

Epilepsia temporal: relato de caso

Temporal epilepsy: case report

TAÍS A. C. SOUZA*
VERÔNICA VALLE*
VIVIAN CRISTÓFOLI*
EDUARDO PAGLIOLI**
ELISEU PAGLIOLI***

RESUMO

Este trabalho tem o objetivo de divulgar um recurso terapêutico da epilepsia do lobo temporal por esclerose hipocampal: a cirurgia. Aproximadamente vinte e cinco mil pacientes com esta patologia são refratários aos tratamentos medicamentosos no sul do país e muitos chegam ao neurocirurgião com 30-40 anos de evolução, muitas vezes já mutilados em consequência das crises.

Convulsões parciais originadas no lobo temporal são comuns, e grande parte originam-se em estruturas mesiais (esclerose mesial temporal - EMT). Como aí se encontram a sede de funções nobres do sistema nervoso - memória, aprendizagem, comportamento, entre outras -, os sintomas podem apresentar-se como alterações em qualquer uma delas.

Ressaltamos a necessidade do correto diagnóstico e dos métodos para fazê-lo: através da anamnese, da ressonância magnética, do eletroencefalograma (EEG), do vídeo-EEG e por vezes através de sensores intracranianos (*strips*). Apesar de existirem métodos confiáveis para realizar o diagnóstico e tratamento cirúrgico com grande índice de sucesso, a desinformação dos profissionais que atendem pacientes com EMT acerca do assunto leva ao prolongamento de tratamentos clínico ineficiente e conseqüente seqüelas físicas, psicológicas e sociais.

DESCRITORES: EPILEPSIA; LOBO TEMPORAL; CIRURGIA.

ABSTRACT

This study was made to divulge a powerfull resource in the treatment of mesial temporal lobe epilepsy due to hippocampal sclerosis (MTLE-HS): the surgery. Aproximatelly 25.000 patients with this pathology are medically refractory in the South Brazil and that many of these patients came to neurosurgeon with history of 30, 40 years of evolution, many times yet mutilated in cause of the convulsion crisis.

Partial convulsion originated in the temporal lobe are common, and many of them are originate on mesials structures (mesial temporal sclerosis). Considering that the temporal lobe is the headquarters of nervous sistem noble functions - memory, learning, behavior, among others -, the symptoms may present like alterations in anyone of these.

*Might be sticked out the necessity of correct diagnosis and methods to make it: trough the anamnesis, magnetic ressonanci imaging, EEG, "VÍDEO-EEG", and sometimes trough intracranial sensors (*strips*). Despite trustfull methods to accomplish the diagnosis, candidates to surgery and surgical methods with high success rate, the desinformation of the professionals that attend patients with MTE takes to prolongation of inefficient clinical treatments, and people with physical, psychological and social complications due to many years of temporal mesial lobe epileptic crisis.*

KEY WORDS: EPILEPSY; TEMPORAL LOBE; SURGERY.

* Doutorandas da Faculdade de Medicina da PUCRS.

** Livre Docente de Neurocirurgia.

*** Doutor em Medicina. Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital São Lucas da PUCRS.

INTRODUÇÃO

O presente trabalho tem por objetivo difundir no meio clínico um recurso terapêutico adicional naqueles casos de epilepsia do lobo temporal por esclerose hipocampal. O trabalho objetiva chamar atenção a respeito desta entidade clínica, uma vez que há aproximadamente vinte e cinco mil pacientes com epilepsia que são refratários aos recursos medicamentosos no sul do país. Um percentual considerável deste grupo é portador de epilepsia do lobo temporal decorrente de esclerose hipocampal, e muitos apresentam, no momento do diagnóstico, trinta a quarenta anos de evolução, com maior probabilidade de apresentarem seqüelas.

