ser preparado em farmácia de manipulação. O midazolam bucal ou nasal, preferível em muitos países, não é disponível no Brasil. Poderá ser importado, o que não permite acesso irrestrito à população infantil".

"Os profissionais de saúde devem informar os indivíduos e suas famílias/cuidadores que midazolam bucal não é licensiado no Brasil"

"O tratamento deve ser administrado por pessoal treinado ou, se especificado individualmente em um protocol acordado com o especialista, os membros da família ou cuidadores poderão administrar após treinamento apropriado"

"Devem ser assegurados os cuidados para preservar as vias respiratórias do indivíduo e acessar as funções cardíacas e respiratórias"

"Dependendo da resposta e da situação do indivíduo, serviços de emergência devem ser contactados, particularmente se:

- As crises evoluem para status epilepticus
- Há risco elevado de recorrência
- Este é o primeiro episódio
- Há dificuldade em se monitorar a condição do indivíduo

4.9 O papel do tratamento com fármacos não-epilépticos

Não há evidência para embasar o uso de medicina complementar no manejo de crianças com crises epilépticas. Da mesma forma, intervenções psicológicas não se mostraram eficazes na prevenção de crises epilépticas, embora as intervenções psicológicas possam ser importantes no manejo das comorbidades associadas à epilepsia.

Crianças com crises resistentes ao tratamento com FAE devem ser encaminhadas para centros terciários. As modalidades de tratamento que poderão ser consideradas incluem:

- O uso de FAE novos
- O uso de FAE experimentais
- Tratamento cirúrgico
- Dieta cetogênica
- Estimulação do nervo vago

O tratamento cirúrgico das crises epilépticas só é possível em uma minoria de pacientes. Entretanto, **como a cirurgia tem o potencial para tornar a criança livre de crises (i.e. 'curada'), deve ser considerada em todas as crianças com crises refratárias em estágio razoavelmente precoce** (geralmente após a falência de 2 fármacos).

Pontos-chave:

"Se as crises não estão controladas e/ou há incerteza diagnóstica ou falência terapêutica, os indivíduos devem ser encaminhados para serviços terciários para mais avaliação. O encaminhamento deve ser considerado quando um ou mais dos seguintes critérios estão presentes:

- A epilepsia não é controlada com uso de medicação por 2 anos;
- O manejo não traz sucesso após dois FAEs;
- A criança tem menos de 2 anos;
- A criança, o jovem ou adulto apresentam, ou estão em risco de efeitos colaterais inaceitáveis da medicação;
- Há uma lesão estrutural unilateral;
- Há comorbidade psicológica e/ou psiquiátrica;
- Há dúvida diagnóstica quanto à natureza das crises e/ou da síndrome epiléptica"

A dieta cetogênica pode ser considerada como tratamento de adição em crianças com epilepsia fármacorresistente"

"Estimulação do nervo vago é indicada como terapia de adição para reduzir a frequência de crises em crianças que são refratárias aos FAE e que não tem indicação para cirurgia ressectiva. Isto inclui crianças cuja epilepsia é dominada por crises focais (com ou sem generalização secundária) ou crises generalizadas"

4.10 Informação Adicional

Porque se pensa que a maioria das pessoas com epilepsia não se recupera da epilepsia, se na verdade o fazem?

A principal razão para a visão que a maioria das pessoas com epilepsia continuariam a ter crises para o resto da vida foi porque os estudos foram realizados em grandes centros. Por sua própria natureza estas instituições tendem a atrair a maioria dos casos difíceis e, assim, a experiência adquirida deles dá uma visão destorcida.

Alguns estudos em animais experimentais tendem a apoiar a noção de que a recuperação da epilepsia é improvável. Particularmente convincente foi o fenômeno do *kindling*. Neste modelo as crises epilépticas são produzidas usando estímulos elétricos ou químicos. Quanto maior o número de crises induzidas menor a intensidade do estímulo necessário para induzir mais crises posteriormente. Eventualmente, crises espontâneas podem ocorrer.

Kindling, embora facilmente induzido em roedores, é mais difícil de induzir em mamíferos superiores tais como cães e gatos e mesmo em primatas. Se ocorre no homem é desconhecido. Se ocorrer, é provavelmente incomum.

As pessoas falam sobre os novos e os antigos fármacos antiepilépticos. O que eles significam?

Nas últimas duas décadas um grande número de fármacos antiepilépticos foram introduzidos. Tem sido habitual referir àqueles disponíveis antes de 1989 como tradicionais ou antigos e àqueles depois de 1989 como novos fármacos antiepilépticos. Os fármacos tradicionais e os novos estão listados abaixo. Fármacos com espectro curto de atividade contra crises focais tem um sufixo (N); aqueles com espectro amplo de atividade tem um sufixo (B); o espectro do Fenobarbital e Etossuximida são mais complicados.

FAE tradicionais

- Fenobarbital
- Fenitoína (N)
- Carbamazepina (N)
- Etossuximida
- Valproato de sódio (B)
- Benzodiazepínicos como clobazam e clonazepam (B)

FAE novos

- Vigabatrina (N)
- Lamotrigina (N)
- Gabapentina (N)
- Tiagabina (N)
- Oxcarbazepina (N)
- Topiramato (B)
- Zonisamida (N)
- Rufinamida (N)
- Lacosamida (N)
- Perampanel (N)
- Levetiracetam (B)

Conforme observado anteriormente, o tratamento da maioria das crianças começa geralmente com FAE tradicionais, uma vez que nenhuma das novas drogas tem eficácia claramente superior. Entretanto, já foi mencionada a preocupação referente ao uso de valproato de sódio em meninas e mulheres em idade fértil. Além disso, há duas exceções importantes para a regra de que a maioria receberá inicialmente carbamazepina ou valproato de sódio:

- Vigabatrina é particularmente eficaz contra espasmos epilépticos (também chamados de espasmos infantis e síndrome de West) e contra todos os tipos de crises na doença genética conhecida como esclerose tuberosa. É recomendada como tratamento de primeira linha nessas situações.

- Etossuximida é um agente de espectro estreito contra crises de ausência típica. É uma alternativa ao valproato de sódio e à lamotrigina em crianças que só tenham ausências típicas.

Se o FAE inicial falhar, como devo introduzir o segundo FAE?

Há duas possibilidades:

- Pode-se substituir a medicação por um novo FAE (monoterapia sequencial).
- O novo FAE pode ser acrescentado ao primeiro (politerapia).

Tarefa 4:

Há vantagens e desvantagens de cada procedimento. Você pode pensar em uma vantagem e uma desvantagem?

Monoterapia:

Vantagem -

Desvantagem –

Politerapia:

Vantagem –

Desvantagem –

Comentário 4:

Monoterapia sequencial tem a vantagem de que minimiza o risco de efeitos adversos inerentes à *politerapia.* Sua desvantagem é que se o fármaco que estiver sendo retirado tiver alguma ação benéfica, a sua retirada poderá levar a aumento de crises. Este problema poderá ser reduzido se o novo fármaco for introduzido enquanto o primeiro está sendo gradualmente retirado.

