

Proposta de Classificação das Crises e Síndromes Epilépticas. Correlação Videoeletrencefalográfica

Elza Márcia Targas Yacubian*

RESUMO

Um dos mais importantes aspectos em epileptologia é a classificação das crises e das síndromes epiléticas que norteia a investigação etiológica e a instituição e programação terapêutica. Um grupo da Liga Internacional contra epilepsia trabalha na complexa questão de classificar fenômenos cujas bases fisiopatogênicas são ainda pouco conhecidas. Discutimos aqui a proposta deste grupo de trabalho, publicada na revista *Epilepsia* em junho de 2001.

Unitermos: Crises epiléticas, síndromes epiléticas, classificação.

Introdução

Uma **crise epilética** é a manifestação de um distúrbio cerebral subjacente e deve ser avaliada considerando-se, além de suas características semiológicas, outros fatores como idade do paciente quando de sua ocorrência, dados do exame físico, padrões eletrencefalográficos e resultados de estudos de imagem. Essas informações devem ser reunidas para possibilitar o **diagnóstico sindrômico**, fundamental para a determinação do prognóstico, bem como para orientar a necessidade de outros procedimentos diagnósticos e a programação terapêutica. O conhecimento da síndrome epilética permite ao clínico formular uma hipótese racional sobre a necessidade do tratamento com medicação antiepilética e se assim for, qual delas deve ser escolhida. Portanto, o primeiro passo na avaliação da doença de uma pessoa com crises epiléticas, é a **classificação do(s) tipo(s) de crise(s)** e em seguida, a **classificação sindrômica**.

Classificando as crises epiléticas

A avaliação de uma pessoa com prováveis crises epiléticas deve ser iniciada com a história detalhada referida pelo paciente e por uma testemunha, seguida pelo exame clínico e pela análise de exames complementares como EEG, exames de imagem e de vídeos (vídeo-EEG ou filmagem dos eventos por familiares). A caracterização das crises requer experiência do profissional para obtenção dos dados e interpretação destes. Esses devem incluir: situação de ocorrência (posição do corpo, circunstâncias, sono ou vigília), fatores desencadeantes (fadiga, álcool, privação de sono, estímulos luminosos), padrão dos eventos (isolados ou em grupos, relação com o ciclo menstrual), sintomas premonitórios, descrição da aura e características motoras, manutenção ou não da consciência, queda e sintomas pós-ictais como cefaléia, mialgia, fadiga, mordedura de língua. A presença de uma testemunha é essencial para a caracterização de sintomas lateralizatórios durante as

* Doutora em Medicina, Coordenadora da UNIPETE, Professora Visitante do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da UNIFESP – Escola Paulista de Medicina.

crises e ocorrência de déficits focais, bem como na descrição dos sintomas durante o período de recuperação. O esclarecimento do paciente e de seus familiares da necessidade de informações sobre a semiologia das crises possibilitará, ainda, a classificação mais precisa dos eventos em consultas subseqüentes e, com ela, maior possibilidade de adesão ao tratamento pelo paciente. É recomendado o registro em calendário dos efeitos da medicação, tanto sobre o controle das crises como a ocorrência de efeitos colaterais. Essa conduta simples contribuirá significativamente para o sucesso terapêutico.

Classificação Internacional das Crises Epilépticas e de Epilepsias

Durante o 24º Congresso Internacional de Epilepsia, realizado em Buenos Aires, Argentina, entre 13 e 18 de maio de 2001, Jerome Engel, como presidente do comitê executivo da Liga Internacional contra Epilepsia, apresentou à assembléia geral a nova proposta das comissões de classificação daquele órgão. Quatro subgrupos de especialistas elaboraram um esquema para a Classificação Internacional das Pessoas com Crises Epilépticas e das Epilepsias subdividido em cinco eixos.

O **eixo 1** compreende a classificação da fenomenologia ictal e consta de um glossário no qual são definidos os termos a serem aplicados à descrição dos diferentes tipos de crises epilépticas. O **eixo 2**, que compreende a classificação das crises epilépticas, consta de uma lista dos tipos de crises após sua caracterização por meio da aplicação dos conceitos propostos no eixo 1. No **eixo 3** figuram as síndromes epilépticas e no **eixo 4**, intimamente relacionado ao eixo anterior, a classificação etiológica das doenças freqüentemente associadas a crises ou síndromes epilépticas. Finalmente, no **eixo 5**, está a classificação do grau de comprometimento psicossocial das pessoas com epilepsias, segundo um esquema baseado em proposta da Organização Mundial da Saúde (International Classification of Functioning and Disability, WHO, 1999)¹.

Esse esquema de classificação em cinco eixos atualiza os conhecimentos na caracterização das crises epilépticas e epilepsias, após pelo menos uma década de contribuição da videoeletrencefalografia, dos estudos estruturais e funcionais do sistema nervoso como ressonância magnética, tomografia por emissão de fóton único, tomografia por emissão de pósitrons e da aplicação de técnicas genéticas².

Classificação das crises epilépticas

Crise epiléptica é definida como a manifestação excessiva e/ou hipersíncrona resultante da atividade epiléptica, usualmente autolimitada de neurônios cerebrais. Quando estas não apresentam curso autolimitado são denominadas crises contínuas e configuram o quadro de *status epilepticus*. *Status epilepticus* é definido como uma crise duradoura, que não mostra sinais clínicos de interrupção após o tempo habitual da maioria das crises daquele tipo na maioria dos pacientes, ou ainda a ocorrência de crises recorrentes sem que a função do sistema nervoso central retorne ao período interictal.

As crises epilépticas cursam com graus diferentes de envolvimento muscular. O evento motor consiste de um aumento ou diminuição da contração muscular, o que define um fenômeno positivo e negativo, respectivamente. O aumento da contração muscular pode ser do tipo tônico (significando contração muscular mantida com duração de poucos segundos a minutos), clônico (no qual cada contração muscular é seguida de relaxamento, originando abalos musculares sucessivos) ou mioclônico (contrações musculares muito breves, semelhantes a choques). Diminuição da contração muscular caracteriza as mioclonias negativas e as crises atônicas. Enquanto nas primeiras há interrupção da contração muscular tônica por menos de 500 ms, nas crises atônicas ocorre perda ou diminuição abrupta do tônus muscular por dois ou mais segundos.

Segundo a Classificação Internacional das Crises Epilépticas de 1981 há três grupos de crises: as parciais ou focais, as generalizadas e as crises não classificáveis. As crises parciais ou focais, clínica e eletrencefalograficamente, são caracterizadas pela ativação de uma parte do cérebro, sendo subdivididas em **crises parciais simples**, quando há preservação da consciência e **crises parciais complexas**, quando há comprometimento da mesma. As **crises generalizadas** são aquelas em que há envolvimento, desde o início, de amplas áreas de ambos os hemisférios cerebrais. São consideradas **não classificáveis**, as crises que não se enquadram nos dois subtipos acima (Commission on Classification and Terminology of the ILAE, 1981)³.

De acordo com a nova proposição da ILAE de 2001, a classificação passa a ser uma lista dos diferentes tipos de crises que são agora consideradas entidades diagnósticas². Isso significa que sua classificação se baseia simplesmente nas **características semiológicas** dos eventos, os quais deixam de apresentar qualquer conotação anatômica ou

patofisiológica⁴. O quadro 1 contém os três subgrupos de crises epiléticas, considerando as crises isoladas ou autolimitadas, as repetidas configurando *status epilepticus* e os fatores precipitantes envolvidos nas crises reflexas, que podem desencadear crises focais ou generalizadas. No quadro 2 está a lista dos diferentes tipos de crises.

