

Epilepsia – a abordagem clínica

JOSÉ M. LOPES LIMA*

RESUMO

As epilepsias, pela sua frequência e multifacetadas apresentações, são um verdadeiro desafio à capacidade dos médicos em chegar a diagnósticos com base em metodologia clínica (quase) pura. A anamnese dirigida ao doente, às famílias e às testemunhas implica o conhecimento prévio das crises epiléticas e das doenças que cursam com crises epiléticas. Apresentam-se as principais linhas de força das classificações em uso e as perspectivas abertas por novas formas de ver os síndromos epiléticos. Indicam-se também as bases do processo diagnóstico nas suas implicações topográficas, etiológicas e terapêuticas.

EPILEPSIA – INTRODUÇÃO E CLÍNICA

A epilepsia não é uma entidade única ou uniforme. Sendo definida como uma afecção crónica, caracterizada pela repetição espontânea de crises epiléticas, a epilepsia é um termo que engloba múltiplas manifestações anormais do comportamento cerebral, sempre sob a forma de crises epiléticas que se repetem espontaneamente. As crises de epilepsia podem ser devidas a diversas causas, desde as que têm carácter hereditário e que aparecem em indivíduos sem qualquer outra patologia neurológica, às que são secundárias a prévia lesão do córtex cerebral.

Esta disparidade de gravidade manifesta-se também em termos de prognóstico. Há epilepsias que são aparentes apenas durante determinadas fases do desenvolvimento e da maturação cerebral para desaparecerem tempos depois e que raramente necessitam de ser medicadas. No outro extremo do espectro existem outras que são sintoma de patologia cerebral mais ou menos grave e são muitas vezes acompanhadas de outras manifestações neurológicas ou psiquiátricas, ocasionando, no seu conjunto, uma dificuldade, por

vezes dramática, de reabilitação. O prognóstico torna-se ainda mais sombrio quando estas epilepsias são refractárias ao tratamento medicamentoso.

A epilepsia é uma das doenças neurológicas mais frequentes, conjuntamente com a patologia vascular cerebral, as demências e as cefaleias, e a sua prevalência oscila entre os quatro e os nove doentes com epilepsia por mil habitantes. Portugal não foge à regra e os estudos feitos¹ demonstram que a prevalência se aproxima dos cinco doentes por 1.000 habitantes, estimando-se cerca de 50.000 doentes com epilepsia para uma população aproximada de 10 milhões de habitantes. Nesses mesmos estudos, a incidência, que mede o número de novos doentes, aproxima-se dos 50 novos doentes com epilepsia por 100.000 habitantes por ano.

A finalidade do tratamento é apenas sintomática. Manter o doente sem crises é conseguido, numa primeira fase, através da utilização judiciosa dos fármacos ao nosso dispor, apelando ao doente para manter uma disciplina rigorosa na toma regular da medicação. Infelizmente, mesmo com os vários medicamentos que têm sido comercializados durante os últimos anos, mais de 30% dos doentes não obtêm um controlo completo das crises². Este controlo inadequado das crises acarreta uma diminuição da independência, da auto-estima e, consequentemente, da qualidade de vida.

Alguns dos doentes refractários podem beneficiar de tratamento cirúrgico.

*Serviço de Neurologia – Hospital Geral de Santo António Porto
Presidente da Liga Portuguesa
contra a Epilepsia

Embora apenas uma pequena percentagem beneficie deste tratamento os resultados são muito bons, atingindo-se uma percentagem de 75 a 85% de doentes sem crises. O tratamento cirúrgico implica retirar uma parte do tecido cerebral, incluindo a zona aonde se iniciam as crises, sem retirar tecido que possa prejudicar o funcionamento normal do doente. Este tratamento pressupõe o trabalho de uma equipa multidisciplinar que possa avaliar todas as consequências de tal acto. Estudos feitos com várias metodologias são uniformes em estimar que dois a sete por cento dos doentes com epilepsia podem ver as suas crises controladas com cirurgia, independentemente de terem ou não de continuar com a terapêutica medicamentosa. Em Portugal³ isso equivaleria a operar 1.000 a 3.500 doentes, da população prevalente ou 100 a 350 doentes por ano, da população incidente.

