UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO
FACULDADE DE MEDICINA DE RIBEIRÃO PRETO
DEPARTAMENTO DE NEUROCIÊNCIAS E CIÊNCIAS DO COMPORTAMENTO

RENATA PINA ROCHA

Epilepsia reflexa evacuatória: revisão de literatura e descrição de caso clínico
com registro de crise ao vídeo-eletroencefalograma

Ribeirão Preto
2017

RENATA PINA ROCHA

Epilepsia reflexa evacuatória: revisão de literatura e descrição de caso clínico
com registro de crise ao vídeo-eletroencefalograma

Versão Corrigida

Dissertação apresentada ao Programa de Mestrado Profissional em Neurologia e Neurociências da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto para obtenção do título de Mestre.

Área de concentração: Neurologia do Desenvolvimento

Orientadora: Ana Paula Andrade Hamad

Ribeirão Preto
2017

Autorizo a reprodução e divulgação total ou parcial deste trabalho, por qualquer meio convencional ou eletrônico, para fins de estudo e pesquisa, desde que citada a fonte.

FICHA CATALOGRÁFICA

Rocha, Renata Pina

Epilepsia reflexa evacuatória: revisão de literatura e descrição de caso clínico com registro de crise ao vídeo-eletroencefalograma. Ribeirão Preto, 2017.

72p.; 30 cm

Dissertação (Mestrado Profissional) – Universidade de São Paulo, 2017.

Área de concentração: Neurologia do Desenvolvimento

Orientadora: Hamad, Ana Paula Andrade.

1. Epilepsia 2. Epilepsia reflexa 3. Crise evacuatória

Esta dissertação foi redigida de acordo com as
Diretrizes para apresentação de dissertações e teses da
USP: documento eletrônico e impresso Parte I
(ABNT)

FOLHA DE APROVAÇÃO

ROCHA, Renata Pina. Epilepsia reflexa evacuatória: revisão de literatura e descrição de caso clínico com registro de crise ao vídeo-eletroencefalograma.

Dissertação de Mestrado Profissional apresentada à Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto/USP para obtenção do título de Mestre em Neurologia.
Área de concentração: Neurologia do Desenvolvimento
Orientadora: HAMAD, Ana Paula Andrade.

Aprovado em: ____/____/____

Banca Examinadora

Prof. Dr.: _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Julgamento: _____

Prof. Dr.: _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Julgamento: _____

Prof. Dr.: _____

Instituição: _____ Assinatura: _____

Julgamento: _____

DEDICATÓRIA

Aos meus pais, Inês e Gutenberg, minhas fontes de inspiração e meus eternos incentivadores na busca do conhecimento e crescimento pessoal e profissional.

AGRADECIMENTOS

À minha família, pelo amor incondicional, apoio e estímulo constantes;

À minha orientadora Dra. Ana Paula Hamad, por ser exemplo de ser humano e fonte de inspiração, compartilhando momentos que vão muito além do universo acadêmico;

Às dras. Eugênia Fialho e Úrsula Thomé, pelo auxílio na execução deste trabalho;

À equipe do CIREP, incluindo médicos, assistente social, neuropsicóloga, enfermeiros, psiquiatra, técnicos, secretárias pela colaboração neste trabalho;

Ao prof. Antônio Carlos dos Santos, pelo auxílio com as imagens de ressonância magnética;

À dra. Mery Kato, pelo auxílio com as imagens de SPECT e PET;

Aos colegas da residência, pelo companheirismo e amizade nesta jornada;

Aos médicos assistentes da Neurologia Infantil, Avanise Minami, Carla Caldas, Nelson Liporace, pelo conhecimento compartilhado;

Aos pacientes, por auxiliarem no meu crescimento profissional ao longo desses anos.

RESUMO

ROCHA, Renata Pina. **Epilepsia reflexa evacuatória: revisão de literatura e descrição de caso clínico com registro de crise ao vídeo-eletroencefalograma.** 2017. 72p. Dissertação (Mestrado Profissional) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2017.

Introdução: a epilepsia reflexa é uma condição na qual todas as crises são desencadeadas por um estímulo específico e, na grande maioria dos casos, apresenta-se com crises refratárias ao tratamento. São vários os fatores desencadeantes, entre os quais se destaca pela raridade a evacuação. **Objetivos:** realizar revisão de literatura sobre epilepsia reflexa, identificar a evacuação como possível fator desencadeador de crise epiléptica e relatar o caso de um paciente com crise reflexa evacuatória documentada à monitorização por vídeo-eletroencefalograma. **Métodos:** revisão de literatura acerca de epilepsias reflexas e revisão de prontuário de um paciente com suspeita clínica de epilepsia reflexa evacuatória. **Resultados:** o paciente deste estudo, um menino de 10 anos de idade, com dominância manual esquerda, iniciou, aos 4 anos, crises associadas à evacuação. Na monitorização por vídeo-eletroencefalograma, durante episódio de evacuação, apresentou parada comportamental, desvio cefálico para a direita, automatismos em membro superior esquerdo e arresponsividade, coçando o nariz tardiamente com a mão esquerda. O EEG ictal demonstrou atividade rítmica teta em região temporal esquerda com posterior envolvimento frontal esquerdo e de áreas homólogas contralaterais. As ressonâncias magnéticas de encéfalo não evidenciaram alterações e o SPECT interictal identificou hipoperfusão discreta na porção anterior do lobo temporal esquerdo. Com uso de ácido valpróico e carbamazepina o paciente segue livre de crises. Avaliações neuropsicológicas e de qualidade de vida sugerem comprometimento global, tanto antes como após o controle da epilepsia. **Conclusão:** este é apenas o terceiro caso de epilepsia reflexa evacuatória descrito na literatura, e o segundo com crises dessa ordem documentadas por vídeo-eletroencefalograma. Ambos sugeriram lateralização e localização em região temporal esquerda, elegendo esta região como potencial zona epileptogênica. O tratamento com ácido valpróico e carbamazepina mostrou-se eficaz para controle de crises neste paciente, podendo ser uma opção de tratamento em outros pacientes com este tipo de epilepsia.

Palavras-chave: Epilepsia. Epilepsia reflexa. Crise evacuatória.

ABSTRACT

ROCHA, Renata Pina. **Reflex epilepsy induced by defecation: literature review and clinical case report.** 2017. 72f. Dissertation (Professional Master's degree) – Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, 2017.

Background: Reflex epilepsy is a condition in which all seizures are triggered by a specific stimulus. There are many known stimulus, including defecation which has rarely been reported. In the majority of cases, it presents with refractory seizures. **Objective:** review the literature on reflex epilepsy, as well as identify defecation as a possible trigger and report a case of a patient with reflex seizures triggered by defecation documented by video-electroencephalogram monitoring. **Methods:** literature review on reflex epilepsies and review of medical records of a patient with reflex epilepsy triggered by defecation. **Results:** we present a 10-year-old-boy patient, left-handed, whose epilepsy onset was at the age of four. Its seizures were characterized by episodes of loss of consciousness and atonia during defecation. Video-electroencephalogram monitoring had shown a seizure triggered by defecation, characterized by right head deviation, left upper limb automatisms, associated with consciousness impairment and afterwards nose wiping with the left hand. The ictal EEG demonstrated theta rhythmic activity in the left temporal lobe. The brain magnetic resonance was normal. The interictal SPECT identified left anterior temporal lobe mild hypoperfusion. The patient became seizure free after the treatment with valproic acid and carbamazepine. Neuropsychological and quality of life assessments suggested global impairment, before and after seizure control. **Conclusion:** this is the third case of epilepsy induced by defecation, and the second with seizures documented by video-electroencephalogram. Similar to this case, both had suggested lateralization and localization over the left temporal region, suggesting this region as a potential epileptogenic zone in patients with this type of reflex epilepsy. In our patient, the treatment with valproic acid and carbamazepine was effective for the seizure control and may be an option to other patients with this condition.

Keywords: Epilepsy. Reflex epilepsy. Seizures induced by defecation.

LISTA DE FIGURAS

Figura 1- Resposta fotoparoxística tipo 1	23
Figura 2- Resposta fotoparoxística tipo 2	23
Figura 3 - Resposta fotoparoxística tipo 3.....	24
Figura 4- Resposta fotoparoxística tipo 4	24
Figura 5 - Eletroencefalograma interictal.....	43
Figura 6- Eletroencefalograma ictal: atividade teta temporal esquerdo	43
Figura 7- Eletroencefalograma ictal: atividade teta fronto-temporal esquerda	44
Figura 8 - Eletroencefalograma pós-ictal: lentificação pós-crítica em hemisfério esquerdo....	44
Figura 9 - Ressonância Magnética de encéfalo coronal T1	45
Figura 10 - Ressonância Magnética de encéfalo axial T1.....	45
Figura 11 – SPECT interictal	46
Figura 12 - PET interictal	47

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 – Lista de estímulos precipitantes de crises reflexas	18
--	----

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

AC	Antes de Cristo
EEG	Eletroencefalograma
ILAE	<i>International League Against Epilepsy</i>
RM	Ressonância magnética
fRM	Ressonância magnética funcional
PET	<i>Positron emission tomography</i>
SPECT	<i>Single photon emission tomography</i>
RFP	Resposta fotoparoxística
DAE	Droga antiepiléptica
VPA	Ácido valpróico
BDZ	Benzodiazepínico
LEV	Levetiracetam
LTG	Lamotrigina
CBZ	Carbamazepina
OXC	Oxcarbazepina
CTCG	Crise tônico-clônica generalizada
FEI	Fotoestimulação intermitente
CLB	Clobazam
CZP	Clonazepam
ESM	Etossuximida
EMJ	Epilepsia mioclônica juvenil
EGI	Epilepsia generalizada idiopática
PHT	Fenitoína

PB	Fenobarbital
TPM	Topiramato
VEEG	Vídeo-eletroencefalograma
ADCI	Ambulatório de epilepsia de difícil controle infantil
CIREP	Centro de cirurgia de epilepsia
WISC IV	Wechsler para crianças
AUQEI	<i>Auto Questionnaire Infant Imagé</i>
QVCE-50	Qualidade de vida de crianças com epilepsia
QV	Qualidade de vida
ECD	Etil Cisteinato Dímer
IPEN	Instituto de Pesquisas Energéticas e Nucleares
RF	Radiofármaco
Tc	Tecnécio

SUMÁRIO

1. REVISÃO DE LITERATURA	15
1.1. Introdução	15
1.2. Histórico	15
1.3. Epidemiologia	17
1.4. Classificação	17
1.5. Epilepsias Reflexas.....	18
1.5.1. Fisiopatologia	19
1.5.2. Etiologia	19
1.5.3. Diagnóstico	20
1.5.4. Tratamento	21
1.5.5. Tipos de epilepsias reflexas	21
1.5.5.1. Epilepsia por fotossensibilidade	21
1.5.5.2. Epilepsia do sobressalto.....	26
1.5.5.3. Epilepsia induzida da leitura	27
1.5.5.4. Epilepsia musicogênica	28
1.5.5.5. Epilepsia induzida pela alimentação	29
1.5.5.6. Epilepsia induzida por praxias	30
1.5.5.7. Epilepsia induzida por pensamento	31
1.5.5.8. Epilepsia induzida por propriocepção	31
1.5.5.9. Epilepsia induzida por estímulo somatosensorial	32
1.5.5.10. Epilepsia induzida pela água quente	32
1.5.5.11. Epilepsia induzida pela micção	33
1.5.5.12. Epilepsia induzida pela evacuação	34
 2. OBJETIVOS	 36
 3. MÉTODOS.....	 37
3.1. Tipo de estudo e instrumentos	37
3.2. Vídeo-eletroencefalograma.....	37
3.3. Avaliação neuropsicológica	37
3.4. Avaliação de qualidade de vida.....	38
3.5. Ressonância magnética	38
3.6. SPECT interictal.....	39
3.7. PET	40
3.8. Revisão de literatura	40
 4. RESULTADOS	 41
 5. DISCUSSÃO	 49
 6. CONCLUSÃO.....	 53
 REFERÊNCIAS.....	 54
 ANEXO A- Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé.....	 62

ANEXO B – Qualidade de vida de crianças com epilepsia.....	63
ANEXO C- Zarit Burden Interview.....	66
ANEXO D – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido	72

1. REVISÃO DE LITERATURA

1.1. Introdução

Epilepsia é uma desordem cerebral caracterizada por uma predisposição para gerar crises epiléticas trazendo consequências neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais. É definida pela ocorrência de pelo menos duas crises não provocadas num intervalo superior a 24 horas ou uma crise não provocada com probabilidade de recorrência acima de 60% nos próximos 10 anos ou pelo diagnóstico de síndrome epilética (FISHER et al., 2014).

Quanto à etiologia, as epilepsias podem ser classificadas em epilepsias de origem genética, estrutural, metabólica ou de causa desconhecida (BERG et al., 2010).

De acordo com a semiologia, uma crise epilética pode ser classificada em focal, generalizada ou de início desconhecido. Consideram-se focais as crises que se originam em redes limitadas a um hemisfério, podendo ser discretamente localizadas ou mais amplamente distribuídas. Já as crises generalizadas, originam-se em algum ponto e rapidamente acometem ambos os hemisférios. Quando não se consegue definir nenhum desses padrões, a crise é dita de início desconhecido (ENGEL, 2001).

Dentre os tipos de crises epiléticas, existem as crises reflexas que são crises consistentemente causadas por um estímulo aferente específico ou por uma atividade do paciente e, quando todas as crises do paciente são desencadeadas por um mesmo estímulo, diz-se que o mesmo apresenta epilepsia reflexa (ENGEL, 2001).

1.2. Histórico

As crises epiléticas são uma expressão de todos sistemas nervosos organizados. Desta forma, pode-se afirmar que a epilepsia existe ao longo da filogênese, desde os estágios mais precoces da humanidade até a atualidade (WOLF, 2014). Crânios pré-históricos trepanados foram encontrados em muitas culturas e em alguns deles podiam ser observadas fraturas, mas em outros não havia explicação evidente para tais procedimentos, por isso a epilepsia e a cefaleia grave foram propostas como possíveis causas de trepanação (ARNOTT; FINGER; SMITH, 2003). Isso prova que uma abordagem científica e racional da epilepsia já vinha sendo tentada nos primórdios da história da humanidade, o que ia de encontro às crenças populares que consideravam a epilepsia uma desordem enviada por deuses ou outras forças sobrenaturais. Documentos da Babilônia do início do primeiro milênio antes de Cristo (AC) revelam o

conhecimento de múltiplos tipos de crises e os atribui à influência de diferentes demônios e espíritos do mal (WILSON; REYNOLDS, 1990). No manuscrito “A doença sagrada”, Hipócrates relata que a epilepsia teria causas naturais assim como todas as outras doenças e não deveria ser tratada com purificação ou encantos, contrapondo-se às explicações sobrenaturais. Isso foi um grande marco na história da epilepsia, porém, um conflito entre explicações científicas e superstições populares prevalecem até os dias atuais (WOLF, 2010). A história da epilepsia pode ser, portanto, resumida em 4000 anos de ignorância, superstição e estigma seguido de 100 anos de conhecimento, superstição e estigma, permanecendo uma doença associada a discriminação no ambiente de trabalho, escola e em casa (KALE, 1997).