Convulsões parciais originárias no lobo temporal são comuns tanto em adultos quanto em crianças. Na maioria destes pacientes as convulsões se originam em estruturas temporais mesiais, como o hipocampo e a amígdala. E as lesões patológicas mais comuns observadas em pacientes adultos é a esclerose mesial temporal (EMT), sendo encontrada em 2/3 dos pacientes. A EMT descreve uma lesão caracterizada por perda neuronal e gliose envolvendo principalmente hipocampo e amígdala, ocasionalmente estende-se para estruturas mesiais temporais ou até por todo o lobo temporal, levando a atrofia e gliose generalizada. Atualmente acredita-se que EMT se inicie na infância e as convulsões febris prolongadas, que ocorrem mais freqüentemente entre os 6 meses e 3 anos de idade, tem sido implicadas como o maior fator predisponente no desenvolvimento da epilepsia do lobo temporal e esclerose mesial temporal⁽¹⁾.

No lobo temporal existem estruturas envolvidas com funções nobres, tais como memória, aprendizagem, comportamento (medo, raiva, agressividade, prazer). Envolve também circuitos relacionados à palavra, ao sistema nervoso autônomo e aos processos motivacionais essenciais à sobrevivência da espécie e do indivíduo, como fome, sede e sexo.

As crises originadas pela epilepsia do lobo temporal mesial (seja quais forem suas etiologias – esclerose hipocampal, neoplasias, etc.) podem envolver sintomas relacionados a todas essas funções. Estas crises podem se manifestar em forma de distúrbios paroxísticos da linguagem com crises de afasia transitórias, podem apresentar lapsos paroxísticos de memória, sensações de “*déjà vu*” ou de “*jamaís vu*”. Não raras vezes há

queixas de distorções na percepção dos objetos, ora percebidos como aumentados ora como diminuídos, disformes, etc. Outras peculiaridades podem estar presentes nas crises parciais com sintomatologia psíquica, como as modificações paroxísticas do humor e do afeto, sensações de prazer e desprazer, episódios súbitos e imotivados de depressão e raiva, de medo e terror. O início e o término destas manifestações são, via de regra, abruptos. É de primordial importância ao clínico ter noção dessas alterações senso-perceptivas e emocionais conseqüentes à epilepsia. Quando estas crises parciais são complexas as alterações da consciência podem dar-se sob a forma de estreitamento, denominado estado crepuscular, freqüentemente de média ou longa duração. Nestes estados crepusculares é comum um certo automatismo motor, quase sempre com atitudes sem objetivo prático e expressão facial sugestiva de medo ou agressividade. Havendo agressividade extrema durante o estado crepuscular, podemos falar em furor epiléptico, distúrbio responsável por graves danos sociais e familiares. Passado o episódio, normalmente o paciente não guarda uma lembrança nítida do ocorrido. Estas são situações que despertam, na maioria dos psiquiatras, uma grande inclinação à utilização de antipsicóticos e/ou antidepressivos, quando na verdade deveriam ser usadas drogas antiepilépticas, que se refratárias deve haver intervenção cirúrgica⁽²⁾.

Salientamos a necessidade do seu correto diagnóstico e os métodos para fazê-lo: através da anamnese, de eletroencefalograma (EEG), vídeo EEG e por vezes sensores intracranianos que se chamam strips subtemporais. Do ponto de vista de imagem, a informação prestada pela ressonância magnética (RNM) tem sido fundamental e modificou substancialmente o sucesso no diagnóstico e conseqüente resultado no tratamento. Assim, não se utiliza apenas o EEG simples e a tomografia, como muitos acreditam. O exame de RNM é o método de escolha para a detecção de lesões estruturais do lobo temporal. A esclerose mesial temporal é a anormalidade mais comum e aparece na RNM como uma atrofia das estruturas mesiais, principalmente o hipocampo e o fórnix, bem como a amígdala e o giro hipocampal; o hipocampo apresenta sinais de intensidade aumentada e também ocorre perda da arquitetura interna do hipocampo. Atrofia e intensidade aumentada do hipocampo na RNM são anormalidades que estão relacionadas com a perda neuronal e gliose.