Politerapia tem a vantagem de que o paciente não ficará 'desprotegido' durante a troca. Entretanto, a politerapia implica em maior risco de eventos adversos do que a monoterapia.

Pontos-chave:

É recomendado que os indivíduos sejam tratados com um único FAE (monoterapia) sempre que possível. Se o tratamento inicial não for satisfatório, então monoterapia usando outro FAE pode ser tentada. Deve-se ter cuidado no período de troca do FAE"

"Se um FAE falha por causa de efeitos adversos ou falta de controle, um segundo FAE pode ser iniciado (que pode ser um outro FAE de primeira linha ou um de segunda linha) e pode ser aumentado até a máxima dose tolerada e então a primeira pode ser retirada lentamente"

"Se o segundo FAE não trouxer benefício, tanto o primeiro quanto o segundo poderá ser retirado, dependendo da eficácia relativa, dos efeitos colaterais e da tolerância aos FAE"

"Recomenda-se que a combinação terapêutica (terapia adjuntiva ou de adição) deva somente ser considerada quando as tentativas de monoterapia não deram resultado…."

"Os novos FAEs, dentro das indicações autorizadas, são recomendados no manejo de epilepsia em crianças que não tiveram benefício com o tratamento feito com os FAEs tradicionais tais como carbamazepina ou valproato de sódio, ou naqueles nos quais os antigos FAEs não são apropriados porque:

- Há contraindicações aos fármacos
- Eles podem interagir com outras medicações que o paciente está tomando (particularmente contraceptivos orais)
- Já se sabe que são pouco tolerados pela criança
- A criança está em idade fértil ou talvez precise de tratamento durante sua vida reprodutiva"

"Vigabatrina é recomendada como terapia de primeira linha no manejo dos espasmos infantis"

Em que circunstância é útil dosar os níveis séricos de FAEs?

Fenitoína é um FAE que não é muito utilizado em crianças. Entretanto, por razões farmacológicas, pequenas mudanças de dose podem às vezes levar a grandes alterações dos níveis séricos. Por causa disso, as crianças tratadas com fenitoína requerem que os níveis séricos sejam checados regularmente.

Pode também ser útil checar os níveis séricos quando se pretende fazer importantes mudanças no tratamento, particularmente quando se usa dois ou mais FAEs que podem interagir. Entretanto, muitos especialistas rotineiramente realizam mudanças sem checar os níveis séricos.

Pode ser útil checar o nível sérico se uma criança é admitida no setor de emergência ou se há suspeita de pobre adesão ao tratamento.

Embora os níveis dos FAEs sejam habitualmente checados no sangue, eles também podem ser checados na saliva.

5. Aspectos psicossociais e serviços de epilepsia

5.1. Introdução

Nesta seção você terá uma visão holística sobre a epilepsia, considerando-se como a epilepsia impacta toda a vida da criança.

5.2. Objetivos de aprendizado:

Ao final desta seção, você deverá:

1.Ser capaz de descrever as comorbidades associadas à epilepsia.

2.Ser capaz de explicar o potencial impacto educacional da epilepsia.

3.Ser capaz de explicar por que as crianças com epilepsia são estigmatizadas.

4.Ser capaz de dar o aconselhamento de segurança apropriado para crianças com epilepsia.

5. Ter conhecimento sobre os serviços sociais de apoio disponíveis para crianças com epilepsia e suas famílias.

6.Ser capaz de aconselhar crianças, pais, cuidadores e outros profissionais sobre onde a informação adequada sobre a epilepsia pode ser obtida.

7.Ser capaz de descrever os passos adequados de cuidados para crianças com epilepsia.

5.3. Epilepsia e comorbidades

Epilepsia em crianças e adultos jovens está associada com uma gama de problemas psiquiátricos, comportamentais e de neurodesenvolvimento.

Tarefa 1:

Escreva três outros problemas de neurodesenvolvimento que você acha que podem estar associados à epilepsia.	
1.	
2.	
3.	

Comentário 1:

Crianças com epilepsia também podem ter:

• Problemas motores, como paralisia cerebral

• Dificuldades de aprendizagem, que podem ser leve, moderada ou grave

• Problemas comportamentais

• Problemas sensoriais (particularmente, problemas visuais e auditivos)

Estes problemas de neurodesenvolvimento adicionais não são, na maioria dos casos, causados pela epilepsia, mas partilham a mesma causa subjacente que a epilepsia. Por exemplo, uma criança que teve asfixia durante o parto pode, em consequência, desenvolver paralisia cerebral, graves dificuldades de aprendizagem, problemas visuais e epilepsia.

A qualquer momento, um desses problemas pode ser mais ou menos significativo.

5.4. Epilepsia e problemas de neurodesenvolvimento

A epilepsia pode causar problemas no desenvolvimento neurológico?

Isto é uma questão que é tão importante quanto é difícil de responder. Talvez o melhor lugar para começar é lembrar que a epilepsia não é uma condição única, mas muitas condições diferentes. Algumas delas, provavelmente, nunca vão causar problemas neurológicos significativos. Outras, por vezes, causam problemas de desenvolvimento neurológico e outras irão certamente causar problemas de desenvolvimento neurológico.

O pensamento atual relacionado às evidências das pesquisas é que a causa subjacente da epilepsia (quer identificada ou não) pode impactar no neurodesenvolvimento em adição às crises ou aos paroxismos epileptiformes, sendo que este último pode ser detectado ao EEG durante os estados de vigília e sono. Estes paroxismos frequentes são vistos em encefalopatias epilépticas, descritas abaixo. Pode-se pensar na epilepsia em algumas síndromes como um sintoma de uma anormalidade subjacente do desenvolvimento cerebral.

Você lembrará que um importante grupo de epilepsias foram as anteriormente descritas como idiopáticas. Os exemplos são epilepsia ausência juvenil, epilepsia mioclônica juvenil e epilepsia ausência da infância (EAI). Em crianças com epilepsia idiopática, a epilepsia é usualmente relacionada a uma idade do desenvolvimento com uma instalação em uma faixa etária característica e, para EAI, a possibilidade de remissão antes da puberdade. Considera-se que estas formas de epilepsia tenham uma causa genética, que em alguns casos provavelmente é poligênica.

