



200

Hotel Art's Vip Executive Parque da Nações

encontro nacional de EPILEPTOLOGIA

**MARÇO 7 e 8
LISBOA**

**RESUMOS DE
COMUNICAÇÕES
E OUTROS TEXTOS**

a incluir na revista SINAPSE
(Maio de 2008 | Vol. 8 | N.º 1)



LIGA PORTUGUESA
CONTRA A EPILEPSIA



ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA
DE FAMILIARES, AMIGOS
E PESSOAS COM EPILEPSIA

20.º ENCONTRO NACIONAL DE EPILEPTOLOGIA

Comissão Organizadora

Carla Bentes (Secretária Geral do Encontro)

Paula Breira (Secretária Geral do Encontro 2007)

Ana Morgado (Epicentro Sul)

Ana Silvestre (Epicentro Sul)

José Carlos Ferreira (Epicentro Sul)

M^a José Fonseca (Epicentro Sul)

Rita Fernandes (Epicentro Sul)

Sónia Morais (Epicentro Sul)

Comissão Científica

José Lopes Lima

Francisco Sales

M^a José Fonseca

Endereços:

Sinapse/Comissão Editorial da SPN
Rua da Misericórdia 76,
Gabinete 404,
1200-273 Lisboa, Portugal
tel/fax: 351 21 321 0112
email: spn.dir@spneurologia.org

Liga Portuguesa Contra a Epilepsia

Av. da Boavista, 1015, Sala 601
4100-128 Porto
Tel/Fax: 351-22-6054959
E-mail: epicentroporto@oninet.pt

Os resumos foram revistos pela Comissão Científica do 20.º Encontro Nacional de Epileptologia e serão editados na revista SINAPSE (Maio de 2008 | Vol. 8 | N.º 1)

Índice geral

Pág.

- 3 Protocolo de cooperação editorial
- 6 Calendário da Sociedade Portuguesa de Neurologia 2008
- 7 Normas para a organização dos Encontros Nacionais de Epileptologia

20.º Encontro Nacional de Epileptologia

- 9 Programa
- 11 Resumos de Comunicações

Sinapse®

Propriedade

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Órgão oficial de

Sociedade Portuguesa de Neurologia;
Liga Portuguesa Contra a Epilepsia;
Sociedade Portuguesa de Cefaleias;
Sociedade Portuguesa de Doenças Neuromusculares;
Sociedade Portuguesa de Neuropatologia.

Registo de Marca

35B 268
(Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

ISSN

1645-281X

Depósito Legal

172 674/01

Versão electrónica em www.spneurologia.org

A Sinapse está indexada nas bases Elsevier



EMBASE.com® SCOPUS®

Protocolo de cooperação editorial

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Protocolo de cooperação editorial com outras Sociedades Científicas

1. SINAPSE, revista científica da SPN, é:

- a. propriedade exclusiva da SPN;
- b. publicação científica oficial da SPN, incluindo todas as suas secções ou grupos de estudos;
- c. dirigida exclusivamente pela Comissão Editorial, nomeada pela Direcção da SPN;
- d. apoiada, do ponto de vista logístico, pela Direcção da SPN;
- e. apoiada, do ponto de vista científico, pela Comissão Científica da SPN;
- f. patrocinada em exclusivo por uma empresa do sector farmacêutico;
- g. editada duas vezes por ano, tendencialmente em época de reuniões nacionais da SPN.

2. A SINAPSE poderá constituir-se como publicação oficial de outras Sociedades Científicas legalmente formalizadas, por candidatura ou convite, sendo essa qualidade referida na capa e na ficha técnica.

3. Os artigos, independentemente da forma ou proveniência, serão submetidos aos princípios editoriais e normas de publicação da SINAPSE em vigor.

4. Os resumos de reuniões de outras Sociedades Científicas, de Secções ou de Grupos de Estudos da SPN poderão ser editados no primeiro número ordinário da SINAPSE após a sua apresentação.

5. Para suporte a reuniões, poderão ser editados (pela Sociedade, Grupo ou Secção) cadernos de resumos, eventualmente com a imagem de marca da SPN, mas sem valor editorial. Esses *rascunhos*, que poderão ser apoiados por outros patrocinadores, não explicitarão a marca SINAPSE.

6. Suplementos da SINAPSE poderão ser editados, em circunstâncias excepcionais, depois de um processo de revisão rigoroso e respeitando os direitos do patrocinador exclusivo.

7. A revisão *inter pares*, exclusivamente mediada pela Direcção da SINAPSE, é condição *sine qua non* para publicação dos resumos.

8. O processo de revisão poderá ser:

- a. concomitante com o processo de candidatura a apresentação na reunião (à semelhança do que acontece com as reuniões semestrais da SPN) condicionando a aceitação, proposta de melhoria ou rejeição;
- b. concomitante com o processo de candidatura, mas com objectivos exclusivamente editoriais, não interferindo no processo de aceitação ou recusa do trabalho;
- c. desencadeado *à posteriori*.

9. A revisão:

a. Científica

SPN, Grupos e Secções

Será feita por peritos independentes da Direcção promotora da reunião e da instituição do primeiro autor do trabalho.

Pelo menos, um dos peritos será membro da Comissão Científica da SPN.

Pelo menos, um perito será especialista numa das áreas temáticas do trabalho.

Outras Sociedades Científicas

Será feita por peritos independentes da Direcção promotora da reunião e da instituição do primeiro autor do trabalho;

A Direcção da respectiva Sociedade Científica fornecerá uma lista de peritos revisores à Comissão Editorial da SPN.

b. Formal

Será da responsabilidade da Comissão Editorial da SPN.

10. Normas para elaboração de resumos (Anexo 1).

ANEXO 1.

Normas para Elaboração de Resumos

Texto livre; sem *template*.

Ordem (parágrafos sucessivos, não numerados, sem linhas de intervalo).

1. Título do trabalho (informativo, sem siglas ou iniciais, não excedendo 20 palavras; iniciar as palavras por letra maiúsculas, excepto as de eventual sub-título; evitar sub-títulos como "caso clínico" ou "a propósito de um caso clínico").

2. Autores (nome próprio e apelido de todos; nome do apresentador sublinhado; sem iniciais ou títulos).

3. Instituições (designação, cidade).

4. E-mail de um dos autores (será publicado, excepto no caso de ordem expressa noutro sentido).

5. Endereço postal pessoal e telefone directo, para notificações relativas ao trabalho (não serão publicados).

6. Corpo estruturado

| | | |
|--------------|----|---------------|
| Introdução. | Ou | Introdução. |
| Objectivos. | | Caso clínico. |
| Metodologia. | | Conclusões |
| Resultados. | | |
| Conclusões | | |

7. Referência a patrocínio, bolsa ou outro apoio financeiro (comercial, institucional) e agradecimentos.

Os peritos avaliadores terão acesso aos pontos 1., 6. e 7.

Redacção. De acordo com a normas de Vancouver (JAMA 1997; 277:927-934). Siglas comuns em neurologia poderão usar-se sem prévia explicitação (TAC, EEG, AIT, LCR). Poderão incluir-se tabelas, mas não palavras-chave, figuras ou bibliografia.

Autores e instituições.

A autoria exige cumulativamente contribuições substanciais para:

- concepção e estrutura do trabalho ou análise e interpretação dos dados;
- redacção ou revisão crítica de uma parte substancial do seu conteúdo intelectual;
- responsabilidade pela versão final.

Membros de grupos de trabalho (directores, coordenadores, técnicos, consultores) que não cumpram os critérios internacionais de autoria podem ser referidos em agradecimentos.

O compromisso do nome das instituições é da inteira responsabilidade dos autores. Sugere-se a citação das instituições directamente envolvidas no trabalho actual (não necessariamente a listagem exaustiva da pluralidade de filiações científicas dos autores).

Limite de palavras: 350 (corpo do resumo; os restantes parâmetros não têm limitações)

Texto em Microsoft Word (qualquer versão):

- O ficheiro será gravado com uma denominação composta pelo título integral do trabalho (exemplo: "A Incidência da Paralisia de Bell no Algarve.doc").
- Usar o efeito "bold" apenas no título e início dos parágrafos.
- Evitar: maiúsculas, itálicos, sublinhados, cores ou outros artificios formais.
- Mudança de parágrafo apenas para começar partes novas do resumo (Introdução, Métodos, ...).
- A correlação entre autores e instituições faz-se através de algarismos, sem parêntesis (com efeito superior à linha para os autores). Não deve ser feita, se todos os autores forem da mesma instituição.



EXEMPLOS:

a) comunicação livre

Dentatorubral-Pallidoluysian Atrophy: estudo clínico e genético de duas famílias de origem portuguesa
José Vale¹, João Guimarães¹, Isabel Silveira², Jorge Sequeiros², Paula Coutinho^{2,3}

1- Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2- Unidade de Investigação Genética e Epidemiológica de Doenças Neurológicas do Instituto de Biologia Molecular e Celular da Universidade do Porto. 3- Serviço de Neurologia do Hospital de S. Sebastião, Santa Maria da Feira.

Correio electrónico: jvale.neuro@fcm.unl.pt

Endereço postal: Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Rua da Junqueira, 126, 1340-019 LISBOA

Endereço postal pessoal: Rua Xis

Telefone directo: 91-0000000

Introdução. A DRPLA é uma doença neurodegenerativa transmitida de modo autossómico dominante. Clinicamente manifesta-se por epilepsia, mioclonias, coreodistonias, ataxia (...)

Objectivo. Descrever os achados clínicos, neuroradiológicos e genéticos das duas primeiras famílias portuguesas com DRPLA (...)

Metodologia. No âmbito de um estudo de prevalência das ataxias hereditárias em Portugal (...)

Resultados. Na família DRPLA01 (3 doentes), a idade de início da doença variou entre os 10 e 27 anos, manifestando-se por epilepsia mioclónica com ataxia e deterioração cognitiva (...)

Conclusão. A análise destas famílias evidencia a heterogeneidade clínica da DRPLA. Nas formas de expressão precoce a doença é mais severa e manifesta-se predominantemente (...)

b) caso clínico

Nova Mutação na Miopatia de Miyoshi com Vacúolos
Luis Negrão¹, Rosário Santos², Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo¹, Emília Vieira²

1- Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2- Unidade de Genética Molecular, Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto. e-mail: l.negrao@mail.telepac.pt

Endereço postal: Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Praceta Mota Pinto, 3000-075 COIMBRA

Endereço postal pessoal: Rua Xis

Telefone directo: 91-0000000

Introdução. A Miopatia de Miyoshi é uma distrofia muscular autossómica recessiva, causada por um defeito na proteína disferlina e recentemente localizada ao cromossoma 2p12-14 (...)

Caso clínico. Doente do sexo masculino, com 25 anos de idade, o mais velho de dois filhos de um casamento consanguíneo (primos em segundo grau), com início dos sintomas clínicos (...)

Conclusão. A idade de início, o padrão da fraqueza muscular, o valor de creatina cinase, o padrão miopático do electromiograma, em simultâneo com uma história familiar compatível (...)

ENVIO DO RESUMO

Por correio electrónico, como documento anexo, para spn.res@spneurologia.org.

Os autores com dois ou mais trabalhos, devem enviar um e-mail para cada resumo.

Notificação

Os autores serão notificados da recepção, até três dias depois de findo o prazo de envio, por correio azul e/ou correio electrónico. A impressão do e-mail de notificação ou a carta da SPN servirão de prova. Ultrapassados três dias, e na eventual ausência de notificação, os autores devem protestar, vigorosa e imediatamente. Reclamações tardias não serão consideradas.

Não serão aceites resumos impressos ou armazenados em discos amovíveis.

Formalidades

A Direcção da SPN poderá devolver resumos, para correcções formais, antes de os submeter aos peritos avaliadores (por exemplo, os resumos que excedam as 350 palavras).

Revisão

A Direcção da SPN poderá, mediante pareceres de um ou mais revisores, pedir aos autores uma nova redacção do resumo.

Datas-chave

As datas-chave (limite de envio, notificação de recepção, notificação de aceitação, edição dos resumos) estarão disponíveis em <http://www.spneurologia.org>.

Calendário da Sociedade Portuguesa de Neurologia 2008

| | |
|--------------------|---|
| 1 de Março | Publicação na página da Internet da SPN do Programa Provisório do Fórum de Neurologia |
| 7 e 8 de Março | 20.º Encontro Nacional de Epileptologia - Lisboa |
| 9 a 16 de Março | Semana do Cérebro - Lisboa |
| 16 de Março | Limite para recepção de resumos para o Fórum |
| 29 de Março | Reunião da Primavera da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares - Buçaco |
| 9 a 12 de Abril | VII World Congress on Brain Injury - Lisboa |
| 14 de Abril | Limite para notificação da aceitação de trabalhos ao Fórum |
| 16 de Abril | Limite para inscrição no Fórum de Neurologia |
| 23 de Abril | Limite para o envio dos resumos corrigidos para o Fórum |
| 25 e 26 de Abril | Reunião da Sociedade Portuguesa de Cefaleias - Porto |
| 10 de Maio | Reunião do Grupo Estudos Esclerose Múltipla - Aveiro |
| 3 de Maio | Publicação do Programa Definitivo do Fórum |
| 14 de Maio | Edição dos resumos na Sinapse (versão electrónica) |
| 15 de Maio | Publicação da Sinapse (volume 8; n.º 1) |
| 16 a 18 de Maio | Fórum de Neurologia 2008 - Grande Hotel do Luso |
| 16 de Maio | Divulgação dos Premiados e Bolseiros da SPN |
| 20 de Junho | VI th European ALS Research Congress - Lisboa |
| 30 de Junho | Limite para candidatura a Prémios da SPN (1.ª fase) |
| 19 de Agosto | VIII Encontro Luso-Brasileiro de Neurologia - Belém - Brasil |
| 15 Setembro | Publicação na página da Internet da SPN do Programa Provisório do Congresso de Neurologia |
| 21 de Setembro | Limite para envio de resumos para o Congresso de Neurologia |
| 15 de Outubro | Limite para notificação de aceitação de trabalhos ao Congresso |
| 16 de Outubro | Limite para inscrição no Congresso de Neurologia |
| 24 de Outubro | Limite de envio dos resumos corrigidos para o Congresso |
| 24 e 25 de Outubro | Reunião da Secção de Doenças Movimento |
| 10 de Novembro | Publicação de Programa Definitivo do Congresso |
| 15 de Novembro | Edição dos Resumos na Sinapse (versão electrónica) |
| 19 de Novembro | Publicação da Sinapse (volume 8; n.º2) |
| 21 a 23 Novembro | Congresso de Neurologia 2008 - Porto |
| 21 de Novembro | Divulgação dos Premiados da SPN |
| 31 de Dezembro | Limite para candidatura a Prémios da SPN (2.ª fase) |
| 31 de Janeiro 2009 | Limite para candidatura às Bolsas da SPN |

Normas para a organização dos Encontros Nacionais de Epileptologia (ENEs)

(adaptada dos *guidelines* para congressos europeus da ILAE de 1996, aprovado em reunião da Direcção da LPCE em 21/05/2004)

1. Introdução

A Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE) pretende garantir a organização de um Encontro Annual de Epileptologia (ENE) destinado à troca de experiência e informação científica nacional e internacional sobre epilepsia.