Quadro 1 Classificação das crises epiléticas (2001)²

* Crises autolimitadas

- Crises generalizadas
- Crises focais

* Crises contínuas

- *Status epilepticus* generalizado
- *Status epilepticus* focal

* Fatores precipitantes envolvidos nas crises reflexas

Quadro 2 Classificação das crises epiléticas (2001)²

Tipos de crises autolimitadas

Crises generalizadas

Crises tônico-clônicas (incluindo as iniciadas com fase clônica ou mioclônica)

Crises clônicas (com e sem manifestações tônicas)

Crises tônicas

Crises de ausências típicas

Crises de ausências atípicas

Crises de ausências mioclônicas

Espasmos

Crises mioclônicas

Mioclônias palpebrais (com e sem ausências)

Crises mioclono-atônicas

Mioclônias negativas

Crises atônicas

Crises reflexas nas síndromes de epilepsias generalizadas

Crises focais

Crises neonatais

Crises focais sensitivo-sensoriais

- com sintomas sensitivo-sensoriais elementares
- com sintomas experienciais

Crises motoras focais

- com sinais motores elementares clônicos
- com sinais motores tônicos assimétricos
- crises com automatismos típicos do lobo temporal
- crises com automatismos hipercinéticos
- crises com mioclônias negativas focais
- crises motoras inibitórias

Crises gelásticas

Crises hemiclônicas

Crises secundariamente generalizadas

Crises reflexas em síndromes de epilepsias focais

Crises contínuas

Status epilepticus generalizado

Status epilepticus tônico-clônico

Status epilepticus clônico

Status epilepticus de ausência

Status epilepticus tônico

Status epilepticus mioclônico

Status epilepticus focal

Epilepsia partialis contínua de Kojevnikov

Aura contínua

Status epilepticus límbico (*status* psicomotor)

Status hemiconvulsivo com hemiparesia

Estímulos precipitantes de crises reflexas

Estímulos visuais

- Luz intermitente
- Padrões
- Outros estímulos visuais

Pensamento

Música

Alimentação

Praxia

Estímulos sensitivo-sensoriais

Estímulos proprioceptivos

Leitura

Água quente

Sobressalto

Crises generalizadas

Crises generalizadas são aquelas cuja semiologia inicial indica o envolvimento de áreas encefálicas amplas de ambos os hemisférios cerebrais. Segundo a nova proposta de classificação, o termo **convulsão**, significando episódios de contração muscular excessiva e anormal, mantida ou interrompida, usualmente bilateral, não deve ser utilizado desde que se trata primariamente de um termo leigo e usado inapropriadamente em muitas situações de crises com fenômenos motores⁵.

Crises tônico-clônicas

As crises tônico-clônicas (também chamadas crises de grande mal) são caracterizadas por contração tônica simétrica e bilateral seguida de contração clônica dos quatro membros usualmente associadas a fenômenos autonômicos como apnéia, liberação esfínteriana, sialorréia e mordedura de língua, durante cerca de um minuto. Na fase de contração tônica, o ar pode ser expulso através da glote fechada, o que resulta no grito epilético. O período pós-crítico é caracterizado por confusão mental e sonolência.

Crises clônicas

Crises clônicas são caracterizadas pela ocorrência de mioclonias repetidas a intervalos regulares, rítmicas, na frequência de 2 a 3 c/s ocorrendo durante vários segundos a minutos.

Crises tônicas

Trata-se de crises nas quais ocorre contração muscular mantida com duração de poucos segundos a minutos. Em geral, as crises tônicas duram de 10 a 20 segundos e podem comprometer apenas a musculatura axial (crises tônicas axiais) ou também a das raízes dos membros (crises tônicas axiorizoméricas) ou então todo o corpo, configurando a crise tônica global.

Crises de ausências típicas

Crises de ausência típica consistem de breves episódios de comprometimento de consciência acompanhados por manifestações motoras muito discretas como automatismos orais e manuais, piscamento, aumento ou diminuição do tônus muscular e sinais autonômicos. Duram cerca de 10 a 30 segundos e apresentam início e término abruptos, ocorrendo, em geral, várias vezes ao dia. São desencadeadas por hiperventilação; ativação de tal forma importante que a não observação da crise clássica durante a hiperventilação por 3 a 5 minutos em um paciente não tratado, coloca em dúvida esse diagnóstico.

Crises de ausências atípicas

Nessas crises o comprometimento da consciência é menor, o início e término são menos abruptos e o tônus muscular mostra-se frequentemente alterado. Em geral, não são desencadeadas pela hiperpnéia.

Crises de ausências mioclônicas

Crises de ausências acompanhadas de perda de consciência e manifestações motoras importantes que incluem abalos mioclônicos bilaterais dos ombros, braços e pernas associados à contração tônica discreta a qual ocasiona elevação dos membros superiores, os mais acometidos pelo fenômeno motor.

Espasmos

Também denominados espasmos epiléticos, são caracterizados por contração tônica rápida, com duração de 1 a 15 segundos, da musculatura do pescoço, tronco e membros podendo assumir caráter em flexão ou em extensão. Essa contração é

usualmente mais demorada do que as mioclonias, mas não tão prolongada como nas crises tônicas (sua duração é de cerca de 1 s). Podem ocorrer formas limitadas com contração da musculatura facial ou queda da cabeça. Ocorrem em salvas, especialmente ao despertar e durante sonolência. No lactente, são frequentemente acompanhados de choro, e quando não presenciados pelo médico podem ser confundidos com cólicas, um diagnóstico que pode retardar a terapêutica adequada comprometendo o prognóstico.

Crises mioclônicas

Mioclonias são contrações musculares súbitas, breves (< 100 ms), que se assemelham a choques. Podem afetar a musculatura facial, o tronco, uma extremidade, um músculo ou um grupo muscular e podem ser generalizadas, ocorrendo de forma isolada ou repetida. As crises mioclônicas são frequentemente precipitadas por privação de sono, despertar ou adormecer.

Mioclonias palpebrais

Consistem em contrações rápidas das pálpebras ao fechamento dos olhos, o que ocasiona piscamento rápido, acompanhado de desvio dos globos oculares para cima. Esse fenômeno pode aparecer de forma isolada ou ser acompanhado de crises de ausências muito breves com duração de apenas alguns poucos segundos.

Crises mioclono-atônicas

Encontradas principalmente em epilepsias da infância, essas crises são caracterizadas por abalos mioclônicos nos membros superiores, geralmente em flexão, seguidos de perda do tônus muscular com queda da cabeça e flexão dos joelhos.

Mioclonias negativas

São episódios curtos (< 500 ms) de atonia muscular provavelmente decorrentes de inibição súbita da inervação tônica dos motoneurônios alfa. Na maioria dos casos descritos na literatura, o fenômeno de mioclonias negativas generalizadas esteve presente em anormalidades cerebrais difusas, como na doença de Lafora e nas encefalopatias mitocondriais, enquanto as mioclonias negativas focais ocorrem em distúrbios da região perirrolândica, como nas displasias corticais e na síndrome de Rasmussen.

Crises atônicas

Caracterizadas por perda ou diminuição súbita do tônus muscular envolvendo a cabeça, tronco,

mandíbula ou membros, as crises atônicas são decorrentes de perda do tônus postural, podendo promover queda lenta se o indivíduo estiver em pé.

Crises focais

Crises focais são aquelas cujas manifestações clínicas indicam o envolvimento inicial de apenas uma parte de um hemisfério cerebral. As crises focais podem, com a propagação das descargas, evoluir para crises tônico-clônicas generalizadas. É o que se chama crise focal com generalização secundária. Os sinais subjetivos que antecedem uma crise observável e que o paciente é capaz de descrever constituem a **aura**. A aura pode ocorrer de forma isolada constituindo uma crise sensitivo-sensorial⁵.

Crises focais sensitivo-sensoriais

Incluem sintomas simples, ou seja, aqueles que envolvem apenas uma modalidade sensorial primária (elementares) e mais elaborados (complexos).

Com sintomas sensitivo-sensoriais elementares

Neste grupo o fenômeno epilético é representado por auras (uma vez que tratam-se de manifestações subjetivas, que não são detectáveis por um observador). Entre elas figuram crises sensitivas (parestésias, dor e sensações viscerais, como a sensação epigástrica) e as crises sensoriais (visuais, auditivas, olfatórias, gustativas).