Estas epilepsias não estão geralmente associadas com problemas de neurodesenvolvimento importantes. Ocasionalmente, problemas de neurodesenvolvimento podem ocorrer, mas estes são usualmente leves. Se uma criança com uma destas síndromes apresenta problemas de desenvolvimento ou educacionais, o encaminhamento para o neurologista infantil deve ser considerado. Um outro importante grupo de epilepsias são aquelas nas quais a causa subjacente é conhecida. **Estes são frequentemente associadas com problemas de desenvolvimento neurológico pré-existentes**. No entanto, não é raro (mas não significa inevitavelmente), novos problemas de desenvolvimento neurológico podem ocorrer após o aparecimento de crises epilépticas. Crianças com epilepsia farmacorresistente têm maior probabilidade de apresentar problemas de neurodesenvolvimento. As encefalopatias epilépticas são um grupo de síndromes nas quais as perdas cognitivas e outras perdas comumente progridem com a evolução da epilepsia e estas condições são frequentemente famacorresistentes. Duas síndromes eletroclínicas que você pode ter ouvido falar e que estão entre as encefalopatias epilépticas são a Síndrome de Lennox-Gastaut e a Síndrome de West (Espasmos Epilépticos).

Que tipo de problema de desenvolvimento neurológico pode ser causado pela epilepsia? Quando as crianças com epilepsia desenvolvem problemas neurológicos em consequência da epilepsia (ao invés de ter problemas de desenvolvimento neurológico adicionais, como consequência da causa da epilepsia), estes geralmente tomam a forma de deficiências de funções cognitivas superiores (tais como perda de memória, dificuldades visuo-espacial e problemas de linguagem) ou problemas de comportamento (tais como problemas com atenção e concentração, hiperatividade e problemas de conduta). Aproximadamente 40% das crianças com idade escolar com epilepsia apresentam baixo rendimento escolar em comparação às suas habilidades cognitivas.

As crianças com epilepsia frequentemente precisam de qualquer ajuda extra na escola?

Crianças com epilepsia frequentemente se beneficiam de suporte adicional na escola e sugere-se que cada criança com epilepsia deva ter seu progresso educacional monitorizado mais de perto do que as outras crianças. É importante que as dificuldades sejam detectadas e que o suporte seja providenciado antes que a criança falhe e que isto possa afetar sua confiança e autoestima, o que em algumas crianças pode se manifestar como problemas comportamentais na escola. Voltando agora para o efeito agudo de crises epilépticas. **A disfunção cerebral temporária após as crises é comum.** Isto é visto de forma mais dramática após algumas crises motoras que podem ser seguidas de paralisia temporária de um membro ou membros (Paralisia de Todd). A mesma coisa pode ocorrer após outros tipos de crises. Por exemplo, a memória pode ser prejudicada após alguns tipos de crises epilépticas. Isto pode ser muito menos óbvio para o observador. Embora seja temporária, quando repetida muitas vezes, pode interferir significativamente com o progresso escolar. Nos últimos anos, demonstrou-se que algumas crianças têm perdas breves das funções cognitivas durante os paroxismos epileptiformes ao EEG (não associados a crises epilépticas clínicas). Isto é conhecido como perda cognitiva transitória.

Finalmente, os medicamentos ou fármacos antiepilépticos podem ter efeitos cognitivos e comportamentais. Dado que os fármacos antiepilépticos agem sobre o cérebro, não é surpreendente que ocorram efeitos adversos cognitivos e comportamentais. No entanto, para a maioria das medicações antiepilépticas utilizadas rotineiramente em crianças, esses efeitos adversos são muito raros, a menos que o fármaco antiepiléptico cause sonolência. No entanto, quando é relatado que uma criança com epilepsia apresenta dificuldades escolares, quer em termos de aprendizagem ou de comportamento, é importante considerar se o tratamento pode causar ou contribuir para isso.

Pontos-chave

A avaliação neuropsicológica deve ser considerada nos indivíduos nos quais é importante avaliar dificuldades de aprendizado e disfunção cognitiva, particularmente considerando memória e linguagem.

O encaminhamento para um neuropsicólogo é indicado:

1. Quando um indivíduo com epilepsia tem problemas educacionais ou no trabalho;

2. Quando a RM identifica uma lesão em regiões relevantes à cognição;

3. Quando um indivíduo reclama ou tem queixa de déficits cognitivos ou declínio cognitivo.

5.5.Epilepsia e Problemas Psiquiátricos

Os problemas psiquiátricos são significativamente mais comuns nas crianças com epilepsia do que na população em geral e também são mais comuns do que nas crianças com doenças crônicas que não envolvem o SNC. Em um estudo de crianças com epilepsia 'não complicada':

- 13% tinham transtorno emocional
- 7,5% tinham transtorno de conduta
- 5% tinham transtornos psiquiátricos mistos
- 2% tinham distúrbio hipercinético

Outros transtornos psiquiátricos associados à epilepsia incluem: transtorno do espectro autista e psicoses infantis.

Todos os profissionais envolvidos no cuidado das crianças com epilepsia devem estar alerta para a ocorrência de problemas psiquiátricos, muitos dos quais podem ser auxiliados por intervenções adequadas e oportunas. As crianças com epilepsia devem ter acesso a serviços psiquiátricos de diagnóstico e tratamento eficazes.

5.6. Epilepsia e Estigma

O estigma ocorre quando um aspecto particular do comportamento ou das características de um indivíduo é percebido negativamente e utilizado para definir essa pessoa de uma forma negativa.

Tarefa 2:

Não deve ser difícil pensar em razões pelas quais o comportamento ou as características de uma criança com epilepsia podem ser percebidos de forma negativa. Escreva algumas baixo:

Comentário 2:

Entre os muitos que você poderia ter listados estão:

• Ocorrência de crises imprevisíveis, muitas vezes assustadoras
• Necessidade de tomar drogas
• Ausências escolares
• Restrições aplicáveis às atividades devido às considerações de segurança
• Presença de comorbidades (paralisia cerebral , dificuldades de aprendizagem, problemas de comportamento)

Além destas razões bastante óbvias, falsas crenças sobre a epilepsia também podem contribuir para o estigma associado à epilepsia:

• Ideias relacionadas à possessão por demônios
• Ideias sobre a relação entre epilepsia e sexo

5.7. Considerações relacionadas à segurança

A maior parte das crianças com epilepsia tem restrições em suas atividades; geralmente por causa do medo de morte ou de lesão caso uma crise ocorra. Geralmente, a percepção do aumento do risco determinado pelas crises epilépticas é muito maior do que o risco real. A abordagem geral deve ser encorajar as atividades normais, incluindo os esportes, tanto quanto for possível e minimizar os riscos com medidas preventivas utilizando o bom senso. Os riscos devem ser individualizados. O que pode ser perigoso para uma criança que tem crises de queda diárias, pode não representar risco algum para uma criança com crises focais ocasionais que ocorrem sem qualquer comprometimento da perceptividade.

Geralmente, as três situações de maior risco são:

• Água, incluindo natação e banhos

• Altura

• Calor (fogões, incêndios, etc)

Não há praticamente nenhuma evidência de que o esporte "comum", incluindo esportes de contato, apresentem um risco significativo, mesmo para aqueles com crises não controladas.