A LPCE pretende que os ENE estimulem a investigação em epileptologia e a melhoria na qualidade do tratamento dos doentes com epilepsia em todo o país. Os ENE realizam-se rotativamente em Lisboa, Coimbra, Porto e cada 4 anos um ENE fora destes 3 centros (designado por 4.º ENE). O local de realização deste 4.º ENE terá em conta a distribuição geográfica bem como as potencialidades locais para o desenvolvimento de actividades que possam interessar à LPCE.

A LPCE pretende que os ENEs tenham um máximo de qualidade científica, tendo sempre em conta os aspectos de custo-eficácia. Os ENE só são possíveis graças a trabalho voluntário dos organizadores locais apoiados na estrutura da LPCE.

A Direcção da LPCE pretende fornecer aos organizadores locais a maior ajuda possível. Apesar do conteúdo dos ENEs ser variável os passos básicos na organização são idênticos. Por isso estas regras pretendem delinear esses passos e implementar a sua organização.

Há cinco fontes potenciais de financiamento para pagar os ENEs:

1. Preço das inscrições;
2. Aluguer de espaço na área de exposição;
3. Pagamento de simpósios satélites;
4. Patrocínios;
5. Apoio de autarquias e Empresas.

A responsabilidade financeira do ENE pertence à Delegação Local Organizadora excepto no designado 4.º ENE em que a responsabilidade financeira pertence à Direcção Nacional. Poderá, no caso do 4.º ENE, ser pedido à Direcção um adiantamento para as primeiras despesas.

2. A Direcção Nacional (DN)

Em cada ENE deverá ser anunciada a data e local de realização do próximo ENE, bem como os temas principais.

Para isso 6 meses antes a Delegação responsável pelo ENE seguinte deverá ser contactada para definir a data e o tema do ENE. No caso do 4.º ENE deverão ser contactados serviços ou profissionais da região onde a Direcção da LPCE considere que este se deva realizar; estes devem propor data e tema enviando à Direcção uma candidatura de onde constem as capacidades locais quanto a auditório e alojamentos bem como possíveis apoios. Compete à DN decidir sobre o local de realização do 4.º ENE.

Após consulta da Delegação Local a DN aprova a Comissão Organizadora (CO) e o Secretário – Geral (SG) do ENE.

Aprova o orçamento e os preços de inscrição, do espaço de exibição e dos simpósios satélites.

Decide sobre a publicação dos resumos e outros materiais de apoio. Aprova as recomendações da CO quanto à distribuição das salas, distribuição dos programas e anúncios, pedidos de comunicações e respectivos prazos limite.

Confirma eventuais reuniões de trabalho a decorrer durante o ENE. Recebe e aprova o relatório e contas do ENE.

3. A Comissão Organizadora (CO)

O Secretário-geral do ENE deve ser sócio da LPCE e será também o Secretário da Comissão Científica (CC).

A CO deve incluir:

- 1 ou 2 elementos da Direcção Nacional.
- 2 ou mais elementos da Delegação Local
- O Secretário Geral do ENE anterior

A CO é responsável pelo elaboração do programa do ENE e pela disponibilidade das salas necessárias à sua realização.

Selecciona as datas do ENE.

É responsável pela aprovação final das recomendações da CC. O Secretário Geral é responsável pelas negociações dia a dia, consultando os restantes membros da CO fisicamente mais próximos e com informação escrita aos restantes.

A CO

- Recebe propostas de empresas e organiza o secretariado do ENE
- Supervisiona esse secretariado
- Selecciona os oradores convidados
- determina o formato do programa incluindo as cerimónias
- É responsável por contratar simpósios satélites e arranjar espaço no programa para a sua realização (Os SS decorrerão numa altura em que não existam actividades do ENE nem reuniões de trabalho de comissões. As empresas que organizam os SS devem ser encorajadas a escolher os temas dos SS em consulta com a CC. O programa dos SS deve ser aprovado pela CC)
- Poderá seleccionar o Presidente Honorário do congresso sob proposta da Comissão Organizadora Local (COL).

A CO é também responsável pela escolha do programa científico. Deve:

- Escolher os temas do ENE após consulta da Delegação Local.
- Nomear a CC.
- Seleccionar os organizadores de cada tema (membros da CC).
- Organizar a divulgação do ENE nos meios de comunicação.

4. A Comissão Científica (CC).

A CC é designada pela CO.

O secretário da CC será, em princípio, o secretário geral do ENE. Cada membro da CC é responsável, coordenado pelo secretário da CC, por um tema, convidando os oradores e definindo o formato da sessão plenária atribuída a esse tema.

Não são pagos honorários pela participação nos ENE e a maioria dos convidados nacionais são pessoas activas na epilepsia e como tal inscritos no ENE sem necessidade de suporte financeiro. O orçamento do ENE pode incluir suporte para pagamento de despesas de deslocação a convidados estrangeiros ou nacionais não ligados à área da epilepsia.

A CC recebe os pedidos de comunicações orais e em cartaz e distribui-as em sub-tópicos e em horários, por forma a organizar um programa atraente e sem conflitos de interesse. Poderão ser organizadas sessões paralelas quando se destinem a audiências diferentes.

A CC selecciona os resumos a ser aceites, aceites com correcções ou rejeitados e organiza a ordem de apresentação das comunicações orais e cartazes.

A preparação do livro de resumos, incluindo as dos oradores convidados é da responsabilidade da CC em colaboração com a COL e o secretariado do ENE.

5. A Comissão Organizadora Local (COL)

A COL é composta pelos membros locais da CO, e membros adicionais designados pelo Secretário geral do ENE após consulta da Delegação Local. A COL:

- Coordena as actividades locais
- Faz a ligação às autarquias e autoridades locais para obter apoios para o ENE
- Organiza o orçamento do ENE.
- É responsável por manter as despesas dentro do orçamento aprovado.
- É responsável pela organização da área de expositores.
- Organiza espaço na área de expositores para actividades da Liga, próximos Encontros, etc.
- Arranja pessoas para apoiar os espaços do parágrafo anterior.
- É responsável pela publicidade do ENE em cooperação com a CO e os organizadores dos SS.
- Organiza o secretariado.
- Recomenda o local do encontro e os hotéis (à aprovação da CO).
- Fornece lista das entidades locais a convidar para o ENE
- É responsável pelo equipamento audio-visual, de exposição de cartazes e assistência técnica.
- É responsável pelas decorações, arranjo das áreas de exposição e de cartazes.
- No final do Encontro organiza um relatório sobre os aspectos positivos e negativos do ENE e o respectivo relatório de contas.

6. O Secretariado

Trabalha em estrita ligação com a CO e a COL.

O secretariado do ENE é feito pelos secretários das Delegações Locais e pelo Secretário da Direcção Nacional, que tratam dos aspectos práticos e do trabalho administrativo na preparação dos ENEs, de acordo com estas normas e das instruções da CO. Devem participar nas reuniões preparatórias e elaborar as respectivas actas.

Prepara o 1.º anúncio, 2.º anúncio, Programa preliminar, Programa Final e Lista de Participantes, em ligação com a CO e a

CC, de acordo com o calendário aprovado para a sua distribuição.

Ajuda na recolha dos resumos e seu envio à CC.

Tratam da correspondência com os participantes, oradores e moderadores.

Ajuda na elaboração do orçamento.

Ajuda nos pedidos de apoio financeiro a fundações, etc.

Prepara as inscrições e o seu registo.

Organiza o programa social de acordo com a COL.

Compra preparam e distribuem os materiais (pastas, material a incluir nas pastas, ...).

Organiza a correspondência com os participantes e acompanhantes.

É responsável pela correspondência entre as Comissões.

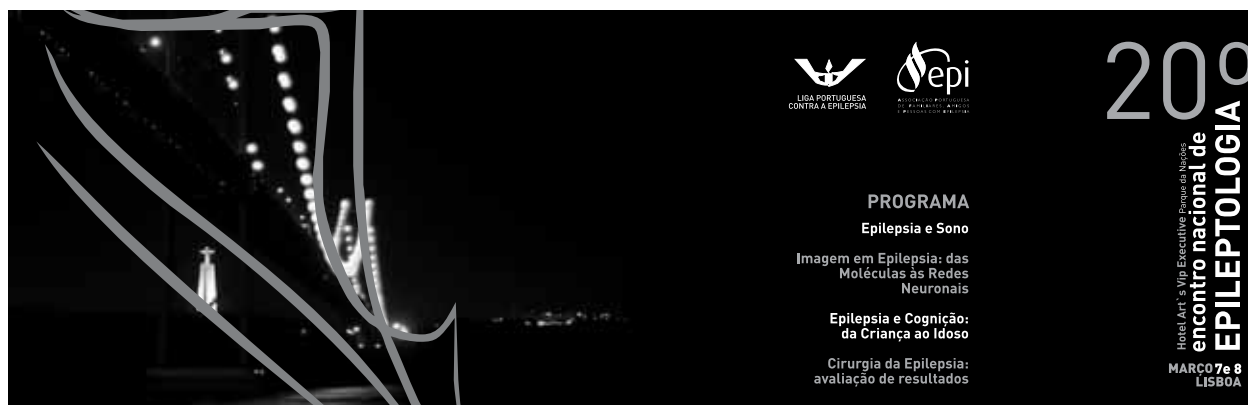
Secretaria as reuniões, escreve as actas e faz a sua distribuição.

Recebe e deposita os pagamento de inscrições e outros apoios, organizando o respectivo relatório de contas de acordo com estas normas e sob orientação do secretário geral do ENE.

7. Aspectos financeiros

Após o ENE a CO enviará à Direcção Nacional o relatório detalhado de contas do ENE. No caso de existir saldo positivo ele será distribuído da seguinte forma:

- Nos ENE de Lisboa, Coimbra e Porto: 70% ficarão disponíveis para a Delegação Local e os restantes 30% serão depositados na conta da Direcção Nacional.
- No 4.º ENE: 70% serão depositados na conta da Direcção nacional e os restantes 30% serão atribuídos à Comissão Organizadora Local mediante proposta desta sobre o modo como pretende utilizar esse saldo em acções que promovam o desenvolvimento de actividades de interesse para o tratamento de pessoas com epilepsia, aprovado pela Direcção da LPCE.



PROGRAMA

Epilepsia e Sono

Imagem em Epilepsia: das Moléculas às Redes Neurais

Epilepsia e Cognição: da Criança ao Idoso

Cirurgia da Epilepsia: avaliação de resultados

Hotel ART's Vip Executive Parque da Inovação
encontro nacional de EPILEPTOLOGIA
MARÇO 7 e 8 LISBOA

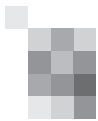
PROGRAMA

6.ª FEIRA, 7 de Março de 2008

- 08h00-08h45 **Sessão de Cartazes I**
Moderadores: Francisco Pinto, Rita Silva
- 08h45 Cerimónia de Abertura
- 09h00-11h00 **MESA REDONDA I**
Epilepsia e Cognição: da Criança ao Idoso
T. Deonna e É. Baeta
Moderadores: José Carlos Ferreira, Isabel Santana
- 11h00-11h20 Intervalo para café
- 11h20-12h30 **Comunicações Livres I**
Moderadores: Pedro Cabral, Teresa Moreno
- 12h30-13h30 **ESPAÇO UCB**
Epilepsia em debate; um novo olhar sobre uma realidade socialmente discriminada
- 13h30-14h30 Almoço
- 14h30-15h30 **CONFERÊNCIA I**
Epilepsia e Sono
C. Bazil
Moderadora: Teresa Paiva
- 15h30-16h40 **Comunicações Livres II**
Moderadoras: Manuela Santos, Conceição Bento
- 16h40-17h00 Intervalo para café
- 17h00-18h00 **Simpósio Satélite - Pfizer**
Tratamento da epilepsia no doente sistémico
- 18h00-19h00 Assembleia Geral da LPCE
- 20h00 Jantar e Entrega de Prémios / Bolsas

SÁBADO, 8 de Março de 2008

- 08h00-09h15 **Sessão de Cartazes II / Comunicações Livres III**
Moderadores: Conceição Robalo, Ricardo Rego
- 09h15-09h25 Biblioteca Digital
António Fonseca
- 09h30-10h30 **CONFERÊNCIA II**
Imagem em Epilepsia das Moléculas às Redes Neurais
J. Duncan
Moderador: Alberto Leal
- 10h30-11h00 Intervalo para café
- 11h00-12h00 **CONFERÊNCIA III**
Inibição intrínseca no cortex displásico humano: relevância para a prática clínica
A. Palmi
Moderador: Dilio Alves
- 12h00-13h00 **Simpósio Satélite - Eisal**
Zonegran® no Tratamento da Epilepsia
- 13h00-14h00 Almoço
- 14h00-16h00 **MESA REDONDA II**
Cirurgia da Epilepsia: Avaliação de Resultados
Epilepsia temporal mesial
F. Sales
Epilepsia Neocortical
A. Palmi
Moderadores: Orlando Leitão, José Pimentel
- 16h00-16h30 Intervalo para café
- 16h30-18h00 **Grupo de Interesse em Vídeo-EEG**
Monitorização Video-EEG em crianças e adolescentes
Moderadores: Conceição Robalo e Francisco Sales
- 18h00 Sessão de Encerramento e Entrega das Menções Honrosas



**LIGA PORTUGUESA
CONTRA A EPILEPSIA**

epi
ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA
DE EPILÓGIOS
E PATOLOGIAS RELACIONADAS

2009
Hotel ART - s Vip Executive Park da Naveiros
**encontro nacional de
EPILEPTOLOGIA**
MARÇO 7 e 8
LISBOA

PROGRAMA
Epilepsia e Sono
Imagem em Epilepsia: das
Moléculas às Redes
Neuronais
**Epilepsia e Cognição:
da Criança ao Idoso**
Cirurgia da Epilepsia:
avaliação de resultados

PROGRAMA - GRUPO DE INTERESSE DE VIDEO-EEG

SÁBADO, 8 de Março de 2008

MONITORIZAÇÃO VIDEO-EEG EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES
Moderadores: Conceição Robalo e Francisco Sales

16h30-17h15 **A SEMIOLOGIA ICTAL: SEQUÊNCIAS ICTAIS**

16h30-16h45 Introdução ao tema

16h45-17h15 Tempo livre.

Todos os colegas são encorajados a participar sugerindo-se que tragam consigo casos para discussão dentro do tema proposto, utilizando os meios áudio-visuais disponibilizados para esta sessão.

17h15-18h00 **CRISES EPILÉPTICAS E SONO**

17h15-17h30 Introdução ao tema

17h30-18h00 Tempo livre.

Todos os colegas são encorajados a participar sugerindo-se que tragam consigo casos para discussão dentro do tema proposto, utilizando os meios áudio-visuais disponibilizados para esta sessão.