Com sintomas experienciais

Consistem de alucinações multissensoriais que configuram “experiências” e incluem fenômenos perceptuais afetivos (medo, depressão, alegria e, mais raramente, raiva) e manifestações mnemônicas envolvendo ilusões e alucinações cuja qualidade é similar àquelas experimentadas normalmente, porém reconhecidas pelo indivíduo como algo que ocorre fora do contexto real e às vezes de conteúdo extraordinariamente vívido. Nesse grupo encontramos fenômenos como *déjà* e *jamais vu*, *déjà* e *jamais entendu*, *déjà* e *jamais vécu* (sensação de familiaridade e estranheza de cenas, sons e experiências de vida), estados de sonho e alucinações complexas.

Crises motoras focais

Crises motoras são aquelas nas quais os fenômenos motores constituem a manifestação predominante na semiologia crítica.

Com sinais motores elementares clônicos

São caracterizadas por contrações musculares que recorrem de forma regular a intervalos menores do que 1 a 2 s. Crises com sinais motores elementares clônicos são originadas, quase sempre, pela ativação do córtex motor primário contralateral.

Crises motoras tônicas assimétricas

São crises em que a contração desigual ou assíncrona de grupos musculares de ambos os lados do corpo produz posturas assimétricas decorrentes da contração tônica de um único membro, de um hemisfério ou dos quatro membros. Usualmente breves, durando 10 s a 40 s, têm início abrupto e podem ser acompanhadas por grito ou murmúrio. A consciência em geral é preservada e não há confusão pós-crítica.

Crises com automatismos típicos do lobo temporal

Automatismos são movimentos coordenados e repetitivos que se assemelham a movimentos voluntários. Em geral, nas crises do lobo temporal, os automatismos envolvem as partes distais dos membros, particularmente os dedos, mãos, língua e lábios (orais) e freqüentemente, mas não sempre, são associados a comprometimento da consciência.

Crises com automatismos hiperclônicos

Nestas, o movimento afeta principalmente a parte proximal dos membros, o que resulta em movimentos importantes, os quais, quando rápidos, parecem violentos. Incluem movimentos como pedalar, de impulsão pélvica e de balanceio de todo ou de parte do corpo.

Crises com mioclônias negativas focais

Caracterizam-se por breves períodos de atonia focal com perda do tônus postural que podem ser evidenciados quando o paciente exerce uma atividade tônica com a parte do corpo afetada pelo fenômeno motor negativo.

Crises motoras inibitórias

Embora raramente observados como manifestações críticas, paresia de membros ou períodos de afasia (crises afásicas) podem ser decorrentes de descargas epiléticas repetitivas envolvendo o córtex motor.

Crises gelásticas

Nessas crises o riso, de caráter incomum, estereotipado e inapropriado, constitui o fenômeno

complexo mais importante das manifestações críticas. Classicamente associadas aos hamartomas hipotalâmicos, podem também ser verificadas em epilepsias dos lobos frontal ou temporal.

Crises hemiclônicas

Apresentam todas as características clínicas das crises generalizadas tônico-clônicas, porém as manifestações motoras são observadas unicamente ou de modo predominante em um só lado do corpo. Quando essas crises são prolongadas podem cursar com dano hemisférico, configurando a síndrome da hemiconvulsão-hemiplegia-epilepsia.

Crises secundariamente generalizadas

Consistem de crises tônico-clônicas generalizadas geralmente assimétricas precedidas pela versão da cabeça e dos olhos para o lado contralateral ao início crítico.

Classificação das síndromes epilépticas

Uma **síndrome epiléptica** é definida como um distúrbio epiléptico caracterizado pela presença de sinais e sintomas que usualmente aparecem em conjunto. Os sinais e sintomas podem ser clínicos (como história, tipos de crises e modo de aparecimento destes, achados neurológicos e neuropsicológicos) ou achados de exames complementares, como EEG e estudos de neuroimagem.

A Classificação Internacional das Epilepsias e Síndromes Epilépticas de 1989 (Commission on Classification and Terminology of the ILAE, 1989)⁶, considera quatro grupos de epilepsias:

1. Epilepsias e síndromes relacionadas à localização, parciais ou focais
 - idiopáticas
 - sintomáticas
 - criptogênicas
2. Epilepsias e síndromes generalizadas
 - idiopáticas
 - criptogênicas ou sintomáticas
 - sintomáticas
 - etiologias não específicas
 - etiologias específicas
3. Epilepsias e síndromes indeterminadas se focais ou generalizadas
 - com sinais e sintomas de crises generalizadas e focais

- sem sinais inequívocos de crises generalizadas ou focais

4. Síndromes especiais

- crises relacionadas a situações

Quanto à etiologia, esta classificação definiu as **epilepsias idiopáticas**, ou seja, aquelas sem substrato lesional, provavelmente relacionadas à predisposição genética. Idiopático é um termo que significa que a própria epilepsia é a doença e não um sintoma de alguma outra condição. Para definir uma epilepsia como idiopática devemos não apenas excluir achados da história clínica, dos exames físico e neurológico, bem como dos testes neurofisiológicos e de neuroimagem sugestivos de natureza sintomática, como também são necessários sinais eletroclínicos altamente sugestivos da natureza idiopática. O diagnóstico desse grupo será baseado tanto em elementos positivos como em negativos.

As formas idiopáticas se contrapõem às **epilepsias sintomáticas**, nas quais as crises representam um sintoma de lesão estrutural do sistema nervoso. O diagnóstico desse grupo exige a constatação de sinais clínicos que documentem a patologia cerebral subjacente à epilepsia e será baseado em elementos positivos.

A classificação de 1989 considerou ainda as **epilepsias criptogênicas**, termo que significa que a etiologia da epilepsia é desconhecida ou indeterminada mediante os métodos de diagnóstico atualmente disponíveis, porém há dados que sugerem que elas são provavelmente relacionadas a um substrato lesional.

No transcorrer da última década, houve necessidade da configuração dos conceitos de síndrome e de doença epiléptica. Uma síndrome epiléptica compreende vários sinais e sintomas que definem uma condição epiléptica única que pode apresentar etiologias diferentes, enquanto as doenças epilépticas são condições patológicas que apresentam etiologia única e bem definida. Quando, por exemplo, uma síndrome idiopática tem seu gene reconhecido, transforma-se numa doença epiléptica. Nesse momento parece mais provável, entretanto, que vários genes poderão de manifestar com o mesmo fenótipo, e, neste caso, o distúrbio epiléptico continuará sendo considerado uma síndrome; por outro lado, um único gene pode promover manifestações de epilepsia idiopática fenotipicamente diferentes numa mesma família e nesse outro caso o distúrbio genético único poderia ser considerado

uma doença epilética com manifestações clínicas múltiplas⁷. O novo esquema de classificação contempla os dois conceitos, contidos respectivamente nos eixos 3 e 4, ou seja, a classificação das síndromes epiléticas e a classificação etiológica das doenças frequentemente associadas a crises ou síndromes epiléticas.

Esses conceitos estão contidos no novo esquema para a classificação das síndromes epiléticas, um exemplo do qual está apresentado no quadro 3, uma vez que o Comitê Executivo da Liga Internacional contra Epilepsia nesse momento ainda aguarda o pronunciamento dos interessados para a adoção do formato final do esquema da nova classificação.

Nesta nova proposição, o termo **focal** substitui os termos parcial e relacionado à localização da classificação de 1989. Nela figuram as epilepsias idiopáticas, ou seja, aquelas com predisposição genética e as epilepsias sintomáticas, ou seja, as relacionadas a lesões estruturais estão agora subdivididas em epilepsias límbicas e neocorticais.

No último grupo aparece ainda o novo conceito de **epilepsias provavelmente sintomáticas** que substitui o termo criptogênico da classificação hoje utilizada. Todas as formas de epilepsias reflexas, tanto focais como generalizadas, aparecem agrupadas, enquanto oficialmente é reconhecido o conceito das **encefalopatias epiléticas** representadas por formas de epilepsia que se instalam em geral em crianças previamente normais e que cursam com deterioração cognitiva e déficits neurológicos progressivos. Nelas, acredita-se que a anormalidade persistente da atividade elétrica cerebral ao promover modificações sinápticas seja responsável por alterações permanentes nos circuitos cerebrais. Finalmente, foram agrupados **fenômenos epiléticos que não obrigam o diagnóstico de epilepsia** como as crises febris (termo que substitui convulsão, termo leigo não específico por vezes aplicado de forma inapropriada na descrição da fenomenologia crítica nesta situação).