Tarefa 3:

Dê uma olhada no site da ABE (Associação Brasileira de Epilepsia): www.epilepsiabrasil.org.br. Clique em 'Epilepsia' e depois 'Dúvidas Frequentes'.

Tarefa 4:

Para os adolescentes, se estes serão ou não autorizados a dirigir pode ser muito importante. Ir novamente para o site da ABE e ver o que eles dizem sobre as regras de dirigir.

Comentário 4:

Provavelmente, é melhor que você direcione os pacientes e suas famílias para o aconselhamento adequado (*web-based* ou escrito) sobre as questões psicossociais, sempre que possível, o que significa que eles serão capazes de usar esses recursos para responder a outras perguntas que possam surgir ao longo do tempo.

Associação Brasileira de Epilepsia (ABE): www.epilepsiabrasil.org.br

Liga Brasileira de Epilepsia (LBE): epilepsia.org.br

Assistência à Saúde de Pacientes com Epilepsia (ASPE): www.aspebrasil.org

5.8. Organização dos Serviços

Os serviços disponíveis para crianças com epilepsia no Brasil são de qualidade muito variável.

Em 2007, o Projeto Demonstrativo de Epilepsia no Brasil, parte da campanha "Epilepsia Fora das Sombras" da OMS/ILAE/IBE, mostrou que 38% dos pacientes com epilepsia ativa de cidades da região sudeste do país estavam em uso de tratamento inadequado, incluindo 19% que não estavam fazendo uso de qualquer medicação. A entrevista com profissionais de saúde da rede primária de atendimento de diferentes regiões do país mostrou que 73% não se sentiam confiantes em manejar o tratamento de pacientes com epilepsia. O Projeto conclui que um importante fator que contribui para a falha de tratamento de pacientes com epilepsia no Brasil é a inadequação da prestação dos cuidados de saúde.

Em parte, os cursos de PET são projetados para corrigir essas deficiências.

Há um amplo apoio profissional e gerencial para que os cuidado com a epilepsia ocorra no contexto de uma rede clínica controlada. *Essa rede pode ser definida da seguinte forma:*

"Grupos conectados de profissionais e organizações de saúde de atenção primária, secundária e terciária trabalhando de uma forma coordenada, sem restrições impostas pelos limites profissionais e organizacionais existentes para assegurar a prestação equitativa de serviços eficazes de alta qualidade!"

Entre os aspectos-chave necessários para a melhoria da prestação de serviços a pacientes com epilepsias, destacam-se:

• O diagnóstico deve ser feito por um profissional treinado (definido como um médico com formação e experiência nas epilepsias)

• Crianças com suspeita de crises epilépticas devem ser atendidas o mais breve possível após o encaminhamento

• Aconselhamento sobre os primeiros socorros deve ser dado

• Crianças com epilepsia devem ter planos de cuidados individualizados

• Deve haver avaliação regular de médicos com experiência em epilepsia

• Deve haver pronto acesso a serviços terciários, quando necessário

Pontos-chave

Todos os indivíduos com suspeita de crise epiléptica de início recente devem ser vistos com urgência por um profissional treinado (definido como um médico com formação e experiência nas epilepsias). Isto assegura um diagnóstico preciso e precoce e início do tratamento, como é apropriado às suas necessidades.

Algumas informações mais detalhadas sobre as medidas apropriadas após uma primeira crise:

Indivíduos referidos a um Pronto Socorro após a suspeita de uma crise epiléptica devem ser inicialmente rastreados. Isto deve ser feito por um clínico ou pediatra com posterior encaminhamento para um profissional treinado quando se suspeita de uma crise epiléptica ou se houver dúvida diagnóstica.

Nos setores de atendimento de urgência/emergência, devem existir protocolos para tratamento de emergência para os indivíduos que se apresentam com uma crise epiléptica (suspeita ou confirmada).

Informações essenciais sobre como reconhecer uma crise epiléptica, primeiros socorros e a importância de relatar novas crises deve ser fornecida a uma pessoa que tenha vivenciado uma possível primeira crise e sua família / cuidador / pais, conforme o caso. Esta informação deve ser fornecida enquanto o indivíduo está à espera de um diagnóstico e também deve ser fornecido aos seus familiares e / ou cuidadores.

Os profissionais de saúde devem adotar um estilo de consultoria que permite que o indivíduo com epilepsia e seus familiares e / ou cuidadores, conforme o caso, participem como parceiros em todas as decisões sobre a sua saúde, e ter em conta sua raça, cultura e quaisquer necessidades específicas.

Todos os indivíduos com epilepsia devem ter um plano de cuidados abrangente que é acordado entre os indivíduos, seus familiares e / ou cuidadores como prestadores de cuidados da rede primária e secundária.

Todos os indivíduos com epilepsia devem ter uma reavaliação estruturada regular. Em crianças, esta reavaliação deve ser realizada pelo menos anualmente (mas pode ser feita entre 3 e 12 meses, por acordo) por um profissional treinado.

Na reavaliação, os indivíduos devem ter acesso a: informação escrita e visual; serviços de aconselhamento; informações sobre as organizações de voluntários; investigações oportunas e adequadas; encaminhamento para os serviços terciários, incluindo a cirurgia se for apropriado.

Se as crises epilépticas não são controladas e / ou há incerteza diagnósticas ou insucesso do tratamento, os indivíduos devem ser encaminhados para serviços terciários rapidamente para avaliação.

GLOSSÁRIO

Aderência- Termo que denota a adesão a um regime medicamentoso prescrito.

Ataxia – Distúrbio do equilíbrio.

Atividade epileptiforme - Atividade epileptiforme envolve a descarga excessiva e / ou hiperssíncrona de neurônios (células cerebrais). Genericamente falando, pode ser considerado como um distúrbio da atividade elétrica do cérebro.

Atividade epileptiforme - Anormalidades observadas no EEG que são fortemente associados ao aumento do risco de epilepsia.

Atrofia – Termo que implica na redução de um tecido ou parte do corpo.

Carbamazepina – Fármaco antiepiléptico muito comumente prescrito, predominantemente eficaz contra crises e epilepsias focais.

Cataplexia - Sintoma raro, ocorrendo muitas vezes com narcolepsia, em que a emoção (tais como risos) provoca uma perda difusa do tônus muscular que pode imitar uma crise atônica.

Cirurgia de Epilepsia - Termo usado para designar o tratamento cirúrgico de epilepsia . A cirurgia envolve a remoção de áreas de tecido do cérebro que provocam as crises epilépticas (cirurgia de epilepsia ressectiva) ou procedimentos destinados a interferir com a propagação de descargas elétricas
(cirurgia de epilepsia funcional).

Comprometimento cognitivo transitório - Breve comprometimento de funções cognitivas associadas à atividade epileptiforme documentada ao EEG.