COMISSÃO ORGANIZADORA

Carla Bentes (Secretária Geral do Encontro)
Paula Breira (Secretária Geral do Encontro 2007)
Ana Morgado (Epicentro Sul)
Ana Silvestre (Epicentro Sul)
José Carlos Ferreira (Epicentro Sul)
M^a José Fonseca (Epicentro Sul)
Rita Fernandes (Epicentro Sul)
Sónia Morais (Epicentro Sul)

COMISSÃO CIENTÍFICA

José Lopes Lima
Francisco Sales
M^a José Fonseca

Mesa Redonda I

6.ª feira, 7 de Março 2008 - 09h00-11h00

Epilepsia e Cognição: da Criança ao Idoso

T. Deonna e É. Baeta
Instituição
E-mail

A alteração da cognição é uma das consequências possíveis da epilepsia. As razões que habitualmente levam à avaliação cognitiva no adulto e no idoso são diferentes. Em ambos os grupos, pode ser justificada com objectivos diagnósticos, prognósticos e terapêuticos. Os métodos podem ter que ser modificados de acordo com o objectivo e com o tipo de epilepsia.

Os padrões cognitivos são determinados por múltiplos factores relacionados com o síndrome epiléptico. Alguns dependem directamente da doença que origina as crises, nomeadamente da natureza, da localização e da extensão da disfunção cerebral. Outros estão relacionados com o efeito a curto ou a longo prazo das descargas epilépticas. A idade de início, a duração da sintomatologia, a frequência das crises podem influenciar o risco de perturbação cognitiva. Mas, a epilepsia,

podendo alterar a cognição, pode não significar uma perda, mas antes uma reorganização das redes neuronais.

Há ainda a considerar os possíveis efeitos cognitivos dos medicamentos antiepilépticos, nomeadamente quando administrados em politerapia.

Em consequência, é fácil compreender a importância da prevenção das doenças epileptogénicas, do tratamento precoce e efectivo, e da monitorização das consequências. Assim, é um desafio para o médico que trata um adulto ou idoso com epilepsia, incluir atitudes e medidas que suprimam as crises, mas que também contribuam para a preservação das capacidades cognitivas.

Conferência I

6.ª feira, 7 de Março 2008 - 14h30-15h30

Sleep and Epilepsy · Epilepsia e Sono

C. Bazil
Associate Professor of Clinical Neurology, Columbia University College of Physicians and Surgeons.
CWB11@columbia.edu

Brain activity during sleep is very different than that seen during wakefulness. It is therefore not surprising that disorders of the brain, particularly epilepsy, have many interactions with sleep and sleep disorders. From a clinical standpoint, both seizures and sleep disorders typically occur outside of a medical setting, and rely heavily on descriptions from patient and onlookers, which can be incomplete at best and misleading at worst. As both categories of disorder often involve alteration in behavior and/or consciousness, these can be difficult to distinguish. Prominent examples include nocturnal frontal lobe epilepsy, disorders of arousal, and cataplexy.

Sleep disorders are common in the general population, and many occur even more frequently in patients with epilepsy including insomnia, obstructive sleep apnea, and periodic limb movements/restless legs syndrome. Any coexisting sleep

disorder has the potential to worsen both seizures and quality of life in patients with epilepsy, and therefore identification of these disorders is important particularly when patients have unexplained somnolence, memory problems, or continued seizures particularly if predominantly nocturnal.

Most patients with epilepsy take anticonvulsant drugs. These have the potential to alter sleep through improvement in nocturnal seizures; through effects (positive or negative) on coexisting depression, anxiety, or sleep disorders; and through independent effects on sleep. It is becoming increasingly clear that quality sleep is essential for consolidation of certain types of memory, and some anticonvulsant drugs may affect this process. Overall, knowledge of potential anticonvulsant effects on sleep and sleep disorders is essential to the optimal care of patients with epilepsy.

Mesa Redonda II - Cirurgia de Epilepsia: avaliação de resultados

Sábado, 8 de Março 2008 - 14h00-16h00

Epilepsia Temporal Mesial

Francisco Sales

Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
umes@huc.min-saude.pt

Se a dicotomia entre Epilepsias Temporais Mesiais e Epilepsias Temporais Neocorticais cumpre determinados objectivos metodológicos, e portanto é plausível de ser aplicada nessas circunstâncias, pode no entanto deixar uma falsa impressão de que existe uma homogeneidade nos dois grupos de doentes. Nesta apresentação pretende-se exactamente abordar a não homogeneidade no grupo de doentes com for-

mas de Epilepsia Temporal Mesial, tentando-se fazer uma revisão da literatura onde se perspective a avaliação dos resultados cirúrgicos, em função da diversidade, caracterizando-se sub-grupos, identificados a partir de métodos neurofisiológicos, patológicos, imagiológicos ou outros. O objectivo é determinar se a eventual não homogeneidade das Epilepsias Temporais Mesiais afecta a avaliação dos resultados cirúrgicos.

Mesa Redonda II - Cirurgia de Epilepsia: avaliação de resultados

Sábado, 8 de Março 2008 - 14h00-16h00

Epilepsia de lobo temporal neocortical: Espectro etiológico, estratégias de investigação e resultados cirúrgicos.

Andre Palmini

Programa de Cirurgia da Epilepsia de Porto Alegre, Serviços de Neurologia e Neurocirurgia, Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS - Brasil

A evolução do entendimento sobre epilepsia de lobo temporal (ELT) tem acompanhado o advento e o refinamento das técnicas de ressonância magnética. De uma entidade definida exclusivamente do ponto de vista clínico-eletrográfico até o final dos anos 80, a ELT passou a um conjunto de síndromes epilépticas cujo *denominador comum é clínico-eletrográfico*, mas cuja caracterização é etiológica e definida, in vivo, pela ressonância magnética.

Assim, o fluxograma prático inicia pelo diagnóstico de ELT com base no tipo de crises e nos achados eletrencefalográficos, e prossegue pela definição etiológica e topográfica que permite dois níveis de perspectivas prognósticas: resposta a fármacos antiepilépticos (FAE) e chances de controle cirúrgico das crises. Por exemplo, uma série de estudos, com formas distintas de recrutamento de pacientes, mostra chances de controle completo das crises epilépticas com FAE em 10-30% de pacientes com ELT associada à esclerose hipocampal (EH) (chegando a 50% em pacientes com ELT familiar) enquanto não existem dados convincentes sobre o percentual de pacientes com ELT sem lesão à ressonância magnética que controlam suas crises com medicamentos (embora possa variar amplamente, chegando a 60% naqueles com epilepsia recém-diagnosticada).

A experiência acumulada ao longo dos anos mostra que, existem 3 formas de dividir-se a abordagem das ELT: (i) lesional versus não-lesional; (ii) associada à esclerose hipocampal (EH) versus não associada à EH; e (iii) mesial versus neocortical.

Independentemente do tipo de lesão, as ELT lesionais costumam ter um muito bom prognóstico cirúrgico, embora dois contextos mereçam atenção especial: aqueles pacientes com alterações mais difusas no lobo temporal sugestivas de uma displasia cortical focal tipo I, em que nem sempre as margens lesionais estão bem definidas, e aqueles pacientes com 'dual pathology', nos quais a ressecção de apenas uma lesão pode não resolver o problema das crises. Estes pacientes com 'dual pathology' costumam ter uma EH associada a outra lesão mais ou menos adjacente às estruturas mesiais e, em alguns casos, colocam desafios importantes quanto à definição da estratégia cirúrgica.

Entretanto, o principal problema relacionado às ELT enfrentado por centros especializados em investigação e tratamento cirúrgico das epilepsias são aqueles pacientes nos quais a ressonância magnética é normal e assim considera-se a ELT como criptogênica. Estes pacientes podem, em realidade, apresentar uma série de discretas alterações que desafiam a resolução dos exames de imagem. Alguns efetivamente apresentam uma forma leve de EH, porém a maioria apresenta ELT neocortical, seja adesões durais ou pequenas encefalocelos, ou ainda formas microscópicas de malformações do desenvolvimento cortical. Naturalmente, em todos os pacientes com um quadro clínico-eletrográfico de ELT com ressonância magnética normal, deve-se ter presente a possibilidade de uma zona epileptogênica extra-temporal com rápida propagação da atividade epiléptica a estruturas temporais.

Por fim, deve-se levar em consideração uma entidade ainda bastante indefinida que pode relacionar-se a disfunção epileptogênica mais difusa nos lobos temporais, representada por pacientes com o que se denomina de *disgenesia hipocampal*. Estas são alterações da morfologia do hipocampo, sem sinais claros de atrofia, e muitas pessoas com esta alteração não apresentam crises epilépticas. Entretanto, naqueles pacientes que apresentam um quadro clínico-eletrográfico de ELT não está claro se esta disgenesia hipocampal representa uma lesão epileptogênica mesial *per se* ou se é apenas um indicativo de uma alteração microscópica malformativa mais difusa, envolvendo as regiões temporais neocorticais.

As estratégias de investigação pré-cirúrgica para localizar a zona epileptogênica nestes pacientes com ELT sem lesão à ressonância magnética variam conforme detalhes semiológicos e do EEG de superfície. Estratégias específicas devem ser utilizadas para responder a questões importantes como a extensão de cortex temporal envolvido e a possibilidade da participação de estruturas extra-temporais na zona epileptogênica. Estas estratégias, que envolvem eletrodos intracranianos e exames de neuroimagem funcional, bem como os resultados cirúrgicos que têm sido obtidos nestes pacientes serão apresentados.

Conferência III

Sábado, 8 de Março 2008 - 11h00-12h00

Inibição intra-lesional no córtex displásico: Manifestações clínicas, eletrográficas e cirúrgicas

Andre Palmi

Programa de Cirurgia da Epilepsia de Porto Alegre, Serviços de Neurologia e Neurocirurgia, Hospital São Lucas da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS – Brasil

Pacientes com epilepsias parciais associadas a displasias corticais focais apresentam uma série de indicadores clínicos e eletrográficos fortemente sugestivos de *hiper-excitabilidade*. Estas lesões são intrinsecamente epileptogênicas, associam-se comumente a epilepsias de difícil controle medicamentoso e frequentemente levam a episódios de epilepsia partialis continua. Além disto, o eletrencefalograma (EEG) ou o eletrocorticograma (ECoG) destes pacientes apresenta trens prolongados e sustentados de descargas epileptiformes, que representam quase que uma impressão digital destas lesões. Por fim, estes indicadores de hiper-excitabilidade acompanham-se de alterações moleculares que mostram a hiper-ativação de sistemas neurotransmissores de aminoácidos excitatórios.

Entretanto, uma série de observações clínicas, complementadas por achados mais recentes da neurobiologia experimental, têm sugerido que em paralelo, por assim dizer, com a hiper-excitabilidade, o tecido displásico apresenta também importante atividade inibitória. Esta atividade pode estar na raiz de uma série de peculiaridades clínicas e neurofisiológicas das epilepsias associadas às displasias corticais.

Cinco aspectos serão discutidos: (i) a prevalência elevada de epilepsia partialis continua em pacientes com displasias corticais, sem praticamente nunca evoluir para status epilepticus generalizado; (ii) a aparente contradição entre a hiper-excitabilidade das lesões displásicas e o baixo índice de crises reflexas nestes pacientes; (iii) a persistência de descargas epileptiformes por vezes contínuas, por horas ou indefinidamente (crises eletrográficas), sem progressão para crises clinicamente detectáveis (que demandariam o envolvimento de outras áreas corticais adjacentes ou à distância); (iv) a ocorrência de intensificação (aumento, piora) das crises em alguns pacientes com displasias corticais nos quais a lesão é apenas parcialmente ressecada; e (v) os mecanismos moleculares sugestivos de inibição intra-lesional nas displasias corticais.

Uma reflexão sobre as características clínicas mencionadas, associadas aos achados de neurobiologia experimental sugerem que se passe a olhar de uma forma diferente a questão das displasias corticais, com potencial relevância para a tomada de decisões terapêuticas.

Sessão Cartazes I

6.ª feira, 7 de Março 2008 - 08h00-08h45

P1. O que sabe sobre Epilepsia? - Questionário à População

Sofia Neves¹, Ana Silvestre^{1,2}, Rita Fernandes^{1,3}, Sónia Morais^{1,4}

1-Liga Portuguesa Contra a Epilepsia, Epicentro Sul; 2-Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta; 3-Unidade de Neuropediatria e Desenvolvimento do Serviço de Pediatria do Hospital Garcia de Orta; 4-Serviço de Psiquiatria do Hospital Garcia de Orta
atdsilvestre@gmail.com

Introdução

Diversos estudos referem discriminação das pessoas com epilepsia, com consequente repercussão psicossocial. A atitude social da população em geral é considerada mais devastadora que a própria epilepsia, podendo esta atitude ser consequência do conhecimento que os indivíduos têm sobre a doença.

Objectivos

Avaliar o conhecimento sobre a epilepsia na população em geral.

Metodologia

Aplicou-se um questionário constituído por 12 afirmações sobre a epilepsia, de resposta verdadeiro ou falso. O questionário foi aplicado de forma aleatória numa feira de saúde – Expo-Saúde 2007- realizada em Lisboa, a todas as pessoas que se dirigiram à EPIbanca. Foram consideradas outras variáveis como o sexo, idade e profissão. Realizou-se tratamento estatístico com o SPSS 13.0.

Resultados

A nossa amostra é constituída por 115 indivíduos (79 do sexo feminino e 36 do sexo masculino), com idades compreendidas entre os 12 e os 75 anos. Quarenta e oito são profissionais na área da saúde, 30 têm outras profissões, 28 são

estudantes e 9 domésticas e reformados. Não existem diferenças significativas entre sexos. Apenas 32 pessoas obtiveram a pontuação máxima no questionário, ou seja, 72% dos inquiridos erraram pelo menos uma questão. Verifica-se que 46.1% dos indivíduos acreditam que durante uma crise se deve colocar algo na boca para que uma pessoa não morda a língua, sendo 40% destes sujeitos profissionais na área da saúde. No entanto os sujeitos mais velhos têm melhor esclarecimento sobre esta questão ($p < .009$). Alguns indivíduos acham que todas as pessoas com epilepsia têm sintomas parecidos (22.6%) e perdem a consciência durante uma crise (21.7%). Todos os participantes neste questionário, estão de acordo com a afirmação que a pessoa com epilepsia pode praticar desporto. Existem diferenças significativas entre grupos profissionais relativamente às questões referentes ao controlo das crises pela medicação ($p < .008$) e à realização de uma vida normal por parte da pessoa com epilepsia ($p < .005$).

Discussão

Os resultados sugerem a existência de informação incorrecta sobre alguns aspectos relacionados com a epilepsia. Embora a nossa amostra não possa ser considerada representativa da população de Lisboa, permite-nos verificar que ainda existem mitos relativamente à epilepsia e informação que precisa ser transmitida de uma forma positiva tendo em conta os grupos profissionais.

P2. Miopia aguda: efeito adverso raro do topiramato

Filipe Palavra¹, Helena Gens¹, Nádia Lopes², Mário Neves²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.; 2-Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E.
filipepalavra@gmail.com

Introdução

O topiramato é um fármaco utilizado no tratamento da epilepsia, para além de ter demonstrado utilidade na profilaxia da enxaqueca, no tremor essencial e na bulimia. Apesar de geralmente bem tolerado, têm sido descritos efeitos adversos com consequências graves: é o caso da miopia aguda com glaucoma de ângulo fechado secundário. Descrita pela primeira vez em 2001, esta situação clínica afecta todas as faixas etárias e poderá ter graves implicações para a acuidade visual do doente.