CLÍNICA – AS CRISES DE EPILEPSIA – CARACTERÍSTICAS GERAIS

As crises de epilepsia são caracterizadas por uma anomalia do comportamento do córtex cerebral que tem por substrato etiopatogénico uma descarga anómala de um conjunto ou da totalidade dos neurónios do córtex cerebral. É esta origem comum que faz distinguir estas crises de outras crises cerebrais – isquémicas parciais ou globais, metabólicas, psicogénicas, etc. – mas esse conhecimento não é muito útil na clínica, pois raramente temos a oportunidade de obter um electroencefalograma (EEG) durante uma crise e, portanto, de verificar a existência da tal descarga durante uma alteração do comportamento. De facto, a grande maioria dos EEG são intercríticos, isto é, são obtidos electivamente no laboratório, no intervalo entre crises.

Esta dificuldade tem como conse-

quência que o diagnóstico da existência ou não de crises de epilepsia é feito pela avaliação judiciosa da descrição das crises pelo doente, acareada, quase sempre, pela descrição de um familiar, amigo ou qualquer outra testemunha fidedigna das mesmas, que possa completar a informação dada pelo doente durante o período em que ele tenha ficado confuso ou de que se tenha esquecido.

Isto implica que o médico tem de ter um conhecimento dos diferentes tipos de crises epilépticas, bem como ser capaz de as distinguir de outros tipos de crises cerebrais, com que tantas vezes se confundem.

Apesar da diversidade semiológica inerente às múltiplas funções do córtex cerebral que se podem manifestar como tal, as crises epilépticas têm algumas características comuns que nos permitem suspeitar da origem epiléptica perante a descrição de crises cerebrais.

São em geral crises estereotipadas. Podem ser mais ou menos extensas ou complicadas, mas no mesmo indivíduo tendem a ser do mesmo tipo e terem um início sempre semelhante. Por exemplo, as crises parciais complexas com origem no lobo temporal podem começar por uma sensação da aflição, ascendente, retroesternal, a que se segue uma suspensão da consciência com um olhar estranho, automatismos de deglutição ou mastigatórios, automatismos de deambulação e/ou de vocalização ou de verbalização, a que se pode seguir uma queda com convulsão clónica generalizada. Por vezes, o mesmo indivíduo tem apenas a sensação da aflição referida, outras tem também o período de confusão mental com automatismos ou mesmo a generalização secundária. No mesmo doente as crises são estereotipadas mas podem ter gravidade diferente de um episódio para o outro. Por outro lado, os doentes que têm epilepsias generalizadas têm apenas crises generalizadas. Podem começar na in-

fância com ausências simples e terem mais tarde também crises de convulsões generalizadas tónico-clónicas. Na epilepsia mioclónica juvenil é muito frequente que o doente tenha uma primeira crise tónico-clónica generalizada e que depois identifique que já há uns tempos tem tido uns abalos dos membros, sobretudo de manhã, que facilmente concluímos serem crises mioclónicas.

Outra característica das crises epilépticas é a sua curta duração. Raramente ultrapassam um minuto e, muitas vezes, não duram mais que alguns segundos. Aos familiares, sobretudo quando aparecem pela primeira vez, podem parecer durar uma eternidade pela ansiedade provocada mas, de facto, as crises têm uma duração curta. Na avaliação da duração das crises é necessário não confundir as mesmas com o período de recuperação, que se pode prolongar por alguns minutos ou ser seguido por uma sonolência de algumas horas.

As crises epilépticas são também auto-limitadas, isto é, o cérebro tem mecanismos de limitar as crises e de recuperar na totalidade após uma crise sem qualquer interferência exterior. Há, com certeza, casos excepcionais de situações de estado-de-mal comicial, em geral relacionados com abstinência abrupta da medicação ou com encefalopatias agudas – infecciosas, traumáticas, isquémicas, etc. – mas a maioria das vezes as crises são isoladas e com recuperação espontânea.