Quando se tratam de crises desencadeadas por um estímulo ou evento específico, o termo “epilepsia reflexa” é usado. Esse termo remonta a Marshall Hall, no século 19 que diferenciava as crises precipitadas por estímulos periféricos daquelas com causas centrais, porém ainda sendo muito amplo. Baseando-se nesta definição, a história da epilepsia reflexa inicia-se com Gowers, em 1885, que notou que as crises poderiam ser provocadas por influências súbitas como barulhos, luz ou movimentos voluntários. Apenas com os primeiros experimentos da escola italiana de neurofisiologia nos anos 1920 e 1930 que a epilepsia reflexa foi identificada experimentalmente (BEAUMANOIR, 1998).

Nos anos 1960, Servit estabeleceu que a gênese da epilepsia poderia ser considerada como um mecanismo reflexo (apud KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). Relatos de caso mostram o mecanismo condicionado de crises na epilepsia reflexa: a simples visão, memória, ou antecipação de estímulos provocam as mesmas alterações eletroencefalográficas e crises do que quando o próprio estímulo acontece (SCOLLO-LAVIZZARI; HESS, 1967). Inicialmente, a epilepsia reflexa resumia-se a crises cujos fatores precipitantes seriam apenas sensoriais. Uma vez que estes são em geral breves e repentinos (luzes, ruídos repentinos e toque), imediatamente provocando mioclonias comprovadas ao EEG, além de serem facilmente reconhecidos por pacientes e médicos (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). No entanto, estímulos sensoriais como ouvir música evocam crises parciais complexas com ou sem generalização secundária e o tempo entre o estímulo e a crise é mais longo (WIESER et al., 1997; MICHELUCCI et al., 2004). Mais comumente, os *triggers* reconhecidos, são os sensoriais e externos, como estímulo visual por padrões e estimulação fótica. Mais raramente, existem os *triggers* exclusivamente “internos”, como aritmética, pensamento e tomada de decisões (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012).

1.3. Epidemiologia

A prevalência de epilepsia é alta e varia entre as várias populações, acomete todas as faixas etárias, raças e ambos os sexos. Estima-se que 65 milhões de indivíduos, ou seja, mais de 1% da população, sejam portadores de epilepsia no mundo (NGUGI et al., 2010), sendo maior essa prevalência em países subdesenvolvidos do que em países desenvolvidos. Nos países desenvolvidos, observa-se uma prevalência de 700:100.000 e incidência anual de 50 por 100.000 indivíduos (HIRTZ et al., 2007). A epilepsia reflexa varia de 6,5% a 8,9% dos pacientes com epilepsia, segundo estudos feitos no Reino Unido e Ásia (SYMONDS, 1959; SENEVIRATNE, 2005). As crises reflexas podem ser de vários tipos: generalizadas convulsivas e não convulsivas, focais com ou sem comprometimento de consciência, ausência e mioclônica e podem ocorrer em qualquer tipo de epilepsia e, embora o estímulo precipitante possa ser muito específico, o fenótipo da epilepsia não o é, assim como a idade de ocorrência destas crises ou o sexo. Faz-se exceção apenas aos pacientes com fotosensibilidade que tem predomínio claro em adolescentes do sexo feminino (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 1989).

1.4. Classificação

A classificação de crises e epilepsias sofreu algumas alterações ao longo dos anos a cada nova edição da classificação da *International League Against Epilepsy* (ILAE). Na era pré-eletroencefalograma, as crises reflexas eram classificadas de acordo com seus *triggers* ou fatores precipitantes, com a classificação da ILAE de 1981, que dividiu as crises em parciais ou generalizadas, as crises reflexas foram incluídas num item à parte chamado adendo e eram descritas como crises provocadas por estímulos não sensoriais ou sensoriais. Com a classificação de 1989 (ILAE, 1989), que dividiu as epilepsias em síndromes, as crises reflexas puderam ser encaixadas tanto nas síndromes epiléticas focais quanto generalizadas a depender do tipo de crise observada. A partir de 2001, as epilepsias reflexas puderam ser incluídas seja na categoria de síndromes epiléticas generalizadas, seja nas focais, bem como de acordo com os fatores precipitantes, listados na tabela 1 (ENGEL, 2001). Já na classificação da ILAE de 2010 (BERG et al., 2010), sem alterações na atualização de 2016, as epilepsias reflexas estão descritas dentro da lista de síndromes eletroclínicas com uma correlação menos específica com a idade (SCHEFFER et al., 2017).

Tabela 1 – Estímulos precipitantes de crises reflexas

Visuais
Sobressalto
Leitura
Música
Alimentação
Praxias
Pensamento
Somatosensorial
Proprioceptivo
Água quente
Micção
Evacuação

1.5. Epilepsias Reflexas

Os fatores precipitantes de crises podem ser divididos em simples, geralmente sensoriais, ou complexos, usualmente cognitivos. Porém, é importante ter em mente, que alguns dos *triggers*, como escovar os dentes ou água quente, não podem ser facilmente categorizados nesta dicotomia. As crises precipitadas por estímulos sensoriais simples têm as seguintes características: o estímulo é bem definido; a resposta sucede o estímulo de forma imediata; a resposta clínica, ou ao menos a alteração eletroencefalográfica, é anatomicamente relacionada ao campo sensitivo primário, que é ativado pelo estímulo; com estímulo repetitivo, a resposta pode ser atenuada ou aumentar; e, após uma crise provocada, pode haver um período refratário. Diferente dos *triggers* simples, as crises causadas por estímulos complexos, em geral, ocorrem após um período que pode levar alguns minutos; a ausência de alterações epileptiformes ao eletroencefalograma (EEG) interictal é um achado comum; a atividade de base em geral é normal e métodos de ativação são necessários para se observarem alterações eletroencefalográficas. As epilepsias reflexas são um modelo ideal para examinar mudanças

peri-ictais, sistemas neuronais subjacentes aos *triggers* específicos e sua relação com a atividade epileptiforme devido à possibilidade de indução das mesmas (STEFAN; THEODORE, 2012).

1.5.1. Fisiopatologia

A singularidade das epilepsias reflexas reside na superação do limiar convulsivo através da apresentação do fator desencadeante. Neste tipo de crise, um estímulo provocador é percebido como a causa direta que integra a etiologia subjacente e o mecanismo de crise. Dessa forma, todas as crises podem ser consideradas o resultado de alterações estruturais e funcionais nas redes neuronais, as quais ocorrem após uma redução no limiar para atividade sincronizada de certas áreas cerebrais que poderia resultar de anormalidades estruturais, lesões adquiridas e predisposição genética. Especificamente, nas epilepsias reflexas, as áreas hiperexcitadas podem ser ativadas pela exposição a estímulos sensoriais, cognitivos ou motores específicos. É importante ressaltar que os mecanismos causais das crises reflexas e não-reflexas abrangem uma interação dinâmica das áreas predispostas, facilitando a ação de fatores desencadeantes que atuam sobre o limiar convulsivo. O efeito do estímulo desencadeador como um interruptor para a atividade epilética em circuitos neuronais hiperexcitáveis pode depender do seu nível de interferência com a excitabilidade ou inibição dessa rede neuronal (IRMEN; WEHNER; LEMIEUX, 2015). Recentemente, a compreensão do mecanismo de crises reflexas, veio da disponibilidade de técnicas de neuroimagem funcional, como ressonância magnética funcional (fRM), tomografia computadorizada por emissão de pósitrons (PET) e tomografia computadorizada por emissão de fóton único (SPECT), e de sua fusão com o EEG, permitindo correlações morfo-funcionais, facilitando a identificação de áreas cerebrais e redes neuronais envolvidas no desencadeamento de crises (SANDHYA et al, 2014).

1.5.2. Etiologia

As crises reflexas podem ser encontradas tanto em epilepsias idiopáticas quanto sintomáticas, sejam elas do tipo generalizadas ou focais. O tipo mais comum envolve o sistema visual e está relacionado às epilepsias idiopáticas generalizadas, especialmente a epilepsia mioclônica juvenil. As crises desencadeadas por estímulos complexos, assim como aquelas por estímulos simples, também são mais comuns nas epilepsias idiopáticas que nas sintomáticas e o papel do sistema visual descrito no primeiro grupo, no segundo é substituído pelos estímulos

cognitivos e a resposta epiléptica em geral aparece com algum atraso (STEFAN; THEODORE, 2012).

1.5.3. Diagnóstico

Uma história clínica cuidadosa realizada tanto com o paciente quanto com o cuidador como testemunha das crises é o passo mais importante. Questionamentos específicos sobre as circunstâncias exatas nas quais a crise ocorre é crucial para o diagnóstico correto. Uma possível aura deve ser distinguida de um fator precipitante, o que pode ser bastante difícil (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). História familiar também é importante. Evidência de um componente genético para fotossensibilidade, com a presença de resposta fotoparoxística (RFP), foi estabelecido em estudos realizados com EEG de gêmeos e familiares (WALTZ; STEPHANI, 2000). Quatro loci para RFP são conhecidos: 7q31, 16p13 (PINTO et al., 2005), 6p21, e 13q31 (TAUER et al., 2005).

Após a identificação do fator desencadeante, um EEG com teste provocativo pode confirmar o diagnóstico. Quanto mais específico e simples o estímulo, mais fácil de demonstrar a relação entre ele e as descargas epileptiformes ao EEG. Em qualquer evento, deverá haver um aumento de pelo menos 50% nas descargas epileptiformes antes que um fator seja dito como provocativo (KASTELEIJN-NOLST TRENITE, 2012). Um teste neuropsicológico com duração de 10 a 20 minutos composto por tarefas como ler em silêncio e em voz alta, falar, fazer cálculos mentais e escritos, escrever e realizar tarefas de construção espacial podem ajudar a detectar mecanismos reflexos mais raros (MATSUOKA et al., 2000).

A RM de encéfalo pode ajudar especialmente nas epilepsias reflexas com crises somatosensoriais nas quais muitos pacientes apresentam anormalidades cerebrais na área correspondente (WOLF, 2012). Juntamente com a tomografia por emissão de pósitrons, a fRM mostra-se atualmente como método padrão para mapear a localização precisa do processamento cerebral de um determinado estímulo (BITTORF et al., 2006).

A monitorização por vídeo-eletroencefalograma (VEEG) tem sido utilizada como um registro de EEG prolongado, sincronizado com o vídeo, com o intuito de: diferenciar eventos epilépticos daqueles de origem não epiléptica, quantificar a frequência de crises e topografar o início das mesmas, bem como detectar, definir e quantificar a atividade epileptiforme (NORDLI JR., 2006). Existem vantagens e desvantagens neste tipo de monitorização. Dentre as desvantagens podemos citar o custo relacionado ao tempo de hospitalização e, como a maioria dos pacientes apresentam crises pouco frequentes e imprevisíveis, esta não é uma técnica

amplamente utilizada. Porém, em pacientes com crises reflexas, que apresentam um fator desencadeante bem definido, este tipo de avaliação torna-se imprescindível (LORETO et al., 2000).

A monitorização vídeo-eletroencefalográfica invasiva, faz-se importante em pacientes nos quais o EEG de superfície não é esclarecedor, com o objetivo de identificar a zona epileptogênica (KOVAC et al., 2016). Como no caso de Biraben e colaboradores em 1999 que descreveram um caso de epilepsia reflexa de origem opercular, cujo foco foi identificado com o uso de estéreo-EEG, bem como o caso de epilepsia do sobressalto investigado com eletrodos subdurais que identificou a área motora suplementar como responsável pelas crises (SERLES et al., 1999).

1.5.4.Tratamento

O conhecimento sobre os estímulos precipitantes pode auxiliar em medidas comportamentais com o intuito de reduzir frequência de crises (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). Existem relatos de melhora de 50 a 100% das crises apenas com medidas comportamentais (AIRD, 1988). Em pacientes com fotossensibilidade, esse manejo é bastante estudado e existem várias técnicas para evitar crises (CAPOVILLA et al., 1999; KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). Não há drogas específicas que ajam exclusivamente em crises reflexas. A escolha da droga antiepiléptica (DAE) irá depender do tipo de crise relacionada a epilepsia reflexa de cada paciente. Há relatos de melhora com ácido valpróico (VPA), benzodiazepínicos (BDZ) e levetiracetam (LEV) enquanto que lamotrigina (LTG), carbamazepina (CBZ), oxcarbazepina (OXC), gabapentina e pregabalina em geral pioram os abalos mioclônicos (KOEPP et al., 2015). O prognóstico das crises reflexas é extremamente variável devido à ampla heterogeneidade clínica e etiológica da epilepsia de cada paciente (ITALIANO, 2014).

1.5.5. Tipos de Epilepsias Reflexas

1.5.5.1. Epilepsia por fotossensibilidade

A grande maioria dos estímulos sensitivos que podem provocar crises são relacionadas ao sistema visual. Entre estes, a fotossensibilidade, definida como propensão à produção de descargas epileptiformes em resposta a um estímulo luminoso, é o mais comum (WOLF, 2012).

As crises induzidas pelo estímulo luminoso já eram conhecidas desde a antiguidade clássica. Apuleius, no livro *Apologia*, de 125 a.C., foi quem fez a primeira referência da relação entre o estímulo luminoso intermitente e a epilepsia a partir da observação do girar da roda de oleiro que, quando colocada em frente aos olhos de uma pessoa com epilepsia, poderia provocar crises. Este instrumento foi utilizado como técnica de detecção de epilepsia pelos romanos, para seleção dos escravos a serem comprados (apud STRIANO et al., 2012). Em 1885, Gowers foi o responsável pela descrição do primeiro caso de um paciente com epilepsia reflexa por estímulo luminoso, cujas crises eram desencadeadas ao olhar para a luz solar (apud KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 1989).

Embora a sensibilidade para estímulos complexos visuais possa variar entre os pacientes com epilepsia, alguns *triggers* visuais já foram bem documentados, como aumento da claridade/brilho, padrões como listras, repetição de flashes, alternância de vermelho e azul. A fotossensibilidade é um fenômeno frequente, ocorrendo em cerca de 1/4000 indivíduos e em 5% da população com epilepsia, com maior prevalência em mulheres e adolescentes (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 1989). Nestes pacientes, a fenomenologia ictal induzida pelo estímulo luminoso inclui sintomas visuais, como alucinações visuais coloridas, mioclonia da pálpebra com ou sem comprometimento de consciência, abalos mioclônicos da cabeça, membros e tronco e crises de ausência. Crises tônico-clônico generalizadas (CTCG) podem ocorrer em casos de exposição sustentada ao estímulo (por 5 a 10 segundos). O EEG usualmente mostra resposta fotoparoxística (RFP) durante a fotoestimulação intermitente (FEI), tipicamente entre 10 e 30 flashes por segundo (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2001). Existem quatro tipos de RFP, de acordo com o fenótipo: (1) pontas restritas à região occipital; (2) pontas parieto-occipitais seguidas por onda lenta de morfologia bifásica; (3) pontas parieto-occipitais seguidas por onda lenta bifásica atingindo regiões frontais; (4) complexos ponta-onda ou poliponta-onda generalizados. Apenas a resposta tipo 4 foi mais prevalente nos indivíduos com epilepsia e em seus respectivos parentes quando comparados aos indivíduos sem epilepsia (WALTZ et al., 1992).