Quadro 3 Um exemplo de classificação das síndromes epiléticas (ILAE, 2001)²

Grupos de síndromes	Síndromes específicas
Epilepsias focais idiopáticas do lactente e da criança	Crises neonatais benignas (não-familiares) Epilepsia benigna da infância com descargas centrotemporais Epilepsia benigna da infância com paroxismos Occipitais de início precoce (tipo Panayiotopoulos) Epilepsia com paroxismos occipitais de início tardio (tipo Gastaut)
Epilepsias focais familiares (autossômicas dominantes)	Crises neonatais benignas familiares Crises benignas familiares do lactente Epilepsia do lobo frontal autossômica dominante noturna Epilepsia do lobo temporal familiar Epilepsia focal familiar com focos variáveis*
Epilepsias focais sintomáticas (ou provavelmente sintomáticas)	Epilepsias límbicas <ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia mesial do lobo temporal com esclerose hipocampal • Epilepsia mesial do lobo temporal definida por etiologias específicas • Outros tipos definidos segundo a localização e etiologia Epilepsias neocorticais <ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de Rasmussen • Síndrome de hemiconvulsão-hemiplegia • Outros tipos definidos segundo a localização e etiologia • Crises parciais migratórias da infância precoce*
Epilepsias generalizadas idiopáticas	Epilepsia mioclônica benigna do lactente Epilepsia com crises mioclono-astáticas Epilepsia ausência da infância Epilepsia com ausências mioclônicas Epilepsias generalizadas idiopáticas com fenótipos variáveis <ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia ausência juvenil • Epilepsia mioclônica juvenil Epilepsia com crises generalizadas tônico-clônicas

Quadro 3 (continuação)

Grupos de síndromes	Síndromes específicas
Epilepsias reflexas	Epilepsia idiopática do lobo occipital fotossensível Outras epilepsias sensíveis a estímulos visuais Epilepsia primária da leitura Epilepsia do sobressalto
Encefalopatias epiléticas	Encefalopatia mioclônica precoce Síndrome de Ohtahara Síndrome de West Síndrome de Dravet (previamente conhecida como epilepsia mioclônica severa da infância) Status mioclônico nas encefalopatias não-progressivas* Síndrome de Lennox-Gastaut Síndrome de Landau-Kleffner Epilepsia com ponta-onda contínua durante sono lento
Epilepsias mioclônicas progressivas	Doenças específicas
Crises que não exigem necessariamente o diagnóstico de epilepsia	Crises neonatais benignas Crises febris Crises reflexas Crises da retirada do álcool Outras crises induzidas por drogas ou substâncias químicas Crises pós-traumáticas imediatas ou precoces Crises únicas ou grupos isolados de crises Crises de repetição rara (oligoepilepsias)

* Síndromes em desenvolvimento

Seguem as características fundamentais da maioria das síndromes epiléticas listadas acima, citadas como exemplo na Classificação das Síndromes Epiléticas (Epilepsy Classification Working Group, 1999)⁸.

Epilepsias focais idiopáticas do lactente e da criança*Crises neonatais benignas não familiares*

- Também denominadas crises neonatais benignas idiopáticas ou crises do quinto dia.
- Crises clônicas focais breves, autolimitadas, focais, multifocais ou com caráter migratório.
- Ocorre em neonatos normais.
- EEG interictal normal; em alguns casos, presença de ritmo teta pontiagudo alternante.
- EEG ictal: descargas na região centrotemporal.
- Etiologia desconhecida.
- Ausência de seqüelas ou epilepsia após o período neonatal.

Epilepsia benigna da infância com descargas centrotemporais

- Início entre 2 e 13 anos.
- Ausência de déficits neurológico ou intelectual.
- Crises parciais motoras precipitadas pelo sono.

- Descargas centrotemporais, muitas vezes envolvendo áreas vizinhas (a morfologia, e não a localização, constitui o critério fundamental para a caracterização eletrográfica); atividade de base normal (Figura 1).
- Tratamento: carbamazepina, sultiame.
- Remissão espontânea na adolescência.



Figura 1 Descargas centroparietotemporais no hemisfério direito em crianças de 8 anos. Atividade de base dentro dos limites da normalidade para a idade.

Epilepsia benigna da infância com paroxismos occipitais de início precoce (tipo Panayiotopoulos)

- Também denominada síndrome de Panayiotopoulos.
- Início: 2 a 6 anos (pico aos 4 anos).
- Crises focais com desvio dos olhos e cabeça e vômitos com duração de poucos minutos a horas seguidas de hemigeneralização ou generalização secundária com duração de poucos minutos a horas.
- 2/3 das crises são noturnas e 1/3 das crianças apresentam crise única.
- Remissão em geral um ano após o início.
- EEG: ponta-onda occipital com fenômeno de *fixation-off*.
- Os paroxismos occipitais persistem a despeito da remissão clínica e desaparecem usualmente antes dos 13 anos.

Epilepsia com paroxismos occipitais de início tardio (tipo Gastaut)

- Idade de início: 3-16 anos (média 8 anos).
- Crises de alucinação visual elementar constituída por padrões circulares multicoloridos pequenos iniciados na periferia do campo visual, que se movimentam horizontalmente em direção ao outro lado. Duração de segundos a 1 a 3 minutos.
- Sintomas occipitais: ilusão de movimentos ou dor ocular, amaurose ictal.
- Cefaléia pós-ictal difusa, severa, indistinguível da enxaqueca em 1/3 dos pacientes. Em 10% deles é associada a náuseas e vômitos.
- Remissão em 2 a 4 anos em 50% a 60% dos casos.
- Tratamento: carbamazepina proporciona bom controle em 90% dos pacientes.
- EEG: padrão de ponta-onda occipital com fenômeno de *fixation-off* (Figura 2).

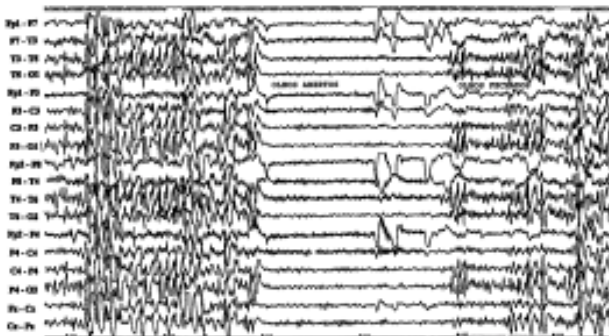


Figura 2 Traçado de paciente de 10 anos com episódios de cegueira, tonturas, náuseas, vômitos e cefaléia. Observe o fenômeno de *fixation-off* ao fechamento das pálpebras.

Epilepsias focais familiares autossômicas dominantes

Crises neonatais benignas familiares

- Classificada entre as epilepsias generalizadas idiopáticas em 1989.
- Não é uma epilepsia generalizada.
- Neonatos normais.
- Igual distribuição entre meninos e meninas.
- Início das crises: segundo e terceiro dias de vida (80% dos casos).
- Crises focais.
- EEG interictal normal.
- Desaparecimento das crises em dias a semanas.
- 5% de risco de crises febris; 11% de risco de epilepsia.
- Localização nos cromossomos 20 (20q13.2), 8q ou em nenhum dos dois. Genes já identificados KCNQ2 (90% das famílias) e KCNQ3 que ocasionam alteração em canais de potássio voltagem-dependentes.

Epilepsia do lobo frontal autossômica dominante noturna

- Início das crises no final da primeira década (média 8 anos).
- Crises agrupadas e breves durante o sono não-REM.
- Crises motoras posturais ou hipercinéticas.
- Pode haver generalização secundária.
- Exames físico e neurológico normais.
- EEG normal ou com descargas frontais em sono.
- Estudos de neuroimagem normais.
- Penetrância: 70%; expressividade muito variada.
- Família original: localização cromossômica: 20q; gene CHRNA4 que determina mutação da subunidade alfa 4 do receptor nicotínico da acetilcolina (Figuras 3 e 4).
- Outras famílias: CHRN2; cromossomo 15.