PAPEL DA TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA NA AVALIAÇÃO PRÉ-OPERATÓRIA

As vantagens teóricas da tomografia computadorizada (TC) é que ela é um método mais facilmente disponível, mais fácil de interpretar, pode ser feita rapidamente e é melhor do que a ressonância magnética (RNM) para ver calcificações e hemorragia aguda. Dentre as desvantagens do método encontram-se a baixa qualidade de imagem para fossa temporal, falta de imagem multiplanares, exposição à radiação e maior risco de reação ao contraste do que a RNM.

Para avaliação da esclerose mesial temporal (EMT), foi suplantada pela RNM, em virtude das vantagens desta última, como ilustrado por um estudo feito com 117 pacientes com histologia de EMT (lesões ou esclerose hipocampal na histopatologia) (Tabela 1). Às vezes a TC é utilizada como primeiro exame para pacientes que chegam a emergências com história de uma primeira crise convulsiva, para descartar outras patologias.

TABELA 1 - Comparação entre RNM e TC no diagnóstico da EMT.

	Sensibilidade	Especificidade
RNM	95%	32%
TC	87%	93%

RNM E ESCLEROSE HIPOCAMPAL

Anatomia normal: o hipocampo é uma estrutura curvada, situada na região medial do lobo temporal, composta por cabeça, corpo e cauda (na cabeça encontra-se prolongamentos digitiformes chamadas de *pés hippocampus*). As estruturas adjacentes ao hipocampo são a substância branca do giro parahipocampal inferiormente, medialmente a cisterna "ambient", superiormente a fissura coróide e o corno temporal e lateralmente o corno temporal. RNM Normal: amígdala e hipocampo são vistos melhores no plano coronal e são isointensos à substância cinzenta em todas as seqüências de pulso. Achados de esclerose hipocampal: os principais achados são a atrofia hipocampal e o sinal hiperintenso nas imagens em TR e T2. Outros achados incluem as seguintes mudanças ipsilaterais: perda da arquitetura hipocampal interna, perda das digitificações

da cabeça hipocampal, dilatação do corno hipocampal, atrofia do lobo temporal, atrofia da substância branca parahipocampal e mudanças associadas à degeneração walleriana das vias hipocampais eferentes. Atrofia focal da amígdala tem sido associada à epilepsia do lobo temporal. Relaxometria em T2 e seqüências FLAIR são úteis para detectar anormalidades amigdalianas que não são visualizadas nas seqüências de RNM rotineiras. A combinação de esclerose hipocampal com anormalidade extra-hipocampal é chamado de "patologia dual"⁽³⁾.

IDENTIFICAÇÃO DOS CANDIDATOS PARA CIRURGIA DA EPILEPSIA

Deve-se proceder a uma adequada avaliação pré operatória dos pacientes candidatos à cirurgia da epilepsia.

Neuroimagem

As imagens funcionais visualizam alterações no metabolismo ou perfusão cerebral usando *positron emission tomography* (PET) e *single-photon emission computed tomography* (SPECT). Estes estudos demonstram as áreas epiléticas como hipometabólicas entre as crises e hipermetabólicas durante as crises. Embora não ofereçam a mesma definição espacial da RM, o PET e o SPECT têm papel importante na definição de córtex anormal. Estudos com SPECT durante o período ictal podem ser usados em pacientes com foco epileptogênico oculto.

Avanços na RM funcional possibilitam informações importantes sobre a localização de áreas eloqüentes do córtex adjacentes às lesões ou planejar as linhas de ressecção. Ela é capaz de criar um modelo anatômico e funcional do cérebro do paciente.

Eletroencefalograma

O eletroencefalograma (EEG) é pedra fundamental na avaliação pré-operatória: deve ser realizado nos períodos ictal e pós-ictal, para evidenciar a lesão focal. Considera-se de extrema importância a monitorização do EEG junto com as alterações comportamentais do paciente, no chamado vídeo-EEG: para tal, os pacientes costumam ser hospitalizados e ter suas doses de anticonvulsivantes diminuídas (na tentativa de capturar de 3 a 5 de suas crises habituais), podendo a monitorização seguir por 7-14 dias.