Convulsão - Uma crise (epiléptica ou não) na qual há atividade motora proeminente, tais como endurecimento generalizado, espasmos repetitivos ou movimentos erráticos.

Criptogênico - Termo sinônimo para *provavelmente sintomático*. Provavelmente sintomático é o termo preferido. O termo não é mais usado e foi substituído por *indeterminado ou desconhecido.*

Crise - Termo amplo que pode ser usado para designar qualquer ataque paroxístico súbito. O termo se aplica, entre outros, aos ataques como desmaios e colapsos de origem cardíaca, bem como a crises epiléticas. No entanto, salvo especificação ao contrário é muitas vezes usado de forma intercambiável como crise epiléptica.

Crises anóxicas – Termo que pode ser usado como sinônimo para síncope. Entretanto, usualmente, é reservado para síncopes que incluem, além da perda da consciência, manifestações motoras proeminentes, tais como rigidez e/ou abalos dos membros.

Crise anóxica reflexa - Transtorno, predominantemente do lactente e infância precoce, caracterizado por crises de anóxia devido a pausas temporárias no ritmo cardíaco e, geralmente, desencadeada por acidentes menores. Um termo alternativo é a crise de perda de fôlego pálida.

Crise astática – Crise epiléptica na qual a principal manifestação é a queda ao solo. É usualmente causada por uma crise tônica, atônica ou mioclônica.

Crise de ausência – Em senso estrito, uma crise de ausência é um tipo de crise generalizada na qual a principal manifestação é a perda breve da perceptividade. Entretanto, o termo é por vezes usado erroneamente e confusamente significando qualquer tipo de crise cuja principal manifestação seja a perda da perceptividade.

Crise de ausência atípica – Crise epiléptica generalizada que usualmente ocorre na infância e nas pessoas jovens com outros déficits neurológicos. Suas manifestações são similares à crise de ausência típica, mas o início e o término são menos abruptos e o EEG é diferente.

Crise de ausência típica - Crise generalizada que ocorre geralmente em uma criança com desenvolvimento normal e que se manifesta principalmente por breve perda da perceptividade, com início e término abruptos. A crise é acompanhada por atividade com morfologia característica ao EEG conhecida como "complexo espícula-onda a 3 Hz".

Crise de perda de fôlego – Condição, usualmente encontrada no lactente e criança jovem, na qual um estímulo emocional ou um trauma menor é rapidamente seguido por síncope não epiléptica. Antes da **perda de consciência**, a criança frequentemente chora e parece segurar a respiração no período da expiração. As crises de perda de fôlego podem ser divididas em cianóticas e pálidas. Esta última é, atualmente, mais corretamente denominada como crises reflexas anóxicas.

Crise de queda (*Drop Attacks*) - Um termo sinônimo para crises astáticas.

Crise disperceptiva – Termo atual para substituir crise parcial complexa ou discognitiva. Em outras palavras, trata-se de crise focal com alteração da percepção do ambiente.

Crise do lobo frontal - A crise epiléptica focal que se origina de um dos lobos frontais do cérebro. Os lobos frontais estão envolvidos no controle dos movimentos e em várias funções cognitivas superiores. As manifestações de crises de lobo frontal refletem essas funções.

Crise do lobo temporal - A crise epiléptica focal que se origina em um ou outro dos lobos temporais do cérebro. Os lobos temporais estão envolvidos na percepção do som, paladar e olfato e na experiência da emoção. As manifestações de crises do lobo temporal refletem estas funções.

Crise do lobo occipital - Crise epiléptica focal que se origina de um dos lobos occipitais do cérebro. Os lobos occipitais estão envolvidos na percepção de estímulos visuais. As manifestações das crises epilépticas do lobo occipital refletem esta função.

Crise do lobo parietal - Crise epiléptica focal que se origina de um dos lobos parietais do cérebro. Os lobos parietais estão envolvidos na percepção das sensações, como tato, temperatura e dor. As manifestações de crises epilépticas do lobo parietal refletem estas funções.

Crise epiléptica -Um tipo de crise que surge como consequência da atividade epileptiforme no cérebro. As manifestações das crises epilépticas são variáveis. A definição "oficial" de uma crise epiléptica é a "manifestação de atividade epiléptica (excessiva e / ou hiperssíncrona), geralmente auto-limitada dos neurônios do cérebro.

Crise epiléptica atônica – Um tipo de crise epiléptica que se manifesta pela perda do tônus postural, que pode afetar todo o corpo ou somente uma parte dele.

Crise epiléptica generalizada - Definida como tendo origem em alguma região do cérebro e rapidamente evoluindo para o envolvimento bilateral das redes neuronais difusamente distribuídas, podendo incluir estruturas corticais e subcorticais, mas não incluem necessariamente todo o córtex. Mais vagamente, uma crise epiléptica generalizada é aquela que começa de ambos os lados do cérebro simultaneamente.

Crise epiléptica relacionada à localização - Sinônimo de 'crise focal ".
Crise focal é o termo preferido.

Crise focal - Definida como crises epilépticas que se originam dentro de redes neurais limitadas a um hemisfério. Esta pode ser discretamente localizada ou mais amplamente distribuída. Mais vagamente, uma crise epiléptica focal é aquela que tem origem a partir de uma região do cérebro.

Crise focal motora - Crise epiléptica focal com características motoras proeminentes, tais como abalos ou movimentação errática dos membros.

Crise focal sensorial - Crise epiléptica focal com sintomas sensoriais proeminentes, tais como alucinações do olfato, paladar, audição e visão ou "fenômenos experienciais, tais como sentimentos de medo, déjà vu,etc.

Crise mioclônica - Um tipo de crise epiléptica caracterizada por contração de um músculo ou de um grupo de músculos como se fosse um choque súbito. Nem todos os tipos de mioclonias são epilépticas.

Crise não-epiléptica - Uma crise que é causada por qualquer outro mecanismo que não a atividade epileptiforme do cérebro. Os tipos comuns de crises não-epilépticas incluem desmaios, crises anóxicas reflexas, crises de perda de fôlego, síncopes cardíacas, crises psicogênicas e alguns distúrbios do movimento.

Crise parcial – Sinônimo de “crise focal”. Crise focal é o termo preferido.

Crise tônica - Um tipo de crise epiléptica cuja manifestação principal é o enrijecimento (o que pode afetar o corpo inteiro ou apenas parte dele).

Crise tônico-clônica generalizada - Um tipo de crise epiléptica em que o indivíduo apresenta simultaneamente perda da perceptividade e fica todo enrijecido (a fase tônica). Isto é então seguido por espasmos ou abalos repetitivos e ritmados dos quatro membros (a fase clônica).

Cromossomos- Os cromossomos são estruturas em forma de haste no interior dos núcleos das células. Constituem-se de uma sequências de genes.