Epilepsia do lobo temporal familiar

- Início na adolescência e idade adulta.
- Não há antecedentes de crises febris.
- Crises sugestivas de início nas estruturas mediais temporais.
- Crises focais manifestadas principalmente como *déjà vu*.
- Raras crises tônico-clônicas generalizadas.

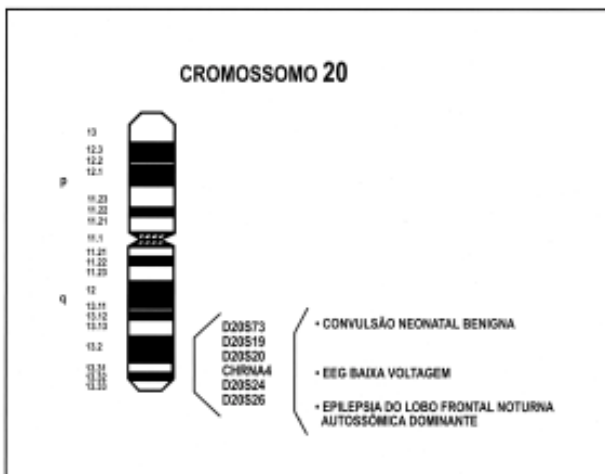


Figura 3 Na família original na qual foi caracterizada a epilepsia do lobo frontal autossômica dominante noturna, uma grande família com 27 indivíduos afetados da cidade de Adelaide na Austrália, os genes responsáveis pela epilepsia estão localizados na região 20q13.2-q13.3, a mesma das crises neonatais benignas familiares e do EEG de baixa voltagem (Steinlein, 1999)⁹.

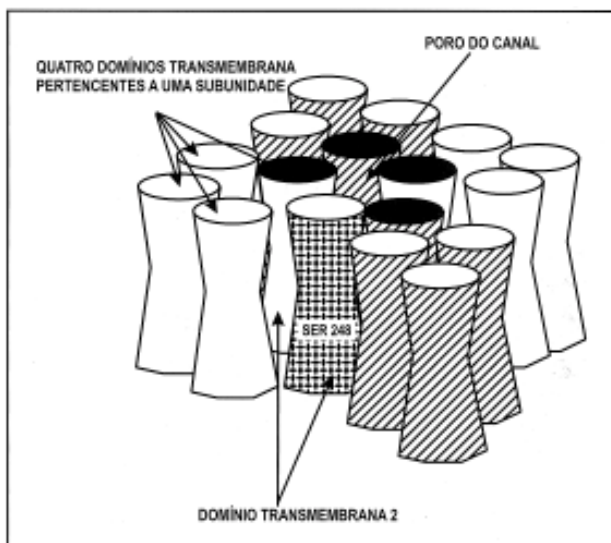


Figura 4 A substituição do aminoácido serina por fenilalanina na posição 248 do receptor nicotínico da acetilcolina promove a modificação da conformação do poro do receptor de acetilcolina, o que determina a hiperexcitabilidade frontal responsável pelas crises clínicas (Steinlein, 1999)⁹.

- Variação da gravidade da epilepsia: desde casos com simples *déjà vu* familiar até casos de epilepsia refratária.
- Exame neurológico normal.
- Descargas temporais no EEG.
- Exames de RM normais ou com esclerose mesial temporal.
- Outros membros da família podem apresentar outras epilepsias focais.
- Herança autossômica dominante. Penetrância de cerca de 60%.

- Análise de ligação e identificação de genes ainda em andamento.

*Epilepsia focal familiar com focos variáveis**

- Síndrome epilética focal idiopática autossômica dominante.
- Crises noturnas, sugestivas de início frontal ou temporal (*jamaís vu*), crises occipitais.
- Estudos de neuroimagem normais.
- EEG pouco ativo; descargas frontotemporais.
- Localização cromossômica em uma família austríaca: cromossomo 2; em duas grandes famílias franco-canadenses: 22q11-q12; em 5 famílias franco-canadenses pequenas e uma espanhola: cromossomo 22.

Epilepsias focais sintomáticas (ou provavelmente sintomáticas)

Epilepsias límbicas

Epilepsia mesial do lobo temporal com esclerose hipocampal

- Início em geral na adolescência.
- Crises com automatismos típicos do lobo temporal.
- Auras viscerais ou experienciais.
- Disfasia pós-ictal e estado confusional prolongado em crises do lobo temporal dominante.
- Crises tônico-clônicas são raras em pacientes tratados.
- Déficit progressivo de memória.
- Esclerose do hipocampo (perda celular em todos os campos, poupando CA2).
- História freqüente de crise febril nos primeiros anos de vida.
- Sinais de esclerose do hipocampo particularmente evidente em T2 e vários padrões de EEG ictal com campo máximo em eletrodos mediais (Figura 5).

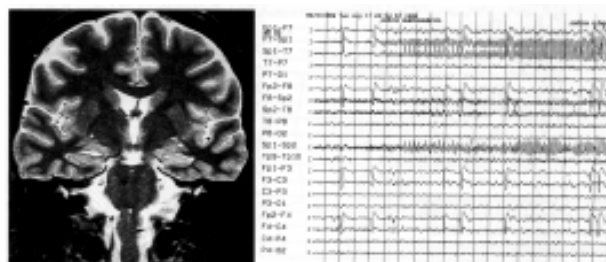


Figura 5 Esclerose mesial temporal esquerda. Redução volumétrica e hipersinal hipocampal em T2. Ritmo teta ictal predominando no eletrodo esfenoidal esquerdo.

Epilepsias neocorticais

Síndrome de Rasmussen

- Início das crises epilépticas principalmente na infância, entre 3 e 6 anos.
- Deterioração neurológica progressiva: hemiparesia, déficit de linguagem, disfunção cognitiva.
- Atrofia cerebral hemisférica lentamente progressiva (Figura 6).
- Quadro anatomopatológico de infecção viral: nódulos microgliais, infiltrado linfomonocitário perivascular, áreas de colapso tissular.
- Curso em três estágios: 1ª fase de crises epilépticas sob a forma de *epilepsia partialis continua* em 50% dos casos; fase de deterioração neurológica e 3ª fase de estagnação.
- Etiologia provável: imunoalérgica.
- Tratamento: corticosteróides, imunoglobulina, plasmaferese, desconexão hemisférica.

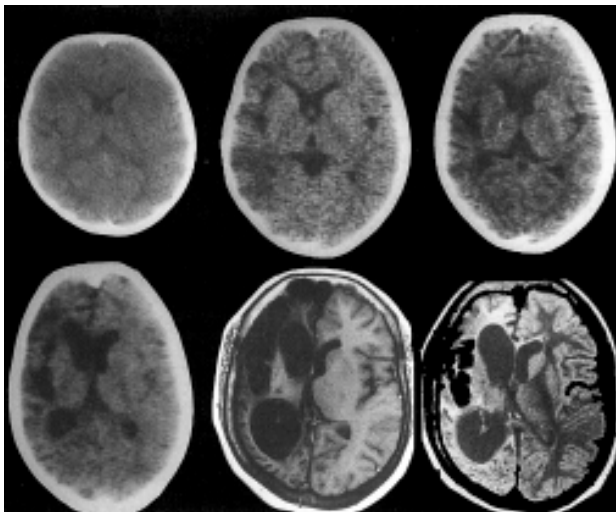


Figura 6 Atrofia hemisférica direita em estudos seriados de imagem a partir dos 4 anos de idade em adolescentes de 14 anos com síndrome de Rasmussen. Observe o envolvimento predominante da região periinsular.

Síndrome de hemiconvulsão-hemiplegia

- Crianças previamente normais apresentam crise hemigeneralizada entre 6 meses e 2 anos de idade seguida de hemiplegia flácida.
- Epilepsia secundária instalada após intervalo de poucas semanas até 20 anos.
- Crises focais motoras (principalmente nas epilepsias iniciadas até um ano) ou crises com automatismos típicos do lobo temporal (nas instaladas após 3 anos ou mais após o evento inicial).