Testagem Neuropsicológica

Testes neuropsicológicos detalhados são feitos para revelar déficits cognitivos focais ou multifocais que podem estar relacionados ao estudo de imagem ou ao EEG, além de servir como comparativo para análises no pós-operatório. O teste com amobarbital intracarotídeo é realizado com prelúdio pré-operatório em pacientes selecionados para lateralizar funções de linguagem e memória e prevenir déficits cognitivos.

Diagnóstico cirúrgico

Quando uma lesão epileptogênica primária ou focus convulsivos são suspeitados, mas não aparecem de forma clara na neuroimagem e na investigação não-invasiva com EEG e vídeo-EEG, eletrodos implantáveis podem ser indicados (monitorização invasiva). A desvantagem dos últimos é que eles cobrem uma área relativamente pequena do cérebro e que são acompanhadas por risco cirúrgico. *Eletrodos epidurais*: uso infrequente e geralmente apenas para lateralização e aproximar a localização de início da convulsão. Como não penetram a dura-máter, o risco de infecção é menor. *Eletrodos subdurais*: estes eletrodos são colocados na superfície cerebral na forma de grids retangulares ou strips lineares. É necessário uma craniotomia e, portanto, sua aplicação é unilateral. A maior vantagem dos eletrodos subdurais é que eles não penetram o tecido cerebral e podem abranger uma superfície cortical relativamente grande. Também podem ser usados para mapear áreas de funções cerebrais específicas. Contudo, não conseguem fazer aferições diretamente de estruturas cerebrais profundas (amígdala, hipocampo, cíngulo). O risco de infecção intracraniana e hemorragia é pequeno (cerca de 4%). *Eletrodos intracerebrais profundos*: estes eletrodos são colocados estereotaticamente nas estruturas cerebrais profundas com o auxílio de TC, RM e angiografia. A maioria dos centros usa eletrodos flexíveis com múltiplos pontos de contato que são posicionados através de pequenos buracos no crânio e presos por fixações cranianas. Eles são colocados junto a amígdala, ao hipocampo e regiões do cíngulo e orbitofrontal. Os eletrodos profundos podem ser usados em combinação com eletrodos não-invasivos ou subdurais. A indicação deste tipo de estudo geralmente inclui pacientes com convulsões bitemporais, bifrontais ou temporo-frontais, além de áreas de difícil detecção pelo

EEG não invasivo. As maiores complicações do método incluem hemorragia e infecção com taxas de mortalidade e morbidade entre 1 e 4%.

Quando no tratamento da epilepsia por esclerose hipocampal a eficácia do tratamento medicamentoso se esgotar, mesmo com a associação de 2 ou 3 esquemas farmacológicos, consideramos o caso como refratário e candidato a possível investigação no sentido de sucesso cirúrgico⁽⁴⁾.

Existem duas técnicas cirúrgicas utilizadas atualmente na cirurgia da esclerose hipocampal: a técnica de Spencer em que é realizada lobectomia temporal anterior, que retira 3 a 4 cm do neocortex anterior temporal, retirada da amígdala, hipocampo e giro para-hipocampal. A outra técnica cirúrgica, de Paulo Nienmayer, retira apenas a amígdala e o hipocampo minimizando a remoção do tecido nervoso. Nos recentes estudos não se notou diferença significativa na eficácia das duas técnicas.

Após a apresentação do caso faremos comentários acerca dos resultados cirúrgicos e as repercussões sociais e psicológicas do adequado tratamento na vida de um paciente com epilepsia do lobo temporal.