CLASSIFICAÇÃO DAS CRISES EPILEPTICAS, DOS SÍNDROMOS EPILEPTICOS E DAS EPILEPSIAS

A Liga Internacional contra a Epilepsia (LICE) desenvolveu recentemente uma nova proposta de classificação das crises e das epilepsias e síndromos epilépticos⁴ que se mantém em discussão. É uma classificação que tem um parti-

cular interesse para o tratamento cirúrgico, para avaliação do impacto dos diferentes tipos de epilepsias em termos de incapacidade, entre outras finalidades, e que pretende ser mais abrangente e rigorosa do que as existentes, dividindo-se em cinco eixos. Um primeiro fenomenológico tenta apenas descrever as crises, mas de uma forma pormenorizada, o que em geral implica o registo das crises em imagem para avaliação rigorosa. O segundo tentará encontrar uma classificação das crises que seja consensualmente aceite mas que possa servir as diferentes finalidades em que uma classificação de crises pode ser útil (por exemplo, utilização em ensaios clínicos, em cirurgia ou em estudos epidemiológicos) – possivelmente terá que haver diferentes classificações para diferentes finalidades. O terceiro eixo é uma listagem aberta de síndromos epilépticos que se acrescentarão à medida que forem descritos e aceites pela comunidade científica (por exemplo os síndromos de West ou de Lennox-Gastaut). O quarto eixo é também uma listagem das doenças que cursam com crises epilépticas à medida que forem bem identificadas, não apenas sindromaticamente, mas também do ponto de vista etiológico (por exemplo doenças de Lafora ou de Unverricht-Lundborg). Finalmente, o quinto eixo pretende inserir os diversos tipos de síndromos e de doenças em grupos homogêneos de acordo com a incapacidade que implicam.

Enquanto esta discussão se faz, e em termos de prática clínica, continua-se a utilizar as classificações aceites pela LICE e publicadas em 1981 e em 1989. A primeira diz respeito às crises epilépticas e é baseada na descrição electroclínica das mesmas. A segunda é uma classificação das epilepsias e dos síndromos epilépticos que tem como dicotomias a origem local ou generalizada das crises e a etiologia primária ou sintomática das epilepsias tendo também

em consideração a idade de início dos sintomas. É destas classificações que nos ocuparemos em seguida.

CLASSIFICAÇÃO DAS CRISES EPILÉPTICAS

Como se depreende da definição de epilepsia, as crises epiléticas dividem-se em dois grandes grupos⁵ de acordo com o seu início electroclínico: as que se iniciam numa região localizada do córtex são intituladas crises focais ou parciais, as que se iniciam por uma descarga generalizada, são as crises generalizadas.

CRISES GENERALIZADAS

Estas crises aparecem sobretudo em epilepsias primárias ou idiopáticas, como veremos adiante, mas podem aparecer também em epilepsias secundárias a lesões extensas do córtex cerebral que acompanham, por exemplo, as doenças degenerativas da infância ou as crianças com atraso de desenvolvimento mental. São exemplos destas crises:

Ausências – crises de suspensão súbita da consciência em que a criança interrompe o seu comportamento normal por uns momentos ficando parada sem reagir, como se estivesse distraída. Estas crises são facilmente induzidas pela hiperventilação provocada e são acompanhadas por uma descarga de ponta-onda a 3 ciclos por segundo no EEG.

Mioclónias – Crises de abalos musculares rápidos, que aparecem sobretudo nas transições sono-vigília e que são acompanhadas de descargas de poli-ponta onda generalizadas no EEG. São muitas vezes despertadas pela estimulação luminosa intermitente.