Figura 1 – RFP tipo 1: pontas em região occipital (Britto et al., 2008)

Figura 2 – RFP tipo 2: pontas parieto-occipais seguidas de onda lenta de morfologia bifásica (Britto et al., 2008)

Figura 3 - RFP tipo 3: pontas parieto-occipitais seguidas por onda lenta bifásica atingindo regiões frontais (Britto et al., 2008)

Figura 4 – RFP tipo 4: complexos ponta-onda generalizados (Britto et al., 2008)

A fotossensibilidade pode ocorrer em diferentes tipos de síndromes epiléticas, sendo as associações mais frequentes com epilepsias generalizadas idiopáticas, em especial epilepsia mioclônica juvenil (WOLF; GOOSSES, 1986). Também é comum em epilepsias generalizadas sintomáticas como Unverricht-Lundborg (FERLAZZO et al., 2007), Lafora e lipofuscinose ceróide neuronal. Estímulos visuais podem induzir crises focais ainda em pacientes com paralisia cerebral, malformações cerebrais ou lesões isquêmicas occipitais (GUERRINI et al., 1995; STRIANO et al, 2012).

Uma explicação sobre os mecanismos de fotossensibilidade no que diz respeito a ativação de crises generalizadas seria o seguinte, quando um estímulo apropriado atinge uma quantidade suficiente e crítica de tecido cortical induzindo a sincronização da atividade neuronal, uma descarga epilética focal inicial é produzida; subsequentemente, a descarga rapidamente se propaga para áreas parieto-occipitais, eventualmente levando a uma descarga epilética generalizada (WOLF; INOUE; ZIFKIN, 2004).

O tratamento desta condição baseia-se, inicialmente, em medidas preventivas, tais como: evitar discotecas; evitar vídeo-games com contraste de cores; cobrir um dos olhos em caso de um estímulo desencadeante em potencial; usar óculos que reduzam a quantidade de luz ao máximo possível; usar um tipo específico de lentes azuis, eficazes em reduzir a RFP; usar telas do tipo LCD, 100-Hz ou TFT; usar telas pequenas; reduzir o contraste de cores da televisão e computadores; utilizar controle remoto; manter distância de qualquer tela de pelo menos três vezes sua largura (KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). Caso essas precauções não sejam eficazes, o que ocorre em grande parte dos pacientes, o tratamento medicamentoso é necessário e a droga de escolha é o VPA, com a qual 85% dos pacientes permanecem livres de crises; BZD, como clobazam (CLB) ou clonazepam (CZP) e etossuximida (ESM) podem ser utilizados como segunda escolha. LTG e LEV reduziram a RFP e podem também ser eficazes (FERLAZZO et al, 2005).

A fotossensibilidade tende a reduzir na terceira década e desaparecer depois disso em 25 a 30% dos pacientes. A redução espontânea da fotossensibilidade também pode ocorrer em algumas epilepsias sintomáticas generalizadas. Porém, alguns pacientes podem permanecer fotossensíveis por mais tempo e avaliação com EEG seriado especialmente com privação de sono e FEI é recomendada (FERLAZZO et al., 2007).

1.5.5.2. Epilepsia do sobressalto (*startle epilepsy*)

A epilepsia do sobressalto foi definida por Alajouanine e Gastaut em 1955 e caracteriza-se por crises induzidas por estímulos súbitos e inesperados, usualmente auditivos, mas outros estímulos somatosensoriais também podem desencadear a mesma resposta (apud FERNÁNDEZ et al., 2011). As crises são breves, com duração inferior a 30 segundos, simétricas, e, frequentemente, incluem postura axial tônica que resulta em quedas, mas também podem ser focais, atônicas, tonico-clônicas ou mioclônicas. Espraimento fronto-temporal ou fronto-parietal foram descritos durante as crises de sobressalto, com importante envolvimento do córtex motor, em conjunto com o córtex pré-motor e área motora suplementar. Monitorização de EEG e eletromiograma (EMG) auxiliam na diferenciação entre epilepsia do sobressalto e síndromes de sobressalto não-epilépticas (TIBUSSEK et al., 2006). O padrão eletroencefalográfico ictal mais comum foi a atenuação difusa do traçado com um ritmo alfa de cerca de 10Hz de baixa voltagem, encontrado em 78% pacientes. Foram encontrados ainda complexos ponta-onda generalizados, polipontas-onda ou onda-lenta apenas em crianças com crises mioclônicas (YANG et al., 2010). O estímulo efetivo é representado por aferências proprioceptivas ligadas ao sobressalto. Embora os mecanismos não estejam completamente esclarecidos, técnicas de neuroimagem funcional indicam que as crises de sobressalto podem ser geradas pela interação de uma rede fronto-parietal envolvendo a área motora suplementar, córtex perirolândico e pré-cuneus (FERNÁNDEZ et al., 2011). A maioria destes pacientes tem epilepsia sintomática, porém, as etiologias, anormalidades estruturais cerebrais, fenomenologia de crises e achados eletroencefalográficos são variáveis. Epilepsia do sobressalto é relativamente rara e sua prevalência é provavelmente subestimada. Porém, tem sido descrita em muitas doenças com diferentes etiologias envolvendo insultos pré, peri ou pós-natais como síndrome de Down (FERLAZZO et al, 2009), aspartilglicosaminúria (LABATE et al., 2004), prematuridade, hemiplegia infantil (OGUNI et al., 1998), encefalopatia hipóxico-isquêmica, infecção do sistema nervoso central e injúria cerebral traumática (TIBUSSEK et al., 2006). Esse tipo de crise, em geral, se mostra refratário à DAE em quase todos os pacientes. O uso de CLB (TINUPER; AGUGLIA; GASTAUT, 1986), LTG (IKEDA et al., 2011) e LEV (GURSES et al., 2008), embora possam promover uma redução de crises, o controle, em geral, é temporário. Em caso de etiologias lesionais focais, tratamento cirúrgico pode ser considerado (OGUNI et al, 1998; GOMÉZ et al., 2013).

1.5.5.3. Epilepsia induzida pela leitura

A epilepsia da leitura foi inicialmente descrita por Bickford et al. em 1956 como uma forma rara de epilepsia reflexa na qual todas ou quase todas as crises são precipitadas pela leitura (apud STRIANO et al., 2012) e posteriormente detalhada por Wolf em uma meta-análise com 111 pacientes. Em geral, existe história familiar positiva e o início das crises dá-se usualmente na puberdade tardia, com predomínio no sexo masculino e mostra um curso benigno com pouca tendência a crises espontâneas (ROGER et al., 1992).

As crises consistem tipicamente em abalos mioclônicos restritos à mandíbula ou região oro-facial, podendo, às vezes, se estender aos membros e evoluir para CTCG se a leitura continuar. A leitura em voz alta em geral é mais eficaz em desencadear crises e o conteúdo do material lido é irrelevante. Textos sem sentido e em língua estrangeira são gatilhos bastante eficientes, bem como a dificuldade em pronunciar o texto e erros de leitura. A resposta epiléptica ao estímulo não é imediata, mas demora um tempo que varia de forma individual até alguns minutos para se manifestar (KOUTROUMANIDIS et al., 1998).

O EEG interictal é normal em 80% dos pacientes, as descargas do tipo ponta-onda espontâneas estão presentes em 11% dos pacientes e os paroxismos temporais em 5%. As descargas epileptiformes podem ser bilaterais e simétricas (32%), bilaterais e assimétricas (38%) ou unilaterais focais (30%). A lateralização para o hemisfério dominante é comum e a RM em geral é normal (ROGER et al., 1992).

A leitura é um processo cognitivo complexo que envolve análise visual, memória, conversão de palavras escritas em fonemas e articulação de palavras. Não se sabe ao certo, porém, qual desses fatores é responsável pela geração de crises, permanecendo seu mecanismo ainda desconhecido (MILLER; RAZVI; RUSSELL, 2010). Algumas redes neuronais associadas com a ictogênese da epilepsia da leitura foram identificadas no córtex pré-motor dominante e córtex pré-frontal (VAUDANO et al., 2012), estriado esquerdo e áreas límbicas (SALEK-HADDADI et al., 2009), bem como córtex pré-frontal dorsolateral (ARCHER et al., 2003).

Muitos pacientes param a leitura quando a mioclonia reflexa se inicia, a fim de prevenir a evolução da crise. A terapia medicamentosa é indicada naqueles pacientes nos quais as crises rapidamente se generalizam ou que leem muito. Nestes casos, têm-se visto bom controle de crises com o uso de VPA e CZP (STEFAN; THEODORE, 2012).

1.5.5.4. Epilepsia musicogênica

As crises que ocorrem em resposta a música foram inicialmente detalhadas por Critchley (1937). Geralmente envolvem emoção ou alguma memória afetiva e estão ligadas a focos diversos em lobo temporal a depender do conteúdo emocional da melodia ou ritmo e da memória associada. A prevalência estimada gira em torno de 1:1.000.000, porém, como o estímulo auditivo não é usado como provocador de crise de forma rotineira no EEG, essa prevalência pode ser ainda maior (MAGUIRE, 2016).

As crises em geral são simples ou parciais complexas com envolvimento de lobo temporal de hemisfério direito e, raramente, evoluem para generalização (WIESER et al., 1997). O estímulo pode variar no mesmo paciente e não precisa necessariamente ser ouvido, apenas pensar ou tocar a música pode desencadear a crise. Alguns desenvolvem crises quando escutam uma determinada peça musical, outros relatam crises de acordo com o gênero musical, instrumento ou compositor (BRIEN; MURRAY, 1984).

O estímulo musical tem pelo menos cinco componentes: melodia, harmonia, ritmo, efeito emocional e memória. Cada um destes componentes pode ser epileptogênico para determinado paciente, sendo, porém, difícil isolar o estímulo efetivo (TAYAH et al., 2006).

A fisiopatologia da epilepsia musicogênica não está totalmente esclarecida. O córtex auditivo consiste de um córtex principal que recebe projeções talâmicas e tem seções tonotopicamente organizadas e especialmente sensíveis a tons puros (JOHNSRUDE; GIRAUD; FRANCKOWIAK, 2002). Ao redor do córtex auditivo primário existem áreas, organizadas de forma não tonotópica, que mostram sensibilidade a estímulos complexos (RAUSCHECKER; TIAN, 2000). Existem algumas características associadas à epilepsia musicogênica, como: predomínio em mulheres; idade média de início de 28 anos; crises espontâneas precedem as crises musicogênicas em cerca de 2/3 dos pacientes; auras autonômicas são comuns; início ictal no lobo temporal direito; estímulo musical variável (MAGUIRE, 2016).

Estudos de neuroimagem funcional mostram que as crises musicogênicas parecem ter ambos componentes emotivos e cognitivos, devido ativação de estruturas localizadas no hemisfério direito nas redes que envolvem o processamento da informação musical (PERETZ; COLTHEART, 2000; ZATORRE; CHEN; PENHUNE, 2002). Pittau et al (2008), descreveram o caso de um homem com crises musicogênicas que durante a audição de músicas com conteúdo emocional demonstrava ativação generalizada da região fronto-temporo-occipital do hemisfério cerebral direito antes do início da crise, enquanto que ao ouvir uma música neutra, ocorria

ativação de lobo temporal direito, numa região correspondente à área acústica, sem a ocorrência de crises.

Evitar ou modificar o estímulo auditivo desencadeante pode ser uma maneira de tratar este tipo de crise, especialmente se existe uma latência razoável entre o estímulo e a ocorrência da crise ou se o estímulo é muito específico. Se o tratamento farmacológico for necessário, pode-se lançar mão de drogas para crises focais. O tratamento cirúrgico com remoção da zona epileptogênica pode ser considerado naqueles pacientes farmacorresistentes (TAYAH et al, 2006).

1.5.5.5. Epilepsia da alimentação

As crises induzidas pela alimentação são raras e relatadas em aproximadamente 1/1000 – 1/2000 pacientes epiléticos (NAGARAJA; CHAND, 1984).

Após o primeiro relato de Scollo-Lavizzari e Hess em 1967, vários outros casos foram relatados, principalmente no Sri Lanka e Kashmir (KOUL, R; KOUL, S; RAZDAN, 1989; SENANAYAKE, 1990a).

Os *triggers* são usualmente estereotipados para cada paciente e as crises em geral são focais ou parciais complexas, ocorrendo logo após o início da alimentação e não recorrendo na mesma refeição (LORETO et al., 2000). Esse tipo de crise ocorre quase invariavelmente no contexto de epilepsias sintomáticas e os pacientes na sua maioria também apresentam crises não provocadas (AGUGLIA; TINUPER, 1983; LORETO et al, 2000). Evidências de suscetibilidade genética foram inicialmente propostas por Senanayake (1990b) no Sri Lanka e posteriormente no Brasil por Yacubian (WOLF; INOUE; ZIFKIN, 2004).

Segundo Rémillard (1998, apud ITALIANO et al, 2014), as crises em geral se iniciam em regiões temporo-límbicas ou peri-silvianas extra-temporais e podem se tornar secundariamente generalizadas. Os mecanismos fisiopatológicos são complexos. Componentes emocionais e autonômicos da alimentação, juntamente com a distensão gástrica ou estimulação da musculatura oral e da faringe, tem um papel importante na indução de crises. A amígdala parece funcionar como centro integrativo, particularmente em crises focais temporo-mesiais; em outros pacientes, ocorre a ativação de um foco perirolândico, como demonstrado por estudos com estereo-EEG (BIRABEN, 1999). Além disso, é importante mencionar o papel de alguns tipos específicos de alimentos, como aqueles ingeridos habitualmente pela população do Sri Lanka, ricos em carboidratos (NAGARAJA; CHAND, 1984). A reprodução deste tipo de crise

durante monitorização eletroencefalográfica é, em geral, difícil, além disso, artefatos de mastigação geralmente obscurecem o traçado (STRIANO et al, 2012).

As crises desencadeadas pela alimentação podem ser prevenidas modificando o *trigger*, isto é, alterando as características sensoriais da comida (beber por meio de um canudo em vez do copo, morder a fruta ou cortá-la em pequenos pedaços). A modificação do estímulo pode reduzir a frequência de crises, o que de outra forma poderia ser uma condição intratável ou socialmente incapacitante. Alguns pacientes auto-induzem crises para se beneficiar do período refratário que se segue a fim de evitar a ocorrência de crises em uma situação embaraçosa (ITALIANO et al, 2014). CLB pré-refeição se demonstrou eficaz em prevenir crises relacionadas a alimentação (SENANAYAKE, 1990a; AGUGLIA; TINUPER, 1983).

1.5.5.6. Epilepsia induzida por praxias

As epilepsias induzidas por praxias são aquelas em que as crises ou descargas eletroencefalográficas são precipitadas por tarefas motoras complexas e demandam um processamento cognitivo, geralmente envolvendo coordenação visuomotora e tomada de decisões. O estresse e a concentração são fatores facilitadores importantes (STRIANO et al, 2012).