Outros tipos definidos segundo a localização e a etiologia

- Estão incluídas neste grupo todas as outras epilepsias focais sintomáticas (ou provavelmente sintomáticas) neocorticais incluindo as dos lobos temporais, frontais, parietais e occipitais.

Crises parciais migratórias da infância precoce*

- Síndrome ainda em definição, proposta pelo grupo de Olivier Dulac.
- Início das crises nos primeiros 6 meses de vida.
- Crises multifocais, inicialmente isoladas, tornando-se depois muito freqüentes, agrupadas, quase contínuas, migrando de um ponto ao outro do córtex cerebral.
- No final do 1º ano, as crises tornam-se praticamente contínuas.
- Deterioração neuropsicomotora; hipotonia global, microcefalia progressiva, contacto pobre, que melhora um pouco nos raros intervalos sem crises.
- Etiologia desconhecida.
- Não há tratamento específico. Drogas para tratamento de crises focais parecem piorar esta condição.

Epilepsias generalizadas idiopáticas

Epilepsia mioclônica benigna do lactente

- Lactentes normais entre 6 meses e 3 anos.
- Crises febris em 30% dos casos.
- Crises mioclônicas, várias vezes ao dia, principalmente em sonolência.
- Não há outros tipos de crises.
- EEG pode ser normal. EEG ictal: polispícula-onda a mais do que 3 s, com duração de 1 s a 3 s, pode haver fotossensibilidade (Figura 7).
- Tratamento: VPA.
- Sem tratamento, persistência das mioclonias com DNPM normal ou retardado.

Epilepsia com crises mioclono-astáticas

- Início entre 2 e 5 anos.
- Predomínio no sexo masculino (2:1).
- Crises mioclônicas maciças, erráticas, tônico-clônicas, ausências.
- *Status* mioclônico durando horas a dias.
- Atividade de base lenta (4-7 Hz) com complexos de espícula-onda e polispícula-onda generalizados (Figuras 8 e 9).

- Deterioração cognitiva.
- Curso clínico: há dois tipos de evolução: 1. várias crises generalizadas durante 1 a 3 anos, crises tônicas (1/3 dos casos), poucas crises tônico-clônicas e recuperação; 2. *status* mioclônico, crises tônicas vibratórias no final do sono por semanas e meses e deterioração cognitiva.

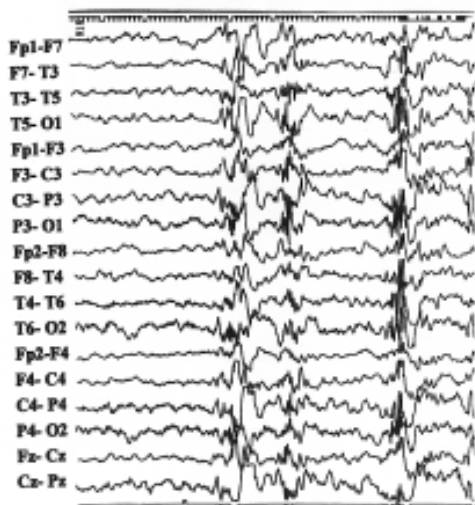


Figura 7 Traçado mostrando complexos de polisícula-onda generalizados em menina de um ano com epilepsia mioclônica benigna do lactente.

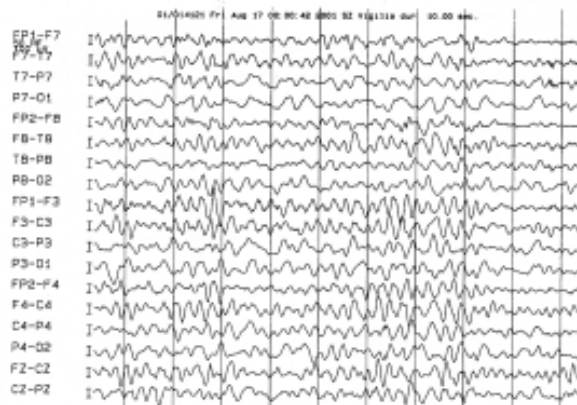


Figura 8 Ritmo da Dose.



Figura 9 Descargas generalizadas de espículas e polisículas em paciente com epilepsia com crises mioclono-asiáticas.

Epilepsia ausência da infância

- Idade de início: 4 a 10 anos.
- Discreto predomínio no sexo feminino.
- Ausências picnolépticas (até 100 episódios/dia).
- EEG: complexos de espícula-onda generalizados ritmados a 3 s.
- Tratamento: etossuximida, valproato ou lamotrigina.

Epilepsia com ausências mioclônicas

- Idade de início: 7 anos (2 a 12,5 anos).
- Predomínio masculino (69%).
- Crises de ausência típica com abalos mioclônicos bilaterais e contração tônica dos ombros, braços ou pernas; duração 10 s a 60 s.
- 2/3 casos: crises tônico-clônicas generalizadas e crises de queda.
- EEG: atividade de base normal e complexos de espícula-onda generalizados, ritmados a 3 s.
- Resposta à terapêutica pode não ser satisfatória; deterioração cognitiva.
- Tratamento: doses elevadas da associação etossuximida e valproato.
- Outras drogas: fenobarbital, benzodiazepínicos, lamotrigina.

Epilepsia ausência juvenil

- Idade de início: 10 a 17 anos.
- Distribuição igual entre os sexos.
- Adolescentes normais.
- Ausências espaniolépticas (sutis e raras).
- Crises tônico-clônicas generalizadas ao despertar.
- Crises mioclônicas (15% a 20% dos casos).
- EEG complexos de espícula-onda 3,5 s a 4,5 s.
- Tratamento: etossuximida, valproato, lamotrigina.

Epilepsia mioclônica juvenil

- Início geralmente entre 12 e 18 anos.
- Mioclonias arrítmicas predominando nos membros superiores, ao despertar, precipitadas pela privação de sono.
- Crises tônico-clônicas generalizadas em 90% dos pacientes.
- EEG interictal: complexos de espícula-onda e polisículas generalizados.
- EEG ictal: polisículas-ondas (Figura 10).
- Resposta a valproato em 90% dos casos. Possível resposta a lamotrigina.
- Risco de recorrência elevado à retirada da medicação.

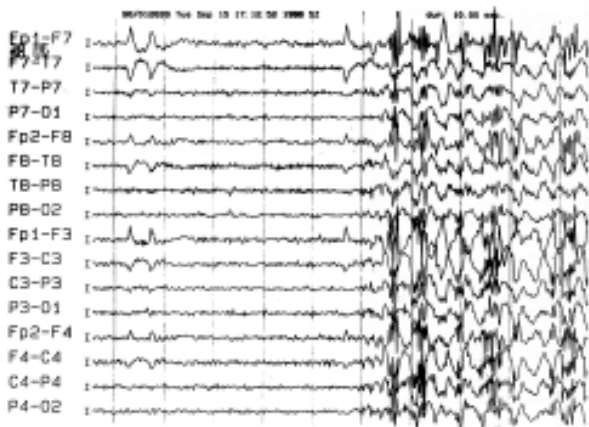


Figura 10 Polispículas associadas a ondas lentas de projeção generalizada em paciente com epilepsia mioclônica juvenil.

Epilepsia com crises generalizadas tônico-clônicas

- Idade de início: segunda década da vida.
- Adolescentes normais.
- Crises tônico-clônicas generalizadas como tipo de crise mais freqüente.
- Relação das crises com o despertar (matutino ou vespertino).
- Precipitadas por privação de sono e ingestão de álcool.
- EEG: atividade de base normal com complexos de espícula-onda > 3 s.
- Tratamento: valproato, fenobarbital. Carbamazepina e fenitoína podem piorar ausências e mioclônias.