Caso clínico

Apresenta-se o caso de uma doente de 22 anos de idade, referenciada à consulta externa de Cefaleias pelo médico assistente, por apresentar crises de cefaleias pulsáteis com agravamento recente e refratariedade à terapêutica implementada. A doente localizava a dor ao vértex e região parieto-temporal direita, acompanhando-se de náuseas, vômitos, foto e fonofobia. Tinha, em média, 4 crises por mês e, mesmo com a medicação para a crise (Nimed® e Aspegic®, orais), cada uma durava mais do que 24 horas. Concomitantemente, a doente referia privação de sono motivada pela dor. Era já portadora de TAC-CE realizada no ambulatório, que não revelava alterações relevantes. Perante uma hipótese provável de enxaqueca sem aura, a doente iniciou medicação profiláctica com topiramato 25 mg 2id (a elevar pos-

teriormente para 50 mg 2id) e sumatriptano, na crise. Um dia após o aumento da dose de topiramato para 50 mg 2id, recorreu ao Serviço de Urgência do nosso hospital com queixas de diminuição súbita da acuidade visual. O exame oftalmológico revelou uma acuidade visual de 2/10 bilateralmente (com estenopeico), apresentando as câmaras anteriores uma profundidade diminuída e sendo o cristalino transparente, com a íris bombé. Foi feita correcção refractiva com -3.0 dioptrias, bilateralmente. A pressão intraocular era de 20 mmHg. Realizou TAC-CE, que excluiu a existência de lesões endocranianas. Suspendeu-se a toma de topiramato e, passados 4 dias, a doente referia uma recuperação total da visão, o que foi confirmado no exame oftalmológico realizado 14 dias depois (acuidade visual de 10/10). Desde então, ficou sem medicação profiláctica e apenas registou uma crise, com boa resposta ao sumatriptano. Mantém seguimento em consulta externa.

Discussão/Conclusão

O reconhecimento precoce da miopia aguda induzida pelo topiramato (apesar de se tratar de um efeito adverso raro) é fulcral, no que ao prognóstico diz respeito. O desenvolvimento de um glaucoma de ângulo fechado secundário pode agravar seriamente o quadro clínico, mas, apesar disso, trata-se de uma situação reversível com a suspensão da medicação.

P3. Nova mutação *missense* p.Arg65Gln do gene CDKL5 em criança com encefalopatia epiléptica

Nadine Ferreira, José Paulo Monteiro

Unidade de Neuropediatria e Desenvolvimento, Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta, Almada
nadelisa@netcabo.pt

Introdução

As mais graves epilepsias sintomáticas da idade pediátrica traduzem-se por encefalopatias epilépticas com consequente atraso do desenvolvimento psicomotor marcado. A investigação etiológica é negativa em grande parte dos casos, aumentando desta forma a angústia associada, quer para a família, quer para os próprios profissionais de saúde.

Algumas das causas recentemente implicadas em casos de encefalopatia epiléptica são as mutações no gene CDKL5. Descritas pela primeira vez na literatura em 2003, estas mutações associam-se a epilepsia refratária com espasmos e outros tipos de crises, atraso do desenvolvimento psicomotor de início precoce, antes dos 6 meses de idade e síndrome de Rett atípico. Foram, até à data, descritas menos de 20 diferentes mutações neste gene, todas em doentes do sexo feminino, com restante investigação etiológica negativa e imagem normal ou inespecífica. De função ainda desconhecida, sabe-se no entanto que a proteína codificada por este gene, localizado no cromossoma X, é ubiquitária, particularmente expressa no tecido cerebral, tendo importância na maturação neuronal e sinaptogénese. A sua importância na fosforilação da proteína MECP2 correlaciona-se com a sobreposição das manifestações clínicas entre as duas doenças.

Caso Clínico

Criança actualmente com 20 meses de idade que inicia, aos 4 meses, crises convulsivas de vários tipos (tónico-clónicas,

parciais, espasmos em flexão e em extensão, mioclonias), associadas a um marcado atraso do desenvolvimento psicomotor, aparentemente normal antes do início deste quadro. O primeiro electroencefalograma, realizado aos 4 meses, é normal, mas os sucessivos exames realizados posteriormente revelam actividade de base lenta e mal estruturada, com actividade paroxística multifocal de ponta-onda e padrão de surto-supressão grave. Apesar de já medicada com vários fármacos anti-epilépticos e dieta cetogénica, a epilepsia mantém-se com a mesma gravidade, sendo o desenvolvimento psicomotor marcadamente afectado por este quadro. A investigação inicial metabólica, imagiológica e genética revelou apenas discreta atrofia encefálica difusa, sem padrão específico. A pesquisa de mutações no gene CDKL5 foi positiva, revelando uma mutação *missense* em heterozigotia no exão 5 (p.Arg65Gln). O estudo genético dos pais identificou a mesma mutação na mãe, estando em curso o estudo de inactivação do cromossoma X mutado, assim como o estudo genético dos avós maternos.

Conclusão

A mutação identificada na nossa doente foi apenas descrita uma vez na literatura, não sendo nesse caso patogénica, uma vez que foi herdada de pai saudável. No caso da nossa doente, porém, foi identificada a mesma mutação na mãe, o que poderá significar que a mesma é de facto patogénica. Os estudos genéticos que estão em curso serão, no entanto, fundamentais para o esclarecimento desta hipótese.

P4. Epilepsia de Ausências: Caracterização Cognitiva de um Grupo de Crianças e Adolescentes

Rita Pestana¹, Sofia Carruço¹, Isabel Sá², Teresa Lobato de Faria¹, Ana Isabel Dias³

1-Unidade de Psicologia do Hospital D. Estefânia; 2-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Lisboa; 3-Serviço de Neuropediatria do Hospital D. Estefânia, Lisboa
ana.dias@netcabo.pt

Introdução

O funcionamento cognitivo das crianças com epilepsia tem sido estudado nas últimas décadas e foi sendo conceptualizado por diversos autores de modo antagónico. O presente estudo pretende caracterizar eventuais défices cognitivos específicos em crianças e adolescentes com epilepsia de ausências (EA) e, em caso afirmativo, alertar para a elaboração de estratégias de intervenção que facilitem a aprendizagem.

Objectivos

Caracterização das competências cognitivas das crianças e adolescentes com EA.

Metodologia

Avaliação neuropsicológica de 20 crianças com EA, dexas, medicadas com valproato de sódio e etossuximida, seguidas na Consulta de Neuropediatria do Hospital D. Estefânia. Grupo controlo: 20 crianças sem perturbações neurológicas, pertencentes ao mesmo grupo etário, género, estatuto sócio-económico e educacional. Variáveis: cognição, linguagem, memória (verbal, não verbal, por evocação), capacidades visuo-espaciais, manutenção da atenção (visual e auditiva). Idade de início das crises; período de tempo em que ocorreram crises; duração da remissão; rendimento escolar. Métodos: Consulta de Processos Clínicos e Testes Neuropsicológicos: Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças (WISC-III); Cópia de Figuras Complexas de REY; Matrizes Progressivas de Raven); Teste de Memória e de Aprendizagem de Reynolds e Bigler (TOMAL). Tratamento estatístico descritivo e comparação das médias entre os 2 grupos.

Resultados

Verificaram-se diferenças significativas entre os dois grupos, com prejuízo dos pacientes com EA, em todas as variáveis avaliadas, bem como um maior número de casos com dificuldades escolares nas crianças com EA. Destaca-se: QI escala completa: grupo controlo (M=107.94)>grupo EA (M=78.53); QI Verbal: grupo controlo (M=107.94)>grupo EA (M=84.84); QI Realização: grupo controlo (M=106.47)>grupo EA (M=79.21); Índice compreensão verbal: grupo controlo (M=107.24)>grupo EA (M=87.21); Índice Organização Perceptiva: grupo controlo (M=107.82)>grupo EA (M=80.68); Índice Memória Global: grupo controlo (M=108.17)>grupo EA (M=90.26); Índice Memória Não Verbal: grupo controlo (M=108.94)>grupo EA (M=90.16); Índice Memória Visual: grupo controlo (M=105.88)>grupo EA (M=91.79).

Discussão / Conclusões

As crianças com EA revelaram um funcionamento cognitivo global, em todas as variáveis avaliadas, inferior às do grupo controlo, parecendo existir um compromisso das suas capacidades, mesmo quando as crises estão controladas. Coincidentes com alguns autores e discordantes de outros, é possível que nestes resultados interfira o facto de se tratar de um centro de referencia, com epilepsias de maior gravidade. Não foram analisados possíveis efeitos secundários dos anti-epilépticos. Estando a EA associada a dificuldades escolares, importa esclarecer pais e professores e activar apoios psicopedagógicos que permitam um melhor ajustamento académico e social destas crianças.

Patrocínio: Bolsa de Investigação em Epilepsia-Tecnifar

P5. Biodisposição do Acetato de Eslicarbazepina no Murgancho e Exposição Cerebral aos seus Metabolitos

Gilberto Alves¹, Amílcar Falcão¹, Isabel Figueiredo¹, Margarida Castel-Branco¹, Margarida Caramona¹, Patrício Soares-da-Silva²
 1-Laboratório de Farmacologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Coimbra, Coimbra. 2-Departamento de Investigação e Desenvolvimento, BIAL, S. Mamede do Coronado.
 gil.alves@portugalmail.com

Introdução

A epilepsia é uma das perturbações neurológicas que afeta cerca de 50 milhões de pessoas. Infelizmente, apesar da disponibilidade crescente de novos fármacos antiepilépticos, um terço dos doentes continua a apresentar crises refractárias à terapia farmacológica. Perante esta realidade, existe uma necessidade premente de desenvolver fármacos antiepilépticos novos e mais efectivos. O acetato de eslicarbazepina (ESL) é um novo fármaco antiepiléptico, estruturalmente relacionado com a carbamazepina e oxcarbazepina (OXC), presente em fase final de desenvolvimento clínico.

Objectivos

Caracterizar a disposição do ESL no murgancho e avaliar a exposição cerebral aos seus metabolitos para melhor entender este processo no homem.

Metodologia

O ESL (350 mg/kg) foi administrado, por via oral, a murganchos CD-1 machos adultos (8 murganchos/grupo). Sangue, fígado e cérebro foram recolhidos às 0,25, 0,5, 0,75, 1, 2, 4, 6, 10, 16 e 24h pós-dose. As concentrações do ESL e dos seus metabolitos [S-licarbazepina (S-Lic), R-licarbazepina (R-Lic) e OXC] foram determinadas no plasma e no homogeneizado dos tecidos por HPLC-UV. Os perfis médios concentração-tempo obtidos foram sujeitos a análise farmacocinética não-compartimental (WinNonlin®).

Resultados

O ESL e o metabolito R-Lic não foram quantificados nas matrizes analisadas, em nenhum ponto do tempo, por se encontrarem em concentrações inferiores ao limite de quantificação da técnica analítica (0,4 µg/ml no plasma e 0,4 µg/g nos tecidos). As concentrações máximas (C_{max}) de S-Lic foram alcançadas à 1h no fígado (44,15 µg/g), 0,25h no plasma (25,25 µg/ml) e 1h no cérebro (13,13 µg/g). Relativamente à OXC, as C_{max} foram atingidas à 0,5h no fígado (2,40 µg/g) e à 1h no plasma (2,98 µg/ml) e no cérebro (3,12 µg/g). Considerando o parâmetro cinético área sob a curva ($AUC_{0-\infty}$) verificou-se que o metabolito S-Lic sofre acumulação hepática e que a exposição cerebral aos metabolitos S-Lic e OXC é cerca de 30% da exposição sistémica.

Conclusões

No murgancho o ESL é rapidamente hidrolisado a S-Lic, o qual é parcialmente oxidado a OXC. O fígado actua como um reservatório de S-Lic, metabolito farmacologicamente activo do ESL, e a extensão de exposição cerebral aos metabolitos S-Lic e OXC é proporcionalmente idêntica, embora a OXC atravessasse mais prontamente a barreira hematoencefálica.

Agradecimentos: FCT (SFRH/BD/12694/2003) e Laboratórios BIAL

P6. Estereoselectividade na Distribuição Plasma-Cérebro dos Enantiómeros S-Licarbazepina e R-Licarbazepina no Murgancho

Gilberto Alves¹, Amílcar Falcão¹, Isabel Figueiredo¹, Margarida Castel-Branco¹, Margarida Caramona¹, Patrício Soares-da-Silva²
 1-Laboratório de Farmacologia, Faculdade de Farmácia, Universidade de Coimbra, Coimbra. 2-Departamento de Investigação e Desenvolvimento, BIAL, S. Mamede do Coronado.
 gil.alves@portugalmail.com

Introdução

O acetato de eslicarbazepina (ESL) é um composto promissor em fase final de desenvolvimento clínico, química e metabolicamente relacionado com a oxcarbazepina (OXC), um fármaco antiepiléptico já amplamente usado na clínica. Do ponto de vista farmacológico, quer o ESL quer a OXC são pró-fármacos dos metabolitos farmacologicamente activos S-licarbazepina (S-Lic) e R-licarbazepina (R-Lic). No homem, o ESL é rápida e extensamente hidrolisado a S-Lic (95%) e, em menor extensão, a R-Lic e OXC. Por sua vez, a OXC é estereoselectivamente reduzida a S-Lic (80%) e R-Lic (20%).

Objectivos

Caracterizar a disposição dos enantiómeros S-Lic e R-Lic no plasma e no cérebro de murgancho, de modo a investigar a existência de estereoselectividade na distribuição para o órgão alvo (cérebro).

Metodologia

Os enantiómeros S-Lic e R-Lic (350 mg/kg) foram administrados separadamente, por via oral, a murganchos CD-1 machos adultos (8 murganchos/grupo). Sangue e cérebro foram recolhidos às 0,25, 0,5, 0,75, 1, 2, 4, 6, 10, 16 e 24h pós-dose. As concentrações dos enantiómeros e do metabolito OXC foram determinadas no plasma e no homogeneizado de cérebro por HPLC-UV. Os perfis médios concentração-tempo obtidos foram sujeitos a

análise farmacocinética não-compartimental (WinNonlin®).

Resultados

Após a administração de S-Lic, as concentrações máximas (C_{max}) correspondentes no plasma e no cérebro foram, respectivamente, 49,47 µg/ml (0,25h) e 12,56 µg/g (2h). Da mesma forma, após a administração de R-Lic, as C_{max} plasmáticas e cerebrais foram, respectivamente, 74,55 µg/ml (0,25h) e 8,76 µg/g (0,75h). Em ambos os casos foram quantificadas as concentrações de OXC presentes no plasma e no cérebro. Mediante tratamento com R-Lic foi possível quantificar o seu antípodo no plasma, embora presente em baixas concentrações, e foi observada a formação de um metabolito adicional. Considerando o parâmetro cinético área sob a curva ($AUC_{0-\infty}$), o valor do rácio $AUC_{0-\infty}(S-Lic)/AUC_{0-\infty}(R-Lic)$ foi de 1,10 no plasma e de 1,87 no cérebro.

Conclusões

A presença de fenómenos estereoselectivos na disposição e na distribuição plasma-cérebro dos enantiómeros S-Lic e R-Lic é evidente no murgancho. A estereoselectividade na disposição dos enantiómeros licarbazepina poderá explicar as diferenças clínicas encontradas entre o ESL e a OXC.