O termo crises induzidas por praxias foi inicialmente utilizado por Daniele et al em 1989 (apud STEFAN; THEODORE, 2012), mas já havia alguns relatos anteriores de crises induzidas por jogar xadrez, cálculo, escrita, desenhos e tomada de decisões (CIRIGNOTTA; CICOGLIA; LUGARESI, 1980; SENANAYAKE, 1987).

O início ocorre em geral na segunda década de vida. As crises manifestam-se como uma mioclonia única ou repetitiva de forma arritmica alguns minutos após o estímulo complexo. A mioclonia pode estar restrita aos músculos envolvidos com o estímulo desencadeante (YACUBIAN; WOLF, 2014) ou se apresentar como as crises mioclônicas vistas na epilepsia mioclônica juvenil (EMJ) que acometem predominantemente os membros superiores e podem tornar-se secundariamente generalizadas (STEFAN; THEODORE, 2012). Como observado por Inoue et al (1994), as crises induzidas por praxias têm estreita relação com as epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI) e ausência juvenil.

O EEG interictal mostra atividade de base normal e complexos ponta-onda, poliponta ou poliponta-onda durante repouso ou na hiperventilação (ZIFKIN; BEAUMANOIR; ROWAN, 1998; SOUSA et al., 2005).

Estudos com neuroimagem funcional indicam um mecanismo ictogênico de hiperexcitabilidade de redes neuronais relacionadas a coordenação visuomotora no córtex motor primário e área motora suplementar, bem como de áreas frontoparietais (VOLLMAR et al., 2011).

Goossens et al. (1990, apud YACUBIAN; WOLF, 2014) descreveram a epilepsia induzida por praxias como uma condição facilmente controlável em alguns pacientes, sendo suficiente evitar os fatores precipitantes, porém há casos em que mesmo após instituição de politerapia, os pacientes mantêm-se refratários (SOUSA et al, 2005).

1.5.5.7. Epilepsia induzida por pensamento

Epilepsia induzida por pensamento, de acordo com alguns autores, é uma variante da epilepsia induzida por praxias, enquanto outros a considera uma entidade separada. Esta forma de epilepsia de natureza idiopática e generalizada, é caracterizada por crises, na sua maioria, do tipo ausência típica e CTCG e, mais raramente, mioclônicas. Esses casos tipicamente envolvem solução de tarefas aritméticas complexas com ativação de redes corticais parietais bilaterais, diferente das crises induzidas por praxias (WOLF; INOUE; ZIFKIN, 2004).

Os achados de Guaranha et al. (2009) confirmaram que o mero planejamento da ação precipitante de crise já é um trigger por si só, cuja diferença é apenas quantitativa.

O EEG ictal é típico das epilepsias generalizadas idiopáticas com ponta-onda generalizadas, mas achados focais assimétricos são algumas vezes descritos (MATSUOKA, 1990).

1.5.5.8. Epilepsia induzida por estímulo proprioceptivo

Ainda não é claro se as crises induzidas por toque e por movimento são dois fenômenos diferentes ou apenas duas apresentações de um mesmo fenômeno. Estas últimas são crises induzidas por diferentes tipos de movimentos, sejam eles simples, complexos, ativos ou passivos. Excepcionalmente, o simples pensamento em movimentar tal articulação pode desencadear a crise (SZÚCS et al., 2012).

Essas crises foram relatadas inicialmente mais de 100 anos atrás por Gowers (1901), posteriormente, foram publicados relatos de caso de crises induzidas por movimento (LISHMAN et al., 1962; FALCONER; DRIVER; SERAFETINIDIS, 1963).

As crises são usualmente breves e parciais simples, manifestadas por movimentos tônicos ou clônicos de um determinado membro que pode se iniciar com manifestações sensoriais e acometem geralmente a porção proximal dos membros (WOLF; INOUE; ZIFKIN, 2004). Em grande parte dos casos descritos, foram encontradas lesões nas áreas rolândicas e pré-rolândicas (área motora suplementar) (STRIANO et al., 2012).

Ainda há dúvida se existe uma distinção clara entre as crises induzidas por movimento e toque, visto que grande parte dos pacientes relatados apresentam crises similares desencadeadas por ambos os estímulos. Vários elementos (alterações ao EEG, sintomas sensorio-motores, propagação jacksoniana) convergem para o acometimento do córtex sensoriomotor primário e rolândico ou regiões próximas como área motora suplementar em ambos os tipos de crises. Aferências somestésicas que transmitem estímulos externos da pele ou articulações atingem centros de processamento motor cujo alvo final é o neurônio eferente na área quatro. Se o limiar de ativação é anormalmente baixo, estas diferentes influências podem desencadear crises epilépticas (WOLF; INOUE; ZIFKIN, 2004).

1.5.5.9. Epilepsia induzida por estímulo somatosensorial

As crises induzidas por estímulos somatosensoriais são tipicamente elicitadas por estímulos específicos tais como fricção na pele, toque, escovar os dentes ou estimulação do conduto auditivo externo. Na maioria dos casos, o estímulo efetivo é limitado a uma zona cutânea desencadeante específica contralateral à lesão (STRIANO et al., 2012).

As crises são usualmente parciais e se iniciam com uma aura sensorial seguida de crise jacksoniana com manifestações tônicas sugerindo uma crise da área motora suplementar. A consciência, em geral, está preservada, mas generalização secundária pode ocorrer. Dor e distúrbios autonômicos ictais já foram descritos (SCHUBERT; CRACCO, 1992).

Crises desencadeadas por toque podem ser induzidas por autoestimulação cutânea compulsiva em crianças (GUERRINI et al., 1992). Lesões corticais pós-rolândicas são comuns e malformações do desenvolvimento cortical também já foram descritas (PALMINI, 2010).

O tratamento é o mesmo utilizado para as epilepsias focais (ITALIANO, 2014).

1.5.5.10. Epilepsia da água quente

Também conhecida como epilepsia do banho ou de imersão, caracteriza-se por crises desencadeadas por contato ou imersão em água quente. Foram descritas duas diferentes

variedades deste tipo de epilepsia, uma em crianças, descrita por Plouin e Vigevano (2004 apud WOLF, 2012) e outra em adolescentes e adultos (SATISHCHANDRA, 2003).

O primeiro tipo se inicia antes de um ano de idade, não há crises espontâneas e as crises reflexas cessam espontaneamente em torno dos três anos de idade. Não há história familiar, o desenvolvimento neuropsicomotor e exame neurológico são normais. As crises, que são do tipo parcial complexa, são precipitadas quando a criança é colocada em contato com água numa temperatura acima de 37,5°C. O mecanismo fisiopatológico não está claro e pode incluir componentes somatosensoriais (toque e temperatura) e um aumento súbito de temperatura corporal. Não há necessidade de tratamento medicamentoso, apenas redução da temperatura da água do banho (STEFAN; THEODORE, 2012).

O tipo que acomete adolescentes e adultos foi inicialmente descrito por Allen em 1945, (apud STEFAN; THEODORE, 2012). Tais crises são muito raras na literatura Ocidental, com casos anedóticos descritos em epilepsias sintomáticas; em contraste, tal tipo de epilepsia é frequente no sudeste da Índia, provavelmente relacionada ao hábito de derramar água quente (40-50 °C) sobre a cabeça. Um sistema termorregulatório anormal geneticamente determinado sensível a um rápido aumento de temperatura poderia ser responsável pela ocorrência deste tipo de crise (SATISHCHANDRA, 2003). As crises são descritas como parciais complexas, com olhar fixo, *fascies* de medo, diálogo irrelevante, alucinações visuais e auditivas e automatismos complexos, por vezes com generalização secundária (STRIANO et al., 2012). Cerca de 10% dos pacientes referem uma sensação de intenso prazer e continuam a jogar água sobre a cabeça até que a crise se inicie. Esta forma de epilepsia reflexa geograficamente determinada e idade-relacionada, é mais frequente em homens, em geral auto-limitada e com casos familiares em cerca de 18% dos pacientes, sendo identificados 2 loci genéticos para esse tipo de epilepsia nos cromossomos 10q21.3-q22.3 e 4q24-q28 (RATNAPRIYA et al., 2009a; RATNAPRIYA et al., 2009b). O EEG interictal pode ser normal, mas anormalidades em áreas temporais têm sido descritas em grande parte dos pacientes (GOKCIL et al., 2010; BEBEK et al., 2001). O tratamento consiste em reduzir a temperatura da água do banho e, em alguns casos, considerar o uso de CLB pré-banho (SATISHCHANDRA, 2014). Uso contínuo de DAE deve ser restrito a pacientes que apresentem crises espontâneas associadas (MEGHANA et al., 2012).

1.5.5.11. Epilepsia induzida pela micção

São crises raras sendo descritos poucos casos relacionados a este tipo de estímulo desencadeante (HIGUCHI et al., 2011; RATHORE et al., 2008; GLASS et al., 2006;

OKUMURA et al., 2007; BOURGEOIS, 1999; RHO, 2008). Podem ocorrer tanto em epilepsias focais quanto generalizadas (WHITNEY; CALLEN, 2013), além disso, os pacientes podem apresentar crises espontâneas (XUE; RITACCIO, 2006; KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, 2012). Tanto meninas quanto meninos são afetados e a idade de acometimento varia de seis a 14 anos (HIGUCHI et al., 2011; OKUMURA et al., 2007).

A semiologia varia desde perda de consciência em alguns casos até componentes motores variáveis como postura tônica ou movimentos clônicos envolvendo uma ou ambas as extremidades (HIGUCHI et al., 2011; BOURGEOIS, 1999; RHO, 2008).

Dentre os pacientes com crises induzidas pela micção, a maioria apresentava um foco em região central (Cz) ou em região frontal medial direita (F4) (HIGUCHI et al., 2011; GLASS et al., 2006; BOURGEOIS, 1999). Baseado nestes achados, sugere-se que estas crises sejam provenientes da área motora suplementar, sabidamente envolvida tanto na micção quanto na evacuação (HIGUCHI et al., 2011; OKUMURA et al., 2007).

A micção é coordenada por múltiplos níveis do sistema nervoso central e periférico. Seu controle cortical vem da porção superomedial do lobo frontal (área motora suplementar) e região anterior do giro do cíngulo. A ativação dessa região durante a micção já foi demonstrada previamente (HIGUCHI et al., 2011; NOUR et al., 2000). Além disso, as áreas de controle da micção, como córtex frontal, córtex cingulado e áreas pontinas, são predominantemente lateralizadas para a direita, como descrito por BLOK et al. (1997). Embora as crises induzidas por micção sejam pouco entendidas, alguns relatos publicados sugerem que sejam provenientes de um foco em linha média, como descrito Bourgeois (1999) ou em lobo frontal direito, descrito por Pradhan e Kalita (1993, apud GLASS, 2006).

O tratamento medicamentoso variou bastante a depender dos casos relatados, alguns deles se mostrando de muito difícil controle. Em um dos casos, as crises foram controladas com o uso de CLB e fenitoína (PHT) (HIGUCHI et al., 2011), enquanto outro apresentou bom controle a curto prazo com lacosamida e CLB (WHITNEY; CALLEN, 2013) e um terceiro foi refratário ao uso de fenobarbital (PB), VPA, CZP, topiramato (TPM), LMT, CLB e dieta cetogênica (GLASS et al., 2006). Portanto, o tratamento precisa, mais uma vez, ser individualizado, a depender do tipo de crise de cada paciente.

1.5.5.12. Epilepsia induzida pela evacuação

É um tipo muito raro de epilepsia reflexa, sendo relatados apenas dois casos na literatura. O primeiro deles por Harbord e Mitchell (2002) e o segundo por Higuchi et al. (2011), que

descreveram o caso de uma menina com crises induzidas tanto pela evacuação quanto pela micção.

Semiologicamente, foram observadas crises do tipo parcial complexa (HARBORD; MITCHELL, 2002).

O VEEG mostrou atividade de base inicialmente normal e o registro ictal, descargas do tipo poliponta-onda em região frontotemporal esquerda concomitante ao início da crise clínica reflexa com espraçamento para lobo temporal contralateral (HARBORD; MITCHELL, 2002).

Supõe-se que a ocorrência deste tipo de crise seja via propriocepção do *input* somatossensorial ao lobo temporal em resposta à dilatação do esfíncter anal e à evacuação (HARBORD; MITCHELL, 2002).

O tratamento com CBZ mostrou-se ineficaz e houve uma melhora na frequência de crises com o uso de LTG (HARBORD; MITCHELL, 2002).

No caso com crises desencadeadas tanto por micção quanto evacuação, o controle de crises deu-se com terapia combinada de PHT e CLB.

2. OBJETIVOS

Realizar revisão de literatura sobre epilepsia reflexa.

Identificar a evacuação como possível fator desencadeador de crise epiléptica.

Relatar o caso de um paciente acompanhado no Ambulatório de Epilepsia de Difícil Controle Infantil com crise reflexa evacuatória documentada à monitorização por vídeo-eletroencefalograma no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto.

3. MÉTODOS

3.1. Tipo de estudo e instrumentos para coleta de dados

Trata-se de um estudo observacional descritivo transversal retrospectivo.

Foi analisado o prontuário de uma de criança atendida no ambulatório de Epilepsia de Difícil controle na Infância (ADCI) submetido à investigação diagnóstica no Centro de Cirurgia de Epilepsia (CIREP). Posteriormente, foi realizada uma ampla revisão bibliográfica sobre epilepsias reflexas.

O paciente em questão foi submetido à avaliação com neurofisiologista, neuropsicóloga, psiquiatra, assistente social, bem como avaliação de qualidade de vida por meio de questionários específicos. Foram realizados ainda exames de neuroimagem (RM de encéfalo, SPECT e PET intercíticos) e monitorização com VEEG.

3.2. VEEG

A monitorização por VEEG foi feita com o aparelho Nihon-Koden utilizando o sistema 10/10 de colocação de eletrodos. O registro foi feito no CIREP no HCFMRP-USP.

A análise da fenomenologia ictal e a classificação semiológica da crise foram realizadas por dois neurofisiologistas do CIREP, de forma independente e em conjunto.

Foram realizadas ainda manobras de ativação com hiperventilação, FEI, retirada de DAE e o estímulo desencadeante hipotetizado (evacuação), com o intuito de flagrar o evento ictal e seu possível *trigger*.

Outro fator analisado foi a presença ou não de responsividade. Para tal, avaliou-se o nível de resposta do paciente, quando testado.

3.3. Avaliação neuropsicológica

A avaliação neuropsicológica foi realizada aplicando-se testes nos quais são avaliados processos atencionais e executivos, linguagem, organização visuo-espacial e praxia construtiva e processos mnésticos, bem como escala de inteligência Wechsler para crianças (WISC IV).

3.4. Avaliação de qualidade de vida

A qualidade de vida foi avaliada com base nos questionários: (1) *Autoquestionnaire Qualité de Vie Enfant Imagé* – AUQEI; (2) Questionário Zarit Burden Interview e (3) Qualidade de vida da criança com epilepsia (QVCE-50).