Convulsões tónico-clónicas – Como o nome indica estas crises iniciam-se por uma contracção maciça de toda a musculatura, que se mantém uns momen-

tos e constitui a fase tónica, a que se segue uma contracção periódica espaçada por um período de relaxamento cada vez mais prolongado, fase clónica, até que o relaxamento se mantém numa fase pós-crítica que pode durar uns minutos até à recuperação final. Durante esta fase a respiração estertorosa substitui a apneia sustentada inicial e a cianose consequente, que vai desaparecendo. Se a bexiga estiver cheia pode então haver uma incontinência urinária e esvaziamento da mesma. A mordedura da língua acontece logo no início da contracção tónica e pode prolongar-se por toda a fase clónica. Por vezes a fase inicial é pouco perceptível ou mesmo inexistente e as crises chamam-se então de crises clónicas.

Convulsões tónicas – Em determinadas situações, em geral relacionadas com epilepsias generalizadas secundárias a lesões corticais generalizadas, apenas se verifica uma contracção tónica a preceder a fase pós-crítica.

Crises atónico-astáticas – Como as anteriores, são crises que aparecem em cérebros anormais por uma encefalopatia generalizada e que se manifestam por uma queda súbita com perda de consciência e perda súbita do tônus muscular que leva à queda. Estas crises podem confundir-se facilmente com crises mioclónicas de maior intensidade ou com crises tónicas de curta duração, ambas tendo como consequência a mesma queda súbita do doente. Estes dois últimos tipos de crises – as crises tónicas e as crises atónico-astáticas, bem como algumas ausências menos típicas – são também, muitas vezes, refractárias ao tratamento medicamentoso.

CRISES PARCIAIS OU FOCAIS

As crises parciais, por sua vez, aparecem como consequência de uma descarga anómala e síncrona de um con-

junto, ou foco, de células corticais que quando atingem um limiar mínimo dão lugar a um comportamento anómalo, que é a crise epiléptica. A sintomatologia resultante vai ser muito variada e depender da função que tenha a zona cortical influenciada pelo foco epiléptico. Clinicamente separam-se estas crises em três grupos:

Crises parciais simples – são crises em que não existe uma suspensão ou perturbação da consciência ou da memória e durante as quais o doente tem plena consciência do que lhe está a acontecer. A sintomatologia localiza bem a zona da descarga epiléptica e pode ser:

Motora – devida a contracção clónica ou tónica da extremidade de um membro, traduzindo a descarga da região da circunvolução frontal ascendente correspondente, ou a uma contracção mais postural e envolvendo a musculatura proximal, em posição de esgrimista ou do boxeur, traduzindo a descarga da região suplementar motora correspondente.

Sensitiva – se o foco se situar mais para trás, na circunvolução parietal ascendente, a sintomatologia será preponderantemente sensitiva, mais ou menos complexa, dependendo de abranger ou não áreas de associação parietais.

Sensoriais – as áreas da visão, da audição ou mesmo do olfacto podem também ser inicialmente atingidas e dar sintomatologia correspondente.

Psíquicas ou dismnésicas – Não raras vezes os doentes têm sensações mais complicadas e que atingem a memória – fenómenos de «dêjá vu», «dêjá vécu» ou «jamais vu» e «jamais vécu» – ou a esfera afectiva – crises de medo ou de prazer, por exemplo.

Crises parciais complexas – estas caracterizam-se por uma suspensão súbita da consciência, durante a qual o doente fica com olhar «estranho». Estas crises podem confundir-se com as ausências embora sejam devidas a uma

descarga localizada e não generalizada como estas. Clinicamente são muito diferentes pois nem o início nem o final são tão abruptos e, sobretudo este, pode prolongar-se por alguns minutos. Aparecem pela primeira vez em qualquer idade e não apenas na infância ou adolescência e são acompanhadas por automatismos muito típicos de deglutição ou de mastigação, automatismos motores de deambulação ou de mexer na roupa de forma pouco sistemática, ou mesmo de automatismos de vocalização com ou sem verbalização. Estas crises são, provavelmente, as mais frequentes de todas as crises epilépticas e podem ou não ser precedidas de crises parciais simples, com sintomatologia de que o doente ainda se apercebe e que reflecte o atingimento inicial da zona responsável.