Deficiência intelectual - Um termo usado para denotar um desenvolvimento incompleto ou mais lento do cérebro. Deficiência intelectual moderada (sinônimo de retardo mental leve) implica em uma pontuação nos testes de QI com menos de 70. Deficiência intelectual grave (sinônimo de retardo mental grave) implica em uma pontuação nos testes de QI com menos de 50.

Desmaio (também chamado de desmaio simples e síncope vasovagal) - em geral, a forma mais comum de síncope. Os desmaios podem ter vários gatilhos, mas todos são caracterizados por redução temporária do fluxo sanguíneo para o cérebro que é suficiente para causar perda de consciência.

Diazepam - Um fármaco antiepiléptico que é normalmente usado como medicação de resgate e pode ser dado por via retal ou intravenosa.

Dieta cetogênica - Um tratamento para a epilepsia farmacorresistente que envolve dar ao paciente dieta muito rica em gorduras. As gorduras em excesso são convertidas em cetonas, cuja presença parece exercer efeito antiepiléptico.

Discinesias - Distúrbios não-epilépticos associados a movimentos anormais.

Dispraxia - Um termo que implica que o sujeito tem problemas de sequenciamento em um conjunto de tarefas motoras. Em uma definição menos estrita, o termo implica em descoordenação.

Distúrbios metabólicos - Um grupo de doenças, geralmente muito raras, muitas das quais afetam o cérebro e incluem as crises epilépticas entre as suas manifestações clínicas. A principal característica, em comum, é que envolvem algum problema que interfere com a miríade de vias metabólicas do organismo. Estas vias são responsáveis, por exemplo, pela forma como o organismo lida com os alimentos e armazena e utiliza a energia.

Distúrbios paroxísticos - Um termo sinônimo para crises, quando o termo crise é usado para designar tanto crises epilépticas como crises não-epilépticas. Em outras palavras, um distúrbio paroxístico representa qualquer condição caracterizada por crises recorrentes, epilépticas ou não.

Doenças neurocutâneas - As doenças neurocutâneas são um grupo de condições que, por razões embrionárias, apresentam anormalidades na pele e malformações cerebrais. Elas são comumente associadas com epilepsia. Exemplos incluem esclerose tuberosa, neurofibromatose e a síndrome de Sturge-Weber.

Doença neurodegenerativa - Uma doença na qual há perda de habilidades adquiridas causada pela morte das células nervosas. Estas condições comumente levam à demência. Muitos distúrbios metabólicos se comportam desta maneira. A epilepsia é comum nas doenças neurodegenerativas.

ECG - Abreviatura de eletrocardiograma.
Uma investigação, muito útil em pacientes com suspeita de distúrbios do ritmo cardíaco, na qual a atividade elétrica do coração é gravada utilizando eletrodos aplicados ao peito. A investigação é indolor.

EEG -Abreviatura de eletroencefalograma.
Uma investigação muito útil nos indivíduos com epilepsia, na qual a atividade elétrica do cérebro é demonstrada utilizando uma variedade de eletrodos normalmente aplicados ao couro cabeludo. O processo é indolor.

Encefalite - Inflamação no cérebro, geralmente causada por infecções virais.

Encefalopatia epiléptica - Condição na qual se acredita que a atividade epiléptica cerebral possa contribuir para a alteração progressiva da função cerebral. Mais vagamente, encefalopatia epiléptica é um tipo de epilepsia na qual as crises epilépticas ou a atividade epileptiforme contínua no cérebro, que não dá origem a crises evidentes, levam a novos problemas, tais como dificuldades de aprendizagem e problemas comportamentais graves.

Epilepsia - Termo que abrange grande grupo de doenças caracterizadas pela tendência a ter crises epilépticas recorrentes.
Epilepsia benigna- Usada para descrever epilepsia que é caracterizada por crises epilépticas que são facilmente tratáveis, ou que não requerem tratamento, e remitem sem sequela.

Epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais – Uma das epilepsias focais mais comuns encontrada em crianças saudáveis de idade escolar.

Epilepsia farmacorresistente (resistente aos medicamentos) - Um termo que implica na continuidade das crises epilépticas, apesar do tratamento adequado. Epilepsias são frequentemente nomeadas como farmacorresistente depois que houve insucesso na resposta a dois fármacos antiepilépticos adequados.

Epilepsia focal - Epilepsia caracterizada pela ocorrência de crises epilépticas focais.

Epilepsia generalizada - Epilepsia caracterizada pela ocorrência de crises epilépticas generalizadas.

Epilepsia generalizada idiopática - Um grupo de epilepsias para os quais nenhuma causa pode ser identificada, que ocorre em indivíduos normais e pela ocorrência de um ou mais tipos de crises generalizadas.
Este termo foi retirado das recomendações da ILAE em 2011.

Epilepsia parcial - Sinônimo de "epilepsia focal". Epilepsia focal é o termo preferido.

Epilepsia relacionada à localização - Sinônimo de "epilepsia focal". Epilepsia focal é o termo preferido.

Epilepsia rolândica - Nome alternativo para a epilepsia benigna da infância com paroxismos centrotemporais.

Epileptologia - A especialidade médica direcionada para o diagnóstico e tratamento das epilepsias.

Esclerose temporal mesial - Uma causa comum de epilepsia do lobo temporal. O termo implica em uma gliose (cicatriz) das estruturas que se encontram na parte medial de um dos lobos temporais.

Estado de mal epiléptico (*Status epilepticus*) - Crise epiléptica com duração superior a 30 minutos, ou série de crises epilépticas durante um período de 30 minutos, sem recuperação total da consciência entre as crises.

Estimulação do nervo vago - Tratamento para a epilepsia farmacorresistente que envolve a implantação de um estimulador elétrico sob a pele da parede torácica. Esta técnica é utilizada para estimular o nervo vago no pescoço. Esta estimulação exerce um efeito antiepiléptico no cérebro.

Grand mal - Um termo impreciso (melhor evitar) usado para designar crises epilépticas "maiores". O que se entende por "maiores" varia de um praticante para outro, mas inclui as crises tônico-clônicas generalizadas.

Fotossensibilidade - Um termo que implica que um indivíduo seja suscetível às crises epilépticas desencadeadas por fotoestimulação (luz). O termo também é usado para indicar a ocorrência de certas anormalidades epileptiformes
no EEG em resposta à fotoestimulação intermitente.
Hemograma completo - Abreviação para um série de exames de sangue em que a concentração de hemoglobina e de várias células no sangue é medida.

Hemorragia intracraniana - Sangramento dentro ou ao redor do cérebro.

Hipernatremia - Termo que indica nível anormalmente elevado de sódio no sangue.

Hipocalcemia - Termo que indica nível anormalmente baixo de cálcio no sangue.

Hipoglicemia - Termo que indica nível de açúcar no sangue anormalmente baixo.

Hiponatremia - Termo que indica nível anormalmente baixo de sódio no sangue.

Ictal - Termo que significa "crise". Um EEG ictal é um EEG durante o qual uma ou mais crises foram registradas.