O questionário AUQEI é um instrumento genérico para avaliação de qualidade de vida (QV) sob a ótica da criança e validado para o português por Assumpção Jr. et al em 2000 e é aplicável em crianças na faixa etária de quatro a 12 anos. O questionário é composto de 26 itens estruturados em forma de escala, abrangendo os domínios que se referem à vida familiar, vida social, saúde e atividades de lazer e escolares (MANIFICAT e DAZORD, 1997). O escore de cada domínio é calculado pela soma das respostas às questões inerentes a cada domínio específico e consideram-se valores inferiores a 48 como indicativos de QV prejudicada (ASSUMPÇÃO JR. et al., 2000).

O QVCE-50 é um instrumento construído para a população brasileira específico para crianças com epilepsia na faixa etária de seis a 16 anos, respondido pelos pais. É composto por 50 itens acerca dos domínios: físico (9 itens); psicológico (18 itens); social/familiar (7 itens) e cognitivo/educacional (16 itens) e cada item pode ser pontuado de um a quatro (MAIA-FILHO et al., 2005). Quanto menor o escore, pior a QV.

O questionário Zarit Burden Interview foi validado para o português por Ferreira et al. (1990) e avalia o grau de sobrecarga do cuidador, quanto maior a pontuação, maior o grau de sobrecarga (≤ 21 : ausência de sobrecarga; 21-40: sobrecarga moderada; 41-60: sobrecarga moderada a severa; ≥ 61 : sobrecarga severa).

3.5. Ressonância magnética

A técnica fundamenta-se em três etapas: alinhamento, excitação e detecção de radiofrequência. O alinhamento se refere à propriedade magnética de núcleos de alguns átomos, que tendem a se orientar paralelamente a um campo magnético. O elemento utilizado para produzir imagens de seres biológicos é o hidrogênio. Assim, para que esses átomos sejam orientados numa certa direção, é necessário um campo magnético intenso – no caso do nosso estudo, foi utilizado o de 3 Teslas. A etapa seguinte é a excitação. Cada núcleo de hidrogênio “vibra” numa determinada frequência proporcional ao campo magnético em que está localizado e o aparelho emite uma onda eletromagnética nesta mesma frequência. Existe uma transferência de energia da onda emitida pelo equipamento para os átomos de hidrogênio, este fenômeno é a

ressonância. A terceira etapa é a detecção de radiofrequência, responsável pela emissão das imagens. Quando os núcleos de hidrogênio receberam a energia, tornaram-se instáveis. Ao retornar ao estado habitual, eles emitem ondas eletromagnéticas que são detectadas pelo equipamento e determinam a posição no espaço e a intensidade da energia. Essa intensidade é mostrada como “brilho” na imagem, sendo utilizada a nomenclatura “intensidade de sinal”. Dependendo da forma e do tempo em que excitamos os átomos, as imagens poderão ser mais sensíveis a diferentes propriedades dos tecidos.

Após aquisição de imagens, as mesmas foram avaliadas por dois neurorradiologistas de forma independente.

3.6. SPECT interictal

O paciente foi submetido à venopunção e recebeu administração do fármaco Etil Cisteinato Dimer (ECD) preparado pelo Serviço de Medicina Nuclear. A marcação consiste na ligação do fármaco ECD ao radioisótopo ^{99m}Tc , tendo como produto o radiofármaco ^{99m}Tc -ECD.

A dose administrada foi calculada pela fórmula preconizada por METTLER e GUIBERTEAU (1991) para a população pediátrica:

$$\text{Dose pediátrica} = \frac{\text{Idade da criança em anos} + 1}{\text{Idade da criança em anos} + 7} \times \text{dose do adulto}$$

O exame foi adquirido em uma câmara de cintilação circular, de duplo detector, marca SOPHA (modelo Vision DST, SMV América, Twinsburg, Ohio), equipado com colimador de baixa energia e alta resolução, com fotópico para ^{99m}Tc . Trinta e duas projeções foram registradas por cada detector no curso de 180° , com tempo de aquisição aproximado de 30 minutos. As projeções foram filtradas e reconstruídas em seções transversais paralelas ao plano órbito-meatal, passando pelas bases dos lobos frontal e occipital, e adicionalmente reconstruídas paralelamente ao eixo longo dos lobos temporais, a partir das quais foram produzidas seções coronais.

As imagens convencionais do SPECT intercrítico foram avaliadas por um médico com experiência na análise de SPECT cerebral. A padronização visual para a análise das imagens foi baseada no conhecimento da anatomia perfusional normal em cérebros de crianças normais.

3.7. PET

O paciente foi avaliado ainda com a tomografia por emissão de pósitrons, um método de quantificação que utiliza o radiofármaco fluordesoxiglicose (18F-FDG) e calcula o valor de captação em pequenas regiões de interesse no tecido afetado e presume refletir o metabolismo de todo o tecido.

O equipamento de PET/CT é constituído por três componentes principais: PET *scanner*, CT *scanner* em paralelo e uma cama que se desloca no eixo destes scanners. Os detectores estão localizados dentro do *gantry*, operando separadamente. Quando o paciente é posicionado na cama, primeiro ele é submetido à Tomografia Computadorizada e em seguida ao PET. As imagens captadas pelos detectores são transmitidas para os computadores e fundidas por softwares específicos.

A qualidade das imagens de PET/CT depende de um rigoroso preparo do paciente para minimizar presença de artefatos e erros de interpretação na imagem. O paciente deve seguir uma dieta e evitar atividade física por 24 horas que antecedem o exame e permanecer em jejum por 4 a 6 horas antes da administração do radiofármaco, para que os níveis plasmáticos de insulina estejam baixos e assim reduzir a captação do radiotraçador em outros órgãos que não o de interesse.

A aquisição das imagens de PET/CT segue um protocolo: realização do *scout* para localização da região a ser estudada, delimitando os locais de início e término da aquisição; aquisição da CT; aquisição do PET. A formação da imagem no PET/CT ocorre através da aniquilação dos pósitrons emitidos pelo radionuclídeo previamente administrado no paciente, com subsequente emissão de radiação gama. Essa radiação é detectada no equipamento de PET/CT através de cristais sensíveis à radiação. Estes dados são transformados em coordenadas geométricas e transmitidos através de softwares adequados para o computador (VICENTE, 2012).

Após aquisição das imagens, as mesmas são avaliadas por um médico com experiência na área de PET-CT cerebral.

3.8. Revisão de literatura

Foi realizada uma revisão de literatura sistematizada narrativa acerca de epilepsias reflexas e, em particular, epilepsia reflexa evacuatória.

4. RESULTADOS

Menino, 10 anos e 1 mês, sem intercorrências gestacionais ou de parto e com desenvolvimento neuropsicomotor normal, iniciou aos 4 anos e 5 meses de idade, episódios de perda de tônus e de consciência ao evacuar (seja durante a manobra de Valsalva ou logo após o término da evacuação), precedidos por palidez perioral, ocorrendo cerca de três a quatro vezes por semana, com retorno à consciência cerca de um minuto após o evento. Em parte dos episódios evoluía com sonolência pós-crítica, dormindo por cerca de uma hora. Esse fenômeno não estava presente em todos os episódios de evacuação.

Foi avaliado inicialmente pela equipe de cardiologia no HCFMRP-USP, aos 4 anos e 11 meses, onde já chegou em uso de propranolol 20mg/dia, há dois meses, prescrito em outro serviço por diagnóstico de arritmia, sem resposta clínica. Foi submetido a eletrocardiograma, radiografia simples de tórax, ecocardiograma e holter de 24 horas que não evidenciaram anormalidades, sendo suspenso o uso de betabloqueador com persistência dos eventos descritos. Após descartada causa cardíaca, o paciente foi então encaminhado para a neurologia infantil.

Aos 5 anos e 7 meses, foi avaliado pela neurologia infantil, mantendo os episódios descritos quatro vezes por semana. O exame físico geral e o neurológico não evidenciaram alterações e foram solicitados EEG e RM de encéfalo que não mostraram anormalidades. Aos 6 anos e 6 meses, o paciente foi internado no CIREP para investigação diagnóstica. Permaneceu internado em monitorização por VEEG por quatro dias, sem uso de DAE, período durante o qual não apresentou os eventos. No entanto, o VEEG interictal evidenciou atividade de base sem alterações e registro, durante o sono, de ondas lentas delta rítmicas, descargas de ondas lentas e raramente ondas agudas em região temporal esquerda.

Manteve seguimento ambulatorial e aos 6 anos e 7 meses, por ainda apresentar cerca de quatro episódios semanais, iniciou uso de CBZ 15mg/kg/dia como teste terapêutico, com resposta parcial e temporária, sendo necessária associação com VPA sem resposta clínica. Devido à intolerância gástrica, foi suspenso o VPA e, posteriormente, associados CLB e PB, também com resposta insatisfatória. Apresentava ainda queixa de dificuldade escolar associada ao quadro de crises epiléticas.

Aos 8 anos e 2 meses foi novamente internado no CIREP para nova monitorização por VEEG. Permaneceu internado por quatro dias sem uso de DAE, quando apresentou um dos eventos descritos pela mãe. Durante a internação foram realizados ainda RM de encéfalo, avaliação neuropsicológica e aplicação dos questionários AUQEI, QVCE-50 e Burden Interview para avaliação de qualidade de vida (QV).

Aos 8 anos e 8 meses foi realizada a primeira avaliação neuropsicológica que evidenciou quociente de inteligência de 58 e concluiu deficiência intelectual total na faixa de deficiência intelectual leve. Os domínios cognitivos referentes à atenção e às funções executivas, organização visuo-espacial e memória visual estiveram globalmente deficitários. Em tarefas dependentes da linguagem, a aferência verbal semântica esteve eficiente e a habilidade de nomeação esteve no limite inferior da normalidade. O vocabulário, a abstração verbal e conhecimentos gerais estiveram prejudicados. Quanto aos processos mnésticos verbais, apresentou capacidade satisfatória e memória episódica verbal imediata e tardia. Entretanto, a aprendizagem verbal esteve deficitária, assim como a evocação e o conhecimento tardios. O resultado desta avaliação sugere um perfil cognitivo rebaixado.

Em unidade de VEEG, o EEG interictal evidenciou discreta desorganização assimétrica à custa de alentecimento na faixa teta em região fronto-temporal de hemisfério cerebral esquerdo (HCE) e ritmo posterior de vigília mais bem definido em hemisfério cerebral direito (HCD). O paciente, durante a evacuação, apresentou parada comportamental, desvio cefálico para a direita, automatismos em MSE, arresponsividade, sem responder à testagem, coçando o nariz tardiamente com a mão esquerda. Apresentou confusão, dificuldade de compreensão de ordens e de nomeação no período pós-crítico. O EEG ictal evidenciou atividade rítmica em faixa teta em região temporal esquerda, que evolui para ritmo delta em região frontal ipsilateral com ulterior envolvimento de áreas homólogas contralaterais. Alentecimento pós-crítico em hemisfério cerebral esquerdo (HCE). Conclusão: crise parcial complexa com sinais sugestivos de lateralização para esquerda, localizando em região temporal, reflexa ao ato evacuatório, com provável zona epileptogênica localizada em região temporal esquerda.

Figura 5 – EEG interictal: registro de sono - presença descargas seriadas com morfologia de onda lenta em região temporal esquerda, com envolvimento de regiões fronto-centrais ipsilaterais.

Figura 6 - EEG ictal: em vigília, após 5 segundos da evacuação - atividade rítmica em faixa teta em região temporal esquerda

Figura 7 - EEG ictal: em vigília, atividade rítmica em faixa teta evoluindo para região frontal esquerda.

Figura 8 – EEG vigília: alentecimento pós-crítico em HCE.

A RM de encéfalo novamente não evidenciou alterações.

Figura 9 - RM de encéfalo coronal T1 – imagem cedida por Dr. Antônio Carlos dos Santos – Radiologia HCFMRP-USP.

Figura 10 – RM de encéfalo axial T1 – imagem cedida por Dr. Antônio Carlos dos Santos – Radiologia HCFMRP-USP.

O questionário AUQEI mostrou escore de 48, limítrofe para qualidade de vida prejudicada; no QVCE-50 no domínio físico pontuou 38,88; psicológico 72,22; sócio-familiar 75 e cognitivo-educacional 60,93. O escore total foi de 123,51. Já o Zarit Burden Interview pontuou 13 pontos, configurando ausência de sobrecarga do cuidador.

Recebeu alta em uso de CBZ (17mg/kg/dia) e CZP (0,04mg/kg/dia). Após quatro meses, por persistência das crises, foi associado VPA (22mg/kg/dia) ao esquema anterior e reduzido CZP para 0,02mg/kg/dia por sonolência excessiva e, desde então, vem se mantendo livre de crises. Após 8 meses do controle total dos eventos, foi suspenso CZP por manter queixa de sonolência diurna. No momento, portanto, está em uso de VPA (20mg/kg/dia) e CBZ (16mg/kg/dia), referindo acentuação da dificuldade escolar e, mais recentemente, comportamento agressivo.

O SPECT interictal identificou hipoperfusão discreta na porção anterior do lobo temporal esquerdo (figura 11).

Figura 11 – SPECT interictal – hipoperfusão discreta na porção anterior do lobo temporal esquerdo – imagem cedida por Dr. Lauro Wichert Ana – Medicina Nuclear HCFMRP-USP.

O PET/CT interictal evidenciou área hipometabólica em grau discreto em região temporal esquerda e em grau moderado a acentuado em cerebelo e lobo occipital bilateralmente (figura 12).

Figura 12 – PET/CT interictal – hipometabolismo temporal esquerdo, cerebelo e lobos occipitais.

Após 1 ano e 6 meses do controle de crises, foram realizadas novas avaliações com o paciente, dentre elas: avaliação clínica, neuropsicológica, neurofisiológica e de qualidade de vida.

A avaliação neuropsicológica, utilizando os mesmos instrumentos da primeira, evidenciou um perfil intelectual classificado como déficit intelectual leve com QI de 59. O desempenho esteve globalmente prejudicado em tarefas que envolviam as funções atencionais, executivas, mnésticas visuais, organização visuo-espacial e praxia construtiva. As habilidades linguísticas envolvendo fluência de memória verbal foram as menos prejudicadas. O desempenho esteve bastante prejudicado nas memórias verbal imediata e operacional verbal, estando também insatisfatório em relação às habilidades de atenção seletiva visuo-espacial. Capacidade de rastreamento visual esteve adequado. Apresentou boa compreensão e expressão verbal espontânea, habilidades levemente prejudicadas em fluência verbal semântica e

capacidade de nomeação bastante prejudicada. A memória episódica verbal (imediata e tardia) esteve levemente alterada. A capacidade mnéstica visual esteve ineficiente tanto na evocação imediata quanto tardia, assim como evocação retardada da figura geométrica complexa.

Na avaliação de QV o questionário AUQEI pontuou 37, configurando qualidade de vida prejudicada e o questionário QVCE-50 no domínio físico pontuou 86,11; psicológico 48,61; sócio-familiar, 82,14 e cognitivo-educacional 32,81. O escore total foi de 124,83. Já o Zarit Burden Interview pontuou 31, o que demonstra sobrecarga moderada para o cuidador.