Agradecimentos: FCT (SFRH/BD/12694/2003) e Laboratórios BIAL

P7. Síndrome de Panayiotopoulos em doente com tumor de células germinais do SNC

Vanessa Brito da Silva, Ana Luísa Azevedo, Duarte Salgado, J. Peter Foreid
 Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil, Lisboa
 vanessabrito.silva@hotmail.com

Introdução

O diagnóstico diferencial das crises convulsivas é amplo e por vezes difícil, principalmente quando considerados síndromes epilépticas com sintomatologia menos característica. Apresentamos um caso em que se coloca o diagnóstico diferencial entre recidiva de um tumor de células germinais do sistema nervoso central e síndrome de Panayiotopoulos.

Caso Clínico

Criança do sexo feminino, 4 anos de idade, com diagnóstico de teratoma maturo da pineal aos 15 meses, na sequência de quadro de hipertensão intracraniana, com vômitos incoercíveis e parésia da supravisão do olhar. Colocou drenagem ventrículo-peritoneal e realizou 4 ciclos de quimioterapia com etoposido, cisplatino e ifosfamida, apresentando quadro de vômitos e prostração intermitentes, atribuídos à terapêutica. Detectada progressão tumoral 4 meses após o término da quimioterapia, pelo que foi operada com remoção macroscópica total, permanecendo em vigilância clínico-imagiológica. Aos dois anos de idade inicia episódios frequentes de sensação de mal-estar, palidez, náuseas e vômitos, autolimitados e de curta duração, com ocorrência preferencial ao acordar. A punção lombar foi normal e a RMN CE revelou estabilidade lesional. O EEG evidenciou actividade paroxística occipital, moderadamente abundante, com características de complexos ponta-onda isolados (clone-like) repetitivos, com incidên-

cia em cluster e de topografia posterior esquerda e direita, acentuada na sonolência – aspectos sugestivos de síndrome de Epilepsia Benigna Infantil tipo Panayiotopoulos. A análise por métodos de localização do dipolo, localizou o gerador no hemisfério direito. Iniciou terapêutica com valproato de sódio, sem melhoria clínica, substituído posteriormente por carbamazepina com resolução das crises, mantendo actividade paroxística no EEG.

Conclusões

A epilepsia occipital benigna da infância tipo Panayiotopoulos caracteriza-se por crises focais, com sintomas predominantemente autonómicos, frequentemente com emese ictal, características clínicas pouco usuais na epilepsia e que mimetizam várias outras condições. Nesta doente, face à clínica e perante a doença de base oncológica, o diagnóstico de recidiva tumoral era o mais provável, mas o EEG e a exclusão de recidiva na RMN apontaram para a coexistência de uma epilepsia de Panayiotopoulos, suportada pela resposta terapêutica à carbamazepina. Este caso representa assim, uma doente com duas entidades nosológicas distintas, mas que podem originar sintomatologia semelhante, e em que o prognóstico e orientação terapêutica são completamente diferentes, salientando a relevância de estabelecer atempadamente o diagnóstico correcto.

P8. Resposta Fotoparoxística após sono

Adriana Ribeiro, Manuela Santos, Diana Tavares, Inês Carrilho, Rui Chorão
 Serviço de Neuropediatria do Hospital de Crianças de Maria Pia, Porto.
 neurop@hmariapia.min-saude.pt

Introdução

O despertar é uma fase activadora de vários tipos de crises epilépticas. Por outro lado, sabe-se que algumas situações podem alterar a resposta fotoparoxística.

Objectivos

Pretendemos determinar se o despertar influencia a resposta fotoparoxística em crianças com e sem epilepsia.

Metodologia

Entre Janeiro e Julho de 2007 foram efectuadas, durante os registos de EEG, duas provas de ELI – uma no início do registo e outra no início da vigília após o despertar. Comparámos a frequência e tipo de paroxismos nas duas situações. Relacionámos a diferença da resposta com a idade e o diagnóstico, nomeadamente a existência ou não de epilepsia e o tipo de síndrome epiléptica. Os registos foram divididos em dois grupos: Grupo A – Sem diferença de resposta entre a ELI efectuada antes e após despertar e Grupo B – Com diferença da resposta entre as duas provas.

Resultados

Foram realizados 105 exames em 98 crianças. Grupo A - 87 registos: 86 com ausência de actividade paroxística nas duas provas e 1 com igual resposta fotoparoxística em ambas as

provas; as idades das crianças situavam-se entre 3 meses e 16,5 anos (média de 7,3 anos). Em 25 dos 87 registos, as crianças realizaram EEG por apresentarem episódios paroxísticos não epilépticos, perturbações de sono ou suspeitas de epilepsia, 5 tinham convulsões febris e 57 tinham epilepsia (6 epilepsias generalizadas primárias, 3 generalizadas sintomáticas e 48 focais, das quais 27 idiopáticas). Grupo B - 18 registos: 11 com resposta fotoparoxística apenas após despertar; em 5 registos a resposta era mais exuberante após o despertar e em 2 registos, a resposta era menor num caso e inexistente no outro. No subgrupo com resposta fotoparoxística apenas após o despertar as idades estavam compreendidas entre 2,8 e 17 anos (média: 10 anos); em 5 destes registos as crianças tinham epilepsias generalizadas primárias, 4 epilepsias focais e 2 tinham convulsões febris. No subgrupo de resposta mais exuberante após despertar as idades variavam dos 7,2 aos 16,9 anos (média: 11,6 anos); 3 tinham epilepsias generalizadas e 2 epilepsias focais.

Discussão

A análise deste trabalho é dificultada pelas múltiplas variáveis introduzidas. Foi no grupo dos doentes pré-adolescentes e adolescentes com epilepsia que encontramos uma maior diferença quando a ELI é realizada após o despertar. Não foi possível relacionar estes dados com os tipos de epilepsia.

P9. Epilepsia e alterações electroencefalográficas no síndrome de Angelman

Susana Rocha¹, Cristina L. Martins¹, Paula Breia², Ana Duarte¹, José Paulo Monteiro¹, Maria José Fonseca¹

1-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva, Serviço de Pediatria, Hospital Garcia de Orta; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta

Introdução

O síndrome de Angelman é uma entidade neurogenética causada por diferentes mecanismos genéticos envolvendo o cromossoma 15 materno [delecção(70-75%), dissomia uniparental paterna(2%), alterações do imprinting(3%) e mutação UBE3A(8%)]. Todavia em 12-15% dos casos não há uma alteração genética detectável. Caracteriza-se por atraso psicomotor, dismorfia facial, défice grave de linguagem, ataxia da marcha e comportamento característico, com disposição alegre, riso frequente e inapropriado, excitabilidade fácil e movimentos estereotipados dos membros superiores, descritos classicamente como “movimentos de marioneta”. Em cerca de 90% dos casos associa-se a epilepsia. Embora possam ocorrer diferentes tipos de crises, as convulsões mioclónicas e as ausências atípicas são as mais frequentes. É também comum o estado de mal não convulsivo (EMNC). As alterações descritas no electroencefalograma (EEG) distribuem-se por três padrões: delta(I), teta(II) generalizados e delta posterior(III).

Metodologia

Realizou-se o estudo retrospectivo através da revisão dos processos clínicos dos doentes com síndrome de Angelman seguidos no Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva do Hospital Garcia de Orta. Procedeu-se à análise das formas de apresentação, manifestações clínicas e evolução. Reavaliaram-se os EEG e a resposta à terapêutica.

Resultados

Foram incluídos quatro doentes (2M2F), com um seguimento de 4 a 10 anos. O estudo genético revelou uma delecção intersticial na região 15q11.2-q13 em três doentes e uma dissomia uniparental paterna. O início da epilepsia precedeu o diagnóstico em três doentes. As crises foram de predomínio mioclónico (4/4) e iniciaram-se entre os 10 meses e os 4 anos de idade. Ocorreram outro tipo de crises: parciais e tónico-clónicas generalizadas (1/4), atónicas (1/4) e vários episódios de EMNC (1/4). O estado de mal convulsivo (EMC), como manifestação epiléptica inaugural, surgiu em 2 crianças. Os EEG realizados evidenciaram os padrões I(3/4), II(1/4), III(1/4), EMNC(1/4). Coexistiam vários padrões em três doentes (1-I e EMC; 2-normal, I e EMC; 3-I,II e EMNC). As alterações electroencefalográficas precederam o início da epilepsia em dois doentes. O controlo das crises obteve-se em três casos, em monoterapia com valproato de sódio (2/3) e clonazepam (1/3). Um dos doentes mantém um quadro de epilepsia refractária, em terapêutica tripla com valproato de sódio, lamotrigina e clonazepam.

Conclusões

Os padrões electroencefalográficos típicos, quando presentes, devem alertar para o diagnóstico de síndrome de Angelman, em crianças com atraso de desenvolvimento grave, mesmo na ausência de epilepsia clínica. O EMNC, frequentemente subdiagnosticado, é por vezes detectado pelos cuidados e deve ser confirmado em registo electroencefalográfico.

Comunicações Livres I

6.ª feira, 7 de Março 2008 - 11h20-12h30

C1. Encefalopatias Neonatais Com Padrão de Surto-Supressão: Casuística de Dois Anos do Laboratório de Electroencefalografia do Hospital de Dona Estefânia.

Ana Antunes Martins¹, Ana Isabel Dias¹, José Pedro Vieira¹, Eulália Calado¹, Adília Veiga², Daniel Borges²

1-Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia, Lisboa. 2-Laboratório de Electroencefalografia do Hospital de Dona Estefânia.

aamcr@netcabo.pt

Introdução

O padrão electroencefalográfico de surto-supressão é relativamente frequente no período neonatal, surgindo associado maioritariamente a encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI) ou aos síndromes de Encefalopatia Mioclónica Neonatal (EMN) e de Encefalopatia Epiléptica Neonatal – Síndrome de Ohtahara (SO). Estes síndromes caracterizam-se pelo início de convulsões neonatais frequentes, associados a um padrão de surto-supressão. A sua independência nosológica é provável, embora persista ainda alguma controvérsia dadas as múltiplas características comuns, tornando muitas vezes difícil a atribuição de um diagnóstico, mesmo que só sindromático. Os autores revêem a literatura relativamente à classificação nosológica, diagnóstico diferencial e evolução.

Objectivos

Caracterizar e correlacionar na amostra seleccionada, os dados clínicos, electroencefalográficos e evolutivos, e clarificar os diagnósticos sindromáticos atribuídos.

Metodologia

Através dos registos do Laboratório de Electroencefalografia foram seleccionados todos os casos com padrão de surto-supressão e idade gestacional superior a 36 semanas, realizados de Janeiro de 2006 a Dezembro de 2007.

Resultados

Foram avaliados 6 casos e um total de 22 EEG. A amostra foi estudada relativamente a vários parâmetros: factores etiológicos pré-natais (não encontrados) e peri-natais (3 casos de sofrimento fetal durante período expulsivo; restantes sem alterações); apresentação clínica (3 casos com convulsões neonatais muito precoces, iniciadas antes das 6 horas de vida; restantes com convulsões iniciadas precocemente mas após primeira semana); registos EEG (verificou-se persistência do padrão de surto-supressão para além das 3 semanas de vida, em 3 casos; nos restantes houve evolução para outros padrões/melhoria do traçado); diagnóstico etiológico (3 casos de encefalopatia hipoxico-isquémica, 1 caso de hiperglicémia não-cetótica, 2 casos sem diagnóstico etiológico, mas com diagnóstico sindromático provável de SO); evolução (à excepção de 1 caso de EHI com evolução favorável, todos os outros se caracterizaram por evolução neurológica muito desfavorável).

Conclusões

Tal como descrito na literatura, verificou-se persistência do padrão de surto-supressão apenas nos casos das encefalopatias epilépticas, constatando-se modificação do padrão ou melhoria do traçado nas encefalopatias de causa hipoxico-isquémica. Globalmente verificou-se a correlação esperada entre a presença de padrão de surto-supressão e mau prognóstico neurológico. No caso das encefalopatias epilépticas é frequente a fusão de características de ambos os síndromes, SO e EMN, pelo que se torna difícil estabelecer um diagnóstico sindromático.

C2. Síndrome de Jeavons: uma entidade clínica independente?

Daniel Borges¹, Eulália Calado¹, Ana Moreira¹, Pedro Cabral², Adília Seabra¹, Ana Isabel Dias¹

1-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central; 2.Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental.
danielborges@gmail.com

Introdução

O fechar dos olhos raramente induz crises epiléticas. Este tipo de crises electroclínicas está geralmente associado às epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI). Na síndrome de Jeavons (SJ) é possível identificar breves ausências com mioclonias palpebrais (frequentemente com supravensão dos olhos e retropulsão cefálica) após o encerramento dos olhos. Jeavons, em 1977, descreveu pela primeira vez esta condição como mioclonias palpebrais associadas a breves ausências, actividade paroxística generalizada desencadeada pela oclusão palpebral na presença de luz (sendo inibida pelo escuro – *fixation-off sensitivity*) e fotossensibilidade. Em 1982, Covanis avançou com uma prevalência desta condição de 7.3% nas epilepsias generalizadas idiopáticas. Esta síndrome não está reconhecida pela ILAE; pese embora este tipo de crise tenha sido aceite e esteja presente em condições idiopáticas, sintomáticas ou provavelmente sintomáticas. Tem sido sugerido recentemente por vários autores, que a SJ seja classificada como uma síndrome epilética independente, tendo em conta as suas características clínicas e electroencefalográficas específicas.

Objectivo

Identificar pacientes que preencham os critérios clínicos de síndrome de Jeavons, avaliando a sua semiologia e características electroclínicas e evolutivas. Comprovar o papel do vídeo-EEG equacionando se a associação deste a uma anamnese completa é suficiente para o diagnóstico. Adicionalmente, inferir sobre possíveis causas de subvalorização e/ou não identificação desta síndrome.

Metodologia

Análise de todos os electroencefalogramas realizados no Laboratório de EEG do Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de Dona Estefânia entre Janeiro de 2006 e Dezembro de 2007 (total de 2891), seleccionando aqueles, que aliados ao quadro clínico, fossem sugestivos de síndrome de Jeavons.

Resultados

Foram identificados cinco casos (n = 5) pela metodologia descrita. Três do sexo masculino (60%) com oito, 16 e oito anos de idade e dois do sexo feminino (40%), ambos com 11 anos; sendo a média global de idades desta amostra de 10.8 anos. O follow-up é variado (três meses – 11 anos). Exceptuando um destes pacientes (cuja clínica é a mais sugestiva), os restantes casos estão documentados por vídeo-EEG interictal e ictal.

Conclusão

A síndrome de Jeavons não é invulgar entre as epilepsias generalizadas idiopáticas. É possível a sua não identificação devido às modificações da sua subtil semiologia clínica ao longo dos anos e da atenuação/supressão da actividade paroxística pela terapêutica anti-epilética. O registo de vídeo-EEG na primeira abordagem, não medicada, não deixa margens para erros diagnósticos. Quando são aplicados critérios de inclusão rigorosos, a SJ constitui uma entidade homogénea, provavelmente com uma forte componente genética e bastante distinta das restantes EGI, pelo que pensamos que existem argumentos fortes para a sua classificação, pela ILAE, como uma síndrome clínica independente.