Epilepsias reflexas

Epilepsia idiopática fotossensível do lobo occipital

- Há cerca de 50 casos descritos de pacientes com crises occipitais recorrentes desencadeadas pela luz (epilepsia focal reflexa).
- Predomínio no sexo feminino (4:1).
- Indivíduos normais (epilepsia idiopática).
- Início em torno da puberdade de crises focais desencadeadas pela luz ambiental, televisão, videogame ou, mais raramente, padrões visuais.
- Crises focais visuais iniciadas em geral com sintomas positivos de visão de círculos ou manchas brilhantes, coloridas ou multicoloridas, fixas ou em movimento, que aparecem na periferia de um hemisfério visual e se movem para o hemisfério oposto; amaurose ictal; borrramento visual; versão dos olhos e cabeça para o lado inicial da alucinação visual.

- Seguem-se desconforto epigástrico, não responsividade, vômitos, cefaléia.
- EEG: descargas ictais no lobo occipital, espontâneas e com a fotostimulação.
- Potenciais evocados visuais “gigantes”; resposta occipital a lampejos de baixa freqüência durante a fotostimulação indicando hiperexcitabilidade do córtex occipital idade-dependente.
- Bom prognóstico, crises infreqüentes.
- Tratamento com valproato: fenobarbital, carbamazepina e benzodiazepínicos em casos resistentes ao valproato.

Outras epilepsias sensíveis a estímulos visuais

Neste grupo, entre outras, figura uma síndrome de epilepsia fotossensível bem definida, a síndrome de Jeavons (síndrome das mioclônias palpebrais com ausências).

- Idade de início média: 6 anos (5 a 8 anos de idade).
- Crises de ausências breves (3 s a 6 s) que ocorrem principalmente ao fechamento dos olhos.
- Mioclônias palpebrais rápidas associadas ao desvio dos globos oculares para cima (Figura 11).
- Crises tônico-clônicas generalizadas.
- EEG: paroxismos 3 c/s a 6 c/s desencadeados pelo fechamento dos olhos em ambiente iluminado (Figura 12). O escurecimento completo promove abolição das descargas.
- Fotossensibilidade que declina com a idade.
- Tratamento: crises de difícil controle; valproato, etossuximida, lamotrigina, benzodiazepínicos.



Figura 11 Capa do livro de John S. Duncan e C. P. Panayiotopoulos, publicado em 1996, ilustrando o desvio para cima dos globos oculares que acompanha o fenômeno de mioclônias palpebrais¹⁰.



Figura 12 Complexos de espícula-onda generalizados ao fechamento das pálpebras.

Epilepsia primária da leitura

- Início entre 10 e 25 anos.
- Mioclonias da mandíbula e faringe durante a leitura que podem progredir para crises tônico-clônicas se a mesma não é interrompida.
- Mais freqüente com a leitura em voz alta e textos complexos.
- EEG em repouso usualmente normal. EEG ictal mostra descargas predominando no hemisfério dominante (Figura 13).
- Tratamento: valproato e clonazepam.

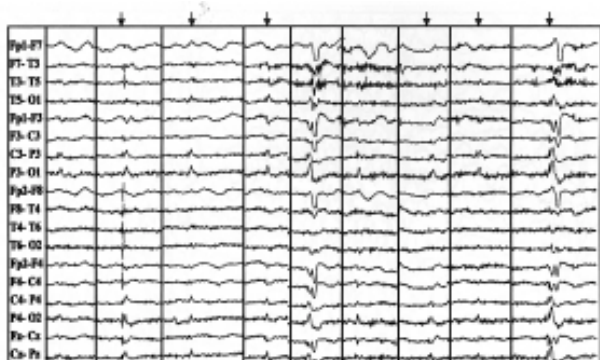


Figura 13 Fragmentos de EEG de uma paciente durante leitura em voz alta de um texto em inglês. A maioria das descargas é representada por complexos de espícula-onda breves, isolados, de pequena amplitude, mal definidos, com amplitude máxima em C3. É difícil distinguir alguns deles dos artefatos miogênicos relacionados aos abalos mioclônicos. As setas indicam descargas acompanhadas por mioclonias da mandíbula. A morfologia e a localização das descargas epileptiformes são relativamente estereotipadas, embora algumas vezes apareçam bilateralmente. No último fragmento há envolvimento das regiões parassagitais.

Encefalopatias epiléticas

Encefalopatia mioclônica precoce

- Início neonatal ou no primeiro mês de vida.

- Mioclonias erráticas, fragmentadas, maciças e crises focais.
- Crises tônicas; não há espasmos que podem aparecer mais tarde.
- EEG: padrão surto-supressão, caracterizado por períodos de supressão muito longos e surtos breves de atividade elétrica.
- Retardo acentuado no desenvolvimento; óbito precoce em 50% dos casos.
- Etiologia: desconhecida na maioria dos casos; alguns erros inatos do metabolismo como hiperglicinemia não-cetótica, acidemia metilmalônica.

Síndrome de Ohtahara

- Início neonatal ou no primeiro mês de vida.
- Deterioração progressiva.
- Crises tônicas breves, em grupos, constituem o tipo de crise principal.
- EEG: padrão de surto-supressão, freqüentemente assíncrono ou assimétrico, mais evidente em sono.
- Crises clônicas, mioclônicas, focais, tônico-clônicas generalizadas.
- Lesões estruturais focais, principalmente malformações do sistema nervoso.
- Entre 3 e 6 meses de idade, evolução para síndrome de West.
- Tratamento: PB pode reduzir a freqüência de crises; não há benefício com corticosteróides; outras drogas: efeito desconhecido.

Síndrome de West

- Início, em geral, entre 3 meses e 1 ano (desde o nascimento até 4 anos).
- Espasmos repetidos em grupos.
- Hipsarritmia (Figuras 14 e 15).
- Deterioração cognitiva.
- Causas variáveis: malformações cerebrais difusas; lesões cerebrais multifocais; como esclerose tuberosa; lesões focais; formas idiopáticas ou provavelmente sintomáticas.

Síndrome de Dravet

(Previamente conhecida como epilepsia mioclônica severa da infância)

- Início antes de 1 ano com crises febris e não febris: unilaterais, clônicas ou tônico-clônicas, de longa duração, sob a forma de *status*.

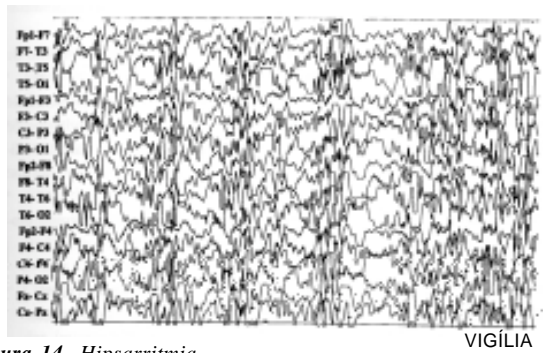


Figura 14 Hipsarritmia.

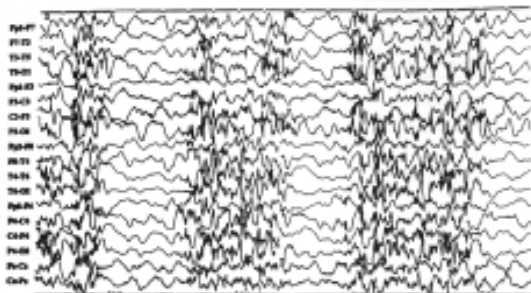


Figura 15 Hipsarritmia fragmentada durante o sono.

- Entre 1 e 4 anos, crises parciais (48%), ausências atípicas (40%) e mioclonias maciças ou segmentares.
- Deterioração neuropsicomotora; comportamento hipercinético.
- Alterações neurológicas: ataxia, sinais piramidais.
- Estudos de neuroimagem normais.
- EEG: pode ser normal no início do quadro. Seguem-se surtos de complexos de espícula-onda generalizados ativados pela sonolência ou, em alguns casos, pela fotostimulação e descargas multifocais. Alentecimento da atividade de base.
- Três a quatro anos após o início, ocorre interrupção da deterioração neurológica com tendência ao desaparecimento das crises parciais, das ausências e das mioclonias.