O EEG ambulatorial demonstrou presença de ondas lentas na faixa delta em região temporal esquerda durante a prova de hiperventilação.

5. DISCUSSÃO

Vários são os fatores desencadeadores de crises reflexas, porém, este é um campo ainda pouco conhecido (STEFAN; THEODORE, 2012). A falta de conhecimento sobre o assunto é clara e se dá inclusive entre neurologistas, neurologistas infantis e neurofisiologistas, o que pode ser ilustrado com o nosso caso, no qual o paciente apresentou um intervalo de tempo de 14 meses entre o início dos sintomas até o encaminhamento para a neurologia e mais 31 meses até o diagnóstico definitivo de epilepsia reflexa evacuatória. Isso revela o desconhecimento da condição clínica. Diante disso, a descrição do caso com documentação com VEEG e revisão de literatura tem grande importância.

Além de ocorrência desconhecida, a fisiopatologia também é um mistério (IRMEN; WEHNER; LEMIEUX, 2015). Então, o registro por vídeo tem a finalidade diagnóstica de confirmação de crise, bem como de contribuir na identificação da zona epileptogênica dessa condição (ROSENOW; LUDERS, 2001).

As epilepsias reflexas, enquanto grupo, são condições pouco frequentes (WOLF, 2015). Os casos de epilepsia reflexa evacuatória são ainda mais raros. Nos artigos de revisão acerca de crises reflexas esse *trigger* nem é sequer citado (FERLAZZO et al., 2005; STRIANO et al., 2012; KOEPP et al., 2015) o que contribui ainda mais para o atraso do diagnóstico e tratamento adequados. Apenas dois artigos (HARBORD e MITCHELL, 2002; HIGUCHI et al., 2011) relatam crises evacuatórias, sendo que um deles está relacionado ainda a crises miccionais no mesmo paciente. São apenas relatos de caso isolados, mais uma vez evidenciando a raridade da condição.

O paciente avaliado no nosso estudo, do sexo masculino, assim como descrito por Harbord e Mitchel (2002), de idade escolar, corroborando os achados na literatura, iniciou crises reflexas aos 4 anos e 5 meses, um pouco mais precocemente do que os demais casos relatados cujos pacientes encontravam-se em idade escolar quando do início das crises (HARBORD; MITCHELL, 2002; HIGUCHI et al., 2012). As crises eram do tipo parcial complexa, estereotipadas e sempre desencadeadas pelo estímulo da evacuação, seja durante a manobra de Valsalva, seja logo após o término da evacuação. Esses achados, em parte, correspondem àqueles descritos por Harbord e Mitchell, 2002, que relataram também crises parciais complexas ao VEEG, porém com um tempo de latência de 1 a 2 minutos entre o término da evacuação e o início das crises.

A frequência inicial de crises era de três a quatro vezes por semana, com posterior piora, chegando a apresentar até dois eventos ao dia. Após a otimização terapêutica com VPA e CBZ, o paciente está há um ano e meio livre de crises. O paciente em questão, portanto, não representa um caso de epilepsia farmacorresistente, quando não se alcança controle de crises a despeito de duas medicações corretamente indicadas para o tipo de crises em dose adequada (KWAN et al., 2010). Tal cenário difere parcialmente do que foi encontrado na literatura. Em um dos casos descritos, a criança apresentava, ao diagnóstico, até três crises semanais, com frequência mínima de uma crise semanal durante tempo de seguimento (HARBORD; MITCHELL, 2002). A medicação mais efetiva nesse caso foi a LTG em monoterapia, DAE esta de última geração, nem sequer tendo sido testada em nosso paciente, que respondeu aos primeiros fármacos em dose habitual. O intervalo de tempo longo para o controle das crises advém da dificuldade do diagnóstico devido mais uma vez à raridade dessa manifestação ictal. No segundo caso descrito, que também apresentava crises desencadeadas por micção, estas apresentaram-se de muito difícil controle, com necessidade de internação para uso de DAE venoso, porém com posterior controle total dos eventos por pelo menos dois anos com uso de PHT e CLB (HIGUCHI et al., 2012).

VPA e CBZ, utilizadas com êxito no nosso paciente, revelam-se como alternativas a PHT e ao CLB para o tratamento de crises similares. (HIGUCHI et al., 2012).

Foi evidenciado alentecimento na faixa teta em região fronto-temporal de HCE (zona irritativa) e ritmo posterior de vigília mais bem definido em HCD, em conformidade com a zona de início ictal e com os dados semiológicos da crise apresentada pelo paciente. O EEG ictal documentou atividade rítmica temporo-frontal esquerda em faixa teta-delta com ulterior envolvimento de áreas homólogas contralaterais, mesma região acometida no caso de Harbord e Mitchel (2002).

A realização do VEEG incluindo o estímulo desencadeante é de difícil execução nesse tipo de crise. Habitualmente, o registro é interrompido ou o vídeo retirado de foco para que o paciente vá ao banheiro. Nesse caso, foi necessária uma primeira internação, que evidenciou atividade irritativa, sem documentação da crise em si. Foi elaborado um protocolo que permitisse esse registro de forma clara, objetiva, porém respeitando os aspectos éticos com o cuidado de evitar constrangimentos. O fato do paciente habituar-se ao uso do mesmo penico pode ter sido essencial para a reprodução do ambiente domiciliar em laboratório. Protocolos para testagens das epilepsias reflexas mais conhecidas são estabelecidos (MATSUOKA et al., 2000; BRITTO et al., 2008). Há carência na literatura de métodos para epilepsias reflexas

menos frequentes. Esse caso pode servir de modelo e referência para futuras documentações de crises similares.

A despeito do escasso número de casos descritos com esta hipótese diagnóstica e registrados em VEEG, houve conformidade entre os aspectos clínicos e neurofisiológicos em ambos os pacientes, o que pode sugerir uma localização e lateralização em região temporal esquerda para essa zona sintomatogênica.

Contudo, apesar de realizada RM de encéfalo com protocolo específico para lobo temporal, direcionada por essa hipótese topográfica, analisada por médico neurorradiologista especialista em epilepsia, ambas as imagens do nosso paciente não evidenciaram alterações, assim como os casos já descritos na literatura (HARBORD; MITCHELL, 2002; HIGUCHI et al., 2011). Os exames de imagem funcional de perfusão cerebral evidenciaram uma hipoperfusão em região antero-mesial do lobo temporal esquerdo, tanto no nosso caso, quanto no outro que tomamos como única referência (HARBORD; MITCHELL, 2002), concordante com a região acometida do ponto de vista clínico e eletrográfico, reforçando a suspeição desta região como zona epileptogênica.

Como a criança vinha apresentando crises, considerando uma possível investigação pré-operatória, bem como o interesse científico e acadêmico diante da raridade do caso, além do aspecto assistencial por parte da criança, foram realizadas múltiplas avaliações por diferentes equipes para um diagnóstico final amplo e direcionamento em termos de conduta mais específicos. Esses dados são inéditos e fazem parte da investigação da epilepsia das crianças no nosso centro.

A avaliação neuropsicológica identificou perfil cognitivo rebaixado e QI de 59, quando em vigência de crises, e de 58 após 18 meses do controle total de crises, em testagens realizadas em intervalo de dois anos. Não foi, portanto, observada mudança nesse aspecto após o controle de crises mesmo se consideramos intervalo longo entre as avaliações. Isso pode sugerir um possível impacto das crises sobre a função cognitiva do paciente, visto que a criança em questão não tem aspectos na história gestacional, de parto, antecedentes mórbidos e do desenvolvimento neuropsicomotor que justifiquem essa qualidade cognitiva. Crises epiléticas sem controle e associadas a uma condição tão particular (evacuação) podem ter tido um impacto muito negativo do ponto de vista cognitivo e emocional na criança, somando ao estigma inerente à epilepsia, que, por si só, já o faz. Perfis cognitivos limítrofes e rebaixados foram descritos também nos dois artigos que abordam esse tipo de crises (HARBORD; MITCHELL, 2002; HIGUCHI et al., 2012). Não há, contudo, na literatura discussões a este respeito, muito embora o conceito da epilepsia já incluísse todos esses aspectos de bem-estar cognitivo, psicológico e

social (FISHER et al., 2005). A abordagem dos aspectos estigmatizantes das epilepsias reflexas merecem uma atenção mais particular, o que pode ser objeto de estudos futuros. A demora para o diagnóstico (início de crises aos 4 anos e controle de crises aos 8 anos) pode ter tido um impacto negativo no desenvolvimento cognitivo deste paciente, o que reforça a necessidade do diagnóstico e intervenção precoces das epilepsias de forma geral e, em particular, das epilepsias reflexas.

Com relação à avaliação de qualidade de vida, nosso paciente e sua cuidadora apresentaram escores ruins em consultas iniciais e posteriores ao controle de crises. Foi observada piora global nos escores em todos os instrumentos aplicados, seja na avaliação direta com o paciente, seja naquela em que a mãe é a intermediária nas respostas, revelando um agravamento do quadro independente do sucesso terapêutico. Nos casos de crise evacuatória reflexa descritos, não foram realizadas avaliações neste aspecto, porém, existe descrição de melhora nos escores tanto do questionário AUQEI quanto no QVCE-50 de crianças com epilepsia controlada, quando comparadas com o grupo de crianças com epilepsia sem controle total de crises (FUNAYAMA, 2009; CAMFIELD, C.; BREAU; CAMFIELD, P., 2011).

A imprevisibilidade da ocorrência de crises nas epilepsias reflexas é uma grande ameaça à qualidade de vida dos pacientes (SPECTOR; CULL; GOLDSTEIN, 2001). As particularidades já mencionadas do fator desencadeante (evacuação), associado à demora do diagnóstico e do controle podem ter contribuído para justificar esses achados.

6. CONCLUSÃO

Neste trabalho revisamos a literatura acerca de epilepsias reflexas a partir da análise de um caso clínico de crise reflexa evacuatória, sendo este identificado como o terceiro caso de epilepsia reflexa evacuatória descrito na literatura.

A epilepsia é uma condição que traz grande marginalização aos pacientes ainda nos dias atuais. Quando se trata de epilepsia de difícil controle, isso torna-se ainda mais evidente, visto que impõe déficits cognitivos e/ou maior dependência e redução da autonomia, com consequente impacto negativo na qualidade de vida destas crianças. Esses aspectos agravam-se diante da imprevisibilidade das crises reflexas. Ao identificar fatores precipitantes, as crises tornam-se mais previsíveis e dão ao paciente uma maior sensação de controle frente à sua condição. Pode-se, portanto, lançar mão de modificações comportamentais com o objetivo de evitar a ocorrência de crises e propiciar ao paciente uma melhor qualidade de vida.

O método de obtenção VEEG com a inclusão do estímulo desencadeante permitiu a documentação dessa condição, podendo ser tomado como referência para registros similares. O exame foi determinante para comprovar a natureza reflexa do evento e o *trigger* correspondente, identificando descargas ictais oriundas da região temporal esquerda. Esse quesito ressalta a importância do VEEG diagnóstico particularmente em casos raros e de difícil reconhecimento, como alguns tipos de crises reflexas. As imagens de SPECT interictal, bem como PET interictal, reforçaram a suspeita desta região (temporal esquerda) como possível zona epileptogênica. Avaliações de função cognitiva e de qualidade de vida, em dois momentos distintos e com intervalo considerável, evidenciaram piora, apesar do sucesso terapêutico sugerindo a epilepsia como doença complexa, abrangendo aspectos mais amplos que as crises epiléticas. Essas ocorrências ressaltam a importância do diagnóstico e do tratamento precoces, reconhecendo como tratamento não apenas o controle de crises, mas uma abordagem interdisciplinar cuidadosa de aspectos físicos, psíquicos, emocionais e sociais.

REFERÊNCIAS

Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. **Epilepsia**, v. 22, p. 489-501, 1981.

Proposal for Revised Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes. **Epilepsia**, v. 30, p. 389-399, 1989.

AGUGLIA, U.; TINUPER, P. Eating seizures. **Eur Neurol**, v. 22, p. 227-31, 1983.

AIRD, R. B. The importance of seizure-inducing mechanisms in youth. **Brain Dev**, v. 10, p.73-76, 1988.

ARCHER, J.S. et al. Spike-triggered fMRI in reading epilepsy: involvement of left frontal cortex working memory area. **Neurology**, v. 60, p. 415-21, 2003.

ARNOTT, R., FINGER, S., SMITH, C.U.M. Trepanation: history, discovery, theory. **Int J Osteoarchaeol**, v. 14, p. 151-153, 2004.

ASSUMPÇÃO JR, F.B. et al. Escala de avaliação de qualidade de vida (AUQEI – Autoquestionnaire qualité de vie enfant imagé). Validade e confiabilidade de uma escala para qualidade de vida em crianças de 4 a 12 anos. **Arq Neuropsiquiatr**, v. 58, p. 119-127, 2000.

BEAUMANOIR, A. History of reflex epilepsy. **Reflex epilepsies and Reflex seizures: Advances in Neurology**. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers. Cap. 1, p. 1-4, 1998.

BEBEK, N. et al. Hot water epilepsy: clinical and electrophysiologic findings based on 21 cases. **Epilepsia**, v. 42, p. 1180-4, 2001.

BERG, A.T.B. et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. **Epilepsia**, v. 51, n. 4, p. 676-685, 2010.

BIRABEN, A. et al. Opercular Reflex Seizures: A Case Report with Stereo-Electroencephalographic Demonstration. **Epilepsia**, v.5, p. 665-663, 1999.

BITTORF, B. Cerebral representation of the anorectum using functional magnetic resonance imaging. **British Journal of Surgery**, v.93, p. 1251-1257, 2006.

BLOK, B. F. et al. A PET study on brain control of micturition in humans. **Brain**, v. 120, p. 111-121, 1997.

BOURGEOIS, B. A retarded boy with seizures precipitated by stepping into the bath water. **Semin Pediatr Neurol**, v.6, p. 151-7, 1999.

BRIEN, S.E; MURRAY, T.J. Musicogenic epilepsy. **Can Med Assoc J**, v. 131, p. 1255-1258, 1984.

BRITTO, F.S. et al. Estimulação fótica: padronização do método de acordo com o consenso europeu. **J Epilepsy Clin Neurophysiol**, v. 14, p. 59-64, 2008.

CAMFIELD, C; BREAU, L; CAMFIELD, P. Impact of Pediatric Epilepsy on the Family: A New Scale for Clinical and Research Use. **Epilepsia**, v. 42, p.104–112, 2001.

CAPOVILLA, G. et al. Effectiveness of a particular blue lens on photoparoxysmal response in photosensitive epileptic patients. **Ital J Neurol Sci**, v. 20, p. 161-166, 1999.

CIRIGNOTTA R, CICOGNA P, LUGARESI E. Epileptic seizures during card games and draughts. **Epilepsia**. v. 21, p.137–40, 1980.

CRITCHLEY, M. Musicogenic epilepsy. **Brain**, v.60, p. 13-27, 1937.