RELATO DO CASO

DBD, masculino, 42 anos, procurou o Hospital São Lucas para investigação de epilepsia refratária. Relata que há 40 anos sofre de crises convulsivas, do tipo "drop attacks", associadas à perda de consciência e alterações de comportamento. Aos 2 anos e 2 meses de idade teve sua primeira crise convulsiva sendo este um episódio tônico-clônico associado à febre. Nos 10 meses seguintes, além das crises, perdeu o controle esfinteriano, apresentou quadro de amnésia e déficit cognitivo. Recuperou todas estas funções, mas, desde então, passou a ter crises diariamente, em um mínimo de 5 cc/dia chegando a 10 cc/dia, inclusive à noite enquanto dormia. Nega aura ou fatores desencadeantes, refere que subitamente tinha quedas ao solo a qualquer momento do dia. Relata que aos 23 anos teve uma crise com queda súbita sobre brasas que resultou em queimaduras de 3º grau em joelho, membro superior esquerdo e hemiface esquerda perdendo a visão do olho esquerdo (Fig. 1). A agressividade e tentativas de suicídio, muitas vezes, estiveram presentes em suas crises. Agredia fisicamente seus pais e destruiu a mobília da

casa. Tentou o suicídio por duas vezes, em um episódio utilizou uma faca, porém sua queda súbita ao solo impediu a concretização do ato. No segundo episódio fez uso de arma de fogo, porém como esta estava sem munição não obteve sucesso partindo para agressão física contra o próprio pai e vizinhos. Relata ainda alucinações visuais antecedentes a algumas crises convulsivas. Usou diversos medicamentos anticonvulsivantes que progressivamente foram perdendo sua eficácia. Realizou RNM (Fig. 2) que evidenciou esclerose mesial temporal à direita. Após foi monitorizado por vídeo-EEG durante 216 horas sendo registradas diversas crises, porém sem conclusões significativas. Foi submetido, então, a cirurgia para colocação de "strips" nas regiões temporais nos dois hemisférios, após foi monitorizado por EEG (Fig. 3) por 96 horas sendo registradas 6 crises com início na região temporal mesial direita. Dessa forma, confirmou-se o diagnóstico de Esclerose Mesial Temporal à direita e optou-se pelo tratamento cirúrgico. O paciente, então, foi submetido à cirurgia para retirada de amígdala e hipocampo direitos. Após tal procedimento o paciente evoluiu sem crises convulsivas.

COMENTÁRIOS

Este paciente não apresentou crises no período em que esteve internado após a cirurgia. Segundo dados de estudo realizado no HSL, em que se analisou prospectivamente 134 pacientes no 1º, 2º, 5º e 10º ano pós-cirúrgico, a porcentagem de pacientes que receberam classificação Engel's IA (que significa completa ausência de crises) foi 85%, 77%, 74% e 66%, respectivamente. Classe I é para os que estão livres de crises. Classe II é para os que têm crises raramente, classe III para os que têm uma melhora clínica substancial e classe IV para aqueles em que a cirurgia não resultou em melhora significativa na frequência das crises. O tempo médio de permanência na classe IA foi 8,03 anos. Além disso, a probabilidade de permanência na classe I (A, B ou D) nas mesmas datas de análise pós-operatória foram 89%, 86%, 83% e 81%, com tempo de permanência médio de 9,23 anos. A probabilidade de permanência tanto na classe I ou II nos anos 1, 2, 5 e 10 depois da cirurgia foi 96%, 94%, 94% e 91% (sendo o principal tempo de permanência de 10,26 anos). Desta maneira, podemos perceber que os resultados cirúrgicos exibem um excelente prognóstico em boa parte dos casos⁽⁴⁾.