Crises parciais secundariamente generalizadas – tanto as crises parciais simples como as complexas podem secundariamente dar lugar a uma contracção tónico-clónica generalizada pelo atingimento progressivo de todo o córtex, a partir do foco inicial. Qualquer caminho é possível, início parcial simples seguido de crise parcial complexa e de generalização secundária, ou a generalização pode seguir-se a uma crise parcial simples ou a uma crise parcial complexa. Todas têm contudo o mesmo significado, são devidas a uma descarga localizada, reflexo da existência de um foco epiléptico, a maior parte das vezes sintomático de uma alteração local da rede neuronal.

CLASSIFICAÇÃO DOS SÍNDROMOS EPILEPTICOS E DAS EPILEPSIAS

A classificação dos síndromos epilépticos e das epilepsias⁶ considera quatro grandes grupos:

Epilepsias localizadas – são epilepsias em que exclusivamente existem crises que se iniciam num foco, inde-

pendentemente de serem simples ou complexas, com ou sem generalização secundária. Estas epilepsias subdividem-se em:

Epilepsias localizadas secundárias ou sintomáticas de uma lesão focal que pode estar presente em qualquer dos quatro lobos em que se divide o córtex frontal temporal, parietal ou occipital. A grande maioria das epilepsias secundárias exprime-se desta forma.

Epilepsias localizadas idiopáticas ou primárias que, como o nome indica, são epilepsias que aparecem em cérebros sem lesão. São, em geral, epilepsias benignas, que aparecem em determinadas fases do amadurecimento cerebral para desaparecerem mais tarde, de forma espontânea. A forma mais frequente e, conseqüentemente, mais relevante, é a epilepsia com paroxismos fronto-temporais que aparece na infância com crises de contracção tónica da face, tipicamente durante o sono, mas também pode dar origem a crises parciais complexas ou mesmo com generalização secundária. Têm um curso benigno, a maior parte das vezes, pois desaparecem com a puberdade.

Epilepsias generalizadas – as epilepsias generalizadas são epilepsias que são formadas exclusivamente por crises generalizadas devidas a descargas generalizadas desde o início.

Epilepsias generalizadas primárias ou idiopáticas – contrariamente às epilepsias localizadas, as epilepsias generalizadas são preponderantemente primárias ou idiopáticas e são diferentes nas diferentes idades de aparecimento:

A epilepsia de ausências da infância, ou picnolepsia, é formada por crises de ausências que aparecem entre os quatro e os dez anos e que tendem a desaparecer a partir da adolescência.

A epilepsia de ausências juvenis aparece um pouco mais tarde e tem tendência a um prognóstico pior.

A epilepsia mioclónica juvenil é

caracterizada por crises de mioclonias matinais.

A epilepsia das crises de grande mal do acordar é caracterizada por crises tónico-clónicas que aparecem ao acordar ou durante a primeira hora da manhã.

Existem outras formas menos tipificadas de epilepsias generalizadas primárias e casos em que qualquer dos tipos acima descritos pode ser complicado por outras formas de epilepsias generalizadas primárias.

Epilepsias generalizadas secundárias – são epilepsias em que aparecem crises generalizadas mas que são sintomáticas de lesões extensas estáticas ou progressivas do córtex cerebral, como os síndromos de West e de Lennox-Gastaut e o grupo das Epilepsias Mioclónicas Progressivas, respectivamente. Representam um pequeno grupo das epilepsias generalizadas mas que é muito importante devido à frequente resistência ao controlo medicamentoso das crises, que se adiciona aos restantes problemas de reabilitação neurológica.

Epilepsias de classificação indefinida – Neste terceiro grupo incluem-se as epilepsias e os síndromos epilépticos que não tem uma posição definida quanto à natureza localizada ou generalizada da respectiva etiopatogenia. Por um lado os síndromos raros que têm características localizadas e generalizadas como, por exemplo, as afasias adquiridas da infância ou síndrome de Landau-Kleffner, e, por outro, as situações em que não se sabe com rigor se são crises secundária ou primariamente generalizadas como, por exemplo, doentes que só têm convulsões durante o sono e que tanto podem ser generalizadas desde o início ou terem um início parcial a que ninguém assiste e que o doente não sente ou, simplesmente, não se lembra.