ENGEL, J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and epilepsy: report of the ILAE task force on classification and terminology. **Epilepsia**, v. 42, p. 796-803, 2001.

FALCONER, M. A. et al. Seizures induced by movement: report of a case relieved by operation. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**, v. 26, p. 300-7, 1963

FERLAZZO, E. et al. Cortical triggers in generalized and reflex epilepsies. **Brain**, v. 128, p. 700-710, 2005.

FERLAZZO, E. et al. Long-term evolution of EEG in Unverricht-Lundborg disease. **Epilepsy Res**, v. 73, p. 209-27, 2007.

FERLAZZO, E. et al. Lennox-Gastaut syndrome with late-onset and prominent reflex seizures in trisomy 21 patients. **Epilepsia**, v. 50, p. 1587-1595, 2009.

FERNÁNDEZ, S. et al. Functional neuroimaging in startle epilepsy: Involvement of a mesial frontoparietal network. **Epilepsia**, v. 52, p. 1725—1732, 2011.

FERREIRA, F. et al. Validação da escala de Zarit: sobrecarga do cuidador em cuidados paliativos domiciliares, para população português. **Cadernos de Saúde**, v. 3, p. 13-19, 1990.

FISHER, R. S. et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). **Epilepsia**, v. 46, p. 470–472, 2005.

FISHER, R. S. et al. A practical clinical definition of epilepsy. **Epilepsia**, v. 55, p. 475-482, 2014.

FUNAYAMA, S. S. Epilepsia e qualidade de vida na infância: perspectiva das crianças e de seus pais (dissertação de mestrado). Ribeirão Preto: Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, 2009.

GLASS, H. et al. Micturition and emotion-induced reflex epilepsy: Case report and review of the literature. **Epilepsia**, v.47, p. 2180-2, 2006.

GOKCIL, Z. et al. Hot water epilepsy: seizure type, water temperature, EEG findings and treatment. **Neurologist**, v. 16, p. 109–12, 2010.

GOMÉZ, N.G. et al. Corpus callosotomy in a patient with startle epilepsy. **Epileptic disord**, v. 15, p. 76-79, 2013.

GOWERS, W. R. Epilepsy and other chronic convulsive diseases: their causes, symptoms and treatment. London: JA Churchill, 1901.

GUARANHA, M. S. et al. Provocative and inhibitory effects of a video-EEG neuropsychologic protocol in juvenile myoclonic epilepsy. **Epilepsia**, v. 50, p. 2446–2455, 2009.

GUERRINI, R. et al. Compulsive somatosensory self-stimulation inducing epileptic seizures. **Epilepsia**, v. 33, p. 509–16, 1992.

GUERRINI, R. et al. Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy. **Epilepsia**, v. 36, p. 883-891, 1995.

GURSES, C. et al. The efficacy and tolerability of levetiracetam as an add-on therapy in patients with startle epilepsy. **Seizure**, v. 17, p. 625-630, 2008.

HARBORD, M.G.; MITCHELL, C. Reflex seizures induced by defecation, with an ictal EEG focus in the left frontotemporal region. **Epilepsia**, v. 43, p. 946-947, 2002.

HIGUCHI, T. et al. Reflex seizures induced by micturition and defecation, successfully treated with clobazam and phenytoin. **Epileptic Disord**, v. 13, p. 166-71, 2011.

HIRTZ, D. et al. How common are the “common” neurologic disorders? **Neurology**, v. 68, p. 326-337, 2007.

IKEDA, H. et al. Lamotrigine is favourable for startle-induced seizures. **Epileptic disord**, v. 13, p. 277-83, 2011.

IRMEN, F.; WEHNER, T.; LEMIEUX, L. Do reflex seizures and spontaneous seizures form a continuum? – Triggering factors and possible common mechanisms. **Seizure**, v. 25, p. 72-79, 2015.

ITALIANO, D. et al. Generalized versus partial reflex seizures: A review. **Seizure**, v. 23, p. 512–520, 2014.

JOHNSRUDE, I.J.; GIRAUD, A.L.; FRANCKOWIAK, R.S.J. Functional imaging of the auditory system: the use of positron emission tomography. **Audiol Neurotol**, v. 7, p. 251-276, 2001.

KALE R. Bringing epilepsy out of the shadows. **Brit Med J**, v. 315, p. 2–3, 1997.

KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, D.G.A. Photosensitivity in epilepsy: electrophysiological and clinical correlates. **Acta Neurol Scand Suppl**, v. 125, p. 3-149, 1989.

KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, D.G.A. et al. Visual sensitivity and epilepsy: a proposed terminology and classification for clinical and EEG phenomenology. **Epilepsia**, v. 42, p. 692–701, 2001.

KASTELEIJN-NOLST TRENITÉ, D.G.A. Provoked and reflex seizures: Surprising or common? **Epilepsia**, v. 53, n. 4, p. 105–113, 2012.

KOEPP, M. J. et al. Reflex seizures, traits and epilepsies: from physiology to pathology. **Lancet Neurol**, 2015.

KOUTROUMANIDIS, M. et al. The variants of reading epilepsy. A clinical and video-EEG study of 17 patients with reading induced seizures. **Brain**, v. 121, p. 1409–1427, 1998.

KOVAC, S. et al. Invasive epilepsy surgery evaluation. Seizure: European Journal of Epilepsy <http://dx.doi.org/10.1016/j.seizure.2016.10.016>.

KOUL, R.; KOUL, S.; RAZDAN, S. Eating epilepsy. **Acta Neurol Scand**, v.80, p. 78-80, 1989.

KWAN, P. et al. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc task force of the ILAE commission on therapeutic strategies. **Epilepsia**, v. 51, p. 1069-1077, 2010.

LABATE, A. et al. Startle epilepsy complicating aspartylglucosaminuria. **Brain & Development**, v. 26, p. 130-133, 2004.

LISHMAN, W. A. et al. Seizures induced by movement. **Brain**, v. 85, p. 93-108, 1962.

LORETO, V. et al. Eating epilepsy. Heterogeneity of ictal semiology: the role of video-EEG monitoring. **Epileptic Disord**, v. 2, p. 93–8, 2000.

MAIA-FILHO, H.S.; STREINER, D.L.; GOMES, M.M. Quality of life among Brazilian children with epilepsy: Validation of a parent proxy instrument (QVCE-50). **Seizure**, v. 16, p. 324—329, 2007.

MAGUIRE, M. Epilepsy and music: practical notes. **Pract Neurol**, 2016.

MATSUOKA, H. Seizure generation mechanisms in reflex epilepsy. **Japanese Journal of Psychiatry and Neurology**, v. 44, p.317–20, 1990.

MATSUOKA, H. et al. Neuropsychological EEG activation in patients with epilepsy. **Brain**, v. 123, p. 318-330, 2000.

MEGHANA, A. et al. Hot water epilepsy clinical profile and treatment—a prospective study. **Epilepsy Res**, v. 102, p. 160–6, 2012.

MICHELUCCI R. et al. Telephone-induced seizures: a new type of reflex epilepsy. **Epilepsia** 45:280–283, 2004.

MILLER, S; RAZVI, S; RUSSELL, A. Reading epilepsy. **Pract Neurol**, v. 10, p. 278–281, 2010.

- NAGARAJA, D; CHAND, R. P. Eating epilepsy. **Clin Neurol Neurosurg**, v. 86, p. 95–9, 1984.
- NGUGI, A.K. Estimation of the burden of active and life-time epilepsy: a meta analytic approach. **Epilepsia**, v. 51, p. 883-890, 2010.
- NORDLI JR., D.R. Usefulness of video-EEG monitoring. **Epilepsia**, v. 47, p. 26–30, 2006.
- NOUR, S. et al. Cerebral activation during micturition in normal men. **Brain**, v. 123, p.781-9, 2000.
- OGUNI, H. et al. Startle epilepsy with infantile hemiplegia: report of two cases improved by surgery. **Epilepsia**, v. 39, p. 93-98, 1998.
- OKUMURA, A. et al. Micturition induced seizures: Ictal EEG and subtraction ictal SPECT findings. **Epilepsy Res**, v.73, p. 119-21, 2007.
- PALMINI, A. Electrophysiology of the focal cortical dysplasias. **Epilepsia**, v. 51, p. 23—26, 2010.
- PERRETZ, I.; COLTHEART, M. Modularity of music processing. **Nat Neurosci**, v. 6, p. 688-691, 2003.
- PINTO, D. Genome-wide linkage scan of epilepsy-related photoparoxysmal electroencephalographic response: evidence for linkage on chromosomes 7q32 and 16p13. **Hum Mol Genet**, v. 14, p. 171–178, 2005.
- PITTAU, F. et al. Videopolygraphic and functional MRI study of musicogenic epilepsy. A case report and literature review. **Epilepsy Behav**, v. 13, p. 685-692, 2008.
- RATHORE, C. et al. Teaching video neuroimage: Electroclinical characteristics of micturitioninduced reflex epilepsy. **Neurology**, p. 70-86, 2008.
- RATNAPRIYA, R. et al. Familial autosomal dominant reflex epilepsy triggered by hot water maps to 4q24-q28. **Hum Genet**, v. 126, p. 677–83, 2009a.
- RATNAPRIYA, R. et al. A. A locus for autosomal dominant reflex epilepsy precipitated by hot water maps at chromosome 10q21.3-q22.3. **Hum Genet**, v. 125, p. 541–9, 2009b.
- RAUSCHECKER, J.P.; TIAN, B. Videopolygraphic and functional MRI study of musicogenic epilepsy. A case report and literature review. **Proc Natl Acad Sci**, v. 97, p. 11800-11806, 2000.
- RHO, Y. Reflex seizures induced by micturition: A pediatric case and ictal EEG findings. **Korean J Pediatr**, v. 51, p. 1346-9, 2008.
- ROGER, J. et al. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. 2a. edição, Londres, John Libbey, 1992.
- ROSENOW, F.; LUDERS, H. Presurgical evaluation of epilepsy. **Brain**, v. 124, p. 1683-1700, 2001.

SALEK-HADDADI, A. et al. Imaging seizure activity: A combined EEG/EMG-fMRI study in reading epilepsy. **Epilepsia**, v. 50, p. 256–264, 2009.

SANDHYA, M. et al. Understanding the pathophysiology of reflex epilepsy using simultaneous EEG-fMRI. **Epileptic Disord**, v. 16, p. 19–29, 2014.

SATISHCHANDRA, P. Hot water epilepsy. **Epilepsia**, v. 44, p. 29–32, 2003.

SCHEFFER, I. E. et al. ILAE classification of the epilepsies: position paper of the ILAE commission for classification and terminology. **Epilepsia**, v. 58, p. 512–521.

SCHUBERT, R.; CRACCO, J. B. Familial rectal pain: a type of reflex epilepsy? **Ann Neurol**, v. 32, p. 824–6, 1992.

SCOLLO-LAVIZZARI G, HESS RS. Sensory precipitation of epileptic seizures. Report on two unusual cases. **Epilepsia**, v. 8, p. 157–161, 1967.

SENANAYAKE N. Epileptic seizures evoked by card games, draughts and similar games. **Epilepsia**, v. 28, p.356–61, 1987.

SENANAYAKE, N. ‘Eating epilepsy’—a reappraisal. **Epilepsy Res**, v. 5, p. 74–9, 1990a.

SENANAYAKE, N. Familial eating epilepsy. **J Neurol**, v. 237, p. 388–391, 1990b.

SENEVIRATE. Reflex epilepsies: clinical and demographic characteristics in a tropical country. **Journal of Clinical Neuroscience**, v. 12, p. 767–769, 2005.

SERLES, W. et al. A Case of Startle Epilepsy and SSMA Seizures Documented with Subdural Recordings. **Epilepsia**. v. 7, p. 1031–1035, 1999.

SOUSA, P.S. et al. Language and praxis-induced jerks in patients with juvenile myoclonic epilepsy. **Epileptic Disord**, v. 7, p. 115–21, 2005.

SPECTOR, S; CULL, C; GOLDSTEIN, L.H. High and low perceived self-control of epileptic seizures. **Epilepsia** 42:556–564, 2001.

STEFAN, H.; THEODORE, W.H. Handbook of Clinical Neurology, 3a. edição, Elsevier, 2012.

STRIANO, S. et al. Reflex seizures and reflex epilepsies: old models for understanding mechanisms of epileptogenesis. **Epilepsy Research**, v. 100, p. 1–11, 2012.

SYMONDS C. Excitation and inhibition in epilepsy. **Proc R Soc Med**, v. 52, p. 395–402, 1959.

SZÚCS, A. et al. Are proprioceptive-induced reflex seizures epileptically-enhanced stretch reflex manifestations? **Epileptic Disord**, v. 14, n 2, p.: 149–54, 2012

TAUER U. et al. Genetic dissection of photosensitivity and its relation to idiopathic generalized epilepsy. **Ann Neurol**, v. 57, p. 866–873, 2005.

- TAYAH, T.F. et al. Musicogenic seizures can arise from multiple temporal lobe foci: intracranial EEG analyses of three patients. **Epilepsia**, v. 47, p. 402–1406, 2006.
- TIBUSSEK, D. et al. Proven startle-provoked epileptic seizures in childhood: semiologic and electrophysiologic variability. **Epilepsia**; v. 47, p. 1050–58, 2006.
- TINUPER, P; AGUGLIA, U; GASTAUT, H. Use of clobazam in certain forms of status epilepticus and in startle-induced epileptic seizures. **Epilepsia**, v. 18-26, 1986.
- VAUDANO, A.E. et al. Networks involved in seizure initiation: A reading epilepsy case studied with EEG-fMRI and MEG. **Neurology**, v. 79, p. 249-253, 2012.
- VICENTE, R. Armadilhas e Artefatos em PET/CT utilizando FDG-18 F. Pos-graduanda especialização, 2012.
- VOLLMAR, C. et al. Motor system hyperconnectivity in juvenile myoclonic epilepsy: a cognitive functional magnetic resonance imaging study. **Brain**, v. 134, p. 1710-9, 2011.
- WALTZ, S. et al. The different patterns of the photoparoxysmal response – a genetic study. **Electroencephalogr Clin Neurophysiol**, v. 83, p. 138-45, 1992.
- WHITNEY, R; CALLEN, D.J.A. Micturition-Induced Seizures: A Rare Form of Reflex Epilepsy. **Pediatric Neurology**, v. 49, p. 61-63, 2013.
- WIESER, H.G. et al. Musicogenic epilepsy: review of the literature and case report with ictal single photon emission computed tomography. **Epilepsia** 38:200–207, 1997.
- WILSON, J.V.K.; REYNOLDS, E.H. Translation and analysis of a cuneiform text forming part of a Babilonian treatise on epilepsy. **Medical History**, v. 34, p. 185-198, 1990.
- WOLF, P; GOOSSES, R. Relation of photosensitivity to epileptic syndromes. **J Neurol Neurosurg Psychiatry**, n. 49, p. 1368–91, 1986.
- WOLF, P. **Epileptic seizures and syndromes**, London, John Libbey Eurotext, 1994.
- WOLF, P; INOUE, Y; ZIFKIN B. Reflex epilepsies, Paris, John Libbey Eurotext, 2004.
- WOLF, P. Sociocultural history of epilepsy. C. P. Panayiotopoulos (ed.), *Atlas of Epilepsies*, cap. 7, p. 35-43, 2010.
- WOLF, P. History of epilepsy: nosological concepts and classification. **Epileptic Disord**, v. 16, p. 261-9, 2014.
- XUE, L.; RITACCIO, A. Reflex seizures and reflex epilepsy. **Am J Electroneurodiagnostic Technol**, v.46, p. 39-48, 2006.
- YACUBIAN, E.M.T; WOLF, P. Praxis induction. Definition, relation to epilepsy syndromes, nosological and prognostic significance. A focused review. **Seizure**, v. 23, p. 247-251, 2014.