Idiopática - Termo que implica que a causa não é conhecida ou suspeita. Assim, epilepsia idiopática é uma epilepsia cuja causa não pode ser encontrada e não há nenhuma suspeita sobre o fator causal das crises epilépticas.
Este termo foi retirado das recomendações da ILAE em 2011.

Incidência (de epilepsia) - O número de novos casos (de epilepsia) diagnosticados anualmente em uma dada população.

Insulto hipóxico-isquêmico - Um insulto, por exemplo no cérebro, causado pela falta de sangue e / ou oxigênio.

Interictal - Período entre crises. Assim, um EEG interictal é registrado entre as crises.

Investigações genéticas - Análises dos cromossomos e testes de DNA são feitos geralmente em amostras de sangue (embora ocasionalmente outros tecidos como a pele possam ser usados) usadas para detectar doenças genéticas.

Investigações neurometabólicas - Uma série de exames de sangue, urina e as vezes outros testes usados para detectar distúrbios metabólicos.

Lamotrigina -Um fármaco antiepiléptico eficaz contra as crises epilépticas e epilepsias focais e generalizadas.

Liga Brasileira de Epilepsia – Entidade que congrega os profissionais que trabalham com epillepsia.

Liga Internacional contra a Epilepsia (*International League Against Epilepsy*- ILAE) - Nas suas próprias palavras: "A Liga Internacional contra a Epilepsia
é associação mais importante de médicos e outros profissionais da área da saúde que trabalha para um mundo onde a vida de ninguém seja limitada pela epilepsia. Sua missão é proporcionar a melhor qualidade dos cuidados e bem-estar para os que sofrem com a condição e outros distúrbios relacionados às crises epilépticas.
A ILAE tem como objetivo:

- Melhorar e disseminar o conhecimento sobre a epilepsia
- Promover a pesquisa, a educação e o treinamento
- Melhorar os serviços e cuidados para os pacientes, especialmente através da prevenção, diagnóstico e tratamento

Malformações cerebrais – Grupo de distúrbios que podem causar epilepsia nos quais o cérebro se desenvolve anormalmente no útero dando origem às anormalidades estruturais do cérebro que usualmente aparecem nos exames de neuroimagem, especialmente na RM.

Malformação vascular - Anomalia que consiste de vasos sanguíneos mal- formados. Algumas malformações vasculares estão localizadas dentro do cérebro. Elas podem dar origem a vários problemas, como sangramento e epilepsia.

Medicação concomitante - Medicamento tomado ao mesmo tempo que outra medicação. Nesta situação, há sempre a possibilidade de interações medicamentosas.

Medicação de resgate - Quando usado no contexto da epilepsia, este termo denota o uso de fármacos antiepilépticos a fim de cessar as crises epilépticas prolongadas ou salvas de crises epilépticas.

Meningite -Inflamação das meninges ao redor do cérebro, geralmente causada por infecções.

Midazolam - Medicamento antiepiléptico normalmente usado como medicação de resgate e dado via bucal (nas bochechas) ou por via nasal (nas narinas).

Paralisia cerebral- Termo utilizado para designar um grupo de doenças caracterizadas por distúrbios do movimento e da postura causadas por doenças não -progressivas do cérebro em desenvolvimento.

Prevalência (de epilepsia) - O número de casos (de epilepsia), a qualquer momento, em uma determinada população.

Problemas de neurodesenvolvimento - Termo amplamente utilizado para indicar que uma criança tem problemas motores, sensoriais, cognitivos e/ou comportamentais.

Provavelmente sintomático - Termo que implica que, embora uma causa subjacente para a condição não possa ser encontrada, tal causa é fortemente suspeita. Assim, epilepsia provavelmente sintomática é aquela para a qual nenhuma causa pode ser encontrada após as devidas investigações, mas devido a outros problemas, tais como problemas de aprendizagem ou dificuldades de comportamento, uma causa subjacente responsável pela crise e outros problemas é fortemente suspeita.
Este termo foi retirado das recomendações da ILAE em 2011.

Reações idiossincráticas - Efeitos adversos inesperados e imprevisíveis dos fármacos antiepilépticos.

Retardo mental – Ver "deficiência intelectual". O termo atualmente usado é deficiência intelectual.

Ressonância magnética (RM) de encéfalo - A RM de encéfalo é um tipo de exame de neuroimagem que produz uma série de imagens demonstrando a estrutura do cérebro. Em geral, é muito mais sensível do que a tomografia computadorizada (TC). A RM envolve o uso de magnetos muito potentes.

Semiologia - Significa as características clínicas.

Síncope - Termo usado para designar crise não-epiléptica causada por defasagem temporária no suprimento de sangue e / ou oxigênio para o cérebro em relação às suas necessidades. A característica central da síncope é a perda (ou diminuição) da consciência.

Síncope cardíaca – Síncope que se origina de uma disfunção do coração. Usualmente, isto envolve algum distúrbio do ritmo cardíaco (arritmias), mas doenças cardíacas estruturais também podem originar síncopes cardíacas.

Síndrome de Lennox-Gastaut – Um tipo de encefalopatia epiléptica que ocorre normalmente no início da infância.

Síndrome do QT longo - Grupo de distúrbios cardíacos caracterizados pela ocorrência de síncopes associadas ao característico traçado de ECG. A síndrome do QT longo pode estar associada à morte súbita e, por vezes, é erroneamente diagnosticada como epilepsia.

Síndrome eletroclínica - A definição oficial é" um complexo de sinais e sintomas que definem uma condição epiléptica única, com diferentes etiologias ". Mais vagamente uma síndrome eletroclínica é um tipo de epilepsia.

Sintomática - Um termo que implica que a causa subjacente para a condição em particular é conhecida. Portanto, uma epilepsia sintomática é uma epilepsia causada por um distúrbio conhecido que afeta o cérebro.
Este termo foi retirado das recomendações da ILAE em 2011.

Síndrome de West - Encefalopatia epiléptica que ocorre em lactentes e é caracterizada por um tipo especial de crise epiléptica conhecido como espasmos epilépticos.

SUDEP (*Sudden unexpected death in epilepsy*)- Um acrônimo para morte súbita, inesperada, testemunhado ou não, não traumática e não causada por afogamento, nos pacientes com epilepsia com ou sem evidência de crise, e excluindo estado de mal epiléptico documentado, no qual o exame post-mortem não revela uma causa toxicológica ou anatômica da morte.

TC (Tomografia Computadorizada) de cérebro – Um tipo de exame de neuroimagem que produz uma série de imagens que mostram a estrutura do cérebro. Ela envolve o uso de Raio-X.

Teratogenicidade - Um termo que indica a capacidade de um agente (por exemplo, uma infecção, drogas ou irradiação) causar danos ao feto.

Testes de função hepática (do fígado) - Exames de sangue comumente usados para triagem de disfunção/doença hepática.