C3. Estado de Mal Parcial Complexo: Contribuição da Imagem no Diagnóstico Precoce e Semiologia Evolutiva

Paula Breia, Paulo Saraiva

Serviço de Neurologia, Serviço de Neuroradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
apaulabreia@hotmail.com

Introdução

O estado de mal parcial complexo (EMPC) constitui frequentemente um desafio diagnóstico. A tomografia computadorizada (TC) e, em particular, a ressonância magnética (RM) podem assumir papel fundamental na sua afirmação.

Nas imagens ponderadas em T2 são habitualmente descritas áreas de hipersinal córtico/subcorticais, com diminuição da difusibilidade protónica e correspondente hipossinal nos mapas de coeficiente de difusão aparente (ADC), consideradas transitórias pela maioria dos autores.

Material e métodos

Foram revistos os processos clínicos de quatro doentes (D) com o diagnóstico de EMPC possuidores de exames neuroradiológicos (TC e RM) realizados na fase precoce da doença e aos 6anos (D1), 5meses (D2), 3meses (D3) e 6semanas (D4).

Resultados

Apenas dois doentes tinham história conhecida de epilepsia. O diagnóstico de EMPC foi estabelecido entre as 6h e o 3º dia. Um síndrome febril foi precipitante em três doentes e a suspensão da medicação noutra. Excluíram-se outras causas desencadeantes. Registou-se actividade paroxística focal contínua em dois doentes e lentificação difusa noutros dois. O controlo do EM foi conseguido com fenitoína IV (D1, D2), coma barbitúrico (D3) e levetiracetam (D4). Apenas um doente teve alta sem sinais focais. Todos os doentes realizaram TC no primeiro dia de

doença; em dois (D1, D2) observaram-se uma ou mais áreas de edema focal. Nos restantes não se observaram lesões agudas. As RM iniciais foram realizadas aos 5º (D1, D2), 3º (D3) e 6º dias (D4) de doença e mostraram áreas de edema focal, unilaterais (D2) ou bilaterais (D1, D3, D4) supratentoriais, supra e infratentoriais (D3), com diminuição do ADC nos casos determinados (D2, D3, D4). As RM evolutivas mostraram áreas de atrofia focal, num caso (D1) acompanhando-se atrofia cerebelosa cruzada.

Discussão

O diagnóstico de EMPC foi feito tardiamente em todos os doentes. As RM iniciais mostraram padrão semiológico semelhante, compatível com edema citotóxico, comprovado em três casos (D2, D3 e D4) por redução do ADC. Os exames de controlo mostraram áreas de atrofia focal, reflectindo a irreversibilidade das alterações parenquimatosas, provavelmente devido a necrose neuronal selectiva e de acordo com vulnerabilidade metabólica local. A atrofia cerebelosa cruzada pode ser explicada por diasquise, com libertação de neurotransmissor inibidor, ou por degenerescência *Walleriana*.

Conclusão

Os autores sublinham a importância do reconhecimento da semiologia imagiológica no EMPC, incluindo-o no diagnóstico diferencial das entidades clínicas que se expressam por áreas de edema citotóxico. Aquele reconhecimento pode obviar ao uso de técnicas diagnósticas invasivas.

C4. Semiologia Ictal na Esclerose Mesial: existem diferenças quando há actividade paroxística bitemporal?

Rui André, Catarina Rito, Argemiro Geraldo, Francisco Sales

Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono. Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
ruiandre@gmail.com

Introdução

Apesar dos avanços nos exames complementares, a semiologia ictal permanece um instrumento válido na localização do foco epiléptico. A presença de actividade paroxística bitemporal na esclerose mesial tem um significado ainda por determinar.

Objectivos

Pretendeu-se caracterizar a semiologia dos doentes com esclerose mesial seguidos no nosso centro, nomeadamente se a semiologia ictal nos doentes com actividade paroxística bitemporal no EEG, síncrona ou assíncrona, difere daqueles com actividade unitemporal.

Metodologia

Seleccionaram-se os doentes consecutivos com esclerose mesial registados na Base de Dados de Epilepsia do nosso hospital de Janeiro/2005 a Dezembro/2006 que preenchiam os critérios acima referidos. Obtiveram-se dados demográficos, clínicos (semiologia ictal, aura, não-responsividade, movimentos mastigatórios, automatismos e distonia uni ou bilaterais, motores simples) e métodos auxiliares (EEG e RMN-CE), através da pesquisa na base e nos processos hospitalares.

Resultados

Foram obtidos 54 doentes, dos quais 31 do sexo feminino. A média de idades foi $38,3 \pm 10,2$ anos. A esclerose mesial, direita em 28 (52%) e esquerda em 26 doentes, era isolada em 51 casos (94%), havendo patologia dual em 3 (Síndrome de Sturge-Weber, displasia cortical e neurofibromatose). Havia

actividade paroxística unitemporal em 29 doentes (54%) e bitemporal nos restantes 25. Em termos semiológicos, no grupo com actividade unitemporal, 24 (83%) tinham crises automotoras, 2 crises dialépticas e 3 crises motoras simples. Nos doentes com actividade bitemporal, 24 (96%) tinham crises automotoras, e 1 crises motoras simples. Havia aura em 12 dos doentes (48%) com actividade bitemporal e em 17 (59%) com unitemporal. A não-responsividade existia em 17 (68%) dos doentes com actividade bitemporal e em 20 (69%) com unitemporal. Existiam movimentos mastigatórios em 14 doentes de cada grupo (56 e 48% respectivamente). A distonia unilateral apresentou-se em 11 (44%) dos doentes com actividade bitemporal e em 19 (65%) com unitemporal. A distonia bilateral surgiu em 3 doentes com actividade bitemporal e em 2 com unitemporal. Os automatismos unilaterais estavam presentes em 19 doentes de cada grupo (76 e 65 % respectivamente) e os bilaterais em 16 (64%) dos doentes com actividade bitemporal e em 14 (48%) com unitemporal. Os processos clónicos existiam em 7 doentes com actividade bitemporal (28%) e em 5 (17%) com unitemporal.

Conclusões

Apesar da distonia unilateral estar mais associada à actividade unitemporal e dos automatismos bilaterais mais associados à actividade bitemporal, não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas entre o perfil semiológico dos 2 grupos. Estudos com amostras de maior dimensão serão necessários.

C5. Casuística de doentes com epilepsia e malformações do desenvolvimento cortical do Hospital Pedro Hispano

Duarte Vieira¹, Roseli Gomes², Célia Barbosa², Dílio Alves³, Cristina Alves³, Ricardo Rego³

1-Serviços de Neurorradiologia, 2-Neuropediatria e 3-Neurologia do Hospital Pedro Hispano.
nunovieira55@gmail.com

Introdução

Os doentes com malformações do desenvolvimento cortical (MDC) apresentam um vasto espectro de manifestações clínicas que vão desde casos assintomáticos a epilepsia, atraso no desenvolvimento psico-motor (DPM) e défices neurológicos focais. As MDC continuam a ser cada vez mais reconhecidas como causa de atraso do DPM e epilepsia refractária. A sua classificação é baseada na alteração de uma das três etapas fundamentais do desenvolvimento cortical: proliferação e apoptose neuroglial, migração e organização neuronal.

Objectivos

Estudar retrospectivamente um grupo de doentes com epilepsia e diagnóstico imagiológico de MDC e analisar as características clínicas desta população.

Metodologia

Os casos foram identificados através da base de dados de EEG do HPH, na qual se pesquisou como termos-chave MDC e suas sub-categorias. As características clínicas foram analisadas por revisão de processo clínico e imagem. Foi utilizada a classificação semiológica de crises epilépticas e a classificação de síndromes da ILAE.

Resultados

Foram identificados 32 casos, 18 femininos e 14 masculinos, idade média 23,2 anos (5-64). Distribuição por diagnósticos: dis-

plasia cortical (n=13), heterotopia (n=5), polimicrogiria (n=4), microcefalia (n=3), esclerose tuberosa (n=3), DNET (n=2), lisencefalia (n=1) e paquigiria (n=1). A idade média de início de crises foi de 9,3 anos (0,3-47). Dezanove casos foram classificados como refractários (59%), e seis foram submetidos a tratamento cirúrgico (19%). Quinze dos doentes apresentavam mais do que um tipo de crises (47%), sendo a classificação das mesmas distribuída da seguinte forma: dialéptica (n=9), tónico-clónica generalizada (n=8), clónica (n=7), tónica (n=6), aura (n=5), mio-clónica (n=5), versiva (n=3), automotora (n=3), espasmos infantis (n=2), astática (n=1), hipomotora (n=1), atónica (n=1). Classificação sindromática: epilepsia generalizada sintomática - 7 doentes, dos quais 2 com síndrome de West e 1 com síndrome de Lennox-Gastaut; epilepsia focal sintomática - 25 doentes. Atraso do DPM em 16, classificado com ligeiro (n=2), moderado (n=8) e grave (n=6) sendo a idade média de início da epilepsia nestes doentes de 15,5, 8,2 e 1,7 anos, respectivamente

Conclusões

Destacam-se a elevada proporção de epilepsias refractárias, sendo que dos síndromes epilépticos focais apenas em cerca de um quinto foi possível o tratamento cirúrgico. Constatou-se uma correlação inversa entre a idade de início da epilepsia e a gravidade do atraso do DPM. Finalmente, verificámos que o uso da classificação semiológica de crises é possível e prático mesmo no âmbito de uma análise retrospectiva de casuística.

Comunicações Livres II

6.ª feira, 7 de Março 2008 - 15h30-16h40

C6. Imagiologia Funcional por Ressonância Magnética da actividade ictal na avaliação para Cirurgia da Epilepsia

Alberto Leal^{1,2}, Mário Forjaz Secca³, Constança Jordão², José P Monteiro⁴, Pedro Cabral²

1-Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos; 2-Grupo de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Departamento de Física, Universidade Nova de Lisboa; 4-Neuropediatria, Hospital Garcia da Horta.
a.leal@netcabo.pt

Introdução

O estudo clinico-neurofisiológico das crises epiléticas desempenha um papel fundamental na avaliação de doentes com epilepsias refractárias para cirurgia da epilepsia. No entanto frequentemente não é possível localizar de forma inequívoca a origem dos eventos ictais, sendo os doentes orientados para estudos invasivos, que são onerosos e arriscados. A Imagiologia Funcional por Ressonância Magnética (IFRM) é um método não invasivo com potencial para melhorar a localização intracraniana dos geradores da actividade epilética, podendo obter informação importante nestes doentes.

Objectivos

Descrever a metodologia utilizada para obter registos ictais de EEG/Rmf em doentes do programa de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO), bem como descrever os resultados preliminares.

Metodologia

Três doentes (idades 2,4 e 9 anos) com epilepsia refractária e crises frequentes foram submetidos a IFRM. O doente 1 não apresentava lesões na RM, sendo as crises no EEG temporo-

occipitais esquerdas. O segundo doente apresentava duas lesões em lobos distintos (frontal e temporal), sendo as crises no EEG não localizadoras. Um terceiro doente com Hamartoma Hipotalâmico apresentava múltiplas crises gelásticas. Os doentes mais jovens foram sedados com Sevoflurano, tendo as aquisições RM a duração de cerca de 90 minutos.

Resultados

No doente 1 foi registada uma crise, com activação consistente na face inferior da junção temporo-occipital, o que concorda com o EEG no escalpe e com activação semelhante obtida a partir da actividade interictal. No doente 2 foi registada uma crise com forte activação BOLD do lobo temporal, implicando este lobo como a provável origem das crises. No doente 3 foram registadas múltiplas crises (N=8), o que resultou em activação BOLD do Hamartoma, bem como de todo o sistema límbico esquerdo.

Conclusões

O estudo da actividade ictal em registos simultâneos de EEG/Rmf é tecnicamente possível, fornecendo informação relevante na avaliação para cirurgia da epilepsia.

C7. Sintomatologia psicopatológica nas Epilepsias do Lobo Temporal (Esclerose Mesiais)

Liliana Sousa^{1,2}, Catarina Cunha¹, Mário Simões², Isabel Santana¹

1-Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono (UMES) - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, 2-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra.
bapt.liliana@gmail.com

Introdução

Os transtornos psicológicos e psicopatológicos são frequentes nos doentes com Epilepsia e implicam intervenções específicas. No que diz respeito à sua relação com capacidade intelectual geral, vários estudos sugerem que os pacientes com desempenhos inferiores estão mais propensos ao desenvolvimento de psicopatologia, sugerindo-os como grupo de risco.

Objectivos

Caracterização da sintomatologia psicopatológica num grupo de pacientes com epilepsia do lobo temporal (Esclerose Mesiais - EM); identificação de factores predisponentes; relação entre a capacidade intelectual e psicopatologia.

Metodologia

A amostra era constituída por 30 pacientes com EM em programa de cirurgia. Como instrumento de caracterização e de investigação utilizou-se o Inventário de Sintomas Psicopatológicos (BSI, *Brief Symptom Inventory*) e as variáveis consideradas foram a idade de início e duração da epilepsia, frequência das crises, lateralização do foco epilético e medicação anti-epilética (número de fármacos). A análise estatística foi efectuada na versão 15 do *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS), utilizando-se o teste U-Mann Withney

na comparação de grupos e a versão não paramétrica de Spearman nos estudos de correlação.

Resultados

Dos 30 doente, 26.7% apresentaram valores superiores à média da população saudável (controlo normativo) no Índice Geral de Sintomas. Encontrou-se uma percentagem mais elevada nas dimensões relativas à Sensibilidade Interpessoal (23.3%), Depressão (20%), Ansiedade (20%) e Psicoticismo (20%). Relativamente aos condicionantes clínicos da psicopatologia, e embora se delineasse uma tendência para relação com uma localização esquerda do foco epilético e a frequência mensal de crises, os resultados não alcançaram significância estatística. Na análise específica da relação entre o Quociente Intelectual Geral (QIEC) e os resultados gerais e parcelares do BSI, observou-se uma correlação significativa no domínio da "Obsessão-Compulsão".

Conclusões

Confirmou-se a elevada frequência de perturbação emocional nos pacientes com Epilepsia associada a Esclerose Mesial, sendo os sintomas mais frequentes referenciáveis aos domínios da Sensibilidade Interpessoal, Psicoticismo, Ansiedade e Depressão. A capacidade intelectual associou-se preferencialmente a sintomas obsessivo-compulsivos.

C8. Funções executivas na Epilepsia do Lobo Frontal e associada a Esclerose Mesial

Catarina Cunha¹, Liliana Sousa^{1,2}, Isabel Santana¹

1-Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, 2-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra
catarina.cnh@gmail.com

Introdução

Tem sido sugerido um compromisso significativo de funções frontais nas Escleroses Mesiais (EM) em estudos, escassos na literatura, em que se comparam os perfis neuropsicológicos destes pacientes com Epilepsias do Lobo Frontal (ELF). Duas hipóteses explicativas têm sido sugeridas: 1) uma influência epileptogénica da EM em regiões extratemporais, nomeadamente frontais; 2) uma contribuição activa dos hipocampos para as funções classicamente associadas ao lobo frontal. Para melhor compreender e caracterizar o desempenho executivo nestes 2 grupos patológicos, seleccionámos da avaliação neuropsicológica compreensiva as provas específicas para avaliação destas capacidades e comparámos os seus resultados nos grupos de estudo.