YANG, Z. et al. Clinical and electrophysiological characteristics of startle epilepsy in childhood. **Clinical Neurophysiology**, v. 121, p. 658-664, 2010.

ZATORRE, R.J. et al. Where is “where” in the human auditory cortex? **Nat Neurosci**, v. 5, p. 905-909, 2002.

ZIFKIN, B.G.; BEAUMANOIR, A.; ROWAN, J. Reflex epilepsies and reflex seizures. *Advances in Neurology*, Philadelphia, Lippincott-Raven; 1998.

ANEXO A – Questionário AUQEI – *Auto Questionnaire Enfant Image*

AUQEI – Questionário de avaliação de qualidade de vida em crianças e adolescentes. Manificat e Dazord²³.

Algumas vezes você Está muito infeliz? Diga por quê:	Algumas vezes você Está infeliz Diga por quê:	Algumas vezes você Esta feliz Diga por quê:	Algumas vezes você Está muito feliz Diga por quê:
--	---	---	---

Diga como você se sente:	Muito infeliz	Infeliz	Feliz	Muito feliz
1. à mesa, junto com sua família.	()	()	()	()
2. à noite, quando você se deita.	()	()	()	()
3. se você tem irmãos, quando brinca com eles.	()	()	()	()
4. à noite, ao dormir.	()	()	()	()
5. na sala de aula.	()	()	()	()
6. quando você vê uma fotografia sua.	()	()	()	()
7. em momentos de brincadeiras, durante o recreio escolar.	()	()	()	()
8. quando você vai a uma consulta médica	()	()	()	()
9. quando você pratica um esporte.	()	()	()	()
10. quando você pensa em seu pai.	()	()	()	()
11. no dia do seu aniversário.	()	()	()	()
12. quando você faz as lições de casa.	()	()	()	()
13. quando você pensa em sua mãe.	()	()	()	()
14. quando você fica internado no hospital.	()	()	()	()
15. quando você brinca sozinho (a).	()	()	()	()
16. quando seu pai ou sua mãe falam de você.	()	()	()	()
17. quando você dorme fora de casa.	()	()	()	()
18. quando alguém te pede que mostre alguma coisa que você sabe fazer.	()	()	()	()
19. quando os amigos falam de você.	()	()	()	()
20. quando você toma os remédios.	()	()	()	()
21. durante as férias.	()	()	()	()
22. quando você pensa em quando tiver crescido.	()	()	()	()
23. quando você esta longe de sua família.	()	()	()	()
24. quando você recebe as notas da escola.	()	()	()	()
25. quando você está com os seus avós.	()	()	()	()
26. quando você assiste televisão.	()	()	()	()

ANEXO B – QVCE-50 – Qualidade de Vida em Crianças com Epilepsia

QUALIDADE DA VIDA DA CRIANÇA COM EPILEPSIA (QVCE-50)

Nome:

Data:

Respondente:

5- Você acha que os remédios que seu filho toma para as crises fazem mal a ele?

- (4) Não fazem mal
- (3) Muito raramente
- (2) Algumas vezes
- (1) Muitas vezes

DOMÍNIO FÍSICO

1- Você tem que tomar mais conta de seu filho por causa da epilepsia?

- (4) O normal de outra criança
- (3) Um pouco mais de conta
- (2) Muita mais conta
- (1) Vivo o tempo todo tomando conta do meu filho

6- No último ano seu filho teve:

- (1) Tantas crises que não deu nem para contar
- (2) Muitas crises
- (3) Poucas crises
- (4) Nenhuma crise

2- Seu filho, no dia-a-dia, parece mais cansado do que outras crianças?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

7- No último ano seu filho teve:

- (1) Crises fortes e fracas
- (2) Apenas crises fortes
- (3) Apenas crises fracas
- (4) Meu filho não teve crises (pule a 8 e 9)

3- Com que frequência seu filho reclama de dores (cabeça, barriga, corpo, etc.) para você?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

8- Se seu filho teve crises, elas ocorreram:

- (1) Em qualquer hora do dia ou da noite
- (2) Apenas de dia
- (3) Apenas ao acordar
- (4) Apenas à noite (durante o sono)

4- Com que frequência seu filho pratica esportes?

- (4) Toda semana
- (3) Pelo menos uma vez ao mês
- (2) Nem todo mês
- (1) Nunca

9- Quando seu filho tem uma crise:

- (1) Ele não pode mais voltar às suas atividade
- (2) Ele precisa repousar mais de uma hora antes de voltar às suas atividade
- (3) Ele precisa repousar um pouco e depois volta às suas atividade
- (4) Ele volta imediatamente às suas atividade

DOMÍNIO PSICOLÓGICO

10- Seu filho costuma estar triste:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

13- Seu filho costuma se sentir diferente das outras crianças:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

11- eu filho costuma estar ansioso:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

14- Seu filho costuma se sentir discriminado:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

12- Seu filho costuma estar preocupado:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

15- Seu filho costuma ser medroso:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

16- Seu filho costuma ser dependente:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

17- Seu filho costuma estar de mau humor:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

18- Seu filho costuma estar sem paciência:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

19- Seu filho costuma estar agressivo:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

20- Seu filho costuma sentir que as pessoas não o compreendem?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

21- Seu filho costuma brincar com outras crianças:

- (4) Sempre
- (3) Frequentemente
- (2) Às vezes
- (1) Nunca

22- Seu filho costuma sentir medo de lugares e pessoas estranhas:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

23- Seu filho não costuma se preocupar com os sentimentos das outras pessoas:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

24- Seu filho costuma sair com outras crianças:

- (4) Sempre
- (3) Frequentemente
- (2) Às vezes
- (1) Nunca

25- Seu filho costuma desejar ser outra pessoa ou viver em outro lugar?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

26- Seu filho costuma agir sem pensar (de impulso)?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

27- Seu filho costuma exigir muita atenção?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

DOMÍNIO SÓCIO-FAMILIAR

28- Você acha que algumas pessoas ficam desconfortáveis próximas de seu filho pelo fato de ele ser epilético?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

29- O problema de seu filho limita suas diversões:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

30- O problema do seu filho o deixa muito separado de outras crianças:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

31- O problema do seu filho assusta outras pessoas:

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

32- Como é o relacionamento de seu filho com os pais?

- (4) Excelente
- (3) Bom
- (2) Regular
- (1) Ruim

33- Como você acha que é o relacionamento de seu filho com os irmãos? (se não tem irmão, pule.)

- (4) Excelente
- (3) Bom
- (2) Regular
- (1) Ruim

34- Os planos para o futuro da sua família já foram mudados por causa da doença de seu filho?

(1) Muitas vezes

(2) De vez em quando

(3) Poucas vezes

(4) Nunca

DOMÍNIO COGNITIVO-EDUCACIONAL

35- Seu filho já recebeu queixas da escola em relação ao seu rendimento e interesse?

(1) Várias vezes

(2) Algumas vezes

(3) Poucas vezes

(4) Nunca

42- Seu filho tem dificuldade para ser organizado?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

36- Seu filho já recebeu queixas da escola por causa de seu comportamento?

(1) Várias vezes

(2) Algumas vezes

(3) Poucas vezes

(4) Nunca

43- Seu filho tem dificuldade de memória?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

37- Seu filho tem dificuldade para raciocinar e resolver problemas?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

44- Seu filho tem dificuldade para entender o que outras pessoas lhe pedem?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

38- Seu filho tem dificuldade para tomar decisões sozinho?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

45- Seu filho tem dificuldade para entender direções?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

39- Seu filho tem dificuldade para se concentrar nos estudos?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

46- Seu filho tem dificuldade para cumprir pequenas tarefas em casa (tipo pegar um copo d'água ou uma roupa no armário)?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

40- Seu filho tem dificuldade para fazer uma coisa de cada vez?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

47- Seu filho tem dificuldade para cumprir tarefas mais difíceis (tipo pegar mais de uma coisa ao mesmo tempo na geladeira ou fazer uma compra)?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

41- Seu filho tem dificuldade para fazer rapidamente o que é pedido?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

48- Seu filho tem dificuldade para escrever?

(1) Sempre

(2) Frequentemente

(3) Às vezes

(4) Nunca

49- Seu filho tem dificuldade para fazer contas?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

50- Seu filho tem dificuldade para ler certo?

- (1) Sempre
- (2) Frequentemente
- (3) Às vezes
- (4) Nunca

Se você tivesse que dar uma nota para a qualidade da vida do seu filho, em relação ao problema do seu filho, qual seria esta nota (de 0 a 10)? _____

Escreva mais alguma coisa que você ache importante sobre a vida de seu filho.

ANEXO C – Zarit Burden Interview

Nome do cuidador: _____ idade: _____
 Escolaridade: () 1ª a 4ª série () 5ª a 8ª série () 2º grau () superior
 Ocupação atual: () empregado () autônomo () Do lar () nunca trabalhou
 () estudante () desempregado

BURDEN INTERVIEW ZARIT AND ZARIT (1990)

INSTRUÇÕES: A seguir encontra-se uma lista de afirmativas que reflete como as pessoas algumas vezes sentem-se quando cuidam da outra pessoa. Depois de cada afirmativa, indique com que frequência o Sr/Sra se sente daquela maneira: nunca, raramente, algumas vezes, frequentemente, ou sempre. Não existem respostas certas ou erradas.

(S= Sujeito)

0 NUNCA
 1 RARAMENTE
 2 ALGUMAS VEZES
 3 FREQUENTEMENTE
 4 SEMPRE

1. O Sr/Sra sente que S pede mais ajuda do que ele realmente (ela) necessita?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

2. O Sr/Sra sente que por causa do tempo que o Sr/ Sra gasta com S, o Sr/ Sra não tem tempo suficiente para si mesmo?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

3. O Sr/ Sra se sente estressado (a) entre cuidar de S e suas outras responsabilidades com a família e trabalho?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

4. O Sr/ Sra se sente envergonhado (a) com o comportamento de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

5. O Sr/ Sra se sente irritado (a) quando S está por perto?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

6. O Sr/ Sra sente que S afeta negativamente seus relacionamentos com outros membros da família ou amigos?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

7. O Sr/ Sra sente receio pelo futuro de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

8. O Sr/ Sra sente que S depende do Sr/ Sra?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

9. O Sr/ Sra se sente tenso (a) quando S esta por perto?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

10. O Sr/ Sra sente que a sua saúde foi afetada por causa de seu envolvimento com S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

11. O Sr/ Sra sente que o Sr/ Sra não tem tanta privacidade como gostaria, por causa de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

12. O Sr/ Sra sente que sua vida social tem sido prejudicada porque o Sr/ Sra está cuidando de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

13. O Sr/ Sra não se sente à vontade de ter visitas em casa, por causa de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

14. O Sr/ Sra sente que S espera que o Sr/ Sra cuide dela / dele, como se fosse o Sr/ Sra a única pessoa de quem ele / ela pode depender?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

15. O Sr/ Sra sente que não tem dinheiro suficiente para cuidar de S, somando-se as suas outras despesas?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

16. O Sr/ Sra sente que será incapaz de cuidar de S por muito mais tempo?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

17. O Sr/ Sra sente que perdeu o controle da sua vida desde a doença de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

18. O Sr/ Sra gostaria de simplesmente deixar que outra pessoa cuidasse de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

19. O Sr/ Sra se sente em duvida sobre o que fazer por S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

20. O Sr/ Sra sente que deveria estar fazendo mais por S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

21. O Sr/ Sra sente que poderia cuidar melhor de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

22. De uma maneira geral, quanto o Sr/ Sra se sente sobrecarregado (a) por cuidar de S?

Nunca	Raramente	Algumas vezes	Frequentemente	sempre
0	1	2	3	4

Nome do paciente: _____ RH: _____

Para os familiares: Impacto das Crises

Questões	Sim	Não
1) No dia em que S tem crises, deixa de fazer as atividades que tinha programado para esse dia?		
2) Você acha que S deixa de sair, ir a festas ou reuniões,		

de estar com pessoas por causa dessas crises?		
3) Acha que as crises atrapalham o relacionamento familiar de S?		
4) Acha que as crises atrapalham a vida profissional de S?		
5) Acha que as crises atrapalham a vida afetiva de S? (com namorado, marido, paquera)?		
6) Quando as crises acontecem você acha que “ é como se esse dia acabasse para S”?		
7) No dia em que tem as crises, após a recuperação, S Retorna suas atividades normalmente?		
8) S já machucou por causa das crises?		
9) Esses machucados continuam atrapalhando S?		
10) Se nós tivéssemos uma alternativa que reduzisse ou eliminasse as crises de S, isto faria diferença para você?		
11) Fará diferença na sua vida familiar, na vida do dia a dia Se S melhorar ou ficar sem crises?		
12) Vocês aceitariam conhecer outro tipo de tratamento para que S melhorasse das crises?		
13) No caso de esse tipo de tratamento ser uma cirurgia, vocês aceitariam?		
14) Você acha que S é dependente de você ou demais familiares para sair de casa?		
15) Você acha que S é dependente de você ou demais familiares para tomar decisões?		
16) Você acha que S é dependente de você ou demais familiares para fazer as atividades do dia a dia?		

ANEXO D – Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

O (A) Sr (a). _____ está sendo consultado (a) no sentido de autorizar a utilização de dados clínicos e laboratoriais de seu caso clínico e documentação radiológica que se encontram em sua ficha de prontuário médico, para apresentação do mesmo em encontro médico científico e publicação do caso em revista científica como “Relato de caso”. Nosso objetivo é discutir as características de sua patologia em meio científico, em função das particularidades de apresentação de sua doença.

A sua autorização é voluntária e a recusa em autorizar não acarretará qualquer penalidade ou modificação na forma em que é atendido (a) pelos médicos assistentes e pesquisadores. Os pesquisadores irão tratar a sua identidade com padrões profissionais de sigilo.

Este termo de consentimento será arquivado pelo pesquisador responsável.

Eu, _____, portador (a) do documento de Identidade _____ fui informado (a) a respeito do objetivo deste estudo, de maneira clara e detalhada e esclareci minhas dúvidas. Sei que a qualquer momento poderei solicitar novas informações.

Declaro que autorizo a utilização de dados clínico-laboratoriais de meu caso e me foi dada à oportunidade de ler e esclarecer as minhas dúvidas.

Ribeirão Preto, _____ de _____ de _____

Assinatura participante ou responsável

Assinatura pesquisador