Figura 1

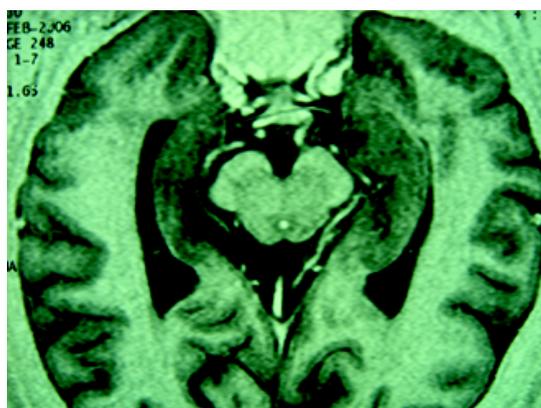


Figura 2

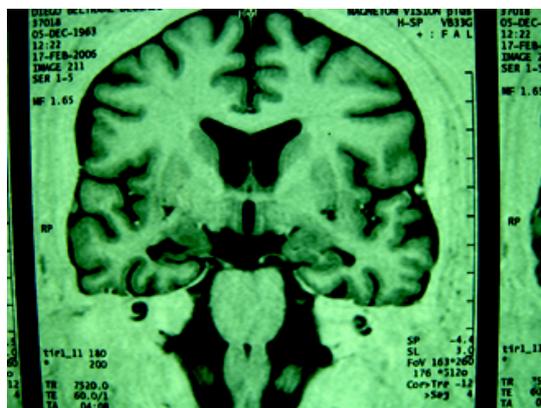


Figura 3

Os pacientes também foram avaliados com testes neuropsicológicos, focando em memória verbal e não verbal. Os resultados foram considerados anormais quando houve mais do que um desvio padrão negativo. De 38 pacientes operados no lado esquerdo e que foram testados, 5 (13%) tiveram uma redução maior que um des-

vio padrão comparando com os escores de memória lógica pré-operatórios, enquanto 10 (26%) tiveram um declínio similar em testes de aprendizagem verbal. Em contraste, somente um (4%) dos 27 pacientes operados em lobo temporal direito tiveram uma redução de desvio padrão maior que um em memória lógica e 3 (11%) em aprendizagem verbal. Entretanto, 6 (23%) tiveram um significativo declínio em testes de memória visual⁽⁴⁾.

Antes da operação, 39 (29%) pacientes estavam desempregados, 23 (17%) estavam estudando e os 72 (54%) restantes estavam empregados. No último controle, a porcentagem dos empregados aumentou para 76% (n = 102). Também no último controle a porcentagem de desempregados diminuiu para 20% (n = 27) e a de estudantes para 4% (n = 5). Talvez uma explicação para estes dados seja a maior capacidade de os pacientes conseguirem empregar-se após estarem com as crises controladas⁽⁴⁾.

Apesar de já existirem métodos diagnósticos confiáveis para tal patologia os casos continuam sendo extremamente subdiagnosticados, em muitas vezes até mesmo confundidos com transtornos psiquiátricos. A desinformação dos que atendem a estes pacientes leva ao prolongamento de tratamentos clínicos por vezes ineficientes, enquanto na realidade já existem recursos cirúrgicos precisos para tais casos, com alto índice de

resolução. Esperamos que ao relatarmos este caso tenhamos ilustrado o sofrimento de muitos pacientes que convivem com as crises da epilepsia mesial temporal. Esperamos também que sirva de exemplo para que outras crianças ou adultos que atualmente ainda não receberam tratamento adequado não fiquem por tanto tempo sofrendo as conseqüências de sua doença: isolamento social, dificuldade para empregar-se, muitas vezes o estigma de ser tratado como doente mental e intenso sofrimento psicológico e familiar.

REFERÊNCIAS

1. Gary J, Tucker MD. Aspectos neuropsiquiátricos dos transtornos convulsivos. In: Yudofsky SC. Neuropsiquiatria e neurociências na prática clínica. 4ª ed. Porto Alegre: Artmed; 2006.
2. Ballone GJ. Epilepsia, agressividade e personalidade. In: psiqweb, Internet. Disponível em: www.psiqweb.med.br, revisto em 2005.
3. Bronen RA. Preoperative evaluation for epilepsy surgery: CT and MR imaging. In: Youmans. Neurological surgery. 5ª ed. 2004. v. 2.
4. Paglioli E, Palmini A, Paglioli E, Costa JC, Portuguez M, Martinez JV, Calcagnotto ME, Hoefel JR, Raupp S, Coutinho LB. Survival analysis of the surgical outcome of temporal lobe epilepsy due to hippocampal sclerosis. *Epilepsia*. 2004;45(11):1383-91.

Endereço para correspondência:

VERÔNICA VALLE
Rua Dr. Barcelos, 967 - Bairro Tristeza
CEP 091910250, Porto Alegre, RS, Brasil
Fone: (0xx51) 3267-1283 ou 9904-4419
E-mail: vhvalle07@hotmail.com