Metodologia

A nossa amostra era constituída por 86 pacientes com o diagnóstico de epilepsias focais (unilaterais), investigados por vídeo-EEG, RM e, nalguns casos, estudo invasivo e resultados histológicos: 15 com ELF, 7 com lateralização do foco à esquerda (ELFE) e 8 à direita (ELFD); e 71 com EM, 29 com lateralização à esquerda (EME) e 42 à direita (EMD). Foram recolhidos dados demográficos e informação clínica relevante como a idade de início e duração da patologia. Os testes neuropsicológicos analisados foram: controlo mental, digit span directo e inverso (Wechsler), Trail Making Test A e B (TMT A e B), Stroop Colour Test C e CW (SCT), iniciativa verbal semântica e fonética e Toulouse-Piéron, (Bateria de Epilepsia, Élia Baeta, 2002). Realizaram-se comparações múltiplas entre os

grupos e as variáveis dependentes; foram efectuados estudos de correlações não paramétricas (correlação de Spearman).

Resultados

Os grupos eram comparáveis relativamente às variáveis demográficas. Verificou-se uma tendência consistente para um melhor desempenho do grupo frontal esquerdo e pior dos doentes mesiais esquerdos. Constataram-se diferenças significativas nas provas de rendimento de trabalho entre os grupos ELFE (188.00± 54.68) e EME (123.68± 60.05) com $p=0.023$ e numa prova de fluência verbal entre os grupos de ELFE (19.86±4.81) e EME (13.96±5.01) com $p=0.011$ e entre o primeiro grupo e EMD (14.78±5.02) com $p=0.023$. A variável idade de início correlacionava-se significativamente com a prova da fluência verbal “artigos de comer” ($r_s=.316$, $p=.003$) e a duração da epilepsia afectava negativamente o rendimento de trabalho ($r_s=-.400$, $p=.000$), Stroop CW ($r_s=-.302$, $p=.005$), TMTA ($r_s=.229$, $p=.034$), TMTB ($r_s=.229$, $p=.005$) e fluência verbal “animais” ($r_s=-.300$, $p=.005$).

Conclusões

Verificámos que o grupo com EME apresentava pior desempenho nas provas de atenção sustentada/pesquisa visual e fluência verbal, apresentado os doentes com ELFE os melhores desempenhos nestas provas. Este paradoxo funcional não apoia a hipótese de uma disfunção regional mais extensa na EM (1), remetendo para um envolvimento mais complexo das estruturas mesiais nos mecanismos de iniciativa e executivos (2). Contudo, variáveis como a cronicidade das EM podem, também, ter influenciado os desempenhos obtidos.

C9. Avaliação Da Eficácia Da Cirurgia Da Epilepsia Mesial Temporal: Cirurgia Curativa Ou Da Farmacoresistência?

Pelo grupo de cirurgia da epilepsia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa: Clara Romero¹, Nuno Canas², Joaquim Pedro Correia¹, Pedro Cabral²

1-Serviço de Neurocirurgia e 2-Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
nunocanas@netcabo.pt

Introdução

A eficácia da cirurgia da epilepsia mesial temporal (CEMT) foi demonstrada em vários estudos, sendo os resultados tradicionalmente avaliados pela classificação de Engel. No entanto, esta não considera a contribuição da terapêutica antiepiléptica para o resultado cirúrgico a longo prazo.

Objectivo

Avaliar a eficácia da CEMT considerando a terapêutica antiepiléptica efectuada no seguimento pós-operatório.

Métodos

Avaliaram-se os resultados cirúrgicos de 58 doentes submetidos a CEMT (100% com esclerose do hipocampo) com mais de um ano de seguimento e utilizando a classificação de Engel; no seguimento pós-operatório foi registada a terapêutica antiepiléptica efectuada. Foram considerados curados os doentes em classe Ia de Engel e sem antiepilépticos; controlados os doentes em classe Ia mas mantendo antiepilépticos; e não curados doentes mantendo crises e antiepilépticos. Foi também analisada a contribuição de alguns factores (tempo de evolução da epilepsia, frequência de crises pré-operatórias, presença de convulsões febris ou outros factores precipitantes, crises no período pós-operatório) para o resultado cirúrgico final (correlação P de Pearson).

Resultados

Dos 58 doentes (35 mulheres; seguimento até 10 anos), 85% estão sem crises e sem auras (Engel Ia); apesar da redução de terapêutica (dose/ número de antiepilépticos) se iniciar logo no 1º ano após cirurgia, somente a partir do 2º ano se verificou a sua suspensão. A partir daí (n=52), 29% dos doentes estão curados e 60% controlados; em todos os restantes houve uma redução de crises superior a 50%. No total, 86% dos doentes reduziram a terapêutica, sendo os principais factores associados à sua não redução/ suspensão um curto período após a cirurgia ou o reaparecimento de auras (em 14% dos doentes). Dos factores analisados, somente a presença de crises no período pós-operatório (até 7 dias após cirurgia) se relacionou com um pior resultado cirúrgico final ($p < 0,01$).

Conclusões

Apesar da CEMT ser classicamente considerada como curativa, no seguimento a longo prazo a maioria dos doentes necessita de antiepilépticos (mesmo que em doses muito baixas) para evitar o reaparecimento de crises; os factores condicionantes do resultado cirúrgico final necessitam de melhor caracterização. Estes resultados sugerem que a CEMT, na realidade, deve ser considerada fundamentalmente como uma cirurgia da farmacoresistência.

C10. Perfil Neuroquímico de Tumores Gliais e sua relação com a epileptogénese tumoral. Estudo Imunocitoquímico.

Sofia Nunes de Oliveira, José Pimentel

Laboratório de Neuropatologia. Hospital de Santa Maria. Lisboa.
snunesoliveira@gmail.com

Introdução

Apesar da associação entre tumores cerebrais e epilepsia ser conhecida de longa data, persistem muitas incógnitas sobre os mecanismos de epileptogénese tumoral, que assentam na sua natureza multifactorial e na dificuldade em estudar mecanismos moleculares num microambiente difícil de replicar. Nos últimos anos, a análise das perturbações de equilíbrio entre neurotransmissão excitatória e inibitória tem recebido atenção crescente. Alguns estudos têm recorrido à imunocitoquímica para tentar caracterizar melhor estes processos.

Objectivos

Foi nosso objectivo estudar o perfil neuroquímico de tumores neuroepiteliais quanto à expressão de receptores e enzimas de neurotransmissão excitatória e inibitória, e correlacionar os achados com a ocorrência clínica de epilepsia.

Metodologia

Realizámos um estudo neuropatológico baseado em amostras de tecido de ressecção cirúrgica de 37 doentes com tumores neuroepiteliais supratentoriais (16 oligodendrogliomas grau III; 11 glioblastomas; 3 oligodendrogliomas grau II; 2 astrocitomas grau III; 2 oligoastrocitomas; 2 gangliogliomas; 1 astrocitoma grau II). Foi usada a técnica de imunocitoquímica, com recurso a três anticorpos - anti-receptor NMDA R1 do glutamato, anti-GAD65, e anti-subunidade α do receptor GABA-A. Foram analisadas áreas de córtex sem tecido tumoral, zona de invasão e tecido tumoral, com contagem de células imunoreactivas. Foram calculados índices de marcação e número total de células marcadas usando o software *Motic Images*[®], sendo os valores obtidos nas três áreas comparados entre si e entre tumores com e sem epilepsia. Foi também quantificada de forma semi-quantitativa a marcação de neurópilo. Na análise estatística foi utilizado o software *SPSS*[®].

Resultados

Para todos os anticorpos houve marcação de células neuronais, de pequeno número de células gliais e de neurópilo

nas zonas de córtex sem tecido tumoral, semelhante ao descrito na literatura como marcação de córtex normal.

Encontrámos um gradiente decrescente de marcação à medida que passámos do tecido são para a zona de invasão, e desta para o tumor, ou seja, a maioria das células neoplásicas dos gliomas não marcou com os anticorpos utilizados. A marcação com o anticorpo anti-NMDA e anti-GAD65 foi paralela à de anti-GABA-A em áreas e células semelhantes. Para o anticorpo anti-receptor NMDA, a diferença no número absoluto de células marcadas nas três zonas não foi significativa, ou seja, o número total de células marcadas a exprimir receptores excitatórios na zona de tumor e de invasão foi estatisticamente semelhante à do córtex saudável. As células ganglionares neoplásicas dos tumores glioneuronais apresentaram marcação semelhante aos neurónios do córtex normal. Para todos os anticorpos utilizados não foram encontradas diferenças com significado estatístico entre tumores com e sem epilepsia.

Conclusões

Este estudo mostrou que mesmo tumores invasivos e destrutivos do parênquima cerebral estão associados a tecido nervoso limitrofe com capacidade de expressão de receptores e enzimas de neurotransmissão semelhante ao córtex normal; confirmou que uma minoria de células gliais exprime receptores de neurotransmissores mantendo-se em aberto a questão da importância que estas células possam ter na modulação da neurotransmissão e qual a sua interacção com os neurónios; demonstrou que o tecido tumoral conserva um grupo de células com capacidade de expressão dos receptores do glutamato; evidenciou que a expressão de receptores de neurotransmissores excitatórios acompanha a de inibitórios partilhados pelo mesmo tipo de células ao contrário do que tinha sido concluído noutros trabalhos publicados; reforçou a evidência de que os tumores glioneuronais possuem células neoplásicas com capacidade de expressão de neurotransmissores semelhantes aos dos neurónios do córtex saudável podendo isto sugerir que estes tumores possam ter propriedades epileptogénicas intrínsecas no seu componente neuronal neoplásico.

Sessão Cartazes II / Comunicações Livres III

Sábado, 8 de Março 2008 - 08h00-09h15

P10. Panencefalite Esclerosante Subaguda de Sobrevida Prolongada: à procura de um factor prognóstico

Camila Nóbrega, Sofia Nunes de Oliveira, Rita Almeida

Serviço de Neurologia. Hospital Santo António dos Capuchos. Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.PE. Lisboa.
camila_nobrega@msn.com

Introdução

A panencefalite esclerosante subaguda (PES) tem geralmente um prognóstico reservado com deterioração progressiva até à morte a curto prazo. No entanto, estão descritos casos de sobrevidas mais prolongadas para além dos 3 anos e até aos 15 anos de doença, com períodos de melhoria clínica transitória ou de estabilização. Não estão identificados factores de prognóstico tanto mais que as séries descritas são de pequena dimensão.

Os autores descrevem um caso de PES com sobrevida, até ao momento, de 6,5 anos, e discutem possíveis factores de prognóstico comparando os achados com a literatura existente.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 22 anos, com diagnóstico de PES desde os 16 anos de idade, realizado na sequência de quadro de deterioração cognitiva e epilepsia caracterizada por crises atónicas, tónico-clónicas generalizadas e mioclonias refractária à terapêutica médica. Tinha contexto social e familiar problemático com pais toxicodependentes e consumo de tóxicos durante a gestação, sem outros antecedentes patológicos conhecidos e com desenvolvimento psicomotor normal até 4,5 meses antes do internamento. O EEG na altura do diagnóstico apresentada achados típicos com descargas periódicas, actividade paroxística generalizada e lentificação da electrogénese de base. O estudo do LCR, imagiologia e restante

investigação estava de acordo com o diagnóstico.

Cumpriu terapêutica com anti-epilépticos e inosiplex de forma continuada até ao momento actual. Foi colocado cateter intraventricular para administração de interferão intratecal mas esta terapêutica só foi realizada de forma continuada no primeiro ano de doença.

Após um período de agravamento inicial com perda de autonomia da marcha e deterioração cognitiva ocorreu melhoria clínica, com redução do número de crises e melhoria das funções cognitivas que, após 6 anos de seguimento, se mantém. EEG de repetição mostraram manutenção das descargas periódicas e redução da actividade epileptiforme generalizada e melhoria da electrogénese de base.

Conclusões

À semelhança dos casos descritos na literatura, o início tardio e a melhoria do EEG, em particular da electrogénese de base, podem ser factores de bom prognóstico na PES. A terapêutica, embora associada a melhoria clínica não parece ser um factor de prognóstico no que diz respeito à sobrevida. O nosso caso e a revisão que fizemos da literatura, sustentam que a PES tem uma evolução clínica extremamente variável e sugerem que outros marcadores de prognóstico devem ser activamente procurados para que o aconselhamento dos doentes e suas famílias seja o melhor possível.

P11. Encefalite de Rasmussen no adulto?

Filipe Palavra¹, Helena Gens¹, Isabel Luzeiro², Rui Pedro Pais³, Grilo Gonçalves¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E. 2-Laboratório de Neurofisiologia Clínica do Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E. 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra – E.P.E. filipepalavra@gmail.com

Introdução

A Encefalite de Rasmussen (ER) é uma entidade rara, que associa atrofia hemisférica unilateral a um défice neurológico progressivo e a crises epiléticas de difícil tratamento, sendo mais frequente na população pediátrica. O diagnóstico da ER assenta numa abordagem clínica, electrofisiológica e morfológica. Contudo, é difícil o seu reconhecimento precoce, principalmente no adulto, pela raridade com que acomete esta população.

Caso clínico

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino, de 32 anos de idade e nacionalidade suíça, referenciado ao nosso Serviço de Urgência (SU) por uma cefaleia parietal direita com 2 dias de evolução e agravamento progressivo, acompanhando-se de alterações do comportamento. Eram conhecidos antecedentes de consumo de substâncias ilícitas. À entrada, apresentava-se vigil, agitado e não colaborante, sem lateralização motora. A TAC-CE revelou uma hipodensidade parenquimatosa hemisférica direita, aparentemente sequelar e uma acentuação dos sulcos corticais, relacionada com atrofia. Identificou-se ainda uma leucocitose de 16.3 G/l e o doente foi submetido a punção lombar (PL), que não revelou alterações. Não possuía anticorpos para os HIV 1 e 2. Durante a permanência no SU, objectivou-se uma parésia do hemisfério direito, de grau 4+, tendo-se internado o doente no Serviço de Neurologia. Realizou RM-CE, que revelou um hipersinal corti-

cal fronto-parieto-occipito-temporal esquerdo, compatível com edema, o qual se acentuou em controlo imagiológico posterior (complementado com administração de gadolínio e espectroscopia). Repetiu-se PL, que continuou sem revelar alterações significativas. O estudo serológico da auto-imunidade foi negativo, assim como o despiste do síndrome antifosfolípídico, a pesquisa de anticorpos para *Borrelia* e para o grupo TORCH. Entretanto, o doente iniciou crises epiléticas focais motoras, com envolvimento da face e membro superior direito, tendo-se conseguido apenas uma redução da sua frequência com a múltipla terapêutica anti-epilética prescrita. O traçado inicial do EEG revelou um envolvimento cerebral difuso e actividade paroxística multifocal; quatro dias depois, identificava-se uma franca melhoria em termos gráficos, com individualização do ritmo de base. Registou-se uma crise focal, com correlação electro-clínica. Colocou-se a hipótese de ER do adulto, iniciando-se tratamento endovenoso com imunoglobulinas. O doente melhorou, passando a encontrar-se mais desperto, tentando verbalizar e obedecendo a ordens simples. Manteve parésia do hemisfério direito.