Status mioclônico nas encefalopatias não-progressivas*

- Status de ausência com mioclonias (*status epilepticus minor*) erráticas e assíncronas, que desaparecem durante sono e são acentuados na sonolência.
- Reconhecido, geralmente, em torno dos 17 meses (entre 4 meses e 5 anos).
- Predomínio no sexo feminino (2:1).
- Retardo mental severo, hipotonia, distúrbio do movimento como tremor intencional.
- Início das crises aos 12 meses (entre 1 dia-5 anos).

- Crises mioclônicas, parciais motoras, ausências mioclônicas, crises tônico-clônicas generalizadas ou clônicas unilaterais.
- Regressão no DNPM com o aparecimento do *status* mioclônico.
- Metade dos casos descritos são decorrentes de anormalidades cromossômicas (síndrome de Angelman, síndrome 4p-); 1/5 dos casos: insultos anóxico-isquêmicos pré-natais; outros: etiologia desconhecida.
- Tratamento: benzodiazepínicos, valproato, etosuximida, corticosteróides.

Síndrome de Lennox-Gastaut

- É o protótipo das encefalopatias epiléticas.
- Início entre 1 e 10 anos de idade.
- Crises tônicas, principalmente durante sono, ausências atípicas, crises tônico-clônicas, mioclônicas e parciais.
- EEG: atividade de base lenta, complexos de ponta-onda ritmados a menos do que 3 s, surtos de ritmo recrutante epilético durante sono, que podem ou não corresponder a crises clínicas (Figura 16).
- Deterioração neuropsicológica.
- Tratamento: valproato, benzodiazepínicos, felbamato, topiramato, lamotrigina.

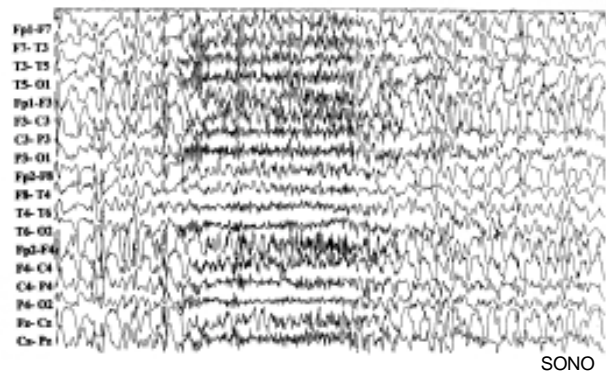


Figura 16 Ritmo recrutante durante o sono interrompendo o padrão de ponta-onda lenta generalizado, registrado em um menino de 8 anos.

Síndrome de Landau-Kleffner

- Idade de início: 3 a 8 anos.
- Crises epiléticas em 70% a 80% dos pacientes.
- Característica principal: afasia adquirida de forma progressiva, insidiosa.
- Agnosia auditiva.

- EEG: descargas temporais ou temporocciptais, simétricas ou não, com aparecimento de padrão de ponta-onda 1,5 Hz a 5 Hz ocupando pelo menos 85% do traçado de sono NREM.
- Crises controladas com drogas antiepilépticas: valproato, etossuximida, sultiam, corticosteróides, imunoglobulinas.
- Déficit de linguagem permanente em metade dos pacientes.

Epilepsia com ponta-onda contínua durante sono lento

Esta síndrome é intimamente relacionada à síndrome de Landau-Kleffner, provavelmente representando duas facetas de uma mesma entidade.

- Primeira crise noturna, unilateral em quase metade dos casos relatados.
- Crises de ausência e de quedas.
- Crises autolimitadas que desaparecem na metade da segunda década.
- EEG: padrão de ponta-onda ocupando pelo menos 85% do traçado de sono NREM.
- Deterioração constante e severa das funções neuropsicológicas, principalmente da linguagem.
- Comprometimento motor: mioclonias negativas, dispraxia, distonia, ataxia, déficit motor.
- Evidências sugerem que o estado de mal elétrico (EME) durante sono é o responsável pela deterioração: há associação temporal entre o EME e a regressão neurológica; a duração do EME é correlacionada com o prognóstico; há associação entre o padrão do distúrbio neuropsicológico e a localização principal das descargas interictais (linguagem–lobos temporais; comportamento autístico–lobos frontais).
- Tratamento: quadro usualmente refratário, responde parcialmente a corticosteróides e, embora as crises tendam a desaparecer, a recuperação neuropsicológica será sempre parcial dados sugestivos de encefalopatia epiléptica.

Classificação das doenças epilépticas

No eixo 4 estão classificadas as doenças frequentemente associadas a crises ou síndromes epilépticas ou seja, as etiologias das epilepsias, como: 1. Epilepsias mioclônicas progressivas (como a doença de Lafora, a doença de Unverricht-Lundborg);

2. Distúrbios neurocutâneos (como o complexo da esclerose tuberosa, a neurofibromatose); 3. Malformações do desenvolvimento cortical (como a displasia cortical focal, as heterotopias corticais, a esquizecefalia e polimicrogiria); 4. Outras malformações corticais (distúrbios de malformações complexas, como a síndrome de Aicardi); 5. Tumores (como os tumores indolentes do sistema nervoso – ganglioglioma, tumor neuroepitelial disembrionoplástico); 6. Anormalidades cromossômicas (como a síndrome do cromossomo 15 em anel); 7. Doenças mendelianas monogênicas com mecanismos patogênicos complexos (como as síndromes de Angelman e Rett); 8. Doenças metabólicas hereditárias (como a hiperglicemia não-cetótica); 9. Encefalopatias não progressivas de natureza isquêmica ou lesões anóxicas ou infecciosas pré ou perinatais; 10. Outros fatores pós-natais como traumatismo craniano, abuso de álcool e drogas, acidentes vasculares; e 11. Miscelânea como doença celíaca, doença de Alzheimer entre outras.

As informações referentes à nova proposta de classificação podem ser encontradas no endereço eletrônico <http://www.epilepsy.org/ctf>.

SUMMARY

A proposal for epileptic seizures and syndromes classification. Video-electroencephalographic correlation

One of the most important aspects in epileptology is the classification of seizures and epileptic syndromes, which guides the etiological investigation and the therapeutical approach. A group of experts of the International League against Epilepsy is working on the complex issues of classification of phenomena whose physiopathogenic mechanisms are still far from being completely understood. We discuss the proposal of Classification of the ILAE Task Force published in *Epilepsia* on June 2001 issue.

Keywords

Epileptic seizures, epileptic syndromes, classification.

Referências

1. International Classification of Functioning and Disability, Beta-2 Draft, Full Version. Geneva: World Health Organization, July 1999.
2. Engel J Jr. ILAE Commission Report. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy:

- Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 42(6):796-803, 2001.
3. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*, 22:489-501, 1981.
 4. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, Dinner DS, Ebner A, Foldary N, Geller E, Hamer H, Holthausen H, Kotagal P, Morris H, Meencke HJ, Noachtar S, Rosenow F, Sakamoto A, Steinhoff BJ, Tuxhorn I, Wyllie E. Semiological seizure classification. *Epilepsia*, 39:1006-13, 1998.
 5. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J. ILAE Commission Report. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia*, 42(9):1212-8, 2001.
 6. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*, 30:389-99, 1989.
 7. Engel J Jr. International Classification: implications for neocortical epilepsies. In: Williamson PD, Siegel AM, Roberts DW, Thadani VM, Gazzaniga MS (eds). *Neocortical epilepsies*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp. 119-24.
 8. Epilepsy Classification Working Group. *Syndromic Classification of Seizures and Epilepsies*. Verona, Itália, 4-6 maio de 1999.
 9. Steinlein G. Molecular biology in autosomal dominant nocturnal frontal lobe epilepsy. In: Berkovic SF, Genton P, Hirsch E, Picard F (eds). *Genetics of focal epilepsies*. London, John Libbey & Co., 1999, 179-86.
 10. Duncan JS, Panayiotopoulos CP. *Eyelid myoclonia with absences*. London, John Libbey & Co., 1996.
-
- Endereço para correspondência:**
Elza Márcia Targas Yacubian
Secretaria de Neurologia
Rua Pedro de Toledo, 650 – Térreo, sala 1
CEP 04139-002 – São Paulo, SP
E-mail: yacubian@zaz.com.br