Outros síndromos epilépticos – Neste último grupo incluem-se situações clínicas que cursam com crises epilépti-

cas mas que não correspondem à definição de epilepsia. São exemplos as convulsões febris das crianças ou as crises de abstinência alcoólica, que sendo caracterizadas pela repetição das crises, o aparecimento destas é sempre secundário a um estímulo e nunca espontâneo. Incluem-se também os episódios epiléticos isolados, as crises únicas e também os estados de mal únicos, sem crises isoladas subsequentes.

O PROCESSO DE DIAGNÓSTICO

Uma vez estabelecido o diagnóstico de epilepsia, pela identificação de crises epiléticas que se repetem espontaneamente, o passo que se segue é tentar identificar o tipo de crises e o tipo de epilepsia ou de síndrome epilética.

O electroencefalograma, mesmo intercrítico, tem aqui uma grande utilidade dada a probabilidade de aparecerem alterações significativas que nos ajudam a confirmar, ou a negar, a origem focal ou generalizada das crises.

Segue-se a identificação da etiologia provável da epilepsia. As epilepsias generalizadas idiopáticas são, em geral, facilmente identificadas e não necessitam de exames de imagem para a sua confirmação. A estratégia a seguir então é, tão-somente, tentar controlar as crises com o tratamento adequado.

Contudo, se houver qualquer suspeita de que a epilepsia em causa possa ser secundária a qualquer lesão neurológica não identificada pela anamnese, é forçoso recorrer a exames de imagem como a ecografia transfontanelar nos bebés ou a tomografia computadorizada, mais barata e mais acessível, ou a ressonância magnética, mais rigorosa.

Todos estes aspectos serão discutidos em outros artigos deste número.

A suspeita de uma etiologia secundária, que não seja aparente pela anamnese, deve ser levantada em todos os doentes que, pelo menos, preenham

uma das seguintes características:

A epilepsia tenha início antes dos dois anos ou depois dos vinte anos, dado que é neste intervalo que as epilepsias generalizadas idiopáticas se iniciam.

Não esteja claramente identificado que as crises são todas de início generalizado, dado que as epilepsias com crises focais são, quase sempre, secundárias a lesões corticais responsáveis pelo foco epilético.

O doente não apresente qualquer outra alteração neurológica além das crises, nomeadamente sinais neurológicos focais, atraso de desenvolvimento ou deterioração cognitiva.

Os diferentes electroencefalogramas não mostrem um foco consistente.

Qualquer destas situações, mesmo isolada, é suficiente para forçar a uma investigação etiológica mais rigorosa. Em caso de dúvidas como, por exemplo, em doentes com crises convulsivas aparentemente generalizadas, que só apareçam durante o sono, com início na adolescência, com exame neurológico normal e electroencefalograma inocente, não devemos excitar e investigar a possível etiologia de crises possivelmente focais, pois não está identificado que todas as crises são generalizadas desde início.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lopes Lima JM. Levantamento epidemiológico das epilepsias e dos síndromos epiléticos no Norte de Portugal [dissertação]. Porto: Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar - Universidade do Porto; 1998.
2. Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med* 2000; 342(5): 314-9.
3. Alves D, Gomes F, Lopes Lima JM, Pimentel J, Leitão O (editores). Livro branco - Cirurgia da Epilepsia em Portugal Porto: Liga Portuguesa contra a Epilepsia; 2004.
4. Engel J Jr, International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Clas-

sification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42(6): 796-803.

5. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1981; 22(4): 489-501.

6. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30(4): 389-99.

Endereço para correspondência

Prof Dr José M. Lopes Lima
Serviço de Neurologia
Hospital Geral de Santo António
Largo Prof. Abel Salazar
4099-001 Porto
Telef: 222 077 500
Fax: 222 002 479
E-mail: lopeslima@esoterica.pt