Testes de função renal (rins) - Exames de sangue usados para triagem de doença/ disfunção renal e por anormalidades nas concentrações de sais, tais como o sódio no sangue.

Valproato de sódio -Um fármaco antiepiléptico comumente prescrito e eficaz para as epilepsias e crises focais e generalizadas.

Avaliação Pré-Curso

Depois de concluir o livro, por favor completar a avaliação sobre as seguintes páginas. Você deve concluí-lo a partir do seu próprio conhecimento e não se dirigir a quaisquer livros ou outras fontes de informação. As respostas serão dadas no final do curso. Esta tarefa é para ajudar a sua aprendizagem. Não será solicitado que você entregue as suas respostas ou apontamentos.

1. Após um 'colapso' na pré-escola, a mãe de uma lactente a leva ao clínico. O clínico tem a opinião de que o colapso pode ter sido uma crise epiléptica ou outra forma de episódio sincopal.

As respostas abaixo são usadas quais características clínicas do colapso distinguem se o ataque foi provavelmente epiléptico ou uma síncope. Para cada característica, indique a melhor resposta. Você pode usar cada resposta uma vez, mais do que uma ou nenhuma.

Respostas:
A. Esta característica faz com que seja muito provável que o colapso fosse epiléptico
B. Esta característica faz com que seja muito provável que o colapso fosse alguma forma de síncope
C. Esta característica não é útil para determinar se o ataque foi epiléptico ou uma síncope

	Características clínicas do colapso	A	B	C
a)	Imediatamente antes do ataque, a criança estava sentando em uma cadeira.			
b)	A professora da escola me disse que a mãe relatou que um dos meninos agitados tinha batido em sua filha por trás e suas cabeças tinham colidido. o 'colapso' ocorreu imediatamente depois.			
c)	A professora então disse que a garota caiu no solo e quase imediatamente se observou que estava rígida.			
d)	A assistente, que testemunhou o ataque, relatou que a criança teve "espasmos e abalos'. A professora acredita que só tenha durado alguns segundos.			
e)	Depois que o ataque terminou, a criança parecia 'drogada' e 'grogue' por aproximadamente meia hora, ou possivelmente mais.			

2. A avó de um menino de 10 anos de idade telefonou para a emergência em pânico. Ela está cuidando do seu neto enquanto sua mãe está de férias. Poucas semanas atrás, seu neto teve uma convulsão. Ela perdeu o papel que sua filha lhe deu com as instruções sobre o que fazer se seu filho tivesse uma outra convulsão.

As respostas abaixo são os passos que podem ou não ser apropriados no evento no qual uma criança tem uma crise epiléptica convulsiva. Use estas respostas para as questões abaixo. Você deve indicar qual pode ser a resposta mais apropriada.
Cada resposta pode ser usada uma vez, mais do que uma ou nenhuma.

Respostas:
A. Coloque a criança em posição de recuperação, se possível
B. Cheque cuidadosamente para garantir que não há nada na boca da criança passando o dedo na boca; se a língua aparentemente estiver obstruindo as vias aéreas puxe-a para frente
C. Se os lábios da criança estiverem azuis, administre respiração 'boca a boca'
D. Tente anotar o tempo que a crise começou
E. Chame uma ambulância
F. Assumindo que a criança está segura de riscos externos, deixe-o sozinho e observe
G. Tente tirar a criança da convulsão jogando água fria (gelada, se possível) na sua face

	Atitudes a tomar em caso de convulsão:	A	B	C	D	E	F	G
a)	Uma atitude inicial apropriada ao encontrar uma criança convulsionando							
b)	Uma atitude precoce apropriada para tomar se a criança continuar a convulsionar.							
c)	Uma atitude apropriada a tomar se a criança ainda estiver convulsionando após 5 minutos							
d)	Uma atitude apropriada a tomar uma vez que a convulsão terminou.							

3. Uma adolescente é vista em uma clínica pediátrica depois de ter apresentado um episódio estranho quando saiu com seus amigos poucas semanas antes. Ela realmente não consegue relembrar o que aconteceu, mas ela acredita que tenha desmaiado. Entretanto, um dos seus amigos, que a acompanhou ao Pronto Socorro, disse a ela que uma senhora que os ajudou disse que foi uma crise epiléptica e que ela prestou primeiros socorros. Depois de tirar a história, a médica não conseguir fazer um diagnóstico definitivo mas acredita que o episódio foi muito provavelmente um desmaio. História e exame foram normais.
As respostas abaixo estão relacionadas às atitudes que o médico poderia tomar. Indique quais dessas respostas você acredita ser a mais apropriada. Você pode usar cada resposta uma vez, mais do que uma ou nenhuma.

Respostas:
A. Uma atitude apropriada a tomar
B. Uma atitude inapropriada a tomar
C. Uma atitude que embora razoável, não é essencial.

	Atitudes que o médico poderia tomar:			
a)	Dada a possibilidade de que esta pudesse ter sido uma crise epiléptica, um EEG seria uma investigação útil para se pedir.	A	B	C
b)	Uma TC de crânio para descartar doenças cerebrais graves, tal como tumores.			
c)	Um ECG.			
d)	Escrever ao clínico da adolescente recomendando o início dos fármacos antiepilépticos se ela tiver um outro ataque com características mais claras que sugiram epilepsia.			

4. Muitas crianças com epilepsia têm restrições impostas a eles pelos riscos associados às crises epilépticas. Segue uma sequência de cenários clínicos. Escolha a resposta mais apropriada para cada cenário clínico.
Cada resposta pode ser usada uma vez, duas vezes ou não se usada.

Respostas:
A. A atividade deveria ser permitida sem restrições
B. A atividade é muito perigosa e não aconselhável
C. A atividade tem alguns riscos associados mas a participação deveria ser possível com as precauções apropriadas tomadas.

	Cenários Clínicos:	A	B	C
a)	Uma criança de 7 anos de idade com dificuldades de aprendizado moderadas e crises focais frequentes durante as quais ela se torna não responsiva com automatismos nas mãos e na face. Seus pais querem que ele tenha aulas de natação.			
b)	Uma menina de 14 anos com epilepsia frequenta uma escola tradicional. Ela está bem integrada e tem um bom círculo de amigos. Sua epilepsia se manifesta com crises tônico-clônicas generalizadas ocasionais, predominantemente mas não exclusivamente à noite. Sua escola vai esquiar na Áustria e ela deseja ir. As crianças irão dormir em acomodações com dormitórios. Durante a viagem, está planejado uma visita a um parque aquático local.			
c)	Um menino de 15 anos apresenta crises (abalos mioclônicos e crises tônico-clônicas generalizadas). Ele joga futebol no time da escola e deseja continuar.			
d)	Um garoto de 14 anos com epilepsia de lobo temporal bem controlada (EEG normal) planeja uma carreira como DJ.			