Discussão / Conclusão

Pela sua raridade, a ER poderá facilmente passar despercebida, na prática diária. Será, pois, importante elevar o índice de suspeição clínica, quando as causas mais frequentes de quadros aparentados foram excluídas. O prognóstico dependerá da brevidade com que se institui o tratamento adequado.

P12. Alexia por estimulação temporal inferior num caso de cirurgia da epilepsia

Ana Rita Peralta, Carla Bentes, Clara Loureiro, Rosa Santos, Lígia Mendes, Joana Pires, José Fonseca, Tiago Mestre, Luísa Albuquerque, Isabel Pavão Martins, José Pimentel

Laboratório de EEG/Sono, Laboratório de Linguagem, Laboratório de Neuropatologia, Grupo de Cirurgia da Epilepsia do HSM

Introdução

A leitura depende da integridade de duas vias, fonológica e semântica. A lesão de cada uma destas vias dá origem a formas diferentes de alexia e resulta classicamente de lesões temporais laterais ou do córtex perisilvico.

Objectivo

Descrever um caso de alexia induzido pela estimulação cortical eléctrica temporal inferior num caso de cirurgia da epilepsia.

Caso clínico

Sexo feminino, 19 anos, com crises epiléticas focais com alteração da consciência desde os 9 meses. Aos 6 anos fez amigdalohipocampectomia e lobectomia temporal anterior (exame anatomopatológico da peça não conclusivo). Permaneceu livre de crises até aos 9 anos, altura em que iniciou crises com alteração da consciência, automatismos manuais bilaterais e orolinguais e afasia ictal. O EEG mostrou actividade epilética intercrítica fronto-temporal bilateral independente e início ictal com actividade delta temporal posterior esquerda. A RMN CE revelou uma cavidade sequelar temporal anterior esquerda

e hiperintensidade do segmento inferior e interno do lobo temporal esquerdo (gliose residual). Na avaliação neuropsicológica mostrava defeito de memória, atenção e linguagem. A doente realizou monitorização vídeo electrocorticográfica com grelhas de eléctrodos subdurais (26 electrodos temporais inferiores e laterais). A estimulação cortical da região temporal basal provocou alexia fonológica (maiores erros na leitura de pseudopalavras) sem outros defeitos perceptivos. A doente foi submetida a cirurgia com remoção da zona irritativa e de início ictal mas preservação da área eloquente. Anatomopatologicamente demonstrou-se displasia cortical. A doente permanece livre de crises e sem defeitos neuropsicológicos de novo.

Conclusão

Este caso tem duas importantes implicações: 1) demonstra que na região basal temporal posterior esquerda existem áreas selectivamente envolvidas na leitura por via fonológica, que não parecem ser importantes para outros processos de nomeação visual; 2) a definição da avaliação neuropsicológica no mapeamento cortical destas áreas deve incluir tarefas de leitura que envolvam as duas vias, de forma a evitar defeitos pós operatórios.

C11. Epilepsias Refractárias do Lobo Temporal (Esclerose Mesiais): Estudo exploratório com a versão portuguesa da WAIS-III (Escala de Inteligência de Wechsler para Adultos-Terceira Edição)

Liliana Sousa^{1,2}, Catarina Cunha¹, Mário Simões², Isabel Santana¹

1-Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, 2-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra
bapt.liliana@gmail.com

Introdução

O nível intelectual global é um importante determinante de desempenho em funções cognitivas. Por outro lado, a discrepância entre os Quociente Intelectual Verbal e de Realização tem sido valorizada como um indicador de lateralização do foco epiléptico.

Objectivos

Pretende-se caracterizar as capacidades intelectuais num grupo de doentes com epilepsia do lobo temporal (esclerose mesiais, EM) utilizando a versão portuguesa da WAI-III recentemente disponível, e determinar a influência de algumas variáveis demográficas e clínicas nessas mesmas capacidades.

Metodologia

A amostra foi constituída por 30 pacientes com EM em programa de cirurgia. As variáveis clínicas consideradas foram a idade de início e duração da epilepsia, frequência das crises, lateralização do foco epiléptico e medicação anti-epiléptica (número de fármacos). Foi utilizada a versão portuguesa da WAIS-III mas, como não estão integralmente disponíveis os dados normativos para a população portuguesa, foram utilizados os espanhóis para algumas análises. As análises estatísticas foram efectuadas com a versão 15 do *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS). Para comparação de grupos utilizámos o teste U-Mann Withney e na análise das correlações foi utilizada a versão não paramétrica de Spearman.

lise das correlações foi utilizada a versão não paramétrica de Spearman.

Resultados

Os resultados obtidos por este grupo oscilam entre 54-101 pontos padronizados (74.47±13.91) no Quociente Intelectual Global (QIEC), 58-103 (76.33±13.38) no Quociente Intelectual Verbal (QIV) e 54-105 (76.30±14.05) no Quociente Intelectual de Realização (QIR). Estes resultados são considerados inferiores ao limite considerado médio nas escalas de Wechsler. No que diz respeito às variáveis demográficas, apenas a escolaridade se demonstrou relacionada com as medidas de inteligência ($p<0.05$). A idade de início da doença (mas não a sua duração) e o número de fármacos demonstraram-se associados às capacidades intelectuais ($p<0.05$), sendo a relação com a idade de início positiva, e com o número de fármacos negativa. Os desempenhos nos testes de inteligência da WAIS-III não se mostraram significativamente afectados pela frequência mensal das crises ou pela lateralização do foco epiléptico.

Conclusões

Evidenciou-se um comprometimento intelectual neste grupo de pacientes. Na análise dos seus determinantes, verificou-se um maior impacto de variáveis relacionadas com o desenvolvimento cerebral relativamente a características clínicas da doença epiléptica.

C12. Cirurgia da epilepsia do lobo temporal. Eficácia clínica a longo prazo

José Pimentel¹, Carla Bentes¹, Alexandre Campos², António Gonçalves Ferreira² e Grupo da Cirurgia da Epilepsia do Hospital de Santa Maria

1-Núcleo de Estudos das Epilepsias, Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neurocirurgia; Hospital de Santa Maria, Lisboa.
josepimentel@fm.ul.pt

Introdução

A epilepsia do lobo temporal (ELT) é a mais frequentemente tratada cirurgicamente, com resultados excelentes a curto ou médio prazo. Contudo, os a longo prazo são mais contraditórios ou mesmo menos eficazes.

Objectivo

Avaliação da evolução clínica a longo prazo dos doentes submetidos a cirurgia da ELT no Hospital de Santa Maria (HSM).

Metodologia

Cento e um dos 127 doentes operados no âmbito do protocolo do Programa da Cirurgia da Epilepsia do HSM entre Setembro de 1993 e Novembro de 2007 tinham ELT. Todos foram avaliados pré e pós-cirurgicamente segundo o referido protocolo, tendo sido utilizada a base de dados do Programa para a caracterização prospectiva no que respeita à evolução clínica, de acordo com a classificação de Engel.

Resultados

Quarenta e oito e 53 doentes eram, respectivamente, do sexo masculino e feminino, a média de idades de 35.0±13.1 anos (Min. 9, Max. 67), e todos tinham lesão demonstrável imagiológicamente. Os tipos de cirurgia realizados foram: 69 amigdalotomias (AH) isoladas (39 anteriores e 30 selectivas), cujas patologia, histologicamente comprovada ou suspeita, foi a esclerose mesial (EM); 27 AH associadas a ressecção focal (RF-

14 alo corticais e 13 isocorticais) (AH+RF), cujas patologias corresponderam a lesões de natureza diversa, excepto EM; 5 RF isoladas (RFI), todas isocorticais, igualmente traduzindo patologias diversas. Do total dos doentes com ELT, a maior percentagem (93.3%) em classe I registou-se ao 3^a mês e a menor (87.7%) ao 72^a mês pós-cirurgia. Para a mesma classe, o grupo das AH isoladas esses valores foram de 95.1% e 78.5%, também ao 3^a e 72^a mês, embora com menor % de doentes no seguimento a longo prazo no grupo das AH selectivas quando comparado com o das AH anteriores (75% ao 72^a mês vs 87.5% ao 84^a mês), no das AH+RF, de 91.3% ao 3^a e de 83% ao 108^a mês, e no das RFI, de 100% ao 6^a e de 0% ao 72^o mês.

Discussão / Conclusões

A evolução clínica pós-cirúrgica das ELT é muito favorável sempre que existe uma lesão identificável imagiológicamente. Em qualquer dos grupos estudados, a % de doentes em classe I tende a diminuir, se bem que muito demoradamente, ao longo do tempo. O aparente pior resultado do grupo das AH isoladas selectivas, quando comparado com o das anteriores, poderá ser devido ao maior tempo de seguimento neste subgrupo ou a outros factores não estudados. Os doentes submetidos a RFI têm um pior resultado a longo prazo.

Conflito de interesses

Os autores negam quaisquer conflitos de interesse.

C13. Défices Neuropsicológicos após cirurgia da Epilepsia do Lobo Temporal Mesial

Catarina Cunha¹, Liliana Sousa^{1,2}, Raquel Lemos¹, Francisco Sales¹, Isabel Santana¹

1-Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, 2-Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra
catarina.cnh@gmail.com

Introdução

O tratamento cirúrgico da Esclerose Mesial tem uma eficácia confirmada no controlo das crises epiléticas, mas pode associar-se a novos défices neuropsicológicos. O objectivo deste trabalho foi a investigação destes efeitos adversos nos pacientes com diagnóstico de EM que foram submetidos a amígdalo-hipocampectomia no âmbito do Grupo de Cirurgia da Epilepsia dos HUC.

Metodologia

A amostra foi constituída por 13 pacientes com diagnóstico de EM que realizaram intervenção cirúrgica; 6 com foco epilético esquerdo e 7 com lateralização direita. Todos os pacientes foram submetidos a avaliação neuropsicológica protocolar na fase pré-cirúrgica, realizada através da Bateria de Avaliação Neuropsicológica de Adultos com Epilepsia desenvolvida por Élia Baeta (2002). A partir de dois anos após a cirurgia procedeu-se a reavaliação neuropsicológica, recorrendo-se ao mesmo instrumento. As análises estatísticas foram efectuadas através do programa SPSS, tendo sido realizados testes *t de student* entre os dois grupos e as variáveis dependentes.

Resultados

Comparando os grupos de pacientes direitos e esquerdos após cirurgia, verificaram-se diferenças estatisticamente significativas nos resultados das provas de fluência verbal semântica, respectivamente com valores de $p=0,016$ e

$p=0,053$, apresentando os esquerdos ($15,00\pm 4,85$ e $12,00\pm 4,60$) piores resultados que os direitos ($23,4\pm 4,81$ e $18,86\pm 4,77$). Comparando o desempenho do grupo de pacientes com EM esquerda antes e após intervenção neurocirúrgica, verificou-se uma melhoria muito ligeira em certas provas cognitivas (memória verbal, iniciativa grafomotora e fluência verbal), e maior lentificação na realização de tarefas como Trail Making Test (TMT) e Stroop Colour Test (SCT). No entanto, estas diferenças não eram estatisticamente significativas. Avaliando, de igual forma, o grupo de pacientes com EM direita, observaram-se melhorias significativas numa das provas de fluência verbal semântica e fonética, respectivamente com valores de $p=0,035$ e $p=0,039$ e tendências não significativas para melhoria, na prova de rendimento de trabalho e TMT e STC (rapidez de desempenho).

Conclusões

Os resultados revelaram melhorias cognitivas com a cirurgia da epilepsia, em ambos os grupos de pacientes, com significância no grupo dos pacientes com EM direita. A um melhor desempenho em funções frontais executivas e de rapidez psico-motora em doentes submetidos a ressecção de hipocampo direito contrapõe-se uma evolução negativa na mesmas provas, nos intervencionados à esquerda. Discutem-se, como possíveis influências destes resultados, os mecanismos de plasticidade/reorganização funcional e a modificação do tratamento farmacológico.

C14. Cirurgia Da Epilepsia Mesial Temporal: Resultados Cirúrgicos A Longo Termo

Pelo grupo de cirurgia da epilepsia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa: Clara Romero¹, Nuno Canas², Joaquim Pedro Correia¹, Pedro Cabral²

1-Serviço de Neurocirurgia e 2-Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
nunocanas@netcabo.pt

Introdução

A eficácia da cirurgia da epilepsia mesial temporal (CEMT) no controlo das crises associada à esclerose do hipocampo (EH), a principal causa de epilepsia refractária nos adultos, foi demonstrada num estudo de classe I e noutros estudos com menor grau de evidência, a maioria com curtos períodos de seguimento.

Objectivo

Avaliar a eficácia a longo termo e as complicações da CEMT nos doentes com EH operados pelo nosso grupo.

Métodos

Foram revistos os processos clínicos de todos os doentes operados no nosso centro por EH associada a epilepsia refractária (1997-2007; $n=72$). Nos doentes referenciados por outros hospitais, o seguimento foi obtido telefonicamente. Foram registadas as suas características demográficas, da epilepsia, terapêutica antiepilética pré e pós-operatória, e complicações cirúrgicas. A eficácia cirúrgica foi avaliada (classificação de Engel) nos doentes com mais de um ano de seguimento.

Resultados

Dos 72 doentes operados, a eficácia cirúrgica foi avaliada em 58 (seguimento completo/ > 1 ano); nestes (35 mulheres; 33 ± 12 anos; seguimento até 10 anos), 60% tinham antecedentes de factores precipitantes e duração de crises refractárias de 20 ± 11 anos. No total, 85% destes doentes estão sem crises e sem auras (Engel Ia), 100% no primeiro ano e 80% no décimo ano de seguimento; nos restantes houve uma redução significativa de crises; 86% dos doentes reduziram a terapêutica antiepilética, e 26% suspenderam-na. A morbidade transitória (parésias do III par/ déficits focais) foi de 2,8%, a definitiva (AVC pós-operatório) de 5,6% e a mortalidade de 1,4%.

Conclusões

Os nossos resultados cirúrgicos (eficácia/ complicações) são sobreponíveis aos descritos por outros grupos e suportam a CEMT como a terapêutica de eleição na epilepsia refractária associada à EH. A elevada eficácia cirúrgica a longo termo justifica uma rápida identificação e referenciação de doentes para esta terapêutica.

Comissão Organizadora:

Carla Bentes (Secretária Geral do Encontro)

Paula Breia (Secretária Geral do Encontro 2007)

Ana Morgado (Epicentro Sul)

Ana Silvestre (Epicentro Sul)

José Carlos Ferreira (Epicentro Sul)

M^a José Fonseca (Epicentro Sul)

Rita Fernandes (Epicentro Sul)

Sónia Morais (Epicentro Sul)

Comissão Científica:

José Lopes Lima

Francisco Sales

M^a José Fonseca

ORGANIZAÇÃO:



LIGA PORTUGUESA
CONTRA A EPILEPSIA



ASSOCIAÇÃO PORTUGUESA
DE FAMILIARES, AMIGOS
E PESSOAS COM EPILEPSIA

APOIO:



PATROCÍNIOS:

