

- Perinatal brain lesions and epilepsy: Prematurity and cerebral hypoxia evolving with West syndrome
- Proton magnetic resonance spectroscopy in epilepsy - key findings
- I Fórum Nacional de Epilepsia supera todas as expectativas
- Resumos do XXV Congresso Brasileiro de Neurofisiologia Clínica - 17 a 19/09/15 Natal – RN



Maria*

- Antecedentes de muitas visitas à emergência
- Sofreu breves perdas de consciência
- Chegou com níveis máximos terapêuticos de fenitoína
- Polimedicada

*Não é uma paciente real

VIMPAT IV: ALTERNATIVA EFICAZ QUANDO A ADMINISTRAÇÃO ORAL NÃO É VIÁVEL.¹

VIMPAT solução para infusão 10 mg/mL.

- VIMPAT é indicado como terapia adjuvante no tratamento de crises parciais com ou sem generalização secundária em pacientes a partir de 16 anos de idade com epilepsia.¹
- A conversão da administração por via oral para a intravenosa ou vice-versa, pode ser feita diretamente sem ajuste da dose.¹
- Baixo potencial de interações medicamentosas farmacocinéticas com outros FAEs concomitantes.^{1,2}
- Se caracteriza pelo seu perfil farmacocinético favorável, segurança e tolerabilidade.^{1,3}



VIMPATTM
lacosamida

CONTRAINDICAÇÃO: em casos de hipersensibilidade ao princípio ativo (lacosamida) ou a qualquer um dos excipientes.

INTERAÇÃO MEDICAMENTOSA: medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo PR e antiarrítmicos classe I.

Referências Bibliográficas: 1. Vimpat solução para infusão IV 10mg/mL. Informação para prescrição. Reg. MS – 1.2361.0081. 2. Wheless JW, Venkataraman V. New formulations of drugs in epilepsy. Expert Opin Pharmacother. 1999;1:49-60. 3. Chung S, et al. Examining the clinical utility of lacosamides: pooled analyses of three phase II/III clinical trials. CNS Drugs. 2010;24(12):1041-54.

VimpatTM (lacosamida) solução para infusão 10mg/mL em embalagem com 1 frasco-ampola de 20mL. **Indicações:** terapia adjuvante no tratamento de crises parciais com ou sem generalização secundária em pacientes a partir de 16 anos de idade com epilepsia. **Contraindicações:** em casos de hipersensibilidade ao princípio ativo (lacosamida) ou a qualquer um dos excipientes. **Cuidados e Advertências:** Advertências (vide bula completa do produto); Vimpat pode causar tonturas, que podem aumentar o risco de acidente ou queda. Um pequeno número de pessoas que iniciaram tratamento com antiepilépticos, como a lacosamida, apresentaram pensamentos de autoagressão ou suicídio. Não é recomendável tomar Vimpat com álcool, pois Vimpat pode provocar tonturas ou sensação de cansaço. Vimpat é um medicamento. Durante seu uso, não dirija veículos ou opere máquinas, pois sua agilidade e atenção podem estar prejudicadas. Nos estudos clínicos foram observados prolongamentos no intervalo PR com o uso de lacosamida. Bloqueio AV de segundo grau ou maior foi reportado na experiência pós-comercialização. Gravidez: categoria C de risco de gravidez. Interações medicamentosas (vide bula completa do produto); A lacosamida deve ser usada com cautela em pacientes tratados com medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo PR e em pacientes tratados com medicamentos antiarrítmicos classe I. Dados in vitro sugerem que a lacosamida possui potencial para inibir CYP2C19 em concentrações terapêuticas. A análise farmacocinética populacional estimou que o tratamento concomitante com outros medicamentos antiepilépticos indutores enzimáticos (carbamazepina, fenitoína, fenobarbital, em várias doses) reduz a exposição sistêmica geral da lacosamida em 25%. Reações adversas (vide bula completa do produto); Muito comuns: tontura, dor de cabeça, náusea e diplopia. Comuns: distúrbio cognitivo, nistagmo, distúrbio de equilíbrio, coordenação anormal, falha de memória, tremor, sonolência, disartria, distúrbio de atenção, hipoestesia, parestesia, visão embaçada, vertigem, zumbido, vômitos, constipação, flatulência, dispepsia, boca seca, diarreia, prurido, espasmos musculares, distúrbio ao andar, astenia, fadiga, irritabilidade, sensação de embriaguez, quedas, laceração da pele, contusão. **Posologia:** A dose inicial recomendada é de 50 mg duas vezes por dia, a qual deverá ser aumentada para uma dose terapêutica inicial de 100 mg duas vezes por dia após uma semana. O tratamento com lacosamida também pode ser iniciado com uma dose de carga única de 200 mg, seguida por uma dose de regime de manutenção, após aproximadamente 12 horas, de 100 mg duas vezes ao dia (200 mg/dia). A dose de carga deve ser administrada sob supervisão médica considerando sua farmacocinética e o potencial para o aumento de incidência de reações adversas relacionadas ao SNC. A administração da dose de carga não foi estudada em condições agudas em estados epilépticos. Dependendo da resposta clínica e tolerabilidade, a dose de manutenção pode ser aumentada 50 mg, duas vezes por dia, a cada semana, até uma dose diária máxima de 400 mg (200 mg duas vezes por dia). **USO ADULTO E PEDIÁTRICO ACIMA DE 16 ANOS DE IDADE. USO INTRAVENOSO. USO RESTRITO A HOSPITAIS. VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA – SO PODE SER VENDIDO COM RETENÇÃO DA RECEITA. SE PERSISTIREM OS SINTOMAS, O MÉDICO DEVERÁ SER CONSULTADO.** Para maiores informações, consulte a bula completa do produto. (0302040012R4 Rev. Fevereiro 2014). www.ucb.com Reg. MS – 1.2361.0081

CORPO EDITORIAL

Editores Científicos

Fernando Cendes – Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Unicamp, Campinas/SP/Brasil.

João Pereira Leite – Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento, Faculdade de Medicina, USP, Ribeirão Preto/SP/Brasil.

Editores Associados

Li Li Min – Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Unicamp, Campinas/SP/Brasil.

Carlos Eduardo Silvado – Setor de Epilepsia e EEG, Hospital de Clínicas, UFPR, Curitiba, PR/Brasil.

Conselho Editorial

- André Palmieri – Divisão de Neurologia, PUC Porto Alegre, RS/Brasil.
- Áurea Nogueira de Melo – Departamento de Medicina Clínica, Centro de Ciências da Saúde, UFRN, Natal, RN/Brasil.
- Bernardo Dalla Bernardina – Università de Verona, Verona/Itália.
- Elza Marcia Yacubian – Unidade de Pesquisa e Tratamento das Epilepsias, Unifesp, São Paulo, SP/Brasil.
- Esper A. Cavalheiro – Departamento de Neurologia e Neurocirurgia, Unifesp, São Paulo, SP/Brasil.
- Fernando Tenório Gameleira – Programa de Cirurgia de Epilepsia do Hospital Universitário, UFAL, Maceió, AL/Brasil.
- Francisco José Martins Arruda – Departamento de Neurofisiologia Clínica, Instituto de Neurologia de Goiânia, Goiânia, GO/Brasil.
- Frederick Anderman – Montreal Neurological Institute, McGill University, Montreal/Canadá.
- Fulvio Alexandre Scorza – Neurologia Experimental, Unifesp, São Paulo, SP/Brasil.

- Gilson Edmar Gonçalves e Silva – Departamento de Neurologia, Faculdade de Medicina, UFPE, Recife, PE/Brasil.
- Íscia Lopes-Cendes – Departamento de Genética Médica, Faculdade de Ciências Médicas, Unicamp, Campinas, SP/Brasil.
- J. W. A. S. Sander – National Hospital for Neurology and Neurosurgery, London/UK
- Júlio Velluti – Instituto de Investigaciones Biológicas Clemente Estable, Montevideo/Uruguai
- Magda Lahorgue Nunes, PUC, Porto Alegre, RS/Brasil.
- Maria Carolina Doretto – Departamento de Fisiologia e Biofísica, ICB-UFMG, Belo Horizonte, MG/Brasil.
- Marielza Fernandez Veiga – Hospital Universitário “Edgard dos Santos”, UFBA, Salvador, BA/Brasil.
- Marilisa Mantovani Guerreiro – Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Unicamp, Campinas, SP/Brasil.
- Mirna Wetters Portuguese – Divisão de Neurologia, Departamento de Medicina Interna e

Pediatria, Faculdade de Medicina, PUC, Porto Alegre, RS/Brasil.

- Natalio Fejerman – Hospital de Pediatria “Juan P. Garrahan”, Buenos Aires/Argentina.
- Norberto Garcia Cairasco – Departamento de Fisiologia, Faculdade de Medicina, USP, Ribeirão Preto, SP/Brasil.
- Paula T. Fernandes – Faculdade de Educação Física, Unicamp, Campinas, SP/Brasil.
- Raul Ruggia – Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Montevideo/Uruguai.
- Roger Walz – Departamento de Clínica Médica, Hospital Universitário da UFSC, Centro de Cirurgia de Epilepsia de Santa Catarina (Cepesc), SC/Brasil.
- Shlomo Shinnar – Albert Einstein College of Medicine, New York/USA.
- Solomon L. Moshé – Albert Einstein College of Medicine, New York/USA.
- Wagner Afonso Teixeira – Serviço de Epilepsia e Eletroencefalografia, Hospital de Base de Brasília, Brasília, DF/Brasil.

EXPEDIENTE

Editor Consultivo – Arthur Tadeu de Assis
Editora Executiva – Ana Carolina de Assis

Editora Administrativa – Atha Comunicação Editora
Contato – revistajecn@outlook.com

Ficha Catalográfica

Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology (Revista de Epilepsia e Neurofisiologia Clínica) / Liga Brasileira de Epilepsia. – Vol. 21, n.1, mar 2015.

v.1, 1995 – JLBE: Jornal da Liga Brasileira de Epilepsia
v.2 a 7 (n. 2, jun. 2001) Brazilian Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology
(Jornal Brasileiro de Epilepsia e Neurofisiologia Clínica)
Publicação trimestral.
ISSN 1676-2649

CDD: 616.8
CDU: 616.853(05)
616.8-092(05)
616.8-073(05)

Índice para Catálogo Sistemático:

Epilepsia – Periódicos – 616.853(05);
Neurofisiologia – Periódicos – 616.8-092(5);
Eletroencefalografia – Periódicos – 616.8-073(05);
Eletroneuromiologia – Periódicos – 616.8-073(05);
Neurologia – Fisiologia – Periódicos – 616.8-092(05).

Most recent revision: March 2015

The Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology (JECN) is the Official Body of the Brazilian Epilepsy League, whose purpose is to publish original scientific-technological articles about epilepsy and clinical neurophysiology, resulting from ethically developed and approved clinical and experimental research. Volumes are published annually, with quarterly editions, in March, June, September and December of each year. The articles submitted must be original and concise, written in English, Portuguese or Spanish. The text should be prepared in accordance with the technical standards, and sent via the publications management system. In order to be approved, the articles will be submitted for evaluation by a panel of reviewers (peer review), who will receive the text anonymously and decide on its publication, suggest changes, request clarification from the authors, and provide recommendations to the Editor-in-Chief. The concepts and statements contained in the work are the sole responsibility of the authors. The Journal Epilepsy and Clinical Neurophysiology follows, in full, the international trend of the Vancouver style, which is available at www.icmje.org.br. We thank the authors, in advance, for their collaboration in following the instructions.

FORMATTING OF ARTICLES

LIMITS FOR EACH TYPE OF PUBLICATION (Extension):

The following criteria must be observed for each type of publication. The electronic word count must include: the title page and text.

Type of Article	Abstract	Number of words	References	Figures	Tables
Original	Structured with up to 250 words	6.000 not including the abstract, references, tables and figures	45	10	6
Update / Review Case Report	It is not structured with up to 250 words	6.000 not including the abstract, references, tables and figures	60	3	2
Editorial	0	500	5	0	0

MANUSCRIPT PREPARATION: The Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology receives the following types of manuscript for publication: Original Articles, Update and Reviews Articles, Case Report, Editorial. The manuscripts should be submitted in accordance with PC standard, in Word files, double spaced, with wide margins, and the author shall include a signed letter of authorization for publication, declaring that it is an original work, and that it has not been, or is not being submitted for publication in any other journal. Ensure that the manuscript is fully in accordance with the instructions.

CLINICAL TRIALS: The Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology supports the policies for the recording of clinical trials of the World Health Organization (WHO) and the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), recognizing the importance of these initiatives for the recording and international disclosure of information on clinical trials, in open access. Accordingly, only clinical research articles that have received an identification number in one of the Clinical Trial Records validated by the WHO and ICMJE criteria will be accepted for publication. The addresses for these records are available on the ICMJE website (www.icmje.org). The identification number should be declared in the text.

CONFLICTS OF INTEREST: According to the requirements of the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE), the Vancouver group, and Resolution no. 1595/2000 of the Federal Council of Medicine Resolution, the authors have a responsibility to recognize and declare any conflicts of interest, financial or otherwise (business, personal, political, etc.) involved in the development of work submitted for publication. The authors must declare, and may acknowledge, in the manuscript, any financial support received for the work, as well as others parties involved in its development.

CORRECTION OF GRAPHIC PROOFS: As soon as they are ready, graphic proofs in electronic format shall be sent by email to the author responsible for the article. Authors must return the graphic proofs with the necessary corrections, also by email, within 48 hours of their receipt. The sending and the return of graphic proofs by electronic mail is intended to streamline the revision process and subsequent publication of the articles.

COPYRIGHT: All statements published in articles are the responsibility of the authors. However, all published material becomes the property of the Publisher, which reserves the copyright. Therefore, no material published in the Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology may be reproduced without the written permission of the Publisher. All authors of submitted articles must sign a Copyright Transfer Statement, which shall take effect on the date on which the article is accepted.

ORGANIZATION OF THE ELECTRONIC FILE: All parts of the manuscript must be included in a single file, which must be organized with the cover page first, then the text, AND THE references followed by figures (with captions) and at the end, tables and charts (with captions).

COVER PAGE: The cover page must include:

- type of article (original article, review or update)
- full title in Portuguese, English and Spanish, with up to 120 characters. The title must be concise but informative
- full name of each author (without abbreviations); and the institution to which each one belongs
- place where the work was carried out
- name, address, telephone number, and email address of the author responsible for correspondence

ABSTRACT: The Abstract must be structured in the case of original articles, and must clearly present the study objectives, with historical data, methods, results, and the main conclusions. It must be written Portuguese, English and Spanish, and should not exceed 200 words.

DESCRIPTORS: Must contain at least three key words in Portuguese based on the Health Sciences Descriptors (DeCS) -<http://decs.bireme.br>. In English, submit keywords based on the Medical Subject Headings (MeSH) - <http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html>, at least three and at most six citations.

INTRODUCTION: Present the subject and purpose of the study, and provide citations, without giving an external review of the subject.

MATERIAL AND METHOD: Describe the experiment (quantity and quality) and the procedures in sufficient detail to allow other researchers to reproduce the results, or to continue the study. When reporting experiments involving human and subjects, indicate whether the procedures have complied with the rules of the Ethics Committee on Experiments Involving Human Beings of the institution where the research was conducted, or if it is in accordance with the 1996 Declaration of Helsinki and Animal Experimentation Ethics, respectively. Accurately identify all drugs and chemicals used, including generic names, doses and administration routes. Do not use patient names, initials, or hospital records.

Provide references for the establishment of statistical procedures.

RESULTS: Present the results in logical sequence in the text, using tables and Illustrations. Do not repeat all the data contained in the tables and/or illustrations in the text. Emphasize or summarize only the important discoveries in the text.

DISCUSSION: Emphasize new and important aspects of the study. Previously published methods should be compared with the current methods, so that the results are not repeated.

CONCLUSION: Must be clear and concise and establish a connection between the conclusion and the study objectives. Avoid conclusions not based on data.

ACKNOWLEDGEMENT: Addressed to persons who have collaborated intellectually but whose contribution does not constitute co-authorship, or those who have provided material support.

REFERENCES: Quote up to about 20 references, restricted to the bibliography essential to the content of the article. Number references consecutively in the order in which they are mentioned in the text, using superscript Arabic numerals, in the following format: (Reduction of functions of the terminal plate.¹) Give the names of the first three authors, followed by et al.

Journal titles should be abbreviated, according to the Index Medicus.

a) Articles: Author(s). Title of the article. Title of the Journal. year; volume: first-last age E.g. Campbell CJ. The healing of cartilage defects. Clin Orthop Res Report. 1969;(64):45-63.

b) Books: Author(s) or editor(s). Title of the book. Edition, if not the first. Translator(s), if applicable. Place of publication: publisher, year. E.g. Diener HC, Wilkinson M, editors. Drug-induced headache. 2nd ed. New York: Spriger-Verlag; 1996.

c) Chapters of books: Author(s) of the chapter. Title of chapter. Editor(s) of the book and other data on this, as for the previous item. E.g. Chapman MW, Olson SA. Open fractures. In: Rockwood CA, Green DP. Fractures in adults. 4th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 305-52.

d) Summaries: Author(s). Title, followed by (summary). Journal year; volume (supplement and its number, if applicable): page(s) E.g. Enzensberger W, Fisher PA. Metronome in Parkinson's Disease (abstract). Lancet. 1996 ;34:1337.

e) Personal communications should only be mentioned in the text in parentheses.

f) Thesis: Author, title level (master's, doctorate etc.), city: institution; year. E.g. Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization (dissertation). St. Louis: Washington University; 1995.

g) Electronic Material: Title of the document, internet address, date of access. E.g. Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis. (Online) 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5];1(1):[24 screens]. Available from:URL:http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm

TABLES: Tables should be numbered in the order in which they appear in the text, with Arabic numerals. Each table must have a title and, if necessary, an explanatory caption. Charts and tables should be sent through the original files (e.g. Excel).

FIGURES (photographs/illustrations/graphics): Figures should be presented on separate pages and numbered sequentially, in Arabic numerals, in the order in which they appear in the text. To avoid problems that could compromise the standard of the journal, the material sent must meet the following parameters: all figures, photographs and illustrations must have graphics of adequate quality (300 dpi resolution) and must have a title and caption. In all cases, the files must have .tif extension and/or jpg. Files will be also accepted with .xls (Excel), .eps, or .psd extensions for illustrations featuring curves (graphs, drawings and diagrams). The figures include all illustrations, such as photographs, drawings, maps, graphs, etc., and should be numbered consecutively, in Arabic numerals. Figures in black and white will be reproduced free of charge, but the reserves the right to set a reasonable limit on their number.

CAPTIONS: Type captions in double space, accompanying the respective figures (graphics, photographs and illustrations). Each caption should be numbered in Arabic numerals, corresponding to each figure, in the order in which they are cited in the work.

ABBREVIATIONS AND ACRONYMS: Must be preceded by the full name when cited for the first time in the text. In the footer of the figures and tables, the meanings of abbreviations, symbols, and other signs should be given, and the source: place with the research was carried out should be stated. If the illustrations have already been published, they should be accompanied by written permission of the author or editor, showing the reference source where it was published.

REPRODUCTION: Only the Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology may authorize the reproduction of the articles contained therein. Cases of omission will be resolved by the Editorial Board.

SUBMISSION OF ARTICLES: From January 2015 articles should be sent for submission to the Atha Comunicação e Editora (A/C Ana Carolina de Assis) - Rua Machado Bittencourt, 190 - 4º andar - CEP: 04044-903 - São Paulo/SP, Brazil Tel: +55 11 5087-9502 / Fax: +55 11 5579 5308 or by email to revistajecn@outlook.com

Revisão mais recente: Março de 2015

A Revista Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology (JECN) é o Órgão Oficial da Liga Brasileira de Epilepsia, cujo propósito é publicar artigos científico-tecnológicos originais sobre epilepsia e neurofisiologia clínica, resultante de pesquisas clínicas e experimentais, eticamente desenvolvidas e aprovadas. Os volumes são publicados anualmente, com edições trimestrais em março, junho, setembro e dezembro de cada ano. Os artigos submetidos devem ser inéditos e concisos, redigidos em inglês, português ou espanhol. O texto deverá ser preparado de acordo com as normas técnicas e enviados pelo sistema de gerenciamento de publicações. Os artigos para serem aprovados são submetidos à avaliação de uma comissão de revisores (peer review) que recebem o texto de forma anônima e decidem por sua publicação, sugerem modificações, requisitam esclarecimentos aos autores e efetuam recomendações ao Editor Chefe. Os conceitos e declarações contidos nos trabalhos são de total responsabilidade dos autores. A Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology segue na íntegra a tendência internacional do estilo Vancouver, disponível (www.icmje.org.br). Desde já agradecemos a colaboração dos autores no atendimento às instruções citadas.

FORMATAÇÃO DE ARTIGOS

LIMITES POR TIPO DE PUBLICAÇÃO (Extensão): Os critérios abaixo delineados devem ser observados para cada tipo de publicação. A contagem eletrônica de palavras deve incluir: a página inicial e o texto.

Tipo de Artigo	Resumo	Número de Palavras	Referências	Figuras	Tabelas
Original	Estruturado com até 250 palavras	6.000 Excluindo o resumo, referências, tabelas e figuras	45	10	6
Atualização / Revisão Relato de Caso	Não é estruturado com até 250 palavras	6.000 Excluindo o resumo, referências, tabelas e figuras	60	3	2
Editorial	0	500	5	0	0

PREPARAÇÃO DE MANUSCRITO: A *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology* recebe para publicação os seguintes tipos de manuscritos: Artigo Original, Artigo de Atualização e Revisão, Relato de Caso. Os manuscritos enviados deverão estar em padrão PC com arquivos em *Word*, espaço duplo, com margem larga, devendo o autor inserir carta assinada, autorizando sua publicação, declarando que o mesmo é inédito e que não foi, ou está sendo submetido à publicação em outro periódico. Certifique-se de que o manuscrito se conforma inteiramente às instruções.

ENSAIOS CLÍNICOS: O periódico *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology* apoia as políticas para registro de ensaios clínicos da Organização Mundial de Saúde (OMS) e do Comitê Internacional de Editores de Diários Médicos (ICMJE), reconhecendo a importância dessas iniciativas para o registro e divulgação internacional de informação sobre estudos clínicos, em acesso aberto. Sendo assim, somente serão aceitos para publicação, os artigos de pesquisas clínicas que tenham recebido um número de identificação em um dos Registros de Ensaios Clínicos validados pelos critérios estabelecidos pela OMS e ICMJE. Os endereços para esses registros estão disponíveis a partir do site do ICMJE (www.icmje.org). O número de identificação deve ser declarado no texto.

CONFLITO DE INTERESSES: Conforme exigências do Comitê Internacional de Editores de Diários Médicos (ICMJE), grupo Vancouver e resolução do Conselho Federal de Medicina nº 1595/2000 os autores têm a responsabilidade de reconhecer e declarar conflitos de interesse financeiros e outros (comercial, pessoal, político, etc.) envolvidos no desenvolvimento do trabalho apresentado para publicação. Devem declarar e podem agradecer no manuscrito todo o apoio financeiro ao trabalho, bem como outras ligações para o seu desenvolvimento.

CORREÇÃO DE PROVAS GRÁFICAS: Logo que prontas, as provas gráficas em formato eletrônico serão enviadas, por e-mail, para o autor responsável pelo artigo. Os autores deverão devolver, também por e-mail, a prova gráfica com as devidas correções em, no máximo, 48 horas após o seu recebimento. O envio e o retorno das provas gráficas por correio eletrônico visa agilizar o processo de revisão e posterior publicação das mesmas.

DIREITOS AUTORAIS: Todas as declarações publicadas nos artigos são de inteira responsabilidade dos autores. Entretanto, todo material publicado torna-se propriedade da Editora, que passa a reservar os direitos autorais. Portanto, nenhum material publicado no *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology* poderá ser reproduzido sem a permissão por escrito da Editora. Todos os autores de artigos submetidos deverão assinar um Termo de Transferência de Direitos Autorais, que entrará em vigor a partir da data de aceite do trabalho.

ORGANIZAÇÃO DO ARQUIVO ELETRÔNICO: Todas as partes do manuscrito devem ser incluídas em um único arquivo. O mesmo deverá ser organizado com a página de rosto, em primeiro lugar, o texto, referências seguido pelas figuras (com legendas) e ao final, as tabelas e quadros (com legendas).

PÁGINA DE ROSTO: A página de rosto deve conter:

- a) o tipo do artigo (artigo original, de revisão ou atualização);
- b) o título completo em português, inglês e espanhol com até 120 caracteres deve ser conciso, porém informativo;
- c) o nome completo de cada autor (sem abreviações); e a instituição a que pertence cada um deles;
- d) o local onde o trabalho foi desenvolvido;
- e) nome, endereço, telefone e e-mail do autor responsável para correspondência.

RESUMO: O Resumo deve ser estruturado em caso de artigo original e deve apresentar os objetivos do estudo com clareza, dados históricos, métodos, resultados e as principais conclusões em português, inglês e espanhol, não devendo ultrapassar 200 palavras.

DESCRIPTORIOS: Deve conter no mínimo três palavras chaves baseadas nos Descritores de Ciências da Saúde (DeCS) -<http://decs.bireme.br>. No inglês, apresentar keywords baseados no Medical Sub-

ject Headings (MeSH) - <http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html>, no mínimo três e no máximo seis citações.

INTRODUÇÃO: Deve apresentar o assunto e objetivo do estudo, oferecer citações sem fazer uma revisão externa da matéria.

MATERIAL E MÉTODO: Deve descrever o experimento (quantidade e qualidade) e os procedimentos em detalhes suficientes que permitam a outros pesquisadores reproduzirem os resultados ou darem continuidade ao estudo. Ao relatar experimentos sobre temas humanos e animais, indicar se os procedimentos seguiram as normas do Comitê Ético sobre Experiências Humanas da Instituição, na qual a pesquisa foi realizada ou de acordo com a declaração de Helsinki de 1995 e Animal Experimentation Ethics, respectivamente. Identificar precisamente todas as drogas e substâncias químicas usadas, incluindo os nomes genéricos, dosagens e formas de administração. Não usar nomes dos pacientes, iniciais, ou registros de hospitais. Oferecer referências para o estabelecimento de procedimentos estatísticos.

RESULTADOS: Apresentar os resultados em sequência lógica do texto, usando tabelas e ilustrações. Não repetir no texto todos os dados constantes das tabelas e ou ilustrações. No texto, enfatizar ou resumir somente as descobertas importantes.

DISCUSSÃO: Enfatizar novos e importantes aspectos do estudo. Os métodos publicados anteriormente devem ser comparados com o atual para que os resultados não sejam repetidos.

CONCLUSÃO: Deve ser clara e concisa e estabelecer uma ligação entre a conclusão e os objetivos do estudo. Evitar conclusões não baseadas em dados.

AGRADECIMENTOS: Dirigidos a pessoas que tenham colaborado intelectualmente, mas cuja contribuição não justifica coautoria, ou para aquelas que tenham provido apoio material.

REFERÊNCIAS: Citar até cerca de 20 referências, restritas à bibliografia essencial ao conteúdo do artigo. Numerar as referências de forma consecutiva de acordo com a ordem em que forem mencionadas pela primeira vez no texto, utilizando-se números arábicos sobrescritos, no seguinte formato: (Redução das funções da placa terminal.¹) Incluir os três primeiros autores seguidos de et al.

Os títulos de periódicos deverão ser abreviados de acordo com o *Index Medicus*.

a) Artigos: Autor(es). Título do artigo. Título do Periódico. ano; volume: página inicial - final

Ex.: Campbell CJ. The healing of cartilage defects. *Clin Orthop Relat Res.* 1969;(64):45-63.

b) Livros: Autor(es) ou editor(es). Título do livro. Edição, se não for a primeira. Tradutor(es), se for o caso. Local de publicação: editora; ano. Ex.: Diener HC, Wilkinson M, editors. *Drug-induced headache*. 2nd ed. New York: Springer-Verlag; 1996.

c) Capítulos de livros: Autor(es) do capítulo. Título do capítulo. Editor(es) do livro e demais dados sobre este, conforme o item anterior. Ex.: Chapman MW, Olson SA. Open fractures. In: Rockwood CA, Green DP. *Fractures in adults*. 4th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 305-52.

d) Resumos: Autor(es). Título, seguido de [abstract]. Periódico ano; volume (suplemento e seu número, se for o caso): página(s) Ex.: Enzensberger W, Fisher PA. Metronome in Parkinson's disease [abstract]. *Lancet.* 1996;34:1337.

e) Comunicações pessoais só devem ser mencionadas no texto entre parênteses

f) Tese: Autor, título nível (mestrado, doutorado etc.), cidade: instituição; ano. Ex.: Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization [dissertation]. St. Louis: Washington University; 1995.

g) Material eletrônico: Título do documento, endereço na internet, data do acesso. Ex: Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. *Emerg Infect Dis.* [online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5];1(1):[24 screens]. Available from: URL:<http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>

TABELAS: As tabelas devem ser numeradas por ordem de aparecimento no texto com números arábicos. Cada tabela deve ter um

título e, se necessário, uma legenda explicativa. Os quadros e tabelas deverão ser enviados através dos arquivos originais (p.e. Excel).

FIGURAS (fotografias/ilustrações/gráficos): As figuras devem ser apresentadas em páginas separadas e numeradas sequencialmente, em algarismos arábicos, conforme a ordem de aparecimento no texto. Para evitar problemas que comprometam o padrão da revista, o envio do material deve obedecer aos seguintes parâmetros: todas as figuras, fotografias e ilustrações devem ter qualidade gráfica adequada (300 dpi de resolução) e apresentar título e legenda. Em todos os casos, os arquivos devem ter extensão .tif e/ou .jpg. Também são aceitos arquivos com extensão .xls (Excel), .eps, .psd para ilustrações em curva (gráficos, desenhos e esquemas).. As figuras incluem todas as ilustrações, tais como fotografias, desenhos, mapas, gráficos, etc, e devem ser numeradas consecutivamente em algarismos arábicos. Figuras em preto e branco serão reproduzidas gratuitamente, mas o editor reserva o direito de estabelecer o limite razoável.

LEGENDAS: Digitar as legendas usando espaço duplo, acompanhando as respectivas figuras (gráficos, fotografias e ilustrações). Cada legenda deve ser numerada em algarismos arábicos, correspondendo a cada figura, e na ordem em que foram citadas no trabalho.

ABREVIATURAS E SIGLAS: Devem ser precedidas do nome completo quando citadas pela primeira vez no texto. No rodapé das figuras e tabelas deve ser discriminado o significado das abreviaturas, símbolos, outros sinais e informada fonte: local onde a pesquisa foi realizada. Se as ilustrações já tiverem sido publicadas, deverão vir acompanhadas de autorização por escrito do autor ou editor, constando a fonte de referência onde foi publicada.

REPRODUÇÃO: Somente a Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology poderá autorizar a reprodução dos artigos nas condições. Os casos omissos serão resolvidos pela Corpo Editorial.

SUBMISSÃO DE ARTIGOS: A partir de janeiro de 2015 os artigos deverão ser enviados para Submissão para a Atha Comunicação e Editora (A/C Ana Carolina de Assis) - Rua Machado Bittencourt, 190 - 4º andar - CEP: 04044-903 - São Paulo/SP, Brasil Tel: +55 11 5087-9502 / Fax: +55 11 5579 5308 ou via email para revistajecn@outlook.com

Revisión más reciente: Marzo 2015

La Revista Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology es el Órgano Oficial de la Liga Brasileña de Epilepsia, cuyo propósito es publicar artículos científico-tecnológicos originales sobre epilepsia y neurofisiología clínica, resultante de investigaciones clínicas y experimentales, éticamente desarrolladas y aprobadas. Los volúmenes son publicados anualmente, con ediciones trimestrales en marzo, junio, setiembre y diciembre de cada año. Los artículos sometidos deben ser inéditos y concisos, redactados en inglés, portugués o español. El texto deberá ser preparado de acuerdo con las normas técnicas y enviados por el sistema de gestión de publicaciones. Los artículos, para ser aprobados, son sometidos a la evaluación de una comisión de revisores (peer review) que reciben el texto de forma anónima y deciden por su publicación, sugieren modificaciones, requisitan clarificaciones a los autores y le efectúan recomendaciones al Editor Jefe. Los conceptos y declaraciones contenidas en los trabajos son de total responsabilidad de los autores. La Revista Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology sigue integralmente la tendencia internacional del estilo Vancouver, disponible en (www.icmje.org.br). Desde ya agradecemos la colaboración de los autores en la atención a las instrucciones citadas.

FORMATO DE ARTÍCULOS

LÍMITES POR TIPO DE PUBLICACIÓN (Extensión): Deben ser observados los criterios abajo delineados para cada tipo de publicación. El conteo electrónico de palabras debe incluir: la página inicial y texto.

Tipo de Artículo	Resumen	Número de Palabras	Referencias	Figuras	Tablas
Original	Estructurado con hasta 250 palabras	6.000 Excluyendo el resumen, referencias, tablas y figuras	45	10	6
Actualización / Revisión Relato de Caso	No es estructurado con hasta 250 palabras	6.000 Excluyendo el resumen, referencias, tablas y figuras	60	3	2
Editorial	0	500	5	0	0

PREPARACIÓN DE MANUSCRITO: La Revista Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology recibe para publicación los siguientes tipos de manuscritos: Artículo Original, Artículo de Actualización y Revisión, Relato de Caso y Editorial. Los manuscritos enviados deberán estar en estándar PC con archivos en Word, espacio doble, con margen ancho, debiendo el autor insertar carta firmada, autorizando su publicación, declarando que el mismo es inédito y que no fue ni está siendo sometido a publicación en otro periódico. Certifíquese de que el manuscrito esté completamente de acuerdo con las instrucciones.

ENSAYOS CLÍNICOS: El periódico Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology apoya las políticas para registro de ensayos clínicos de la Organización Mundial de Salud (OMS) y del Comité Internacional de Editores de Diarios Médicos (ICMJE), reconociendo la importancia de esas iniciativas para el registro y divulgación internacional de información sobre estudios clínicos, en acceso abierto. Siendo así, solamente serán aceptados para publicación los artículos de investigaciones clínicas que hayan recibido un número de identificación en uno de los Registros de Ensayos Clínicos validados por los criterios establecidos por la OMS e ICMJE. Las direcciones para esos registros están disponibles a partir del sitio web del ICMJE (www.icmje.org). El número de identificación debe ser declarado en el texto.

CONFLICTO DE INTERESES: De acuerdo a exigencias del Comité Internacional de Editores de Diarios Médicos (ICMJE), grupo Vancouver y resolución del Consejo Federal de Medicina nº 1595/2000 los autores tienen la responsabilidad de reconocer y declarar conflictos de interés financiero y otros (comercial, personal, político, etc.) involucrados en el desarrollo del trabajo presentado para publicación. Deben declarar y pueden agradecer en el manuscrito todo el apoyo financiero al trabajo, bien como otras conexiones para su desarrollo.

CORRECCIÓN DE PRUEBAS GRÁFICAS: Después de listas, las pruebas gráficas en formato electrónico serán enviadas por e-mail para el autor responsable por el artículo. Los autores deberán devolver, también por e-mail, la prueba gráfica con las debidas correcciones en, como máximo, 48 horas después de su recibimiento. El envío y el retorno de las pruebas gráficas por correo electrónico busca agilizar el proceso de revisión y posterior publicación de las mismas.

DERECHOS DE AUTOR: Todas las declaraciones publicadas en los artículos son de entera responsabilidad de los autores. Entretanto, todo material publicado se vuelve propiedad de la Editora, que pasa a reservar los derechos de autor. Por lo tanto, ningún material publicado en la revista Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology podrá ser reproducido sin la autorización por escrito de la Editora. Todos los

autores de artículos sometidos deberán firmar un Acuerdo de Transferencia de Derechos de Autor, que entrará en vigor a partir de la fecha de aceptación del trabajo.

ORGANIZACIÓN DEL ARCHIVO ELECTRÓNICO: Todas las partes del manuscrito deben ser incluidas en un único archivo. El mismo deberá ser organizado con la página de rostro, en primer lugar, el texto, referencias seguido por las figuras (con subtítulos) y al final, las tablas y cuadros (con subtítulos).

PÁGINA DE ROSTRO: La página de rostro debe contener:

- a) el tipo de artículo (artículo original, de revisión o actualización);
- b) el título completo en portugués, inglés y español con hasta 120 caracteres debe ser conciso, aunque informativo;
- c) el nombre completo de cada autor (sin abreviaciones); y la institución a la que pertenece cada uno de ellos;
- d) el local en donde el trabajo fue desarrollado;
- e) nombre, dirección, teléfono y dirección de correo electrónico del autor responsable para correspondencia.

RESUMEN: El Resumen debe ser estructurado en caso de artículo original y debe presentar los objetivos del estudio con claridad, datos históricos, métodos, resultados y las principales conclusiones en portugués, inglés y español, no debiendo sobrepasar 200 palabras.

DESCRIPTORES: Debe contener como mínimo tres palabras llave basadas en los Descriptores de Ciencias de la Salud (DeCS) -<http://decs.bireme.br>. En inglés, presentar keywords basados en el Medical Subject Headings (MeSH) - <http://www.nlm.nih.gov/mesh/meshhome.html>, como mínimo tres y como máximo seis citaciones.

INTRODUCCIÓN: Debe presentar el asunto y objetivo del estudio, ofrecer citaciones sin hacer una revisión externa de la materia.

MATERIAL Y MÉTODO: Debe describir el experimento (cantidad y calidad) y los procedimientos en detalles suficientes que les permita a otros investigadores reproducir los resultados o darle continuidad al estudio. Al relatar experimentos sobre temas humanos y animales, indicar si los procedimientos siguieron las normas del Comité Ético sobre Experiencias Humanas de la Institución, en la que la investigación fue realizada o de acuerdo con la declaración de Helsinki de 1995 y Animal Experimentation Ethics, respectivamente. Identificar detalladamente todas las drogas y sustancias químicas usadas, incluyendo los nombres genéricos, dosajes y formas de administración. No usar nombres de los pacientes, iniciales, o registros de hospitales. Ofrecer referencias para el establecimiento de procedimientos estadísticos.

RESULTADOS: Presentar los resultados en secuencia lógica del texto, usando tablas e ilustraciones. No repetir en el texto todos los datos que constan en las tablas y o ilustraciones. En el texto, enfatizar o resumir solamente los descubrimientos importantes.

DISCUSIÓN: Enfatizar nuevos e importantes aspectos del estudio. Los métodos publicados anteriormente deben ser comparados con el actual para que los resultados no sean repetidos.

CONCLUSIÓN: Debe ser clara y concisa y establecer una conexión entre la conclusión y los objetivos del estudio. Evitar conclusiones no basadas en datos.

AGRADECIMIENTOS: Dirigidos a personas que hayan colaborado intelectualmente, pero cuya contribución no justifica coautoría, o para aquellas que hayan suministrado apoyo material.

REFERENCIAS: Referencias: Citar hasta cerca de 20 referencias, restringidas a la bibliografía esencial al contenido del artículo. Numerar las referencias de forma consecutiva de acuerdo con el orden en que sean mencionadas por primera vez en el texto, utilizándose números arábigos sobreescritos, en el siguiente formato: (Reducción de las funciones de la placa terminal.¹) Incluir los tres primeros autores seguidos de et al.

Los títulos de periódicos deberán ser abreviados de acuerdo con el Index Medicus.

a) Artículos: Autor(es). Título del artículo. Título del Periódico. año; volumen: página inicial - final Ej.: Campbell CJ. The healing of cartilage defects. Clin Orthop Relat Res. 1969;(64):45-63.

b) Libros: Autor(es) o editor(es). Título del libro. Edición, si no es

la primera. Traductor(es), si fuera el caso. Local de publicación: editora; año. Ej.: Diener HC, Wilkinson M, editors. Drug-induced headache. 2nd ed. New York: Springer-Verlag; 1996.

c) Capítulos de libros: Autor(es) del capítulo. Título del capítulo Editor(es) del libro y demás datos sobre éste, de acuerdo al ítem anterior. Ej.: Chapman MW, Olson SA. Open fractures. In: Rockwood CA, Green DP. Fractures in adults. 4th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 305-52.

d) Resúmenes: Autor(es). Título, seguido de [abstract]. Periódico año; volumen (suplemento y su número, si fuera el caso): página(s) Ej.: Enzensberger W, Fisher PA. Metronome in Parkinson's disease [abstract]. Lancet. 1996;34:1337.

e) Comunicaciones personales sólo deben ser mencionadas en el texto entre paréntesis

f) Tesis: Autor, título, nivel (maestría, doctorado etc.), ciudad: institución; año. Ej.: Kaplan SJ. Post-hospital home health care: the elderly's access and utilization [dissertation]. St. Louis: Washington University; 1995.

g) Material electrónico: Título del documento, dirección en internet, fecha del acceso. Ej.: Morse SS. Factors in the emergence of infectious diseases. Emerg Infect Dis. [online] 1995 Jan-Mar [cited 1996 Jun 5];1(1):[24 screens]. Available from: URL:<http://www.cdc.gov/ncidod/EID/eid.htm>

TABLAS: Las tablas deben ser numeradas por orden de aparición en el texto con números arábigos. Cada tabla debe tener un título y, si fuera necesario, un subtítulo explicativo. Los cuadros y tablas deberán ser enviados a través de los archivos originales (p.e. Excel).

FIGURAS (FOTOGRAFÍAS/ ILUSTRACIONES/GRÁFICOS): Las figuras deben ser presentadas en páginas separadas y numeradas secuencialmente, en números arábigos, de acuerdo al orden de aparición en el texto. Para evitar problemas que comprometan el estándar de la revista, el envío del material debe obedecer a los siguientes parámetros: todas las figuras, fotografías e ilustraciones deben tener calidad gráfica adecuada (300 dpi de resolución) y presentar título y subtítulo. En todos los casos, los archivos deben tener extensión .tif y/o .jpg. También son aceptados archivos con extensión .xls (Excel), .eps, .psd para ilustraciones en curva (gráficos, diseños y esquemas). Las figuras incluyen todas las ilustraciones, tales como fotografías, diseños, mapas, gráficos, etc, y deben ser numeradas consecutivamente en números arábigos. Las figuras en blanco y negro serán reproducidas gratuitamente, pero el editor se reserva el derecho de establecer el límite razonable.

SUBTÍTULOS: Digitar los subtítulos usando espacio doble, acompañando las respectivas figuras (gráficos, fotografías e ilustraciones). Cada subtítulo debe ser numerado con números arábigos, correspondiendo a cada figura, y en el orden en que fueron citadas en el trabajo.

ABREVIATURAS Y SIGLAS: Deben ser precedidas del nombre completo cuando citadas por primera vez en el texto. En el rodapié de las figuras y tablas debe ser discriminado el significado de las abreviaturas, símbolos, otros signos e informada la fuente: local en donde la investigación fue realizada. Si las ilustraciones ya hubieren sido publicadas, deberán venir acompañadas de autorización por escrito del autor o editor, constanding la fuente de referencia en donde fue publicada.

REPRODUCCIÓN: Solamente la revista Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology podrá autorizar la reproducción de los artículos en ellas contenidos. Los casos omisos serán resueltos por el Cuerpo Editorial.

ENVÍO DE ARTÍCULOS: A partir de enero de 2015 los artículos deberán ser enviados para Atha Comunicação e Editora (A/C Ana Carolina de Assis) - Rua Machado Bittencourt, 190 - 4º andar - CEP: 04044-903 - São Paulo/SP, Brasil TE: +55 11 5087-9502 / Fax: +55 11 5579 5308 o a través de e-mail para revistajecn@outlook.com

Original Article/Artigo Original/Artículo Original

PERINATAL BRAIN LESIONS AND EPILEPSY: PREMATURITY AND CEREBRAL HYPOXIA EVOLVING WITH WEST SYNDROME.....	130
---	-----

LESÕES CEREBRAIS PERINATAIS E EPILEPSIA: PREMATURIDADE E HIPÓXIA CEREBRAL EVOLUINDO COM SÍNDROME DE WEST

LESIONES CEREBRALES PERINATALES Y EPILEPSIA: PREMATURIDAD E HIPOXIA CEREBRAL EVOLUCIONANDO CON SÍNDROME DE WEST

Carla Tiemi Minamihara, Vanessa Liberalesso, Silmara Aparecida Possas, Bianca Simone Zeigelboim, Antonella Adriana Zanette, Paulo Breno Noronha Liberalesso

Review Article/Artigo de Revisão/Artículo de Revisión

PROTON MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY IN EPILEPSY – KEY FINDINGS	136
---	-----

ESPECTROSCOPIA DE PRÓTONS POR RESSONÂNCIA MAGNÉTICA EM EPILEPSIA – PRINCIPAIS ACHADOS

ESPECTROSCOPIA DE PROTONES POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN EPILEPSIA – PRINCIPALES HALLAZGOS

Luciana Ramalho Pimentel-Silva, Fernando Cendes

News & Congress/Notícias e Congressos/Noticias y Congresos

I FÓRUM NACIONAL DE EPILEPSIA SUPERA TODAS AS EXPECTATIVAS.....	144
---	-----

NATIONAL FORUM OF EPILEPSY EXCEEDS ALL EXPECTATIONS

FORO NACIONAL DE LA EPILEPSIA SUPERA TODAS LAS EXPECTATIVAS

Maria Carolina Doretto

Abstracts/Resumos/Resúmenes

RESUMOS DO XXV CONGRESSO BRASILEIRO DE NEUROFISIOLOGIA CLÍNICA - 17 A 19/09/15 NATAL - RN	147
---	-----

ABSTRACTS PRESENTED AT XXV BRAZILIAN CONGRESS OF CLINICAL NEUROPHYSIOLOGY - SEP. 17th TO 19th 2015 - NATAL - RN

RESÚMENES PRESENTADOS EN EL XXV CONGRESO BRASILEÑO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA - 17 A 19/09/15 NATAL - RN

PERINATAL BRAIN LESIONS AND EPILEPSY: PREMATURITY AND CEREBRAL HYPOXIA EVOLVING WITH WEST SYNDROME

LESÕES CEREBRAIS PERINATAIS E EPILEPSIA: PREMATURIDADE E HIPÓXIA CEREBRAL EVOLUINDO COM SÍNDROME DE WEST

LESIONES CEREBRALES PERINATALES Y EPILEPSIA: PREMATURIDAD E HIPOXIA CEREBRAL EVOLUCIONANDO CON SÍNDROME DE WEST

Carla Tiemi Minamihara¹, Vanessa Liberalesso¹, Silmara Aparecida Possas¹, Bianca Simone Zeigelboim², Antonella Adriana Zanette³, Paulo Breno Noronha Liberalesso^{2,4}

ABSTRACT

Introduction: West syndrome (WS) is the most frequent epileptic encephalopathy in the first year of life and is strongly correlated with prenatal and perinatal brain injury. **Objective:** To analyze the relationship between prematurity and birth asphyxia (cerebral hypoxia) with WS. **Methods:** This is an observational and cross-sectional study. All the patients with WS treated at Pediatric Neurology Service of Pequeno Príncipe Children's Hospital from January 2010 to January 2015 were analyzed. The patients underwent magnetic resonance imaging (MRI) of the brain and electroencephalogram (EEG). **Results:** Thirty-eight patients with WS, 23 (60.53%) females; ages ranging from 9 to 27 months (± 16.6 months). Twenty (52.63%) patients had a history of hypoxia/anoxia perinatal, 8 (21.05%) were premature, 8 (21.05%) had brain malformations, 4 (10.53%) had Down syndrome, 4 (10.53%) had tuberous sclerosis, and 2 (5.26%) had no comorbidities. MRI showed: 9 (23.68%) multi-cystic encephalomalacia, 4 (10.53%) periventricular leukomalacia, 4 (10.53%) periventricular leukomalacia with cerebral atrophy, 4 (10.53%) periventricular nodules, 3 (7.89%) brain atrophy, 2 (5.26%) pachygyria associated with agenesis of corpus callosum, one (2.63%) agenesis of the corpus callosum, one (2.63%) right frontal dysplasia, one (2.63%) left frontal dysplasia, one (2.63%) right frontoparietal dysplasia, one (2.63%) left frontoparietal dysplasia, and one (2.63%) pachygyria. **Conclusion:** The history of hypoxia/anoxia perinatal and prematurity is very frequent in WS. Improved care during pregnancy and childbirth is very important to reduce perinatal brain injury, premature birth, and neurological morbidity.

Keywords: West syndrome; Brain hypoxia; Infant, premature.

RESUMO

Introdução: A síndrome de West (SW) é a mais frequente encefalopatia epiléptica do primeiro ano de vida e está fortemente relacionada com lesões cerebrais pré-natais e perinatais. **Objetivo:** Analisar a relação entre prematuridade e asfixia perinatal (hipóxia cerebral) e SW. **Métodos:** Este é um estudo observacional e transversal. Todos os pacientes com SW tratados no Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital Infantil Pequeno Príncipe entre janeiro de 2010 e janeiro de 2015 foram analisados. Os pacientes foram submetidos a ressonância magnética (RM) do encéfalo e eletroencefalograma (EEG). **Resultados:** Trinta e oito pacientes com SW, 23 (60,53%) do sexo feminino; idade entre 9 a 27 meses ($\pm 16,6$ meses). Vinte (52,63%) pacientes tinham história de hipóxia/anóxia perinatal, 8 (21,05%) eram prematuros, 8 (21,05%) tinham malformações cerebrais, 4 (10,53%) tinham síndrome de Down, 4 (10,53%) tinham esclerose tuberosa e 2 (5,26%) não apresentavam nenhuma comorbidade. A RM

1. Neonatal Intensive Care Unit, Pequeno Príncipe Children's Hospital. Paraná. Brazil.

2. Otonurology Laboratory, Tuiuti University of Paraná. Brazil.

3. Pediatric Department, Hospital for Sick Children, Toronto, ON, Canadá.

4. Pediatric Neurology Department, Pequeno Príncipe Children's Hospital. Paraná. Brazil.

Correspondence: Paulo Breno Noronha Liberalesso. Hospital Infantil Pequeno Príncipe. Av. Iguazu, 1472, Água Verde. CEP: 80250-060. Curitiba, Paraná, Brazil. paulo.neuroped@gmail.com

mostrou: 9 (23,68%) casos de encefalomalácia multicística, 4 (10,53%) leucomalácia periventricular, 4 (10,53%) leucomalácia periventricular com atrofia cerebral, 4 (10,53%) nódulos periventriculares, 3 (7,89%) atrofia cerebral, 2 (5,26%) paquigiria associada à atrofia de corpo caloso, um (2,63%) agenesia de corpo caloso, um (2,63%) displasia frontal direita, um (2,63%) displasia frontal esquerda, um (2,63%) displasia frontoparietal direita, um (2,63%) displasia frontoparietal esquerda e um (2,63%) paquigiria. Conclusão: A história de hipóxia/anóxia perinatal e prematuridade é muito frequente na SW. A melhora dos cuidados durante a gestação e o parto é muito importante para reduzir lesões cerebrais perinatais, nascimentos prematuros e consequentemente, a morbidade neurológica.

Palavras-chave: Síndrome de West; Hipóxia cerebral; Prematuridade.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de West (SW) es la más frecuente encefalopatía epiléptica del primer año de vida y está fuertemente relacionado con lesiones cerebrales prenatales y perinatales. **Objetivo:** Analizar la relación entre prematuridad y asfixia perinatal (hipoxia cerebral) y SW. **Métodos:** Este es un estudio observacional y transversal. Fueron analizados todos los pacientes con SW tratados en el Servicio de Neurología Pediátrica del Hospital Infantil Pequeno Príncipe entre enero de 2010 y enero de 2015. Los pacientes fueron sometidos a resonancia magnética (RM) del encéfalo y electroencefalograma (EEG). **Resultados:** Treinta y ocho pacientes con SW, 23 (60,53%) del sexo femenino; edad entre 9 a 27 meses ($\pm 16,6$ meses). Veinte (52,63%) pacientes tenían historia de hipoxia/anoxia perinatal, 8 (21,05%) eran prematuros, 8 (21,05%) tenían malformaciones cerebrales, 4 (10,53%) tenían síndrome de Down, 4 (10,53%) tenían esclerosis tuberosa y 2 (5,26%) no presentaban ninguna comorbilidad. La RM mostró: 9 (23,68%) casos de encefalomalacia multiquistica, 4 (10,53%) con leucomalacia periventricular, 4 (10,53%) con leucomalacia periventricular con atrofia cerebral, 4 (10,53%) con nódulos periventriculares, 3 (7,89%) con atrofia cerebral, 2 (5,26%) con paquigiria asociada a la atrofia de cuerpo caloso, uno (2,63%) con agenesia de cuerpo caloso, uno (2,63%) con displasia frontal derecha, uno (2,63%) con displasia frontal izquierda, uno (2,63%) con displasia frontoparietal derecha, uno (2,63%) con displasia frontoparietal izquierda y uno (2,63%) con paquigiria. **Conclusión:** La historia de hipoxia/anoxia perinatal y prematuridad es muy frecuente en SW. La mejora de los cuidados durante la gestación y el parto es muy importante para reducir lesiones cerebrales perinatales, nacimientos prematuros y consiguientemente, la morbilidad neurológica.

Descriptores: Síndrome de West; Hipoxia cerebral; Prematuridad.

INTRODUCTION

Recent technological advances in medicine, particularly in the last decade, has allowed a higher survival rate among the newborns. Furthermore, this increased survival is directly related to increased neurological morbidity, especially with new cases of cerebral palsy, mental retardation, developmental delay and symptomatic epilepsy. Brain lesions in the neonatal period due to prematurity and hypoxia/ischemia are directly related to the development of epilepsies and epileptic syndromes.

West syndrome (WS) is the most frequent epileptic encephalopathy during the first year of life, with an incidence ranging between 2 and 3.5 / 10,000 live births, with a peak age of onset between three and seven months old, and characterized by epileptic spasms (flexor, extensor or mixed), a typical pattern in interictal electroencephalogram (EEG) denominated hypsarrhythmia and developmental delay at diagnosis or during the course is required¹.

The aim of this study was to analyze the relationship between prematurity and birth asphyxia (cerebral hypoxia) with WS.

METHODS

The Ethics Committee on Research Involving Human Subjects approved all aspects of this research at our institution (number 771.087).

This is an observational and cross-sectional study. Medical records of all patients with WS treated at the Neurology Department of the "Hospital Infantil Pequeno Príncipe, Brazil" from January 2010 and January 2015 were analyzed. The data collected included the following variables: current age, age at the first seizure, sex, first EEG, magnetic resonance imaging (MRI) and antiepileptic drugs. The history of asphyxia and perinatal hypoxia was investigated in all patients.

All EEG was performed with a minimum duration of 30 minutes, and with electrodes positioned according to the International 10-20 System. The digital equipment with 21 channels used was NEUROTEC EQSA260 (made in Brazil), NEUROVIRTUAL BRAIN WAVE II (made in Brazil) and NIHON-KODEN (made in Japan).

The diagnosis of WS was established by the presence of seizure of spasms, EEG with an abnormal interictal pattern of hypsarrhythmia and developmental delay. We adopted

the WHO definition of prematurity - children born less than 37 weeks gestational age (more than 196 but less than 259 full days of gestation) and the extreme prematurity – children born less than 28 weeks gestational age (less than 196 days of gestation)². Brain hypoxia/anoxia perinatal was defined as an insufficient cerebral oxygenation that occurs around the time of birth.

RESULTS

Were included 38 patients with WS, 23 (60.53%) females and 15 (39.47%) males, ages ranging from 9 to 27 months (± 16.6 months). The age at the first seizure was between 3 to 15 months (± 6.58 months). All patients had developmental delay, six had spasms associated with tonic seizures and 32 had exclusively spasms seizures. All EEG scans showed classic hysarrhythmia (Table 1).

Co-morbidities: 20 (52.63%) patients had a history of hypoxia/anoxia perinatal, 8 (21.05%) were premature, 8 (21.05%) had brain malformations, 4 (10.53%) with Down syndrome, 4 (10.53%) with tuberous sclerosis and 2 (5.26%) had no morbid history (Table 2).

MRI was performed in all children and showed: 9 (23.68%) multi-cystic encephalomalacia, 4 (10.53%) periventricular leukomalacia, 4 (10.53%) periventricular leukomalacia with cerebral atrophy, 4 (10.53%) periventricular nodules, 3 (7.89%) brain atrophy, 2 (5.26%) pachygyria associated with agenesis of corpus callosum, 1 (2.63%) agenesis of the corpus callosum, 1 (2.63%) right frontal dysplasia, 1 (2.63%) left frontal dysplasia, 1 (2.63%) right frontoparietal dysplasia, 1 (2.63%) left frontoparietal dysplasia, 1 (2.63%) pachygyria. Six (15.79%) MRI scans were normal (Table 2). Clinical treatment: antiepileptic drugs used were sodium valproate, vigabatrin, phenobarbital and benzodiazepines. Some children were treated with adrenocorticotrophic hormone (Table 3).

DISCUSSION

Epileptic encephalopathies (EE) are severe brain disorders in which the epileptic electrical discharges may contribute to developmental delay, progressive psychomotor dysfunction, and motor/cognitive impairment. This neurological deterioration is caused by an excessive and continuous excitatory activity in the cerebral cortex. Several epileptic syndromes can cause stagnation and regression of psychomotor development, such as WS, infantile epileptic encephalopathy with burst-suppression, neonatal myoclonic encephalopathy, severe myoclonic epilepsy of infancy, myoclonic-astatic epilepsy, Lennox-Gastaut syndrome, epilepsy with continuous spike-and-waves during slow-wave sleep and myoclonic status in non-progressive encephalopathies³.

The EE is also known as “catastrophic epilepsies of childhood”. However, the “catastrophic” term should be avoided because it has a strong negative connotation to the families.

Table 1. Demographic data and classification of seizures.

Patient	Gender	Current Age*	Age at first seizure*	Classification
1	Female	23	6	Spasms + tonic
2	Female	26	7	Spasms
3	Female	11	5	Spasms
4	Female	20	9	Spasms
5	Female	17	8	Spasms + tonic
6	Male	15	11	Spasms
7	Female	19	8	Spasms
8	Female	24	15	Spasms + tonic
9	Male	12	5	Spasms
10	Male	10	8	Spasms
11	Female	20	8	Spasms
12	Female	10	6	Spasms
13	Female	17	9	Spasms
14	Male	21	9	Spasms
15	Female	18	5	Spasms
16	Male	16	7	Spasms + tonic
17	Female	16	7	Spasms + tonic
18	Female	25	11	Spasms
19	Male	27	13	Spasms
20	Female	18	6	Spasms
21	Female	17	6	Spasms
22	Female	19	8	Spasms
23	Male	14	7	Spasms
24	Female	13	6	Spasms + tonic
25	Male	9	3	Spasms
26	Male	9	4	Spasms
27	Female	17	3	Spasms
28	Female	16	5	Spasms
29	Male	13	4	Spasms
30	Female	15	3	Spasms
31	Female	12	7	Spasms
32	Female	20	4	Spasms
33	Male	16	4	Spasms
34	Male	19	3	Spasms
35	Female	17	6	Spasms
36	Male	9	5	Spasms
37	Male	15	6	Spasms
38	Male	9	3	Spasms

Note: * values in months.

Table 2. Neuroimaging and clinical history.

Patient	Magnetic Resonance	Medical History
1	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
2	Normal	Down syndrome
3	Right frontal dysplasia	Cerebral malformation
4	Agenesis of the corpus callosum	Cerebral malformation
5	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
6	Cerebral atrophy	Perinatal hypoxia
7	Normal	Down syndrome
8	Cerebral atrophy	Perinatal hypoxia
9	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
10	Normal	No morbid history
11	Left dysplasia frontoparietal	Cerebral malformation
12	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
13	Normal	Down syndrome
14	Periventricular leukomalacia	Prematurity (32 gw)
15	Normal	Down syndrome
16	Periventricular leukomalacia	Prematurity (30 gw)
17	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
18	Periventricular Leukomalacia + atrophy	Prematurity (28 gw)
19	Cerebral atrophy	Perinatal hypoxia
20	Normal	No morbid history
21	Pachygyria + agenesis of the corpus callosum	Cerebral malformation
22	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
23	Periventricular nodules	Tuberous sclerosis
24	Periventricular nodules	Tuberous sclerosis
25	Periventricular leukomalacia	Prematurity (34 gw)
26	Periventricular Leukomalacia + atrophy	Prematurity (32 gw)
27	Periventricular Leukomalacia + atrophy	Prematurity (28 gw)
28	Periventricular Leukomalacia + atrophy	Prematurity (30 gw)
29	Periventricular leukomalacia	Prematurity (30 gw)
30	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
31	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
32	Multi-cystic encephalomalacia	Perinatal hypoxia
33	Periventricular nodules	Tuberous sclerosis
34	Periventricular nodules	Tuberous sclerosis
35	Left frontal dysplasia	Cerebral malformation
36	Pachygyria + agenesis of the corpus callosum	Cerebral malformation
37	Pachygyria	Cerebral malformation
38	Right frontoparietal dysplasia	Cerebral malformation

Note: GW – gestation weeks.

Table 3. Clinical treatment-antiepileptic drugs.

Patient	Gender	Antiepileptic drugs
1	Female	adrenocorticotrophic hormone + vigabatrin
2	Female	vigabatrin + clonazepam
3	Female	sodium valproate + clonazepam + phenobarbital
4	Female	sodium valproate + clonazepam
5	Female	sodium valproate + phenobarbital
6	Male	adrenocorticotrophic hormone + sodium valproate + clonazepam
7	Female	sodium valproate + clonazepam
8	Female	adrenocorticotrophic hormone + vigabatrin
9	Male	sodium valproate + clonazepam
10	Male	sodium valproate + clonazepam
11	Female	vigabatrin
12	Female	sodium valproate + phenobarbital
13	Female	sodium valproate
14	Male	sodium valproate
15	Female	vigabatrin + clonazepam
16	Male	adrenocorticotrophic hormone + vigabatrin
17	Female	sodium valproate + clonazepam
18	Female	adrenocorticotrophic hormone + vigabatrin
19	Male	sodium valproate + clonazepam + phenobarbital
20	Female	vigabatrin + phenobarbital
21	Female	vigabatrin
22	Female	sodium valproate + clonazepam + phenobarbital
23	Male	adrenocorticotrophic hormone + vigabatrin
24	Female	vigabatrin
25	Male	sodium valproate + clonazepam
26	Male	sodium valproate
27	Female	sodium valproate + phenobarbital
28	Female	sodium valproate
29	Male	sodium valproate + clonazepam
30	Female	sodium valproate
31	Female	adrenocorticotrophic hormone + sodium valproate
32	Female	sodium valproate
33	Male	sodium valproate + clonazepam
34	Male	sodium valproate + phenobarbital
35	Female	sodium valproate
36	Male	adrenocorticotrophic hormone + sodium valproate
37	Male	sodium valproate + clonazepam
38	Male	sodium valproate + phenobarbital

The immaturity of the brain seems to be a decisive factor for the occurrence of EE. Therefore, this nosological condition is considered age-related. Clinical observation demonstrates that brain damage occurring in the first days of life increases the risk of developing an EE. In this study, we analyze the relationship between acquired brain injury in the neonatal period (related to prematurity and hypoxia/anoxia brain) and WS.

Prematurity, hypoxia and brain damage

Preterm newborns represent approximately 10% of all live births and are a high-risk population for brain damage, and injuries can occur in white matter and brain cortex. These children have several risk factors for developmental impairment and symptomatic epilepsy (caused by structural lesions of the brain tissue), involving the ischemic pathway, inflammatory pathway and genetic susceptibility. Research in animal models demonstrates that within minutes of hypoxia/anoxia, metabolic changes, reduction in protein synthesis and an increase in excitatory neurotransmitters cause permanent damage to neurons⁴.

Cardiovascular and respiratory complications in premature infants are common and can cause the reduction of systemic and cerebral oxygenation. The reduction of cerebral blood flow causes metabolic changes in neurons, reduces glucose to the central nervous system, alters the permeability of neuronal membranes (calcium ion), increases excitatory neurotransmitter (glutamate), reduce the production of antioxidant molecules, and, finally triggers the activation of a series of lytic intraneuronal enzymes. If this sequence of pathological events is maintained for a long time the damage of neuronal cells is irreversible. Activation of mast cells in brain tissue causes increased production of histamine and serotonin. These substances together with free radicals and reactive oxygen species (ROS) aggravate the injury of neurons^{5,6}.

Researchers in animal models have shown that interleukin (IL)-9 (addition of free radicals, ROS and other toxic substances) is related to the final damage to neuronal cells due to destruction of vital cellular structures such as mitochondria and plasma membrane cytokines are polypeptides or glycoproteins extracellular, soluble, produced by various types of cells at the site of injury and immune cells. During the phenomena that generate brain injury, there is the formation of a cytokines-cascade (the production of a cytokine triggers the production of various other cytokines)⁶.

In preterm infants, some brain regions are more susceptible to injuries as around the occipital and frontal horns of the lateral ventricles (periventricular leukomalacia). Currently, it is known that prostaglandins and cytokines (particularly interleukin-9, interleukin-6 and tumor necrosis factor α) are associated with preterm labor. Cytokines may be directly or indirectly involved in the mechanisms of brain injury in premature infants. There appears to be

the right relation between cytokine levels in the umbilical blood and the risk of central nervous system injury and future cerebral palsy⁷.

Prematurity, brain damage and West syndrome

Although some epileptic encephalopathies have a genetic origin, most of these diseases are related to brain malformations or structural damage that are acquired early in life. Moreover, preterm infants have a greater risk of brain damage. There is a direct relationship between prematurity and neurological impairment.

The causes of WS appear to be extremely variable and little is known about the physiopathology⁸. Various types of brain injuries in early childhood can evolve with WS. Thus, it is possible that there is a common mechanism for all the cases. The "stress/corticotropin-releasing hormone theory" proposes that a common mechanism in all etiologies (regardless of the brain injury cause) provoke an increase in the release of stress-activated mediators in the specific brain structures (especially the neuropeptide CRH in brain stem and the limbic)⁹.

Although there are prenatal disorders (neuronal migration disorders, schizencephaly, hydranencephaly, polymicrogyria, tuberous sclerosis, Sturge-Weber syndrome, incontinentia pigmenti, congenital infections, trisomy 21) and post-natal disorders (meningitis, encephalitis, pyridoxine dependency, biotinidase deficiency, mitochondrial encephalopathies, phenylketonuria, maple syrup urine disease, nonketotic hyperglycinemia, degenerative diseases, trauma) that evolve with WS, the perinatal etiologies (asphyxia, birth injury and complications of prematurity) are strongly related to EE and WS^{1,3,4}. Mure *et al.*¹⁰ showed that preterm infants with WS had better responses to treatment, especially oral medication, compared with those with prenatal and postnatal etiologies. Okumura *et al.*¹¹ analyzed the timing of brain insults in preterm infants who later developed WS. These authors showed that children of less than 29 weeks of gestation were more likely to suffer brain damage postnatally, and those of more than 28 weeks tended to have brain injury prenatally.

One of the most common brain injury in premature infants is the periventricular leukomalacia resulting in cerebral palsy and cognitive or attention deficit. The periventricular leukomalacia provokes focal necrosis in the periventricular white matter and can induce other cellular abnormalities (oligodendroglial precursors).

Kuzmanic-Samija *et al.*¹² analyzed 37 infants diagnosed with WS caused by periventricular leukomalacia and concluded that these patients usually exhibit reduction in white matter volume, ventricular dilatation, impaired myelination, and changes in cortical gray matter. WS is a common complication of the severe periventricular leukomalacia and that it correlates strongly with epileptogenic paroxysms type polyspike-and-wave bursts.

CONCLUSIONS

Over 70% of the patients with WS analyzed in our study showed a history of hypoxia/anoxia perinatal and/or premature birth. These same data were reported in several other studies. A preterm newborn has a higher risk of hypoxic-ischemic damage due to the immaturity of the central nervous system.

Although the pathophysiological mechanisms involved in WS is not completely known; although acquired brain injury during the prenatal and perinatal period are closely related to this syndrome. Thus improving the quality of care for women during pregnancy and delivery reduce the risk of preterm birth and perinatal complications, and consequently decrease the neurological morbidity.

REFERENCES

1. Hrachovy RA, Frost Jr JD. Infantile epileptic encephalopathy with hypsarrhythmia (infantile spasms/West syndrome). *J Clin Neurophysiol*. 2003;20:408-25.
2. World Health Organization (WHO). International Classification of Diseases (ICD) 10. Available at: <http://apps.who.int/classifications/apps/icd/icd10online/>. Accessed: Mar 30, 2015.
3. Dulac O. Epileptic encephalopathy. *Epilepsia*. 2001;42 (Suppl 3):23-6.
4. Johnston MV, Trescher WH, Ishida A, Nakajima W. Neurobiology of hypoxic-ischemic injury in the developing brain. *Pediatr Res*. 2001;49(6):735-41.
5. Buonocore G, Perrone S. Biomarkers of hypoxic brain injury in the neonate. *Clin Perinatol*. 2004;31(1):107-16.
6. Patkai J, Mesples B, Dommergues MA, Fromont G, Thornton EM, Renaud JC, Evrard P, Gressens P. Deleterious effects of IL-9-activated mast cells and neuroprotection by antihistamine drugs in the developing mouse brain. *Pediatr Res*. 2001;50(2):222-30.
7. Nelson KB, Grether JK, Dambrosia JM, et al. Neonatal cytokines and cerebral palsy in very preterm infants. *Pediatr Res*. 2003;53(4):600-7.
8. Hrachovy RA, Frost JD: Severe encephalopathic epilepsy in infants: infantile spasms (West syndrome). In *Pediatric Epilepsy: Diagnosis and Therapy*. Edited by Pellock JM, Bourgeois BF, Dodson WE, Nordli DR Jr, Sankar R. New York, NY: Demos Medical Publishing; 2008:249-68.
9. Baram TZ. Models for infantile spasms: an arduous journey to the Holy Grail. *Ann Neurol*. 2007;(2)61:89-91.
10. Mure T, Nakagawa T, Okizuka Y, et al. Treatment of preterm infants with West syndrome: differences due to etiology. *Pediatr Int*. 2012;54(6):892-8.
11. Okumura A, Watanabe K, Hayakawa F, Kato T. The timing of brain insults in preterm infants who later developed West syndrome. *Neuropediatrics*. 2001; 32(5):245-9.
12. Kuzmanic-Samija R, Resic B, Tomasovic M, et al. West syndrome with periventricular leukomalacia: ten-year clinical study. *Coll. Antropol* 2008; 32(Suppl.1):105-11.

PROTON MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY IN EPILEPSY – KEY FINDINGS

ESPECTROSCOPIA DE PRÓTONS POR RESSONÂNCIA MAGNÉTICA EM EPILEPSIA – PRINCIPAIS ACHADOS

ESPECTROSCOPIA DE PROTONES POR RESONANCIA MAGNÉTICA EN EPILEPSIA – PRINCIPALES HALLAZGOS

Luciana Ramalho Pimentel-Silva¹, Fernando Cendes¹

ABSTRACT

Magnetic resonance spectroscopy (MRS) is a non-invasive technique useful both in research and neuroclinical evaluation. It relies on the same physical principles of magnetic resonance imaging providing information on chemical compounds *in vivo*. MRS uses the magnetic properties of several nuclei such as ^{13}C , ^{31}P and ^{19}F , although the ^1H is the most common due to its abundance and magnetic resonance signal sensitivity. Particularly in the last two decades, MRS has helped to better understand epilepsy and characterize its metabolic changes. In this review article, we aimed to point out the main contributions of MRS for epilepsy, focusing on proton magnetic resonance spectroscopy (^1H -MRS).

Keywords: Proton magnetic resonance spectroscopy; Partial epilepsy; Epilepsy; Generalized.

RESUMO

A espectroscopia por ressonância magnética (ERM) é uma técnica não invasiva útil tanto em pesquisa quanto em avaliação neuroclínica. Baseia-se nos mesmos princípios físicos da ressonância magnética (RM) convencional, fornecendo informações sobre compostos químicos *in vivo*. A ERM usa as propriedades magnéticas de vários núcleos, como ^{13}C , ^{31}P e ^{19}F , embora o ^1H seja o mais utilizado devido a sua abundância e à sensibilidade do sinal de ressonância magnética. Especialmente nas duas últimas décadas, a ERM tem ajudado a compreender melhor a epilepsia e a caracterizar suas alterações metabólicas. Nesse artigo de revisão, buscamos apontar as principais contribuições da ERM para a epilepsia, com foco em espectroscopia de prótons por ressonância magnética (^1H -ERM).

Palavras-chave: Espectroscopia de prótons por ressonância magnética; Epilepsia parcial; Epilepsia; Generalizada.

RESUMEN

La espectroscopia por resonancia magnética (ERM) es una técnica no invasiva utilizada en la investigación y en la evaluación neurológica clínica. Se basa en los mismos principios físicos de la resonancia magnética (RM) convencional, proporcionando información sobre compuestos químicos *in vivo*. Para este fin, la ERM utiliza las propiedades magnéticas de diversos núcleos tales como ^{13}C , ^{19}F y ^{31}P . Sin embargo, el ^1H es el más utilizado debido a su abundancia y la mayor sensibilidad de la señal de resonancia magnética. Especialmente en las últimas dos décadas, el uso de la ERM ha ayudado a comprender mejor la epilepsia y caracterizar sus cambios metabólicos. En este artículo de revisión tratamos de señalar las principales aportaciones de la ERM para la epilepsia, centrándonos en la espectroscopia de protones por resonancia magnética.

Descriptores: Espectroscopia de protones por resonancia magnética; Epilepsia parcial; Epilepsia; Generalizada.

1. Department of Neurology, FCM-UNICAMP, Campinas, São Paulo, Brazil.

Correspondence: Fernando Cendes. Departamento de Neurologia, FCM, UNICAMP. Rua Vital Brasil, 251, Cidade Universitária, Campinas, SP, Brasil. CEP: 13083-888. fcendes@unicamp.br

WHAT DOES MRS STAND FOR IN EPILEPSY?

Magnetic resonance spectroscopy (MRS) is a useful technique in both research and clinical neuroimage evaluation. It is based on the same physics principles of magnetic resonance imaging (MRI) providing information about chemical compounds. MRS exploits the magnetic properties of several nuclei such as ^{13}C , ^{31}P and ^{19}F although ^1H is the most common due to its abundance and magnetic resonance (MR) signal sensitivity. Moreover, no dedicated equipment is necessary to perform ^1H -MRS, what makes this technique more attractive and effective in the evaluation of several neurological conditions¹.

There are evidences of metabolic changes detectable by MRS, even subtle ones, which might not be clear in structural MRI^{2,3}. This represents a great value for epilepsy in the clinical point of view. Noteworthy are MRS contributions to research in the field of epilepsy. MRS has helped to better understand and characterize metabolic alterations, identifying biomarkers of clinical parameters and dysfunction in the epileptic tissue.

In this review article, we aimed to point out the main contributions of MRS to the epilepsy field, focusing on proton magnetic resonance spectroscopy (^1H -MRS). This review is divided into two parts: (1) general principles of MRS and (2) main finds and contributions of ^1H -MRS to epilepsy. Theoretical principles showed here are relative at least to 1.5T MRI systems. Under this field strength some metabolites are not possible to be visualized or quantified by MRS. In its turn, the results referred are relative to 1.5 and 3.0 T, since are the field strengths more commonly available in clinical and research practice.

Here we refer the reader to several review papers of physical principles, technical methods of brain MRS and metabolites underpinnings, as well as metabolite quantification in higher field strengths⁴⁻⁸.

PART I: A BRIEF OVERVIEW OF MRS TECHNICAL PRINCIPLES

The brain spectrum and its metabolites

MRS resulted data is called a spectrum. Metabolites are shown as peaks displayed along two axes, where the horizontal x axis represents the chemical shift while the vertical y axis brings information of relative signal amplitude. The chemical shift is read from the right to the left where metabolites have expected positions. Metabolites may be singlets, doublets, triplets or multiplets, regarding the peak structure⁷. Each peak is referred to represent the concentration (in ppm) of the metabolite measured by the area under the curve. Several approaches may be applied to quantify metabolites concentrations^{9,10}, either absolute or relative.

Biological underpinnings of metabolites measured by ^1H -MRS

Several metabolites can be identified by MRS such as N-acetylaspartate (NAA), choline-containing compounds (Cho), gamma-aminobutyric acid (GABA), glutamate

(Glu), glutamine (Gln) or its sum (Glx), creatine (Cr), myo-inositol (mI), lactate (Lac), lipids, among others. However, only metabolites whose ^1H are in sufficient concentration can be measured by MRS in clinical scans⁴. It is important to bear in mind that metabolites measured by MRS must be in a form free to rotate and generate resonance signal. Thus, caution in interpretation of MRS results is required, since some measures may not reflect a direct or dynamic biological process.

Some metabolites are measured as combined signals of two or more molecules, being difficult to distinguish one from each other (or only resolved in higher field strengths, from 3.0T onwards). It is the case of NAA plus N-acetylaspargylglutamate (NAA+NAAG), and Cr plus phosphocreatine. Others are only quantified using specific and optimized acquisition sequences, like GABA⁶.

Long versus Short TE

MRS metabolites observed vary according to several factors, like field strength and some acquisition parameters. The general outline of a spectrum depends, at least in part, on the echo time (TE). From the choice of a certain TE advantages and disadvantages might emerge. Short TE (<40 ms) is usually better to visualize a broader group of metabolites, although it may confer wilder shaped baselines to the MR spectrum. On the other hand, a long TE (> 100 ms) usually leads to flatter baselines and thus quantification can be obtained in conditions where short TE could not be useful¹¹. However, in long TE fewer metabolites might be visualized when compared to a short TE acquisition. Moreover, some are better quantified in a given TE. For instance, Glx and Ins are better visualized with short TE while Lac is better detected using long TE^{1,12}.

Single Voxel versus Magnetic Resonance Spectroscopic Imaging

MRS can be obtained through a single voxel (SV) or multiple voxels, also referred as chemical shift imaging (CSI) or magnetic resonance spectroscopic imaging (MRSI). Whereas the first allows the acquisition of metabolic information within a specific, smaller region, the second one makes possible to evaluate greater regions of interest.

In SV the shimming is more efficient, resulting in reduced magnetic field inhomogeneity (i.e. narrower line widths). Yet, the segmentation of voxel content is not possible. In small regions, like the hippocampus, structures which can interfere in the acquisition, giving raise to artifacts (i.e. bones, blood vessels, cerebrospinal fluid) might not be avoided, impairing data quantification¹¹.

In its turn, the main advantage of brain MRSI is to provide metabolic information from white or gray matter, i.e. MRSI is capable to outline maps of metabolic alterations¹³ and even regions of maximal alteration¹⁴. It is possible to choose between the voxels acquired those with specific structural characteristics. However, MRSI shimming is not as efficient as in SV, leading to more variable linewidths. Besides, in small

regions the spatial resolution and voxel on the edge of the region of interest might be compromised.

The metabolites more commonly measured by ^1H -MRS, its biological roles and key finds associated to epilepsy are shown in the table 1. To exemplify the spectrum features, figure 1 shows a brain spectrum obtained from a TLE patient of our epilepsy service using SV ^1H -MRS and short TE.

PART II: ^1H -MRS IN THE INVESTIGATION OF EPILEPSIES

^1H -MRS in Focal Epilepsies

Focal epileptic seizures are those whose origin is within networks limited to one hemisphere, being less or more widely distributed. Moreover, it may originate in subcortical structures.²⁴ Focal epilepsies comprise those seizures clinically defined as

temporal or extratemporal, whether the seizure focus is in the temporal lobe or not. Nearly 40% of these cases often become refractory to antiepileptic drugs (AED) and are referred to surgical treatment²⁵. ^1H -MRS is widely used in focal epilepsies, mainly as part of presurgical evaluation. Temporal epilepsies are the most common form of focal epilepsy in adults²⁵, followed by frontal lobe epilepsy (FLE)²⁶, thus they are discussed in more details below. See table 2 for further details in some studies regarding focal epilepsies.

Temporal Lobe Epilepsy (TLE)

TLE comprises about 60 to 80% of all focal epilepsies in adulthood.²⁵ TLE is divided into mesial (MTLE) and neocortical, according to localization of the seizure focus.³⁵ MTLE is the most common form of TLE and hippocampal sclerosis (HS) is the most frequent underlying lesion.³⁶ HS

Table 1. Main metabolites measured by ^1H -MRS in the brain, its biological underpinnings and most prominent find associated to epilepsy.

Metabolite	Position at the chemical shift (ppm)	Biological features	Key find in Epilepsy
NAA	The highest and easier to identify peak. A singlet located at 2.01 ppm ^{1,6}	Synthesized in neuronal mitochondria. Marker of neuronal and axonal viability. Reflects permanent or reversible neuronal damage and more specifically mitochondrial function. Its exact role remains unknown ^{1,6}	A decrease in NAA reflecting neuronal or axonal loss/damage in focal epilepsies. Although there are stronger evidence of disturbed mitochondrial metabolism. ¹⁵
Cr	A singlet positioned at 3.02 ppm in combination with PCr. ^{1,6}	Virtually present in all major cell types of brain tissue and in both gray and white matter. Mainly involved in brain energetics. Total creatine usually remains stable over the brain and time in normal conditions. Thus, is used to normalize other metabolites values. Further characterization is better achieved by ^{31}P -MRS. ^{1,6}	Its ratio is mainly used to normalize metabolic data. Cr is associated to seizure active and higher levels would be found in the post-ictal period ¹⁶
Glu	Glu generates three multiplets arising at 2.34, 2.08 and 3.74 ppm. At 1.5T, Glu metabolite is actually a combined signal from glutamate and glutamine, plus minor glutathione and GABA contribution, often referred to as Glx. ^{1,6}	Major excitatory neurotransmitter. MRS measures correspond mainly to Glucytoplasmic concentrations. Found in both neurons and glia. ^{1,6}	An increase of Glx indicating epileptogenic process probably due to excitotoxicity. ¹⁷⁻¹⁹
Lac	A doublet localized at 1.32 ppm. Usually not present in detectable concentrations in the normal brain. ^{1,6}	Product of anaerobic metabolism of glucose. Thus, it is usually detectable under pathological conditions. ^{1,6}	An increase in Lac levels up to 6 hours after seizures. ^{2,20}
Cho	A singlet located at 3.21 ppm composed mainly by phosphorylcholine and glycerophosphorylcholine. Only those Cho molecules free from membrane (thus able to generate RM signal) account for the measure. ^{1,6}	Cho compounds are associated to cell membrane turnover and increased inflammatory process ^{1,6}	An increase of Cho would reflect cell membrane disturbance mainly associated with malformations of cortical development in extratemporal epilepsies. ^{21,22}
GABA	A multiplet at 3.01 ppm, a triplet at about 2.28 ppm and another multiplet 2.34 ppm. Without optimized pulse sequences (J-resolved or J-editing) the three peaks cannot be seeing at fields up to 3T due to overlapping from more intense signals. ^{1,6}	Most abundant inhibitory neurotransmitter. ^{1,6}	Elevated values in response to seizure activity. ¹⁶
mI	Two multiplets at about 3.52 ppm and 3.61 ppm. mI peaks are usually not observable at long TE. ^{1,6}	Marker of glia cells. Although, there is stronger evidence of mI be equally synthesized in both neurons and glia. ^{1,6}	Higher levels of mI in the seizure focus, indicating gliosis processes, and lower mI levels in areas of seizure spread ²³

^1H -MRS: proton magnetic resonance spectroscopy; ppm: parts per million; NAA: N-acetylaspartate; Cr: creatine; ^{31}P -MRS: Phosphorus magnetic resonance spectroscopy; Glu: glutamate; GABA: gamma-aminobutyric acid Glx: glutamate plus glutamine; MRS: magnetic resonance spectroscopy; Cho: choline or choline-containing compounds; Lac: lactate; TE: echo time; mI: myo-inositol.

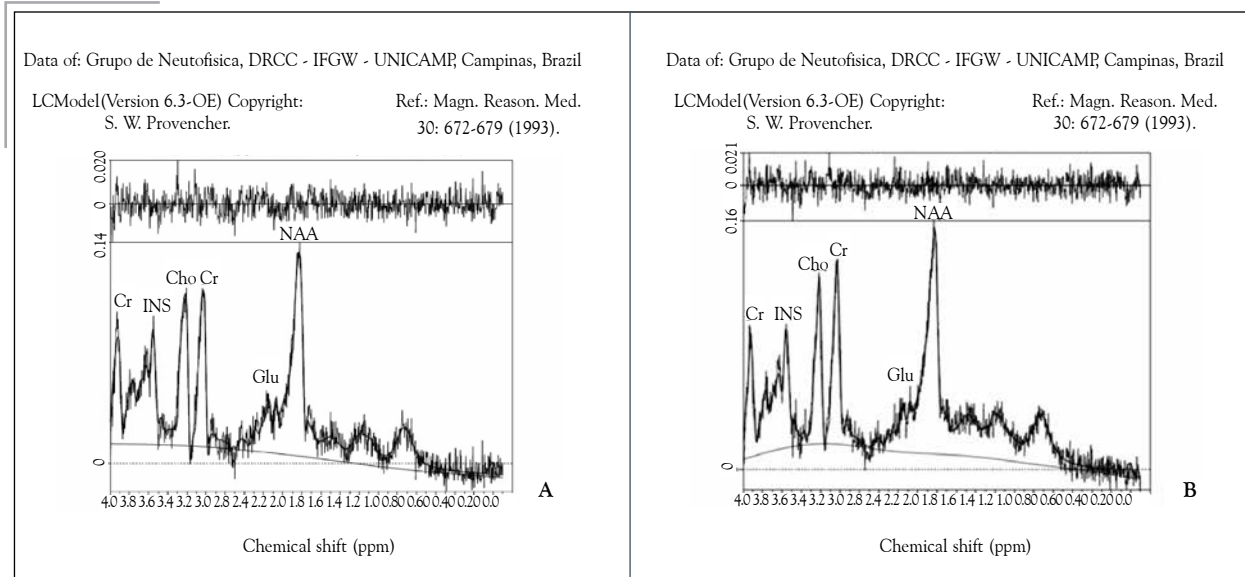


Figure 1. ^1H -MRS spectra obtained with LCModel9 from a TLE patient of our cohort. Spectra were acquired at 3.0 T system in the hippocampus, using PRESS sequence at TE = 35 ms. Panel (A) shows ipsilateral hippocampus (spectrum estimated FWHM = 0.069, SNR = 9). In (B) contralateral hippocampus (spectrum estimated FWHM = 0.053, SNR = 12). Note that the spectrum obtained ipsilaterally to the lesion displays a little less quality than the contralateral spectrum. This might be due to presence of HA, which makes acquisition more difficult. Main metabolites peaks are indicated. Cr: creatine; Ins: myo-Inositol; Cho: choline-containing compounds; Glu: glutamate; NAA: N-acetylaspartate; TLE: temporal lobe epilepsy; HA: hippocampal atrophy.

can be reliably detected by MRI exams, appearing as hippocampal atrophy (HA) and an increasing in T2 weighted signal intensity.³⁷

Most of TLE patients becomes refractory to medication and are candidates to surgical treatment, undergoing extensive clinical evaluation. Correctly lateralize seizure focus is an important part of this process. Lateralization is determined by means of EEG monitoring, structural MRI and PET or SPECT results. However, studies have shown that ^1H -MRS indicates changes even in MRI negative TLE patients^{17,27,35} and with normal or bilateral EEG.^{30,39}

The most prominent ^1H -MRS find in MTLE-HS is a decreasing in NAA/Cr levels in the hippocampus ipsilateral to seizures focus or if bilateral reduction is found, the one ipsilateral to EEG focus usually is more evident.^{3,14,17,40,41} Similarly to what is found for both ipsi- and contralateral hippocampi from MRI-positive patients, hippocampus from MRI-negative patients ipsilateral to EEG alteration also displays maximum decreasing values of NAA ratios.⁴²

Actually, NAA ratios in MTLE do not seem to be confined to hippocampi but is rather a more widespread disturbance, including extrahippocampal areas, such as parietal, frontal and insula lobes. These changes occur in both MTLE and MRI negative patients although are more intense in the first ones.^{26,43,44}

Relative decreasing in NAA to Cr or Cho has also been set as a predictor of AED response. SV ^1H -MRS in MTLE patients refractory to AED showed lower relative NAA levels when compared to MTLE patients with good seizure control (Mendes-Ribeiro, 1998, Campos, 2012).^{29,45}

Relative NAA reduction is pointed as a result of neuronal loss.^{46,47} However, NAA/Cr decreasing does not seem

to explain an epileptogenic disturbance in the seizure focus alone. As mentioned above, some studies also show contralateral decreasing in NAA, even in unilateral HA cases.^{17,18,28} There is also evidence of mitochondrial disturbance involved in NAA decreasing.¹⁵ *In vivo* data appear to indicate that metabolic changes measured by ^1H -MRS do not reflect only neuronal loss.^{3,15,48} Normalization of NAA/Cr values after successful hippocampal resections adds information in favor of this finding.⁴⁹

The lack of association between metabolic findings and seizure frequency in some studies^{28,42} also brings the question whether is HS and neuronal loss a cause or consequence of seizures. A study aiming to prospectively evaluate the effects of acute seizures in future development of HS found decreased NAA in all seven patients evaluated and identified Lac peaks in six out of seven patients.⁵⁰ Results like this might help to better understand the association between a precipitating injury and further development of TLE. However, there were some limitations in these studies, such as the small cohort and lack of detailed MRS analyses. An acute increase of Lac levels up to 6 hours after complex partial seizure (dyscognitive) in the temporal lobe is described as a reliable indication of seizure onset.^{2,20}

To sum up, ^1H -MRS findings in TLE show that key metabolic change is relative NAA reduction, with a high concordance rate with seizure focus lateralization. However, the exact underlying mechanism of NAA reduction remains controversial. Another key metabolite is Lac, which increases up to 6h after a complex partial seizure (dyscognitive). ^1H -MRS keeps its value in pre-surgical investigation and general research of TLE, where it has proven to be as useful as conventional MRI and others brain imaging techniques.

Table 2. ¹H-MRS studies focusing on several metabolites in focal and generalized seizure semiology.

	¹ H-MRS technique	Seizure semiology	Cohort	Metabolites evaluated	Key finds
Doelken et al., 2008 ²⁷	1.5T SV	Focal	17 HS MRI-positive 9 HS MRI-negative 23 Ctrl	Glx, Cho, Cr	No significant differences between groups.
Simister et al., 2002 ²⁸	1.5T MRSI	Focal	10 Unilateral HS 10 MRI-negative 10 Ctrl	Glx, Cho, Cr, ml	Low Cr and Cho in the anterior sclerotic hippocampus; Glx increasing in contralateral anterior hippocampus of MRI-negative patients
Campos et al., 2010 ²⁹	2.0 T SV	Focal	25TLE responsive to AED 21 TLE refractory to AED	NAA/Cr	A less intense reduction of NAA/Cr in TLE responsive to AED compared to refractory, suggesting less extent of neuronal damage and a prediction value of AED response by ¹ H-MRS
Li et al., 2000 ³⁰	1.5 T MRSI	Focal	21 bilateral refractory TLE 30 Ctrl	NAA/Cr	Decreasing in NAA/Cr to the side of surgery and normal NAA/Cr values in the contralateral posterior-temporal region associated with good surgical outcome
Lundbom et al., 2001 ²²	1.5T MRSI	Focal	14 FLE or frontoparietal epilepsy and matched ctrl	NAA, Cho, Cr	Decreased NAA and an increasing of Cr and Cho in seizure focus. Reduced NAA/Cho+Cr in contralateral hemisphere, suggesting diffused metabolism alterations in FLE
Doelken et al., 2010 ³¹	3.0T MRSI	Generalized	10 GTCS 25 Ctrl	Glx, Cho	A broadly Glx increasing in both hemispheres; Cho decreasing in both grey and white matter in central regions of the brain
Simister et al., 2003 ¹⁶	1.5T SV	Generalized (different subsyndromes)	26 MRI negative	Glx, Cr, Cho, ml, GABA + homocarnosine	Elevation of Glx in frontal lobe bilaterally
Mory et al., 2003 ³²	2T SV	Generalized	10 JME 10 Ctrl	NAA/Cr	Low NAA/Cr values in the thalami of JME patients, suggesting thalamic dysfunction in this type of IGE
Kabay et al., 2010 ³³	1.5T MRSI	Generalized	14 JAE 10 Ctrl	NAA, NAA/Cr, NAA/Cho, NAA/Cho+Cr	Lower NAA/Cr ratios in bilateral thalamus. No difference in frontal and hippocampal regions
Helms et al., 2006 ¹⁹	1.5T MRSI	Generalized	43 IGE 38 Ctrl	Glx, NAA	Increased Glx and decreased NAA in thalamus of IGE patients
Long et al., 2015 ³⁴	3.0T MRSI	Generalized	12 BAFME from the same family 12 ctrl	NAA/Cr, NAA/Cho, Cho/Cr, and NAA/(Cr+Cho)	Lower NAA/Cho ratio in cerebellar cortex of BAFME patients

¹H-MRS: proton magnetic resonance spectroscopy; SV: single-voxel acquisition; MRSI: magnetic resonance spectroscopic imaging; HS: hippocampal sclerosis; MRI: magnetic resonance imaging; TLE: temporal lobe epilepsy; AED: antiepileptic drugs; FLE: frontal lobe epilepsy; GTCS: generalized tonic-clonic seizures; JME: juvenile myoclonic epilepsy; JAE: juvenile absence epilepsy; IGE: idiopathic generalized epilepsy; BAFME: benign absence familial myoclonic epilepsy; NAA: N-acetylaspartate; Cr: creatine; Glu: glutamate; GABA: gamma-aminobutyric acid; Glx: glutamate plus glutamine; Lac: lactate; ml: myo-inositol; Cho: choline or choline-containing compounds.

¹H-MRS controversial results might be due to the heterogeneity of TLE itself, since there is a large heterogeneity of underlying pathologies. Additionally, different approaches have been applied in these studies.

Extratemporal Epilepsies

Extratemporal epilepsies (ETLE) are thus considered for having seizure foci outside temporal lobe. ETLE are less frequent, estimated in 18-30% of all focal epilepsies.⁵¹ Frontal

lobe epilepsy (FLE) is the most frequent form, followed by occipital and parietal lobes epilepsy.⁵² Studies with AED refractory epilepsy show that there are tumors, trauma, vascular anomalies, and malformations of cortical development among the underlying extratemporal lesions found.^{53,54} Although MRI negative cases are also a frequent finding.

Patients with ETLE are often refractory to medical treatment²⁵; however, they present less favorable surgical outcome than TLE patients.⁵⁵ Identification of seizure focus usually

involve extensive presurgical evaluation in order to diminish morbidity and achieve better outcome. Presurgical evaluation is even more challenging in ETLE with MRI-negative results and often requires intracranial EEG monitoring.

NAA/Cr and NAA/Cho ratios are found to be decreased in epileptogenic regions of the frontal lobes compared to non-epileptogenic ones.^{56,57} Guye and colleagues⁵⁷ studied refractory FLE using data from ¹H-MRSI and interictal intracranial EEG monitoring. They showed lowering of NAA/Cr and NAA/Cho+Cr ratios within regions of epileptiform abnormalities when compared to controls and regions with no electrophysiological abnormalities. The results also suggest that NAA/Cr would be more specific whereas NAA/Cho+-Cr ratio would more sensitive. Thus, both values should be considered in presurgical evaluation.

Remarkably, ¹H-MRSI metabolic abnormalities mapping of ETLE seems to be able to detect epileptiform zones also in MRI negative cases. Similarly to what is found for TLE, metabolic findings aid detecting subtle changes in patients with ETLE, more specifically malformations of cortical development.^{21,57} Krsec et al.²¹ showed that ¹H-MRS localized the seizure focus in 5 out of 7 patients with refractory FLE and added important information on the localization in other two. Histological analysis of surgical specimen revealed an FCD lesion in all patients. In Guye et al.⁵⁷ series, 4 out of 7 MRI negative patients, whose seizure focus was localized by invasive examination, also presented FCD. In both studies patients showed a desirable surgical outcome.

Thus, also in extratemporal epilepsies ¹H-MRS in localizing seizure focus of FLE in good agreement with SPECT, seizure semiology, invasive EEG recording and histological postsurgical analysis.^{21,56,57} Moreover, metabolic alterations seem to be more extensive than the seizure focus itself in extratemporal epilepsies,^{21,56} as it occurs in patients with TLE.³¹ Since postsurgical outcome in extratemporal epilepsies depends on successful resection of seizure focus, ¹H-MRS can improve presurgical evaluation as an additional tool for localization.

¹H-MRS in Generalized Epilepsies

In this seizure semiology are included sub-syndromes which, in general, present typical absences, tonic-clonic seizures and myoclonic jerks.⁵⁸ Juvenile myoclonic epilepsy is considered the most frequent generalized epilepsy (GE) syndrome, although numbers may vary.⁵⁹ Generalized epileptic seizures originate at some point in brain tissue and rapidly spread to bilaterally distributed networks. The so-called idiopathic generalized epilepsies (IGE, now termed genetic generalized epilepsies)²⁴ are usually associated with normal MRI. Although, Seneviratne and colleagues (2014)⁴⁷ listed studies which suggest an involvement of “focal” features not only in neuroimage (including MRS) but also EEG, neuropsychology and neuropathology. The findings are controversial, though data show that specific structures might play a role in GE, like frontal cortex, thalamus and even hippocampus.^{33,60,61} In this context, MRS might be a useful tool in further evalua-

ting underlying metabolic changes, where IGE is supposed to show no lesion.

There are evidence of a well characterized thalamo-cortical reduction of NAA/Cr.^{33,60-62} However, other metabolites, like Glx show conflicting results for frontal lobe measures.⁶² Regarding seizure control, results are also conflicting. There are studies indicating lower NAA/Cr levels, regardless seizure control^{62,63} as well as more pronounced Glx elevation and NAA reduction in those patients with worse seizure control.³¹

¹H-MRS was successfully employed in attempt to differentiate focal from generalized non-convulsive seizures. Absence seizures do not present with the usual decrease of NAA/Cr+PCr and increasing of Lac/Cr+PCr showed in focal epilepsies. Moreover, IGE patients also do not show increasing in Lac/Cr+PCr during post-ictal or interictal periods when compared to normal controls values. The study concludes that this finding might explain the mild or lack of post-ictal confusion observed in absence seizures and the more benign course of primary generalized seizures.²

Even though there might not be structural alterations showed by conventional MRI, MRS is able to point substantial metabolic changes, which might help to explain GE pathophysiology. Neuronal damage might be more frequent in thalamus and frontal cortex, as indicated by changes on relative NAA. Similar to focal epilepsies, controversial results of other metabolites might be due to different methodologies applied, mainly inherent variation of the cohort studied and cortical area which have been evaluated.

Limitations in the usage of MRS

MRS hits in some technical issues. The main limitations are due to its inherent physics principles. Considering that metabolites concentrations in biological tissues are very low and that concentration measure is directly related to voxel size, the large the voxel the better the quantification.^{4,5,7} Conversely, spectra must present with a minimum resolution, what is in part dependent on the acquisition time. Usually longer acquisition times are necessary compared to structural MRI.⁵ Moreover, MRS is a very sensitive technique to artifacts difficult to control, like movement. Thus, is important that the subject remains still during longer periods. This may justify why MRS is not a frequent choice in epilepsy services (unless epilepsy suspected causes involve situations in which MRS is indicated, e.g. brain tumors).

Regarding brain MRS, artifacts also come from adjacent structures, like bones and blood vessels, making difficult to obtain high quality spectra depending on the regions. In some pathological alterations, this is even more problematic (e.g. the atrophic hippocampus, figure 1A). The majority of studies consider relative quantification, i.e. metabolites ratios to Cr levels. A problem that can arise from this approach is variations across subjects when comparing more than one group⁷, which can be overcome by adopting absolute concentrations.³⁴ Moreover, as the loss of NAA may appear in some cases in parallel to an increase of Cr, the NAA/Cr ratios may actually reflects a higher relative value instead of

an absolute value in a single signal.⁶⁴ These limitations can be minimized setting well design studies, employing human resources with expertise in the field, and taking into account inherent factors like TE, acquisition sequence, water suppression, shimming, voxel positioning, post-processing techniques and others.

A long way ahead: what is left to be done with MRS?

As exposed in this review, data from MRS in epilepsy remains controversial and with many technical limitations. We need more studies with well design groups of subjects to evaluate different purposes in epileptology: pre-surgical value of MRS, biological role of its findings, MRS in animal models of epilepsy and translational studies, just to mention a few.

FINAL REMARKS

¹H-MRS is an MR technique that offers the benefit of reliably quantifies metabolic information *in vivo*. Quanti-

fication is possible using SV or MRSI acquisition and TE defines which metabolites are better displayed in the chemical shift. Data gathered in this review show that ¹H-MRS can be set as a useful tool in presurgical evaluation being able to lateralizing seizure focus in both TLE and ELTE. It is also valuable in characterizing structures more prone to be involved in GE, through its metabolic changes. ¹H-MRS also reliably detects subtle brain tissue alterations in patients, thus considered MRI negative. The most frequent and consistent metabolic change pointed out in literature is a decreasing in relative NAA, indicating neuronal dysfunction in both focal and GE. Relative NAA can be also used as predictive biomarker of specific features of epilepsy, like refractoriness. Association between epilepsy features and other metabolites measured by ¹H-MRS still needs further investigation, although an increase in Lac can be taken as a marker of epileptiform activity. Similar to any MRI technique, ¹H-MRS presents advantages and limitations, which can be optimized to improve its potentials.

REFERENCES

- Soares DP, Law M. Magnetic resonance spectroscopy of the brain: review of metabolites and clinical applications. *Clin Radiol*. 2009; 64(1):12-21.
- Cendes F, Stanley JA, Dubeau F, Andermann F, Arnold DL. Proton magnetic resonance spectroscopic imaging for discrimination of absence and complex partial seizures. *Ann Neurol*. 1997a; 41(1):74-81.
- Kuzniecky R, Hugg JW, Hetherington H, et al. Relative utility of ¹H spectroscopic imaging and hippocampal volumetry in the lateralization of mesial temporal lobe epilepsy. *Neurology*. 1998; 51(1):66-71.
- Frahm J, Bruhn H, Gyngell ML, et al. Localized proton NMR spectroscopy in different regions of the human brain in vivo. Relaxation times and concentrations of cerebral metabolites. *Magn Reson Med*. 1989; 1(1):47-63.
- Hajek M, Dezortova M. Introduction to clinical in vivo MR spectroscopy. *Eur J Radiol*. 2008 Aug; 67(2):185-93.
- Maddock RJ, Buonocore MH. MR spectroscopic studies of the brain in psychiatric disorders. *Curr Top Behav Neurosci*. 2012; 11:199-251.
- Buonocore MH, Maddock RJ. Magnetic resonance spectroscopy of the brain: a review of physical principles and technical methods. *Rev Neurosci*. 2015 Jul 22.pii: /j/revneuro.ahead-of-print/revneuro-2015-0010/revneuro-2015-0010.xml.
- Mlynárik V, Cudalbu C, Xin L, Gruetter R. ¹H NMR spectroscopy of rat brain in vivo at 14.1 Tesla: Improvements in quantification of the neurochemical profile. *J Magn Reson*. 2008; 194(2):163-8.
- Provencher SW. Estimation of metabolite concentrations from localized in vivo proton NMR spectra. *Magn Reson Med*. 1993;30(6):672-9.
- MRUI (2009). Magnetic Resonance User Interface. Available at: <http://www.jmru.eu/>. Accessed July 2015.
- Provencher SW. Automatic quantitation of localized in vivo ¹H spectra with LCModel. *NMR Biomed*. 2001;14(4):260-4.
- Kwong L. Localized MR spectroscopy: basic principles. *Neuroimaging Clin N Am*. 1998;8(4):713-31.
- Spencer DC, Szumowski J, Kraemer DF, Wang PY, Burchiel KJ, Spielman DM. Temporal lobe magnetic resonance spectroscopic imaging following selective amygdalohippocampectomy for treatment-resistant epilepsy. *Acta Neurol Scand*. 2005;112(1):6-12.
- Cendes F, Andermann F, Preul MC, Arnold DL. Lateralization of temporal lobe epilepsy based on regional metabolic abnormalities in proton magnetic resonance spectroscopic images. *Ann Neurol*. 1994;35(2):211-6.
- Petroff OAC, Errante LD, Kim JH. N-acetyl-aspartate, total creatine, and myo-inositol in the epileptogenic human hippocampus. *Neurology*. 2003; 60(10):1646-51.
- Simister RJ, McLean MA, Salmenpera TM, Barker GJ, Duncan JS. The effect of epileptic seizures on proton MRS visible neurochemical concentrations. *Epilepsy Res*. 2008;81(1):36-43.
- Woermann FG, McLean MA, Bartlett PA, Parker GJ, Barker GJ, Duncan JS. Short echo time single-voxel ¹H magnetic resonance spectroscopy in magnetic resonance imaging-negative temporal lobe epilepsy: different biochemical profile compared with hippocampal sclerosis. *Ann Neurol*. 1999; 45(3):369-76.
- Cendes F, Andermann F, Dubeau F, Arnold DL. Proton magnetic resonance spectroscopic images and MRI volumetric studies for lateralization of temporal lobe epilepsy. *Magn Reson Imaging*. 1995;13(8):1187-91.
- Helms G, Ciomas C, Kyaga S, et al. Increased thalamus levels of glutamate and glutamine (Glx) in patients with idiopathic generalized epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006;77:489-94.
- Matthews PM, Andermann F, Arnold DL. A proton magnetic resonance spectroscopy study of focal epilepsy in humans. *Neurology*. 1990;40(6):985-9.
- Krsek P, Hajek M, Dezortova M, et al. (1)H MR spectroscopic imaging in patients with MRI-negative extratemporal epilepsy: correlation with ictal onset zone and histopathology. *Eur Radiol*. 2007;17(8):2126-35.
- Lundbom N, Gaily E, Vuori K, et al. Proton spectroscopic imaging shows abnormalities in glial and neuronal cell pools in frontal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2001;42(12):1507-14.
- Wellard RM, Briellmann RS, Prichard JW, Syngieniotis A, Jackson GD. Myoinositol abnormalities in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2003;44(6):815-21.
- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010; 51(4):676-85.
- Kwan P, Brodie MJ. Early identification of refractory epilepsy. *N Engl J Med*. 2000;342(5):314-9.
- Spencer SS, Berg AT, Vickrey BG, Sperling MR, Bazil CW, Shinnar S, et al. Initial outcomes in the Multicenter Study of Epilepsy Surgery. *Neurology*. 2003;61(12):1680-5.
- Doelken MT, Stefan H, Pauli E, et al. (1) H-MRS profile in MRI positive- versus MRI negative patients with temporal lobe epilepsy. *Seizure*. 2008;17(6):490-7.
- Simister RJ, Woermann FG, McLean MA, Bartlett PA, Barker GJ, Duncan JS. A short-echo-time proton magnetic resonance spectroscopic imaging study of temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2002;43(9):1021-31.
- Campos B, Yasuda C, Castellano G, et al. Proton MRS may predict AED response in patients with TLE. *Epilepsia*. 2010;51(5):783-8.
- Li LM, Cendes F, Antel SB, et al. Prognostic value of proton magnetic resonance spectroscopic imaging for surgical outcome in patients with intractable temporal lobe epilepsy and bilateral hippocampal atrophy. *Ann Neurol*. 2000; 47(2):195-200.
- Doelken MT, Mennecke A, Stadlbauer A, et al. Multi-voxel magnetic resonance spectroscopy at 3 T in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Seizure*. 2010;19(8):485-92.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989;30(4):389-99.
- French JA, Williamson PD, Thadani VM, et al. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy: I. Results of history and physical examination. *Ann Neurol*. 1993;34(6):774-80.
- Berkovic SF, Andermann F, Olivier A, et al. Hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy demonstrated by magnetic resonance imaging. *Ann Neurol*. 1991;29(2):175-182.
- Connelly A, Van Paesschen W, Porter DA, Johnson CL, Duncan JS, Gadian DG. Proton magnetic resonance spectroscopy in MRI-negative temporal lobe epilepsy. *Neurology*. 1998;51(1):61-6.
- Azab SF, Sherief LM, Saleh SH, et al. Childhood temporal lobe epilepsy: correlation between electroencephalography and magnetic resonance spectroscopy: a case-control study. *Ital J Pediatr*. 2015;18:41-32.
- Cendes F, Caramanos Z, Andermann F, Dubeau F, Arnold DL. Proton magnetic resonance spectroscopic imaging and magnetic resonance imaging volumetry

- in the lateralization of temporal lobe epilepsy: a series of 100 patients. *Ann Neurol*. 1997;42(5):737-46.
38. Achten E, Santens P, Boon P, et al. Single-voxel proton MR spectroscopy and positron emission tomography for lateralization of refractory temporal lobe epilepsy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1998;19(1):1-8.
39. Li LM, Cendes F, Andermann F, Dubeau F, Arnold DL. Spatial extent of neuronal metabolic dysfunction measured by proton MR spectroscopic imaging in patients with localization-related epilepsy. *Epilepsia*. 2000;41(6):666-74.
40. Xu MY, Ergene E, Zagardo M, et al. Proton MR Spectroscopy in Patients with Structural MRI-Negative Temporal Lobe Epilepsy. *J Neuroimaging*. 2015; 25(6):1030-7.
41. Mueller SG, Laxer KD, Cashdollar N, Flenniken DL, Matson GB, Weiner MW. Identification of abnormal neuronal metabolism outside the seizure focus in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2004;45(4):355-66.
42. Mendes-Ribeiro JA, Soares R, Simões-Ribeiro F, Guimarães ML. Reduction in temporal N-acetylaspartate and creatine (or choline) ratio in temporal lobe epilepsy: does this 1H-magnetic resonance spectroscopy finding mean poor seizure control? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65(4):518-22.
43. Tasch E, Cendes F, Li LM, Dubeau F, Andermann F, Arnold DL. Neuroimaging evidence of progressive neuronal loss and dysfunction in temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 1999;45(5):568-76.
44. Bernasconi A, Tasch E, Cendes F, Li LM, Arnold DL. Proton magnetic resonance spectroscopic imaging suggests progressive neuronal damage in human temporal lobe epilepsy. *Prog Brain Res*. 2002;135:297-304.
45. Kuzniecky R, Palmer C, Hugg J, et al. Magnetic resonance spectroscopic imaging in temporal lobe epilepsy: neuronal dysfunction or cell loss? *Arch Neurol*. 2001;58(12):2048-53.
46. Cendes F, Andermann F, Dubeau F, Matthews PM, Arnold DL. Normalization of neuronal metabolic dysfunction after surgery for temporal lobe epilepsy. Evidence from proton MR spectroscopic imaging. *Neurology*. 1997;49(6):1525-33.
47. Parmar H1, Lim SH, Tan NC, Lim CC. Acute symptomatic seizures and hippocampus damage: DWI and MRS findings. *Neurology*. 2006; 66(11):1732-5.
48. Kutsy RL. Focal extratemporal epilepsy: clinical features, EEG patterns, and surgical approach. *J Neurol Sci*. 1999;166(1):1-15.
49. Dash D, Tripathi M. The extratemporal lobe epilepsies in the epilepsy monitoring unit. *Ann Indian Acad Neurol*. 2014 Mar;17(Suppl 1):S50-5.
50. Kaker S, Başak M, Mutlu A, Galip GM. MR imaging in epilepsy that is refractory to medical therapy. *Eur Radiol*. 2002;12(3):549-58.
51. Lefkopoulou A, Haritanti A, Papadopoulou E, Karanikolas D, Fotiadis N, Dimitriadis AS. Magnetic resonance imaging in 120 patients with intractable partial seizures: a preoperative assessment. *Neuroradiology*. 2005;47(5):352-61.
52. Ansari SF, Tubbs RS, Terry CL, Cohen-Gadol AA. Surgery for extratemporal nonlesional epilepsy in adults: an outcome meta-analysis. *Acta Neurochir (Wien)*. 2010;152(8):1299-305.
53. Stanley JA, Cendes F, Dubeau F, Andermann F, Arnold DL. Proton magnetic resonance spectroscopic imaging in patients with extratemporal epilepsy. *Epilepsia*. 1998 Mar; 39(3):267-73.
54. Guye M, Ranjeva JP, Le Fur Y, Bartolomei F, Confort-Gouny S, Regis J, Chauvel P, Cozzone PJ. 1H-MRS imaging in intractable frontal lobe epilepsies characterized by depth electrode recording. *Neuroimage*. 2005;26(4):1174-83.
55. Seneviratne U, Cook M, D'Souza W. Focal abnormalities in idiopathic generalized epilepsy: a critical review of the literature. *Epilepsia*. 2014;55(8):1157-69.
56. Camfield CS, Striano P, Camfield PR. Epidemiology of juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsy Behav*. 2013;28(Suppl 1):S15-7.
57. Simister RJ, McLean MA, Barker GJ, Duncan JS. Proton MRS reveals frontal lobe metabolite abnormalities in idiopathic generalized epilepsy. *Neurology*. 2003;61(7):897-902.
58. Simister RJ, McLean MA, Barker GJ, et al. A proton magnetic resonance spectroscopy study of metabolites in the occipital lobes in epilepsy. *Epilepsia*. 2003;44:550-8.
59. Kabay SC1, Gumustas OG, Karaman HO, Ozden H, Erdinc O. A proton magnetic resonance spectroscopic study in juvenile absence epilepsy in early stages. *Eur J Paediatr Neurol*. 2010;14(3):224-8.
60. Mory SB, Li ML, Carlos AM, Cendes G, Cendes F. Thalamic dysfunction in juvenile myoclonic epilepsy: a proton MRS study. *Epilepsia*. 2003;44:1402-5.
61. Bernasconi A, Bernasconi N, Natsume J, Antel SB, Andermann F, Arnold DL. Magnetic resonance spectroscopy and imaging of the thalamus in idiopathic generalized epilepsy. *Brain*. 2003;126(Pt 11):2447-54.
62. Fojtikova D, Brazdil M, Horky J, et al. Magnetic resonance spectroscopy of the thalamus in patients with typical absence epilepsy. *Seizure*. 2006;15(7):533-40.
63. Longo R, Bampo A, Vidimari R, Magnaldi S, Giorgini A. Absolute quantitation of brain 1H nuclear magnetic resonance spectra. Comparison of different approaches. *Invest Radiol*. 1995;30(4):199-203.
64. Hetherington HP, Gadian DG, Ng TC. Magnetic resonance spectroscopy in Epilepsy: technical issues. *Epilepsia*. 2002;43(Suppl):25-31.

I FÓRUM NACIONAL DE EPILEPSIA SUPERA TODAS AS EXPECTATIVAS

NATIONAL FORUM OF EPILEPSY EXCEEDS ALL EXPECTATIONS

FORO NACIONAL DE LA EPILEPSIA SUPERA TODAS LAS EXPECTATIVAS

Maria Carolina Doretto¹

RESUMO

O I Fórum Nacional de Epilepsia “Epilepsia Fora das Sombras” foi realizado no dia 29 de setembro de 2015, no Auditório Nereu Ramos, da Câmara dos Deputados. O objetivo do evento foi sensibilizar parlamentares e representantes do poder público e despertar um novo olhar para os milhões de brasileiros com epilepsia, visando alcançar as metas e os objetivos definidos na Estratégia e Plano de Ação de Epilepsia para as Américas e Caribe da Organização Pan-Americana da Saúde/Organização Mundial de Saúde (Opas/OMS) e o prosseguimento da campanha global Epilepsia Fora das Sombras, liderada pela OMS.

Descritores: Epilepsia; Acesso aos serviços de saúde; Política social; Política de saúde; Preconceito.

ABSTRACT

The I National Epilepsy Forum “Epilepsy: Out of the Shadows” was held on September 29, 2015, at the Nereu Ramos Auditorium of the Chamber of Deputies. The aim of the event was to raise awareness among politicians and representatives of the public authorities, and encourage a new consideration of the millions of Brazilians with epilepsy, seeking to achieve the targets and objectives defined in the Strategic Plan of Action on Epilepsy for the Americas and Caribbean, of the Pan American Health Organization/World Health Organization (PAHO/WHO) and the progress of the global campaign Epilepsy: Out of the Shadows, led by the WHO.

Keywords: Epilepsy; Health services accessibility; Public policy; Health policy; Prejudice.

RESUMEN

El I Foro Nacional de Epilepsia “Epilepsia Fuera de las Sombras” fue realizado el día 29 de setiembre de 2015, en el Auditorio Nereu Ramos, de la Cámara de Diputados. El objetivo del evento fue sensibilizar a parlamentares y representantes del poder público y despertar una nueva visión sobre los millones de brasileños con epilepsia, buscando alcanzar las metas y los objetivos definidos en la Estrategia y Plan de Acción de Epilepsia para las Américas y Caribe de la Organización Panamericana de la Salud/Organización Mundial de Salud (Opas/OMS) y el proseguimiento de la campaña global Epilepsia Fuera de las Sombras, liderada por la OMS.

Descriptores: Epilepsia; Accesibilidad a los servicios de salud; Política social; Política de salud; Prejuicio.

Com um público de cerca de 300 pessoas, formado por pessoas com epilepsia, familiares, parlamentares, e 35 representantes de associações de pacientes e de serviços especializados no atendimento à epilepsia, foi realizado no dia 29 de setembro de 2015, no Auditório Nereu Ramos da Câmara dos Deputados, o I Fórum Nacional de Epilepsia “Epilepsia Fora das Sombras”, Brasília-DF. O objetivo do evento foi sensibilizar parlamentares e representantes do poder público e despertar um novo olhar

para milhões de brasileiros com epilepsia, visando alcançar as metas e os objetivos definidos na Estratégia e Plano de Ação de Epilepsia para as Américas e Caribe da Organização Pan-Americana da Saúde/Organização Mundial de Saúde (Opas/OMS), e o prosseguimento da campanha global Epilepsia Fora das Sombras, liderada pela OMS.

O evento foi promovido pela Federação Brasileira de Epilepsia – EPIBRASIL, Associação Brasileira de Epilepsia – ABE,

1. Federação Brasileira de Epilepsia - EPIBRASIL, Vespasiano, MG, Brasil.

Correspondência: Federação Brasileira de Epilepsia - Epibrasil. Av. Transamazônica, 1011, Bairro Jardim Encantado, Vespasiano, MG, Brasil. CEP: 33200-000. carol-mbr1@hotmail.com



Figura 1. Auditório Nereu Ramos da Câmara dos Deputados que sediou o I Fórum Nacional de Epilepsia.

Movimento Vamos Mudar Brasília, Câmara Legislativa do Distrito Federal - CLDF e Comissão de Seguridade Social e Família da Câmara Federal - CSSF e apoiado pelas seguintes entidades: Assistência à Saúde de Pacientes com Epilepsia – ASPE, Liga Brasileira de Epilepsia – LBE, Academia Brasileira de Neurologia – ABN, Grupo Mães da Epilepsia do Facebook, Purple Day Brasil e APEDF – Associação de Pessoas com Epilepsia do DF.

Representando a CSSF, o Deputado Federal Darcísio Perondi procedeu à solenidade de abertura. À mesa, além do Deputado Perondi, que é médico pediatra, estiveram presentes Dra. Laura Guilhoto, presidente da ABE, Dra. Adélia Henriques-Souza, presidente da LBE e Dra. Maria Carolina Doretto, presidente da EPIBRASIL. As intervenções dos membros da mesa foram todas no sentido de apontar as dificuldades vividas pelas pessoas com epilepsia e a necessidade de melhorar a atenção à saúde e outros aspectos da vida dos pacientes. A Presidente da EPIBRASIL fez a leitura da proposta da Carta de Brasília e salientou que o documento estava sendo submetido à plenária, para acréscimos ou correções.

Ao final da leitura da referida carta, os representantes, convidados pelo cerimonial, se posicionaram à frente do auditório para o registro fotográfico desta data histórica.

Em seguida foi instalada a segunda mesa de trabalho, esta coordenada pelo Deputado Federal Adelmo Carneiro Leão, que também é médico e desde muito tempo, é parceiro da causa da epilepsia no estado de Minas Gerais. Representando o Ministério da Saúde, a Sra. Vânia Kelly da Silva, Coordenadora Geral de Média e Alta Complexidade do Ministério da Saúde apresentou o CAB – Caderno de Atenção Básica para

Epilepsia, Cefaléia e Tontura e o Manual para Médico Não Especialista: Avaliação e Manejo da Epilepsia na Atenção Básica e na Urgência e Emergência, ou como foi informado pela palestrante “Manual de bolso para médicos não especialistas”. Este Manual é uma adaptação do MH-Gap *Intervention Guideline* da Organização Mundial da Saúde. Vânia Kelly destacou que dentro de 20 dias o Manual será disponibilizado em PDF na internet pelo Ministério da Saúde. Entretanto, a representante do Ministério da Saúde não informou aos presentes que, estes dois documentos fazem parte de um projeto maior, trata-se da criação de uma estrutura que permita o atendimento das crises convulsivas na atenção primária e que, para sua implantação, há necessidade de capacitar médicos e demais profissionais da atenção primária, com suporte de neurologistas especialistas em epilepsia, on-line, para apoiar os médicos não especialistas e que, de acordo com o que foi encaminhado no Grupo de Trabalho de Epilepsia do Ministério da Saúde, exemplares do CAB serão distribuídos em todas as UBSs – Unidades Básicas de Saúde do Brasil e o Manual será distribuído pelo Conselho Federal de Medicina aos médicos brasileiros.

Na questão do acesso ao emprego, Dra. Lailah Vilela, Auditora Fiscal do Ministério do Trabalho - MG apresentou a legislação vigente, salientando que embora a epilepsia não seja considerada uma deficiência, as dificuldades encontradas pelas pessoas com epilepsia são semelhantes àsquelas encontradas pelas pessoas com deficiência. No seu ponto de vista, a Lei 1314615 (Lei Brasileira de Inclusão), pode ser adaptada para pessoas com epilepsia, pois prevê punição a quem discriminar pessoas com deficiência no ato da contratação.



Figura 2. Participantes do I Fórum Nacional de Epilepsia.

Salientou ainda a importante mudança de paradigma para deficiência, contrapondo o modelo médico *versus* o modelo biopsicossocial (CIF – Classificação Internacional de Funcionalidade) e comentou que faz parte da equipe que elabora o Instrumento Brasileiro de Funcionalidade– IFBr e que embora incompleto, já existe uma versão em uso, para aposentadoria especial das pessoas com deficiência. Finalizou sugerindo a possibilidade de discutirmos uma forma de incluir as pessoas com epilepsia de maneira semelhante ao que está sendo feito para pessoas com deficiência.

Dr. Marco Antônio Gomes Pérez, Diretor de Políticas de Saúde e Segurança Ocupacional do Ministério da Previdência Social, defendeu, de forma muito apropriada, que as ações devem ser direcionadas no sentido de melhorar o acesso aos tratamentos, controlar as crises e ingressar no mercado de trabalho, sendo a aposentadoria ou os benefícios, os recursos menos desejáveis, admitindo porém, que em alguns casos, eles se fazem necessários.

Na última mesa de trabalho, “Carta de Brasília e Realidade nos estados”, o coordenador Rodrigo Delmasso, informou que está no movimento da epilepsia como Deputado Distrital e como pai de uma criança com epilepsia. Em seus nove meses de mandato já apresentou na Câmara Legislativa do DF o Projeto-de-Lei 41/2015 que trata da inclusão do canabidiol na lista de medicamentos fornecidos gratuitamente pelo SUS, outro projeto de lei que destina 5% da verba publicitária do Fundo de Saúde do DF para campanhas de combate à discriminação de pessoas com epilepsia, projeto este que já tem o parecer favorável do relator na Comissão de Educação e Saúde. Ademais, apresentou a emenda parlamentar para compra e manutenção de dois aparelhos de vídeo-EEG, que deverão ser comprados até dezembro de 2015. Convidado a fazer uso da palavra, Dr. Wagner Teixeira, declarou-se emocionado com a realização do I FNE e apontou como uma das maiores dificuldades o retorno dos pacientes controlados para atendimento na atenção básica, e assim, abrir vagas para o atendimento dos casos de epilepsia refratária. De um lado, a formação dos médicos é insatisfatória e de outro, os pacientes não querem voltar para a atenção básica. Foi observado que é feito um trabalho de formação com os médicos da atenção básica e reuniões com pacientes, mas os pacientes comparecem pouco. Reivindicou a melhoria de políticas para acesso ao tratamento cirúrgico e criticou Ministério da Saúde pelo desmantelamento em 2005,

de um programa de atendimento que era exemplo para o mundo. Para Dr. Wagner, o Ministério da Saúde tem que mudar com urgência o programa atual de atendimento ao paciente neurológico. Reiterou a reivindicação do Deputado Delmasso de campanhas educativas.

Dr. Edmilson Fonsêca, procurador de Justiça do Ministério Público de Rondônia, apresentou as ações do MP-RO para a epilepsia. Foi aprovada recentemente, pelo Colégio de procuradores do estado, a inclusão de ações para a epilepsia até 2019 no Planejamento e Gestão Estratégica do MP. NO PGA – Plano Geral de Ação do MP, a epilepsia recebe uma destinação de verba para as ações. Salientou que o MP-RO é o único do Brasil com ações voltadas para a epilepsia. Apresentou fotos da Casa de Apoio Ana Fonsêca, construída com sua iniciativa e apoio do MP-RO. A casa deverá ser inaugurada em março de 2016, quando terá condições de receber os pacientes que chegam do interior para receber tratamento. Finalizou sua intervenção anunciando o projeto que será feito pelo MP-RO com populações indígenas.

Os diretores da área de Epilepsia do Instituto Estadual de Neurologia Paulo Niemayer do Rio de Janeiro, Dr. Eduardo Faveret e Dra. Isabella D’Andrea ressaltaram, entre outras coisas, a importância do funcionamento da nova unidade para tratamento de epilepsias no Instituto do Cérebro, existente há 2 anos e fizeram o comparativo do antes e do depois, evidenciando a melhoria na qualidade e no número de atendimentos. Nas novas instalações, em um edifício de 12 andares, será destinado um andar e 15 leitos para a epilepsia, situação inexistente até então. Em vista do despreparo dos médicos para lidar com a epilepsia, Dr. Eduardo mencionou a telemedicina como possibilidade de treinamento de médicos em regiões remotas do estado do Rio de Janeiro, tendo como parceira a Universidade Estadual do Rio de Janeiro. Apontou ainda o desinteresse dos médicos para lidar com a epilepsia em virtude dos baixos preços pagos pelos serviços. Ao finalizar sua intervenção, Dr. Eduardo Faveret defendeu o fomento ao cultivo de cannabis por cooperativas, com controle da produção feito pela FIOCRUZ e reiterou a reivindicação dos palestrantes que o antecederam, sobre uma campanha publicitária de epilepsia na televisão.

Foram registradas as presenças dos Deputados Federais: Conceição Sampaio (AM), membro titular da CSSF, Raquel Muniz, membro suplente da CSSF, Aelton Freitas (MG). Além destes, fizeram uso da palavra para prestar apoio à causa da epilepsia o Deputado Federal Marcelo Aro (MG) e a Deputada Federal Benedita da Silva (RJ).

O evento pode ser acessado na íntegra no seguinte endereço:

<http://www2.camara.leg.br/atividade-legislativa/webcamara/videoArquivo?codSessao=54225#videoTitulo>

Os debates finais foram esclarecedores e enriquecedores. Foram feitos adendos à Carta de Brasília - I Fórum Nacional de Epilepsia “Epilepsia Fora das Sombras”, que, após completada com as novas propostas, passou a ser o documento oficial do evento.

RESUMOS DO XXV CONGRESSO BRASILEIRO DE NEUROFISIOLOGIA CLÍNICA - 17 A 19/09/15 NATAL - RN

ABSTRACTS PRESENTED AT XXV BRAZILIAN CONGRESS OF CLINICAL NEUROPHYSIOLOGY - SEP. 17th TO 19th 2015 NATAL - RN

RESÚMENES PRESENTADOS EN EL XXV CONGRESO BRASILEÑO DE NEUROFISIOLOGÍA CLÍNICA - 17 A 19/09/15 NATAL - RN

A IMPORTÂNCIA DO ELETROENCEFALOGRAMA NO DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSÃO INTRACRANIANA COMPENSADA EM CRIANÇA COM TUMOR INTRACRANIANO

Juliana de Lucena Ferreira¹, Valônia Linard Mendes¹, Áurea Nogueira De Melo¹

1. Departamento de Pediatria, Serviço De Neurologia Infantil, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, Natal, RN, Brasil.

Introdução: O eletroencefalograma (EEG) é um exame com seu papel bem definido no diagnóstico de síndromes epiléticas e em outras patologias do SNC. Com o advento dos exames de neuroimagem, vem sendo visto como desnecessário no diagnóstico de tumor cerebral.

Objetivo: Descrever o papel diagnóstico do EEG na hipertensão intracraniana compensada secundária a um tumor intracraniano numa criança com diagnóstico hemiparesia aguda. Relato de Caso: Menina, 4 anos de idade, história de déficit de força muscular aguda em membro direito há 2 meses, e referida com diagnóstico de Hemiplegia Aguda da Criança. Negava queixa de cefaleia, vômitos e diplopia. Exame neurológico mostrava: hemiparesia completa à direita com predomínio braqui-crural; reflexo patelar vivo à direita; sinal de Babinski bilateral, mais evidente à direita; marcha ceifante à direita. O EEG evidenciou desorganização bilateral e surtos intermitentes de ondas deltas rítmicas frontais, predominando à esquerda sugestivo de hipertensão intracraniana, provavelmente compensada pela ausência de sintomas típicos. Face ao achado do EEG solicitou-se na urgência estudo com a RM de encéfalo que revelou: presença de volumosa formação expansiva heterogênea, localizada em região frontal esquerda, apresentando importante efeito expansivo e significativo desvio da linha média para a direita. Paciente evoluiu com quadro de mudança comportamental, hipoatividade, rebaixamento de nível de consciência, sendo internada na UTI. Realizou neurocirurgia para ressecção parcial do tumor com histopatológico compatível com teratoide/rabdoide. **Conclusão:** O diagnóstico de tumor intracraniano é radiológico e histopatológico, mas o eletroencefalograma ainda tem sua importância, como ferramenta de investigação clínica demonstrado neste relato de caso.

ACHADOS ELETROFISIOLÓGICOS DA SÍNDROME DE MILLER-FISHER: RELATO DE SEIS CASOS

Vitor Marques Caldas¹, Julianne Tannous Cordenonssi¹, Alberto Andrade De Mello¹, Carlos Otto Heise¹

1. Setor de Eletroencefalografia da Divisão de Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil.

Introdução: A síndrome de Miller-Fisher (SMF) é uma variante rara da síndrome de Guillain-Barré (SGB), caracterizada pela tríade ataxia, arreflexia e oftalmoplegia. Encontra-se no espectro das doenças relacionadas ao anticorpo anti-GQ1b, sendo controverso o papel da avaliação neurofisiológica. **Objetivos:** Descrever os achados eletrofisiológicos de pacientes com diagnóstico de SMF. **Metodologia:** Foram avaliados, retrospectivamente, seis pacientes admitidos no Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, entre os anos de 1996 e 2015, com o quadro clínico de SMF. O resultado do líquido estava disponível em quatro casos, todos com dissociação proteíno-citológica confirmada. Todos os pacientes foram submetidos a estudo de condução nervosa motora e ondas F dos nervos mediano, ulnar, fibular e tibial; condução nervosa sensitiva dos nervos mediano, ulnar, radial, fibular e sural; e reflexo H do nervo tibial. **Resultados:** O estudo de condução motora foi normal em todos os casos. O estudo de condução sensitiva demonstrou comprometimento axonal sensitivo (redução das amplitudes dos potenciais de ação sensitivos) em quatro casos. Alteração do reflexo H do nervo tibial foi identificada em todos os pacientes, com latência aumentada em dois casos e ausência da resposta em quatro casos. **Conclusão:** Apesar de ser considerada uma variante da SGB, a SMF apresenta-se como uma polineuropatia axonal sensitiva, devendo portanto possuir critérios eletrofisiológicos próprios.

Referências: (1) N Engl J Med 255: 57–65, 1956; (2) Neurology 37: 1493–1498, 1987; (3) J Clin Neurosci 17: 410–411, 2010.

ATIVAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DEVE SER ROTINA NO EEG?

Tiago Silva Aguiar¹, Cláudia Cecília da Silva Rêgo¹, Valéria Coelho Santa Rita Pereira¹, Soniza Vieira Alves-Leon¹

1. Departamento de Neurologia, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho - UFRJ, RJ, Brasil.

Introdução: As atividades mentais superiores podem precipitar descargas epiléticas generalizadas nas epilepsias generalizadas idiopáticas (EGI)^{1,2}. A investigação por vídeo-eletroencefalograma (VEEG) com ativações fisiológicas típicas é rotina, mas a ativação neuropsicológica (ANP) é uma ferramenta eficaz para demonstrar descargas epiléticas³. A fisiopatologia das descargas associadas à ANP provavelmente relaciona-se com a disfunção em circuitos complexos ativados por envolvimento cortical. As

descargas induzidas pela ANP são semelhantes às espontâneas e as crises mioclônicas ou as ausências são as apresentações clínicas mais comuns³. **Objetivos:** Demonstrar a importância da ANP como método de ativação. **Metodologia:** Relato de casos submetidos monitorização VEEG com protocolo de ANP em centro de tratamento de epilepsias. **Resultados:** Caso 1 Homem, 28 anos, diagnóstico de epilepsia ausência juvenil com vários exames eletroencefalográficos normais foi submetido a registro videoeletroencefalográfico com protocolo de ANP, houve registro de crise de ausência típica durante leitura de livro em inglês com descargas complexas ponta-onda e poliponta onda 3-4Hz bilaterais simétricas e síncronas. Caso 2 Mulher, 25 anos, epilepsia mioclônica juvenil submetida a registro videoeletroencefalográfico com protocolo de ANP com registro de crise mioclônica em ambos braços com surto de descarga generalizada 4-6Hz ponta-onda. **Conclusões:** A ANP é essencial durante a aquisição dos exames eletroencefalográficos, e o protocolo de ANP provavelmente colabora no registro de descargas epiléticas, principalmente na investigação de síndromes epiléticas que cursem com mioclonias ou ausências.

Agradecimentos: Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado do Rio de Janeiro - FAPERJ.

Referências: (1) Ferlazzo E, Zifkin BG, Andermann E, Andermann F. Cortical triggers in generalized reflex seizures and epilepsies. *Brain* 2005;128:700-710; (2) Yamamoto S, Yamamoto J, Kawasaki T, et al. A pathophysiological consideration of 21 cases of reflex epilepsy induced by higher mental activity. *Jpn J Psychiatry Neurol* 1992;46:440-443; (3) Matsuoka H, Takahashi T, Sasaki M, et al. Neuropsychological EEG activation in patients with epilepsy. *Brain* 2000;123 (Pt 2):318-330.

CARACTERIZAÇÃO DA NEUROPATIA PERIFÉRICA (NP) ASSOCIADA À VASCULOPATIA LIVEDOIDE

Bruna Nadiely Victor da Silva¹, Alberto R. M. Martinez¹, Ingrid F. de Vasconcellos¹, Diego C. Cavalcanti¹, Andrea F. E. A. da C. França¹, Anamarli Nucci¹, Marcondes C. França Jr¹

1. Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, São Paulo, Brasil.

Introdução: Vasculopatia Livedoide (VL) ou Atrofia Branca (AB) é uma doença rara, crônica, trombótica, geralmente restrita à pele. Caracterizada por máculas purpúricas e ulcerações dolorosas recorrentes das extremidades inferiores, resultando em cicatrizes esbranquiçadas e atroficas. Alguns pacientes apresentam sintomas sensoriais e dor com características neuropáticas, sugerindo assim, um envolvimento também dos nervos periféricos. Há vários relatos de casos de NP em VL, mas nenhuma avaliação sistemática. **Objetivos:** Determinar a frequência e o perfil de NP associada à VL. **Metodologia:** Oito pacientes com VL confirmada através de biópsia da pele foram submetidos à avaliação neurológica (que incluía o INCAT sensory subscore, LANSS e o Inventário Breve de Dor) e à eletroneuromiografia com testes da função autonômica (Resposta Simpática-cutânea [RSS] e Variabilidade da Frequência Cardíaca [VFC]). **Resultados:** As médias das idades dos pacientes e da duração da doença foram, respectivamente, de 39,5 anos (14-50a) e 12,88 anos (1-25a). Todos estavam em tratamento com antiplaquetários ou anticoagulantes. Seis relataram sintomas sensitivos em membros inferiores, mas nenhum com queixa motora ou ataxia sensitiva. Dor com características neuropáticas foi referida por quatro pacientes com uma média na escala LANSS

de 16,25 (Normal < 12). O estudo neurofisiológico revelou: neuropatia axonal, assimétrica e sensitivo-motora em 03 pacientes; neuropatia axonal, exclusivamente sensitiva e simétrica em 02 pacientes. Do total avaliado, 05 indivíduos apresentavam RSS abolida em membros inferiores, simetricamente, inferindo um acometimento também de fibras finas. **Conclusão:** NP é um achado frequente em pacientes com VL (62,5%). Fibras sensitivas são predominantemente afetadas em um padrão multifocal. Esses achados sugerem que a dor em VL deve ser devido não somente a úlceras de pele, mas também ao dano nervoso. Desse modo, o tratamento efetivo necessita abordar o componente neuropático da dor.

CURVA DE RECUPERAÇÃO DO BLINK DEMONSTRANDO HIPEREXCITABILIDADE DO TRONCO CEREBRAL NOS PACIENTES DISTÔNICOS COM SCA3

Guilherme Perassa Gasque¹, Carlos Roberto M. Jr¹, José Darlan P. Domingues¹, Alberto R. M. Martinez¹, Marcelo B. Nunes¹, Anamarli Nucci¹, Marcondes C. França Jr¹

1. Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, São Paulo, Brasil.

Introdução: A distonia é comum nos pacientes com ataxia espinocerebelar tipo 3 (SCA3), mas ainda de fisiopatologia desconhecida. O blink reflex e a sua curva de recuperação são os testes neurofisiológicos mais conhecidos para a avaliação de excitabilidade do tronco cerebral. Estudos mostram que a curva de recuperação do blink (CRB) está anormalmente aumentada nos pacientes com distonia. Nesse contexto, resolvemos usar a CRB para investigar se existem alterações de excitabilidade neuronal na distonia associada a SCA3. **Objetivos e metodologia:** Comparar a CRB em 3 grupos de pacientes: grupo 1 – pacientes com SCA3 e distonia, grupo 2 – pacientes com SCA3 sem distonia e grupo 3 – controles saudáveis. Foi realizada montagem padrão para o blink com eletrodos de superfície no músculo orbicular dos olhos e aplicados estímulos pareados com intensidade de 20 mA com intervalos progressivamente maiores (200, 300, 500, 1000, e 3000ms). Para cada curva, foi calculada a área da resposta R2 e obtida a razão entre as áreas no 1º e 2º estímulo de cada par. Ao final, calculamos o valor médio da CRB para cada indivíduo através da média aritmética das razões nos 5 intervalos. Empregamos regressão linear para comparar os valores de CRB nos 3 grupos usando a idade como covariável e valor de $p < 0.05$. **Resultados e conclusões:** Foram avaliados 37 sujeitos, sendo 12 no grupo 1, 12 no grupo 2 e 13 grupo 3. A idade média em cada um dos grupos foi 39.5 ± 14.5 , 51.9 ± 16.1 e 34.7 ± 11.1 anos, respectivamente ($p < 0.05$). Na regressão linear, observamos uma relação significativa e independente da idade entre a CRB e os grupos ($p = 0.016$). Comparando os grupos 2 a 2, identificamos diferença significativa entre os grupos 1 e 3 ($p = 0.008$) e uma tendência entre os grupos 1 e 2 ($p = 0.08$). Não havia diferença significativa entre os grupos 2 e 3 ($p = 0.55$). Estes dados indicam que o grupo com SCA3 e distonia apresentam aumento dos valores médios da CRB comparado ao grupo SCA3 sem distonia e ao grupo controle. Em conjunto, estes dados sugerem que há uma hiperexcitabilidade do tronco encefálico subjacente à distonia na SCA3. Clinicamente, a CRB pode vir a ser útil como preditor de risco para o desenvolvimento de distonia na SCA3. **Agradecimentos:** Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo - FAPESP.

DISTÚRBIO FONOARTICULATÓRIO INCOMUM NA DOENÇA DE MACHADO JOSEPH: AVALIAÇÃO CLÍNICA E ELETROMIOGRAFIA LARÍNGEA

Carlos Roberto Martins Junior¹, Alberto R. M. Martinez¹, Ingrid Faber¹, José Darlan P. Domingues¹, Paulo A. T. Kimaid¹, Anamarli Nucci¹, Guilherme Perassa Gasque¹, Maximiliano Ramos Pinto¹, Marcondes C. F. Jr.¹

1. Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, UNICAMP, Campinas, São Paulo, Brasil.

Introdução: A Doença de Machado Joseph (SCA3) é uma desordem neurodegenerativa relativamente frequente no Brasil com grande heterogeneidade fenotípica, apresentando, entre outros sintomas, a disartria³. Grande parte dos pacientes apresenta disartria compatível com disfunção cerebelar pura, sem mais problemas articulatorios. Entretanto, nota-se em alguns pacientes distúrbios articulatorios não atáxicos, como a tartamudez, que proporciona piora substancial no discurso desses pacientes. **Objetivo:** Avaliação clínica e eletromiográfica laríngea de alterações articulatorias não usuais, compatíveis com gagueira, nos pacientes com SCA3. **Metodologia:** Foram avaliados clinicamente 75 pacientes disártricos com SCA3 no ambulatório de neurogenética do Hospital de Clínicas da UNICAMP. Três pacientes apresentaram distúrbio articulatorio classificado como tartamudez, sendo dois dos quais foram submetidos à eletromiografia laríngea para estudo dos músculos tireoaritenóideos, cricotireóideos e cricoaritenóideos posteriores. **Resultados:** A prevalência de gagueira foi de 4%, valor 4 vezes maior que a da população geral. Durante estudo eletromiográfico, os pacientes apresentaram potenciais de unidade motora com características neurogênicas em alguns músculos e ativação reduzida com tônus aumentado ao repouso em outros, constituindo um misto de disfunções centrais e periféricas, provavelmente relacionadas às alterações anatômicas presentes na doença, como atrofia de tronco encefálico e cerebelar. Ademais, verificou-se distonia de músculos extralaringeos cervicais e da mímica facial, causando movimento paradoxal da laringe para baixo durante a fonação. **Conclusão:** A tartamudez constitui distúrbio relativamente frequente nos pacientes com SCA3, podendo estar relacionada a fatores centrais e periféricos, envolvendo desde deservação da musculatura intrínseca laríngea, até distonia de músculos externos ao aparelho fonatório. **Agradecimentos:** FAPESP - Fundação de Amparo e Pesquisa do Estado de São Paulo.

DOENÇA DE POMPE: SÉRIE DE CASOS

Paula Raquel do Vale Pascoal Rodrigues¹, Renata Dal-Pra Ducci¹, Claudia Suemi Kamoi Kay¹, Paulo José Lorenzoni¹, Lineu Cesar Werneck¹, Rosana Herminia Scola¹

1. Serviço de Neuromuscular do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná.

Introdução: A doença de Pompe é uma miopatia metabólica hereditária rara, autossômica recessiva, causada por mutações no gene codificador da enzima alfa-glicosidase ácida (GAA). Possui marcada variação fenotípica dependendo da idade de início. As formas de início tardio apresentam preservação da deambulação até tardiamente com comprometimento respiratório frequentemente precoce. **Objetivos:** Relatar série de casos da Doença de Pompe da forma juvenil e adulta, e realizar uma breve revisão da literatura. **Série de Casos:** Relatamos casos de 3 pacientes, com 33, 39 e 26 anos de idade, com fraqueza muscular em membros inferiores de início há 4, 7 e 12 anos, respectivamente. Em todos houve piora progressiva e acometimento dos membros superiores. Ao exame, marcha

miopática, tetraparesia proximal, reflexos tendinosos hipoativos. Todos apresentavam aumento da CK e padrão miopático na ENMG. Em dois pacientes, encontramos descargas miotônicas em músculo gastrocnêmio e paraespinal lombar. Biópsia muscular realizada em dois casos demonstrou miopatia vacuolar sugestiva de glicogenose. Redução da atividade enzimática e mutações no gene da GAA em todos pacientes caracterizaram Doença de Pompe. **Discussão:** A atividade da GAA reduzida, leva ao acúmulo lisossomal de glicogênio em diversos tecidos, principalmente nos músculos esqueléticos. Os sintomas nas formas juvenil e adulta assemelham-se aos da distrofia muscular de cinturas. Contudo, o comprometimento respiratório freqüente na Doença de Pompe e a presença de descargas miotônicas na ENMG são características diferenciais que levam à suspeita diagnóstica, e indicam a análise de DNA e da atividade da enzima GAA. A terapia de reposição enzimática tem demonstrado benefício potencial, especialmente quando iniciada precocemente. **Conclusão:** A Doença de Pompe possui características clínicas e laboratoriais que permitem seu reconhecimento. O diagnóstico precoce é imprescindível para que os pacientes possam se beneficiar da introdução terapêutica no início do curso.

EFEITO DAS MEDICAÇÕES NA CONECTIVIDADE FUNCIONAL NA EPILEPSIA DE LOBO TEMPORAL MEDIAL

Elaine Keiko Fujisao¹, Fernanda Furlanetto Bellentani¹, Rayssa Modenesi¹, Luiz Eduardo Betting¹

1. Departamento de Neurologia, Psicologia e Psiquiatria, Faculdade de Medicina de Botucatu, Universidade Estadual Paulista - UNESP, Botucatu, SP, Brasil.

Introdução: A conectividade funcional é anormal em epilepsia do lobo temporal mesial (ELTM). ELTM esquerda provavelmente está associada com uma anormalidade mais pronunciada. **Objetivo:** O objetivo deste estudo foi investigar a lateralidade e efeito medicamentoso na conectividade funcional de ELTM. **Métodos:** Trinta pacientes com ELTM (15 à direita e 15 à esquerda) e 37 controles foram investigados. As imagens foram adquiridas com um aparelho de ressonância magnética (RM) de 3T. Sequências T1 volumétrica 3D e imagens funcionais BOLD foram adquiridos. Dados de RM funcional foram processados e analisados usando Análise Funcional de Neuroimagem (AFNI). Basicamente, as imagens do EPI foram submetidas a fragmentação temporal e correção de movimento, filtro temporal, registro, borramento e mascaramento. Finalmente imagens foram processadas a partir de regressão de geração de análise de erro residual de séries temporais. Regiões de interesse (ROI) foram bilateralmente criadas para o hipocampo, amígdala e giro para-hipocampal. Mapas de correlação foram produzidos e apresentados para a transformação de uma análise de Fisher. Análise estatística voxel-a-voxel do cérebro inteiro foi realizada utilizando o Teste T com $p < 0,05$. As comparações foram realizadas entre controles e pacientes com ELTM direita ou esquerda. Uma comparação posterior foi realizada de acordo com a dose de drogas antiepilépticas (DAE). **Resultados:** O número total de voxels com conectividade funcional anormal era 579 para ELTM direita e 3400 para esquerda. Os principais clusters para pacientes com ELTM direita foram localizados nos lobos parietal inferior e frontal, e no cuneus ($Z = 3,5, -4,1$ e $-3,5$). Já para ELTM esquerda foram no giro frontal superior, médio e medial ($Z = 3,8, 3,9$ e $4,3$). Análise de acordo com DAE apresentaram 670 voxels anormais com alta dose (599 esquerdo, 71 direita) e 1.094 para a baixa dose (868 esquerdo, 246 à direita). Principais clusters se localizaram no parietal inferior, frontal

medial, giro temporal médio e hipocampo. **Conclusões:** Áreas com conectividade funcional anormal foram verificadas em pacientes com ELTM. ELTM esquerda apresentou um padrão mais difuso. As doses dos medicamentos podem influenciar estas observações. **Agradecimentos:** Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo- FAPESP.

ELETRONEUROMIOGRAFIA NA AVALIAÇÃO DA RESPOSTA À TERAPIA ENZIMÁTICA NAS MUCOPOLISSACARIDOSES: O EXAME INICIAL DE 30 PACIENTES

Brunno de Farias Brito¹, Otávio Gomes Lins¹, Vanessa Van Der Linden Mota², Inaiana Ferreira de Melo³

1. Departamento de Neurofisiologia, Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco, Recife, PE, Brasil; 2. CETREIM, IMIP, Recife, PE, Brasil; 3. Faculdade de Ciências Médicas de Campina Grande-FCM-CG, Campina Grande, PB, Brasil.

Introdução: As mucopolissacaridoses (MPS) são um grupo de doenças raras causadas pela deficiência inata de enzimas lisossômicas específicas, afetando o catabolismo de glicosaminoglicanos que se acumulam em órgãos e tecidos, resultando em deterioração multisistêmica. Estes erros enzimáticos categorizam subtipos de MPS, que variam em prevalência, manifestações clínicas e grau de severidade. Entre as disfunções causadas, a este trabalho interessa a síndrome do túnel do carpo (STC), que tem importante associação com as MPS. **Objetivo:** Analisamos o exame inicial em um trabalho que objetiva estabelecer a eletroneuromiografia (ENMG) como método quantitativo na avaliação da resposta terapêutica à reposição enzimática nos portadores de MPS. Assim, relatamos prevalência e grau de severidade do acometimento do nervo mediano no carpo e suas distribuições entre os subtipos de MPS. **Métodos:** Avaliamos os punhos de 30 portadores de MPS, através da primeira ENMG realizada anteriormente ou no curso da terapia de reposição enzimática. Padronizamos os testes realizando os estudos da condução antidrômica sensitiva dos nervos ulnar e mediano, assim como o testes comparativos motor e sensitivo entre estes nervos. **Resultados:** Foram 30 indivíduos com idades entre 2 e 39 anos, sendo 18 do sexo masculino. Vinte e seis - portadores de MPS I, MPS II e MPS VI – apresentaram acometimento do nervo mediano no carpo, todos bilateralmente, sendo de grau moderado ou grave em 43 punhos. Em apenas 3 pacientes o acometimento foi leve bilateralmente, tendo estes idades de 3 à 5 anos. Entretanto, nesta faixa etária já se encontram lesões moderadas ou graves. Os quatro portadores de MPS IV não apresentaram qualquer acometimento dos nervos medianos. Em todos os pacientes estudados, não se identificaram lesões nos nervos ulnares. **Conclusão:** A prevalência de STC difere entre os subtipos de MPS. A relação do grau deste acometimento com os subtipos de MPS ou com o tempo de evolução da doença, não é clara. Devido à dificuldade de execução em indivíduos com baixa tolerabilidade à dor, como são as crianças, o exame deve ser simplificado.

ELETRONEUROMIOGRAFIA NAS LESÕES DO PLEXO BRAQUIAL: UMA EXPERIÊNCIA DE CINCO ANOS EM UM SERVIÇO DE REFERÊNCIA NO CEARÁ

José Marcelino Aragão Fernandes¹

1. Laboratório de Neurofisiologia do Centro de Diagnóstico Clínico - CDC, Sobral, Ceará, Brasil.

Introdução: A eletroneuromiografia tem um importante papel na avaliação das lesões do plexo braquial, especialmente na identificação da topografia da lesão e na estimativa do prognóstico. Descrevemos a experiência de cinco anos na avaliação das plexopatias braquiais em um serviço de referência no Ceará. **Objetivo:** Descrever o perfil das lesões do plexo braquial, incluindo características dos pacientes atendidos, tipos de lesões e topografia, assim como avaliar a ocorrência de lesão pré-ganglionar associada. **Metodologia:** Trata-se de estudo retrospectivo, descritivo, através da revisão de oitenta laudos de eletroneuromiografias com diagnóstico de lesão do plexo braquial, no período de fevereiro de 2011 a julho de 2015. Os dados foram subdivididos de acordo com o sexo, faixa etária, natureza da lesão, topografia da lesão e, presença ou não, de sinais de acometimento pré-ganglionar. **Resultados:** O sexo masculino foi o mais acometido com 67 casos (83,75%), enquanto que as faixas etárias predominantes foram a terceira e quarta década de vida com 49 casos (61,25%). O traumatismo por tração em acidente com motocicleta foi a principal causa de lesão (71,25%), sobretudo na topografia supraventricular (77,5%). Os sinais de lesão pré-ganglionar estavam presentes em 30 (37,5%) pacientes. **Conclusão:** Os resultados deste estudo corroboram com os dados da literatura recente, que apontam a lesão traumática em acidentes com motocicletas, sobretudo em adultos jovens do sexo masculino, como principal causa de plexopatia braquial, especialmente na topografia supraclavicular.

ENSAIO PROSPECTIVO PARA O REGISTRO DE ONDAS A NO INSTITUTO LAURO DE SOUZA LIMA - ILSL

Manuel Jose Aguilar Urriola¹, Marianna Cossi Monseff Borela¹, Daniel Rocco Kirchner², José Antonio Garbino²

1. Instituto Lauro de Souza Lima; 2. Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Instituto Lauro de Souza Lima - ILSL.

Introdução: As Ondas A, são observadas durante os procedimentos para o registro das latências tardias, especialmente as Ondas F. Estas respostas estão correlacionadas com comprometimento do nervo, tanto mielínicas como axonal. Foram descritos tipos diferentes de Ondas A e a sua presença em processos de regeneração de nervo, doenças desmielinizantes agudas, diabetes e na hanseníase. O melhor método para identificá-las é sumariamente descrito na literatura consultada. **Objetivo:** Refinar a técnica para a observação dos tipos básicos de Ondas A durante o exame de eletroneuromiografia. **Método:** Foram selecionados os nervos medianos, ulnares, tibiais e peroneiros dos pacientes do Serviço de Neurofisiologia do ILSL que apresentaram Ondas A durante os estudos neurofisiológicos de rotina. O potencial de ação motor composto (PAMC) foi registrado com a estimulação realizada a uma distância padronizada de 80 mm do eletrodo de captação ativo até atingir o estímulo supramáximo. São realizados 16 estímulos supra máximos para obtenção das ondas F e selecionados os nervos, nos quais foi realizada nova série de 30 estímulos, iniciando-se com a intensidade 20% acima do supra máximo e reduzindo-se a intensidade até o desaparecimento da Onda A e do PAMC. **Resultados:** Foram encontradas Ondas A em 11% dos pacientes durante os estudos de rotina em portadores de hanseníase, radiculopatias e neuropatia diabética. As Ondas A estavam presentes em 88% dos nervos alterados. A intensidade mínima de estímulo para obtenção da onda A foi em média 29 mA, variando de 11 a 68 mA. Somente em três nervos a Onda A foi suprimida com estímulo supramáximo, sugerindo ser um subtipo. O padrão foi mielínico e axonal em 87% dos nervos

e axonal em 13%. Em 47% dos nervos com Onda A os pacientes apresentavam dor neuropática e os demais dor mista. **Discussão:** A presença da Onda A mostrou-se associada à lesão de nervo periférico do padrão mielínico ou axonal. Como também se mostrou associada a dor neuropática. A maior atenção à pesquisa da Onda F leva a melhor observação da Onda A assim como a variação sistemática da intensidade de estímulo permite a identificação dos subtipos básicos.

Agradecimentos: Instituto Lauro de Souza Lima.

EPILEPSIA ASSOCIADA A TUMOR DE FOSSA POSTERIOR EM LACTENTE

Marcelo Amorim Araújo¹, Francisco Scornavacca¹, Úrsula Thome Costa¹, Ana Paula Andrade Hamad²

1. Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil; 2. Departamento de Neurociências e Ciências do Comportamento da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

Introdução: Classicamente, as crises epilépticas originam-se no córtex cerebral, cabendo às estruturas subcorticais como o cerebelo e tronco cerebral um papel neuromodulador. Raros estudos da literatura, entretanto, relacionam epilepsia farmacorresistente a tumores de fossa posterior, como ganglioglioma cerebelar e hamartoma do IV ventrículo, sugerindo que crises poderiam ser evitadas após excisão cirúrgica. **Objetivo:** demonstrar um caso de epilepsia provavelmente originária de área não cortical. **Metodologia:** Relato de caso. **Resultado:** Menina, 20 meses de idade, termo, sem intercorrências perinatais, com desenvolvimento normal, iniciou aos 2 meses de idade quadro de crises epilépticas refratárias ao tratamento medicamentoso. Vídeo-EEG: atividade de base simétrica e discretamente desorganizada, raras descargas epileptiformes em regiões centrais bilaterais, independentes. Incontáveis crises, subentrantes, configurando estado de mal epiléptico não convulsivo. Semiologia: discognosia associada a movimentos oculares erráticos, clonias palpebrais e do seguimento cefálico para direita, acompanhadas por automatismo manual. Não houve registro ictal eletrográfico. Ressonância Magnética de encéfalo: formação nodular em pedúnculo cerebelar à esquerda, protruindo para o interior do IV ventrículo. Paciente foi submetido à ressecção parcial do tumor. Estudo anatomo-patológico evidenciou hamartoma de neurônio e células da glia. No pós-operatório imediato, houve completa remissão de crises. Após uma semana, houve recidiva porém com melhora em frequência, intensidade e duração superior a 50%. **Conclusão:** Relatamos um caso de epilepsia farmacorresistente provavelmente relacionada a tumor de fossa posterior, reforçando a hipótese de epileptogênese subcortical descrita por outros autores.

ESTADO DE MAL MIOCLÔNICO PERIORAL SEM AUSÊNCIA EM ADULTO JOVEM: RELATO DE CASO

Meire Argenton Baldocchi¹, Daniele Azevedo da Silva¹, Michele Rodrigues Demuner¹, Valmir Passareli¹

1. Serviço de Neurologia, Hospital Santa Marcelina, São Paulo, SP, Brasil.

Introdução: Casos de mioclonia perioral como apresentação inicial de crises generalizadas são raros, e em sua maioria são descritos na literatura em contexto de entidades como a mioclonia perioral com ausência (POMA) ou da mioclonia ocorrendo durante ausências (MAE) em pacientes infanto-juvenis. Não obstante, o caso a

ser relatado visa atenção para diagnóstico diferencial de mioclonia perioral com outros distúrbios do movimento e os diferentes tipos de epilepsia em idade adulta. **Métodos e Resultados:** Descrevemos um paciente masculino, 27 anos, com movimentos involuntários labiais contínuos, que iniciaram há um dia antes do atendimento, mantendo consciência e linguagem preservadas. História prévia de epilepsia há cinco anos, tratada com fenobarbital 100mg 12/12 horas, com esporádicas crises tônico-clônico generalizadas, a última há sete meses. Relato de episódios semelhantes de espasmos periorais súbitos e fugazes com duração de segundos que se tornaram progressivamente mais frequentes naquela semana. Tomografia computadorizada de crânio da admissão sem alterações. Realizou exame de vídeo-eletroencefalograma contínuo por 18 horas. No início do exame apresentava movimento perioral contínuo sem alteração da consciência com concomitante atividade epileptiforme por complexo irregular de espícula-onda lenta e ondas agudas de projeção generalizada com predomínio nas regiões fronto-centrais, quase contínuo (período máximo sem descargas de 1 segundo). Após administração de diazepam 10mg EV, o paciente manteve quadro clínico com discreta alteração do traçado eletrográfico, com período máximo livre de descarga de 3 segundos. Após receber valproato de sódio cessaram os movimentos periorais e as descargas epileptiformes contínuas. **Conclusão:** O relato do caso de estado de mal mioclônico perioral sem ausência, que não preenche todos os critérios de POMA, MAE ou EMJ. Primeiro relato na literatura.

GANGLIONOPATIA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE NEOPLASIA PULMONAR: RELATO DE CASO

Lucas Martins de Exel Nunes¹, Caio R. A. Gomes¹, Bruno Nogueira Silva¹, Arquimedes de Moura Ramos¹

1. Instituto de Medicina Física e Reabilitação - IMRea Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo - USP, São Paulo, SP, Brasil.

Introdução: A ganglionopatia é uma entidade rara que consiste na afecção dos neurônios sensitivos da raiz dorsal, fazendo parte do grupo das polineuropatias periféricas do tipo exclusivamente sensitivo com comprometimento axonal e tendo seu diagnóstico feito através de estudo eletroneuromiográfico. A associação entre a ganglionopatia e outras entidades como neoplasias, doenças autoimunes, doença celíaca, entre outras é amplamente citada na literatura. **Objetivo:** Descrever o caso clínico de um paciente com diagnóstico de neoplasia pulmonar cuja manifestação inicial foi a ganglionopatia, incluindo a descrição detalhada do exame eletroneuromiográfico que auxiliou no processo diagnóstico do médico assistente. **Conclusão:** É importante que o médico neurofisiologista tenha em mente as possíveis causas da ganglionopatia e saiba apontar o médico assistente para que a investigação possa ser realizada de maneira completa e precoce.

GRAVIDADE DAS CRISES EPILÉPTICAS, ASPECTOS CLÍNICOS E QUALIDADE DE VIDA

Renato Buarque Pereira¹, Glória Maria Almeida Souza Tedrus¹, Lineu Correa Fonseca¹, Marina Nobrega Augusto¹, Rafael de Lima Silva¹

1. Faculdade de Medicina da Pontifícia Universidade Católica de Campinas -PUC, Campinas, SP, Brasil.

Introdução: Epilepsia é uma condição neurológica crônica e apresenta diversos e complexos efeitos na qualidade de vida (QoL) do indivíduo. **Objetivo:** avaliar a relação entre a gravidade das crises, os aspectos clínicos e do EEG e a QoL de pacientes adultos com

epilepsia (PCE). **Casuística e métodos:** Foram avaliados 66 PCE (gênero feminino, 57,5%) e submetidos a exame neurológico, EEG, Quality Of Life In Epilepsy Inventory (QOLIE-31) e a Seizure Severity Questionnaire (SSQ). Foram relacionados os aspectos clínicos e os dados do QOLIE-31 com a média e a avaliação global da gravidade do SSQ, com nível de significância $p < 0,05$. **Resultados:** O diagnóstico sintomático foi epilepsia focal sintomática em 42 casos, provavelmente sintomática em 20 e em 4 generalizada idiopática. Idade média: $43,8 (\pm 11,8)$ anos e idade na ocasião da 1ª crise epilética (CE): $18,2 (\pm 12,6)$ anos. Frequência das CE maior que uma ao mês ocorreu em 20 (30,4%) casos. O escore total do SSQ foi $27,3 (\pm 22,0)$, da avaliação global, $4,0 (\pm 1,9)$ e do QOLIE-31, $59,5 (\pm 13,6)$. Vinte e sete (40,9%) PCE disseram que o período de recuperação foi o que mais incomodou. Houve correlação negativa entre a idade do PCE e o escore total do SSQ (Correlação de Spearman; $-0,245$; $p = 0,045$) e entre o QOLIE-31 total e a avaliação global do SSQ ($-0,269$; $p = 0,045$). Não houve diferença significativa entre os escores da SSQ segundo a síndrome, localização da epilepsia, frequência e tipo das CE. **Conclusão:** A gravidade das CE correlaciona-se inversamente com a QoL e com a idade do PCE. Não foi encontrada relação entre os valores da SSQ com o controle e tipo das CE, aspectos do EEG e síndrome. **Agradecimentos:** Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo - FAPESP e Conselho Nacional de Desenvolvimento Científico e Tecnológico - CNPq.

MIOPATIA POR CORPOS DE INCLUSÃO: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE SÍNDROME PÓS-POLIOMIELITE

Renata Dal-Prá Ducci¹, Paula Raquel Do Vale Pascoal Rodrigues¹, Paulo José Lorenzoni¹, Claudia Suemi Kamoi Kay¹, Rosana Herminia Scola¹, Lineu Cesar Werneck¹.

1. Serviço de Doenças Neuromusculares, Hospital de Clínicas - UFPR, Curitiba, PR, Brasil.

Introdução: A presença de fraqueza muscular progressiva que ocorre anos após a fase aguda da poliomielite geralmente é devida à síndrome pós-poliomielite. No entanto, essa não é a única etiologia para fraqueza nesses pacientes. A miopatia por Corpos de Inclusão (MCI) é a miopatia inflamatória mais comum em indivíduos acima de 50 anos. No nosso conhecimento, esse é o primeiro caso de MCI em um paciente com sequelas de poliomielite. **Metodologia:** Relato de caso de uma paciente com diagnóstico de MCI e sequelas de poliomielite. **Resultados:** Homem, 63 anos, com fraqueza muscular proximal em membro inferior esquerdo desde os 53 anos. Ele apresentava fraqueza e atrofia muscular em membro inferior direito devido a poliomielite na infância. O exame neurológico revelou atrofia e fraqueza muscular proximal (MRC grau 3) em membros inferiores. Investigações para malignidade, etiologias tóxicas, infecciosas e inflamatórias foram negativas. A maior CK dosada foi de 534 U/L (Normal: 30-200 U/L). Estudo neurofisiológico mostrou padrão miopático com sinais de envolvimento do neurônio motor e desinervação aguda e crônica bilateral. A biópsia muscular revelou infiltrado inflamatório endomesial, miofibras com vacúolos e inclusões, fibras vermelhas rasgadas e fibras COX-negativas. O diagnóstico de MCI foi feito e imunoglobulina realizada. O paciente apresentou discreta melhora da fraqueza muscular na evolução (MRC grau 4-). **Conclusões:** Em pacientes com sequelas de poliomielite que apresentem tardiamente fraqueza muscular, MCI deve ser diferenciada de síndrome pós-poliomielite.

MISMATCH NEGATIVITY (MMN) NOS ESTADOS VEGETATIVOS PERSISTENTES

Angela Maria Costa de Souza¹, Fernanda Vieira Moraes¹, Alexandre Ariza Gomes de Castro¹, Victor Frak²

1. Centro de Reabilitação e Readaptação Henrique Santillo, CRER, Goiânia, Goiás, Brasil; 2. Universidade Quebec, Canadá.

Objetivo: O objetivo deste estudo é analisar a presença do potencial evocado de resposta a Eventos Mismatch Negativity (MMN), com resposta ao próprio nome, em pacientes em estado vegetativo persistente e avaliar se o potencial apresentado prognostica o despertar do coma. **Métodos:** Estudo longitudinal de maio de 2013 a junho de 2015, com 5 pacientes internados no Centro de Reabilitação e Readaptação Henrique Santillo, portadores de lesão encefálica: 1 sequela de acidente vascular encefálico, 2 sequela de trauma cranioencefálico e 2 com sequela de anoxia por parada cardiorrespiratória. 5 homens, média de idade de 57 anos (mín. 34, máx. 71). MMN foi registrado na equipamento Neurosoft Neurospectrum 4, usando eletrodos de superfície Ag/AgCl ou eletrodos de inserção, sistema internacional 10-20 para colocação de eletrodos (Cz/ C3/C4/ M1/M2/ Fpz). O estímulo inclui sons frequentes de vozes aleatórias e randomicamente raros a chamada pelo próprio nome com voz familiar. Todos os pacientes foram classificados na escala de evolução de Glasgow. A presença do MMN foi correlacionada com a evolução do nível de consciência. **Resultados:** O potencial MMN com resposta ao próprio nome foi observado em apenas 1 paciente. 2 pacientes com MMN negativo foram a óbito e nenhum dos pacientes sobreviventes mudaram o nível de consciência até o momento. **Conclusão:** A presença do MMN não determinou a melhor evolução da consciência. Acreditamos que um maior número de casos possa identificar a relação do MMN com o nível de consciência. **Agradecimentos:** Centro de Reabilitação e Readaptação Henrique Santillo - CRER.

Referências: (1) Logi F, Fischer C, Murri L, Mauguierre F. The prognostic value of evoked responses from primary somatosensory and auditory cortex in comatose patients. Clin Neurophysiol 2003;1615-27; (2) Fischer C et al. Mismatch negativity and late auditory evoked potentials in comatose patients. Clin Neurophysiol 1999;1601-10; (3) Jennet B, Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. Lancet 1975;1(7905):480-485.

NEUROMIOTONIA: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE MIOPATIA INFLAMATÓRIA

Renata Dal-Prá Ducci¹, Paula Raquel do Vale Pascoal Rodrigues¹, Paulo José Lorenzoni¹, Claudia Suemi Kamoi Kay¹, Rosana Herminia Scola¹, Lineu Cesar Werneck¹

1. Serviço de Doenças Neuromusculares, Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná UFPR, Curitiba, PR, Brasil.

Introdução: Neuromiotonia é uma condição rara definida por atividade espontânea da fibra muscular de forma contínua, com origem a partir do nevo periférico. Clinicamente é caracterizada por mioquímias visíveis, câimbras e pseudomiotonia. Neuromiotonia pode ter origem autoimune ou não, assim como, ocorrer de forma isolada ou em associação com outras doenças, como neoplasias, doenças autoimunes, degeneração do corno anterior da medula, síndrome de Schwartz-Jampel, entre outras. Neuromiotonia associada à miopatia inflamatória é raramente documentada. **Metodologia:** Demonstrar a associação entre neuromiotonia e miopatia inflamatória em um

relato de caso. **Resultados:** Mulher, 60 anos, apresentava disfagia e fraqueza em membros inferiores há 1 ano. O exame neurológico revelou fraqueza muscular proximal em membros inferiores (MRC grau 4-). Exames laboratoriais mostraram: CK 4,163 U/L (Normal: 30-200 U/L) e VHS 72 mm/h (Normal: < 30 mm/h). Estudo neurofisiológico compatível com polineuropatia axonal-desmielinizante motora, potenciais miopáticos e descargas neuromiotônicas. A biópsia muscular revelou miopatia inflamatória. Investigação negativa para malignidade. O diagnóstico de miopatia inflamatória com neuromiotonia foi feito e optado por iniciar tratamento imunossupressor. **Conclusões:** A associação de neuromiotonia e miopatia inflamatória é muito rara. No nosso caso, a paciente apresentava um quadro clínico atípico e o diagnóstico de neuromiotonia foi feito através do estudo neurofisiológico. Portanto, a presença de neuromiotonia pode ser uma apresentação atípica de miopatia inflamatória.

NEUROPATIA PERIFÉRICA POR INTOXICAÇÃO POR MERCÚRIO MIMETIZANDO POLIRRADICULO-NEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATÓRIA AGUDA

José Darlan Pinheiro Domingues¹, Carlos R Martins Jr¹, Guilherme P Gasque¹, Alberto R M Martinez², Ingrid Faber¹, Maximiliano Ramos Pinto Carneiro¹, Anamarli Nucci¹, Marcondes C França Jr¹

1. Universidade Estadual de Campinas - Unicamp, Campinas, SP, Brasil.

Objetivos: Descrever uma causa tóxica incomum de neuropatia desmielinizante aguda. Relato de caso: mulher de 26 anos referiu inalação acidental de grande quantidade de vapor de mercúrio metálico. Com pródromo de diarreia, após 2 semanas de exposição e com nadir de 4 semanas, apresentou sintomas motores e sensitivos periféricos, inicialmente em membros superiores, dor neuropática e sintomas cognitivos-comportamentais. Em 04/12/2012, após dosagem sérica de mercúrio elevada (151,1 microg/g de creatina; limite da normalidade 5,0 microg/g de creatina) iniciou uso de ácido dimercapto succínico. No 14o. dia de tratamento, evoluiu com melhora progressiva dos déficits. A ENMG de 02/05/2013 demonstrou processo neuropático difuso, relativamente simétrico, sensitivo e motor, com prolongamento de latências das ondas F, dos potenciais motores e sensitivos, com redução de velocidades nas respectivas neuroconduções, indicando comprometimento mielínico com envolvimento axonal secundário, subagudo a crônico, com sinais de atividade desnervativa em musculatura distal dos membros inferiores, de moderada intensidade. Em maio de 2014, paciente apresentava melhora parcial da fraqueza, da parestesia e dos reflexos, com predomínio da fraqueza em mãos. ENMG de 08/05/2014 demonstrou processo neuropático em membros superiores, relativamente simétrico, exclusivamente sensitivo, mielínico, de leve intensidade. Houve recuperação do reflexo aquileu em maio de 2015, mas manteve hipoparestesia e paresia de mãos de forma residual. **Conclusões:** neuropatia periférica aguda desmielinizante pode ser causada por intoxicação por mercúrio. Este promove estresse oxidativo lesivo aos componentes da membrana celular lipídica, tendo a mielina como exemplo. Modelos experimentais tem demonstrado desmielinização e destruição predominante de fibras mielínicas por exposição ao mercúrio (Carocci Rev Environ Contam Toxicol. 2014 ;229:1-18, Cao Neurol Sci 2013 34:663-66). Neuropatias tóxicas devem ser lembradas no diagnóstico diferencial eletrofisiológico da síndrome de Guillain-Barré. **Agradecimentos:** Fundacao de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo – FAPESP

PADRÃO NEUROFISIOLÓGICO DA RESPOSTA DA NEUROPATIA ULNAR DA HANSENIASE AO TRATAMENTO CLÍNICO E CIRÚRGICO NO LONGO PRAZO

Marianna Cossi Monseff Borela¹, Manuel José Aguilar Urriola¹, Daniel Rocco Kirchner¹, José Antonio Garbino¹

1. Programa de Ensino em Neurofisiologia Clínica do Instituto Lauro de Souza Lima – ILSL.

Introdução: A neuropatia da hanseníase no período mais crítico, ou seja, o reacional, se estende por cinco ou mais anos. A sua resposta ao tratamento tem sido estudada no curto prazo, mas a resposta no longo prazo é pouco conhecida. Por esse motivo os autores direcionaram sua análise aos estudos neurofisiológicos seriados nos períodos tardios. **Objetivos:** a) Avaliar os parâmetros da condução motora no nervo ulnar acima de dois anos após o tratamento; b) Comparar os resultados dos grupos clínico (n=6 nervos) e cirúrgico com descompressão associada (n=22 nervos) e; c) busca de fatores preditivos. **Métodos:** Foram selecionados 28 nervos em 22 pacientes, 17 homens e cinco mulheres com idade de 29 a 62 anos com neuropatia do ulnar. Foram incluídos pacientes com neuropatia ativa clínica e neurofisiologicamente de início há no máximo seis meses. Foram excluídos pacientes com comorbidades e contraindicações de esteroides. Os parâmetros neurofisiológicos: potencial de ação motor composto (PAMC), latência distal, velocidade de condução (VC), a dispersão temporal através do cotovelo e a onda F foram avaliados antes do tratamento, em sua evolução e no final do seguimento. **Resultados:** Todos os parâmetros apresentaram melhoras nos dois grupos. A melhora do PAMC foi a mais notável, com aumentos médios de 28% e variação de 3,2 antes a 4,1 mV depois nos casos cirúrgicos e, de 19% nos casos clínicos, variando de 4,8 antes a 5,7 mV depois. A VC através do cotovelo variou menos permanecendo em 32,2m/s (não obtida a 50,5 a m/s) com ganho de 7% no grupo cirúrgico e 29,8 m/s (19,1 a 62,5 m/s) com ganho de 3,4% no grupo clínico. **Discussão:** O aumento do PAMC foi proporcionalmente maior no grupo cirúrgico, embora esse dado mostre uma tendência favorável, torna-se necessário ampliar e homogeneizar as amostras para conclusões quanto ao valor da descompressão. As VC no túnel do cotovelo, epicentro da lesão, se mantiveram baixas nos dois grupos mesmo nos pacientes submetidos à descompressão indicando remielinização parcial nesse sítio. Onde se conclui que a VC isoladamente e mantida nos valores encontrados não deve ser interpretada como neuropatia em atividade. **Agradecimentos:** Instituto Lauro de Souza Lima-ILSL.

PADRÕES DE SUDORESE EM PACIENTES COM NEURONOPATIA SENSITIVA: UMA ANÁLISE POR Q-SWEAT

Alberto Rolim Muro Martinez¹, Carlos R Martins Jr¹, Ingrid Faber¹, Raphael F Casseb¹, Jose Domingues¹, Guilherme Gasque¹, Paulo Kimaid¹, Anamarli Nucci¹, Marcondes França Jr¹

1. Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP, Campinas, São Paulo, Brasil.

Introdução: As neuronopatias sensitivas (NS) constituem manifestação do dano ao gânglio sensitivo da raiz dorsal. Expressa-se por ataxia sensitiva e déficits sensitivos multifocais sem critérios de comprimento-dependência. Diferentemente da participação de fibras sensitivas grossas na sintomatologia das NS, o envolvimento do sistema nervoso autônomo, apesar de já descrito, ainda não foi avaliado à luz de métodos localizatórios. O teste do reflexo axonal

quantitativo sudomotor (Q-Sweat®) avalia a função colinérgica pós-ganglionar sendo portanto um método localizador de possíveis alterações de sudorese. **Objetivo:** Descrição do padrão de sudorese à luz do reflexo quantitativo sudomotor em pacientes com NS. **Métodos:** Foram incluídos pacientes com diagnóstico clínico e neurofisiológico de NS. Os pacientes foram convidados a participar da avaliação do reflexo sudomotor realizado por meio do aparelho Q-Sweat (WR Medical Electronic). Foi quantificado o volume de suor produzido após iontoforese de solução de acetilcolina a 10% colocada em contato com 4 diferentes pontos da pele (antebraço distal, perna proximal/lateral, perna distal/medial e dorso do pé) sendo repedida a análise contralateralmente. Os valores obtidos foram considerados alterados se abaixo do percentil 5 para idade, gênero e altura. A temperatura ambiente era mantida em 24°C. **Resultados:** Dez pacientes com diagnóstico de NS foram incluídos com as seguintes etiologias: 3 Síndrome de Sjögren, 1 HTLV, 1 hepatite auto-imune e 5 idiopáticos, com média de idade e de duração da doença de 50,2 ± 12,1 e 10,3 ± 6,2 anos respectivamente. A avaliação por Q-Sweat mostrou-se alterada em pelo menos um ponto em todos os pacientes (média de 4,9 pontos/paciente, variando de 7 a 2). Em todos os pacientes as alterações eram assimétricas e em 90% os déficits não seguiam padrão comprimento-dependente. **Conclusão:** Anormalidades envolvendo a quantificação do volume de sudorese são frequentes nas NS. O padrão multifocal observado está em consonância com as alterações envolvendo fibras grossas. Tais achados em conjunto, auxiliam tanto na topografia da lesão quanto na demonstração do envolvimento de fibras finas na fisiopatologia das NS. **Agradecimentos:** Fundação de Amparo à Pesquisa do Estado de São Paulo- FAPESP.

PERÍODO SILENTE CORTICAL CONTRALATERAL NÃO ESTÁ ALTERADO NA FORMA PRIMÁRIA DA SÍNDROME DAS PERNAS INQUIETAS / DOENÇA DE WILLIS-EKBOM

Samir Câmara Magalhães¹, Joselisa Pérez Queiroz de Paiva¹, Gilmar Fernandes do Prado¹, Adriana Bastos Conforto¹

1. Instituto do Cérebro, Hospital Israelita Albert Einstein-HIAE, São Paulo, SP, Brasil; 2. Universidade Federal de São Paulo- Unifesp, São Paulo, SP, Brasil.

Introdução: A síndrome das pernas inquietas (SPI) é caracterizada por sensações desagradáveis nos membros com urgência em movê-los. Uma redução da duração do período silente cortical (PSC) induzido por estimulação magnética transcraniana (EMT) têm sido demonstrada de forma inconsistente na SPI. **Objetivos e metodologia:** 1) Comparar a excitabilidade motora cortical através da duração e amplitude do PSC induzido por EMT em pacientes portadores de SPI primária e indivíduos saudáveis. 2) correlacionar com gravidade dos sintomas de SPI. Voluntários foram submetidos à avaliação clínica e EMT. Portadores de SPI foram agrupados de acordo com a escala internacional de gravidade em síndrome das pernas inquietas (leve/moderada [EIGSPI < 20] – SPILM ou grave/muito grave [EIGSPI > 20] – SPIMG)). As seguintes medidas de excitabilidade cortical foram obtidas: Limiar motor em repouso (LMr) e em atividade (LMA) e período silente cortical. O estudo foi aprovado pelo comitê de ética local e os voluntários deram seu consentimento livre e esclarecido para participação no estudo. **Resultados:** Trinta e um portadores de SPI (25F/6M) com idade entre 18 e 69 anos (média ± desvio padrão, dp, 42,08 ± 14,0 anos) e 13 (11F/2M) controles saudáveis com idade entre 27 e 67 anos (45,81 ± 14,6 anos) foram

estudados. Vinte e um portadores tinham EIGSPI ≥ 20 (SPILM) e 10 EIGSPI < 20 (SPIMG). Parâmetros fisiológicos induzidos por EMT foram (SPI x Controles): LMr (69,2 ± 13,8% x 67,9 ± 13,2%; p = 0,78); LMA (54,6 ± 10,4% x 55,3 ± 12,6%; p = 0,88); duração do PSC (108,7 ± 36,3 milissegundos (ms) x 106,1 ± 36,5 ms; p = 0,83). Em grupos com diferentes intensidades de sintomas, a duração do PSC não foi diferente (SPILM 112,3 ± 34,7 x SPIMG 103,0 ± 37,9; p = 0,51). **Conclusão:** Acredita-se que a duração do período silente cortical reflete a atividade de receptores GABAB na região motora primária. Nossos resultados não indicam o envolvimento desses receptores na fisiopatologia da forma primária de SPI. **Agradecimentos:** Sociedade Beneficente Israelita Albert Einstein.

POLINEUROPATIA DESMIELINIZANTE INFLAMATÓRIA CRÔNICA (PDIC) EM UMA PACIENTE COM DOENÇA DE HASHIMOTO E POSSÍVEL LESÃO RENAL MÍNIMA

Cláudia Suemi Kamoi Kay¹, Renata Dal-Prá Ducci¹, Paulo José Lorenzoni¹, Rosana Herminia Scola¹

1. Serviço de Doenças Neuromusculares, Hospital de Clínicas, Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Paraná, Brasil.

Introdução: A fisiopatologia precisa da PDIC é desconhecida, mas acredita-se que tenha um componente inflamatório, sugerindo um mecanismo autoimune. **Objetivo:** Relato de um caso de PDIC em uma paciente com dano renal e tireoideo, ambos causados por mecanismos autoimunes. **Relato do Caso:** Paciente do sexo feminino, 23 anos de idade, com fraqueza muscular progressiva simétrica distal e perda de sensibilidade vibratória em membros superiores e inferiores há dois meses. Relato disúria e urina espumosa. Exame neurológico revelou paresia facial periférica, fraqueza proximal e distal em membros superiores e inferiores, arreflexia global, apalestesia distal de membros e marcha atáxica. Exames laboratoriais: TSH > 100 mUI/L, T4 livre < 0,4 ng/dl, microalbuminúria e hematuria. Estudo neurofisiológico demonstrou polineuropatia desmielinizante sensitivo-motora crônica com comprometimento axonal secundário. Análise de líquido com hiperproteínoorraquia (428 mg/dl). Imagem de ressonância magnética mostrou espessamento de raízes motoras e sensitivas com captação de contraste. Biópsia renal revelou injúria mínima devido a depósito agranular difuso moderado de IgG nos capilares e em células mesangiais intraglomerulares. **Discussão:** Raramente PDIC, doença de Hashimoto e nefropatia são vistas concomitantemente. Essa associação poderia refletir uma disfunção do sistema imune e indicar que alguns anticorpos podem ter maior afinidade para ligar-se a determinados antígenos em lugares diferentes, tais como sistema nervoso periférico, tireoide e rim.

PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE: ANÁLISE RETROSPECTIVA DO PADRÃO ELETROFISIOLÓGICO EM CINCO PACIENTES

Julianne Tannous Cordenonssi¹, Vitor Marques Caldas¹, Marcelo Zini Megale¹, Carlos Otto Heise¹

1. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade São Paulo, Setor de Eletroencefalografia da Divisão de Clínica Neurológica, São Paulo, São Paulo, Brasil.

Introdução: As porfirias são doenças metabólicas hereditárias em que há o comprometimento da biossíntese do grupo heme. A porfiria aguda intermitente (PAI), resultado da deficiência

de porfobiinogênio deaminase, é a principal porfíria associada à neuropatia. **Objetivo:** Avaliação do padrão eletrofisiológico de casos com confirmação bioquímica de PAI. **Métodos:** Foram avaliados retrospectivamente pacientes submetidos à avaliação neurofisiológica no setor de eletroneuromiografia da clínica neurológica do HC-FMUSP com diagnóstico bioquímico confirmado de PAI. Foram identificados cinco pacientes no período de 1999 a 2015. Todos os pacientes foram submetidos a estudo de condução nervosa motora dos nervos mediano, ulnar, fibular, tibial, axilar e femoral; estudo de condução nervosa sensitiva dos nervos mediano, ulnar e sural; e eletromiografia com agulha em repouso e durante a contração de vários músculos. Apenas dois pacientes foram submetidos a estudos autonômicos incluindo resposta cutâneo-simpática e avaliação da variabilidade da frequência cardíaca. **Resultado:** O estudo de condução nervosa motora demonstrou comprometimento axonal motor em quatro pacientes: todos apresentavam redução das amplitudes dos potenciais de ação motores proximais e apenas dois pacientes apresentavam redução das amplitudes dos potenciais de ação motores distais. O estudo de condução nervosa sensitiva evidenciou redução das amplitudes dos potenciais de ação sensitivos em apenas um paciente. Quanto à eletromiografia com agulha, alterações no repouso (fibrilações e ondas positivas) foram evidenciadas em quatro pacientes, sendo que apenas um exibiu sinais de reinervação crônica durante a contração voluntária. O estudo autonômico foi realizado apenas em dois pacientes, estando alterados em ambos. **Conclusão:** Assim como descrito em literatura, a PAI apresenta preferencialmente uma polineuropatia motora aguda, de padrão axonal e predomínio proximal. Embora raramente realizada, a avaliação autonômica pode ser muito útil nos quadros de PAI.

POTENCIAL EVOCADO P300 NOS PACIENTES COM LESÃO ENCEFÁLICA

Fernanda Vieira Moraes¹, Angela Maria Costa de Souza¹, Victor Frak²

1. Laboratório de Neurofisiologia Clínica, Centro de Reabilitação e Readaptação Henrique Santillo- CRER, Goiania, Goiás, Brasil;
2. Universidade Quebec, Canadá.

Introdução: O potencial P300 tem sido estudado amplamente com registros intracranianos demonstrando vários locais como possíveis geradores deste potencial. A exata origem cortical do P300 ainda permanece inconclusiva. Nosso estudo avalia 77 pacientes portadores de lesão encefálica e analisa a presença ou ausência deste potencial em relação aos pacientes com lesão de hemisfério direito ou esquerdo e portadores ou não de afasia. Vários estudos apontam a origem bihemisférica do potencial. Nós discutimos tal afirmação. **Métodos:** O potencial evocado relacionado a eventos (P300) foi avaliado em 77 pacientes portadores de lesão encefálica, com média de idade de 57 anos (min: 20; max: 90) 33 sexo feminino, 44 sexo masculino. Foram divididos entre lesão do hemisfério direito ou esquerdo e portadores ou não de afasia e comparados, com a presença ou ausência do potencial. Foi avaliado latência e amplitude, quando na presença do potencial. Todos os pacientes foram submetidos ao P300 no equipamento Niccollet Viking Quest, no clássico paradigma de odd-ball, com captação em Cz e Pz, com eletrodos de superfície Ag/Cl ou eletrodos de inserção. Os resultados são analisados estatisticamente, com Qui-Quadrado e Teste-z, discutidos e comparados com a literatura. **Resultados:** Houve uma maior incidência de ausência de p300 nos pacientes com afasia. Entre os pacientes não afásicos não houve diferença no percentual de ausência entre os

hemisférios, idade, gênero. Houve uma maior amplitude do P300 quando o hemisfério direito estava íntegro. **Conclusão:** A literatura aponta a origem bihemisférica do P300 sem identificar algum hemisfério como dominante para a origem deste potencial. Nosso trabalho aponta para a possível dominância do hemisfério esquerdo na origem do P300, notadamente a área da linguagem. Mais estudos com neuroimagem e EEG poderiam esclarecer este achado. **Agradecimentos:** Centro de Reabilitação e Readaptação Henrique Santillo, CRER, Goiania, Goias, Brasil.

Referências: (1) Soltani M, Knight RT. Neural origins of the P300. Crit Rev Neurobiol. 2000;14(3-4):199-224; (2) David E.J. Linden. The P300: Where in the Brain Is It Produced and What Does It Tell Us?. Neuroscientist December 2005 vol. 11 no. 6 563-576; (3) Wronka E, Kaiser J, Coenen AML. Neural generators of the auditory evoked potential components P3a and P3b. Acta Neurobiol Exp 2012, 72:51-64.

PRESENÇA DE DESCARGAS MIOTÔNICAS EM EXAMES DE ELETROMIOGRAFIA

Cláudia Suemi Kamoi Kay¹, Rosana Herminia Scola¹, Paulo José Lorenzoni¹, Lineu Cesar Werneck¹

1. Serviço de Doenças Neuromusculares do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, PR, Brasil.

Introdução: A presença de descarga miotônica (DM) no exame de eletromiografia (EMG) deve ser descrita, pois dá importantes pistas com relação à investigação diagnóstica. **Objetivo:** Verificar a frequência de DM em exames de EMG do Serviço de Doenças Neuromusculares do HC-UFPR e relacioná-la ao diagnóstico clínico e histológico. **Métodos:** Análise retrospectiva dos exames realizados nos últimos 6 anos. Foram analisadas frequência, localização e quando possível característica da DM. **Resultados:** Nesse período foram realizados 1803 exames de EMG no nosso serviço. Desses, 51 (2,83%) tinham DM, realizados em 44 pacientes. O diagnóstico mais comum nesse grupo foi distrofia miotônica (n=21), além de doenças miotônicas não-distróficas (n=5), que incluiu doenças de Thomsen (2), paramiotonia congênita (2), síndrome de Schwartz-Jampel (1). Com outros diagnósticos (n=16) foram encontrados distrofia muscular de cinturas (4), distrofia muscular óculo-faríngea (1), doença de Pompe (2), miopatia miofibrilar (2), miopatia centronuclear (2), miopatia inflamatória (2), atrofia muscular espinhal (1), doença do neurônio motor (1) e siringomielia (1). Tivemos 2 pacientes com diagnóstico indeterminado. Em média, foram estudados 5,88 músculos em cada paciente. As DM foram encontradas distribuídas em 163 músculos num total de 300 analisados, mais frequente na região proximal de membros superiores. Os músculos que mais comumente encontramos DM foram bíceps braquial e tibial anterior. Em 11 pacientes, o exame foi realizado também em musculatura paraespinal. Em 6 deles foi encontrada DM, sendo que em um paciente esse foi o único local onde encontramos tal alteração. **Discussão:** A DM pode ser vista tanto em miopatias quanto em doenças com perda axonal, como encontramos no nosso grupo de pacientes. Devido o seu significado diagnóstico, os eletromiografistas devem estar atentos à sua presença, especialmente nos músculos bíceps braquial e tibial anterior, onde mais frequentemente encontramos DM. A musculatura paraespinal pode, por vezes, ser o único local onde a encontramos devendo, portanto, ser estudada em todos os pacientes que se apresentarem fraqueza muscular.

REVALÊNCIA E CORRELAÇÕES CLÍNICO-RADIO-LÓGICAS DO PADRÃO IRDA NO SERVIÇO DE EEG DO HOSPITAL DE BASE DO DF

Hugo Rafael Vaz Bretones¹, Jeana Torres Corso¹, Pedro Alessandro Leite de Oliveira^{1,2}

1. Hospital de Base do Distrito Federal, Brasil; 2. Faculdade de Medicina da Universidade de Brasília-UnB, Faculdade de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde-ESCS, DF, Brasil.

Introdução: A atividade delta rítmica intermitente (IRDA) é um padrão eletrográfico inespecífico que pode ser encontrado em diversas situações tais como alterações metabólicas sistêmicas e patologias no sistema nervoso central. De acordo com a região cortical em que predomina pode ser classificada em: FIRDA (frontal), OIRDA (occipital) ou TIRDA (temporal). **Objetivo:** Avaliar as correlações clínico-radiológicas entre os pacientes que apresentavam FIRDA, OIRDA ou TIRDA nos eletrencefalogramas realizados entre 1º de janeiro de 2008 e 12 de dezembro de 2012, em um hospital terciário do Distrito Federal e comparar com os dados disponíveis na literatura. **Materiais e métodos:** Foi realizada busca ativa no livro de registro de laudos do serviço de neurofisiologia clínica do Hospital de Base do Distrito Federal. A partir dos laudos, foram resgatados os cadastros dos pacientes e os prontuários físicos ou eletrônico. Foram coletados dados demográficos (idade, sexo), clínicos (antecedentes de crise epiléticas, diagnóstico no momento do exame) e radiológicos (resultado de tomografias computadorizadas de crânio ou ressonância magnética de encéfalo). **Resultados:** Do total de exames realizados no período (11065), 130 apresentavam atividade delta rítmica intermitente, o que correspondeu a 127 pacientes. Desses, 96 foram incluídos no estudo. Os demais não apresentavam os dados necessários. Dos 96 pacientes, 3 apresentavam IRDA não especificada, 54 FIRDA, 9 TIRDA e 30 OIRDA. Os resultados foram condizentes com o encontrado na literatura: FIRDA foi associada com alterações metabólicas sistêmicas e patologias do sistema nervoso central, TIRDA foi encontrada predominantemente em pacientes com antecedentes de crise epiléticas e OIRDA quase que exclusivamente em crianças. **Conclusão:** A atividade delta rítmica intermitente é um padrão inespecífico de eletrencefalograma que pode ser encontrada em diversas situações e conforme a região cortical em que predomina apresenta algumas particularidades que devem ser consideradas ao se avaliar o exame.

RELACÃO ENTRE GRAVIDADE CLÍNICA E ESTADO FUNCIONAL COM ACHADOS ELETROFISIOLÓGICOS EM PACIENTES COM SÍNDROME DO TÚNEL DO CARPO: REVISÃO SISTEMÁTICA

Lucas Martins de Exel Nunes¹, Andressa Sílvia Fae Nunes¹, Tae Mo Chung¹, Marcelo Riberto²

1. Instituto de Medicina Física e Reabilitação - IMRea Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo - USP, São Paulo, SP, Brasil; 2. Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo de Ribeirão Preto- USP, SP, Brasil.

Introdução: A neuropatia do mediano no punho constitui a afecção nervosa compressiva mais frequente na população geral e quando não bem avaliada e reconhecida, leva a sintomas incapacitantes. **Objetivo:** sistematizar as evidências científicas para verificar se há correlação entre a gravidade clínica e estado funcional com achados eletrofisiológicos, em pacientes com Síndrome do Túnel do Carpo (STC). **Métodos:** revisão sistemática nas bases de dados Pubmed, Medline, Embase, Cochrane, CINAHL, LILACS e SCIELO, sem

delimitação de tempo ou idioma. Utilizou-se da estratégia PICO para a pesquisa, as palavras-chave foram selecionadas a partir dos descritores em ciências de saúde e relacionaram-se com síndrome do túnel do carpo, eletroneuromiografia (ENMG) e sinais e sintomas. A qualidade dos estudos foi avaliada através de uma escala da Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ) e incluídos quando a pontuação mostrou-se > 50. **Resultados:** a busca inicial identificou 857 artigos dos quais, 24 foram excluídos devido a duplicidade e 780 foram excluídos durante a análise dos títulos e resumos. Somente 10 estudos obedeceram aos critérios de inclusão, sendo 3 estudos de caso controle e 7 estudos observacionais transversais. Dos 10 estudos incluídos, cinco não evidenciaram correlação entre a gravidade clínica e a gravidade eletroneuromiográfica, enquanto os demais demonstraram essa concordância, sendo que dois correlacionaram a gravidade na ENMG com medidas objetivas de sinais no exame físico. **Conclusão:** apesar dos resultados apresentados, verificou-se uma expressiva heterogeneidade existente entre os estudos incluídos, associado à uma discrepância metodológica, e um limitado tamanho amostral em alguns deles. Estudos com melhor padrão metodológico mostram-se necessários assim como avaliações mais homogêneas e precisas.

RESULTADO CIRÚRGICO DE PACIENTES COM EPILEPSIA DE LOBO TEMPORAL COM E SEM REGISTRO ICTAL NA INVESTIGAÇÃO PRÉ-OPERATÓRIA

Marina Koutsodontis Machado Alvim¹, Clarissa Lin Yasuda¹, Márcia Elisabete Morita¹, Fernando Cendes¹

1. Departamento de Neurologia da Universidade Estadual de Campinas - UNICAMP, SP, Brasil.

Introdução: A importância do registro de crises na investigação pré-operatória em pacientes com epilepsia de lobo temporal e esclerose hipocampal (ELT-EH) é inquestionável. Porém, para obtê-lo, há necessidade de internação, tornando a investigação pré-operatória prolongada e dispendiosa. Já foi demonstrado que, em casos selecionados de ELT-EH, o EEG interictal seriado pode ser suficiente para lateralização da zona epileptogênica (Arch Neurol 57:497-500,2000). Não existem evidências, no entanto, baseadas em resultados cirúrgicos. **Objetivos:** Comparar os resultados cirúrgicos de pacientes com ELT-EH unilateral com e sem registro de crises lateralizatórias na investigação pré-operatória. **Métodos:** Incluímos 105 pacientes com ELT-EH unilateral refratária, com seguimento pré-operatório de 8,9 anos (média). Excluímos pacientes com suspeita de eventos não epiléticos, outras lesões em ressonância magnética (RM), EH bilateral ou RM normal. Pacientes foram agrupados em: ictal-pos (51 com registro de crises localizatórias em EEG de rotina ou em vídeo-EEG (vEEG)), e ictal-neg (54 que não apresentaram crises na investigação ou as crises registradas não foram localizatórias, porém apresentavam mais de 85% dos registros eletrográficos com atividade epileptiforme interictal unilateral concordante com a EH). **Resultados:** Os grupos eram semelhantes em relação a idade na cirurgia e de início de crises, duração da epilepsia e frequência de crises pré-operatória. Foram realizados em média 12 EEGs ambulatoriais. O acompanhamento pós-operatório foi, em média, de 8,4 anos (mínimo de 2 anos). Os grupos apresentaram resultados semelhantes: 83,3% dos pacientes ictal-neg e 78,4% do ictal-pos foram classificados como Engel I ($p=0,296$). O tempo médio entre a primeira consulta e a cirurgia foi menor no grupo ictal- (93 vs 99 meses), porém sem diferença estatística ($p=0,392$).

Conclusão: Pacientes com ELT-EH unilateral, semiologia típica, e clara lateralização do foco epileptogênico em EEG seriados ou vEEG sem registro ictal apresentaram o mesmo prognóstico cirúrgico dos pacientes com eventos ictais na investigação pré-operatória.

SÍNDROME DE DOOSE: EFETIVIDADE DA DIETA CETOGÊNICA SOBRE AS ALTERAÇÕES ELETRENOCEFALOGÁFICAS

Juliana de Lucena Ferreira¹, Valônia Linard Mendes¹, Áurea Nogueira de Melo¹

1. Departamento de Pediatria, Serviço de Neurologia Infantil UFNR, Natal, RN, Brasil.

Introdução: A síndrome de Dose (SD) / Epilepsia mioclônica-astática foi descrita em 1970 por Hermann Dose. Na nova classificação/2010 denomina-se Epilepsia com Crises Mioclônicas-atônicas. As estratégias de tratamento utilizando-se fármacos antiepilépticos tem sido descritas como parcialmente efetivas. Atualmente desponta como primeira opção de tratamento não-farmacológico a Dieta Cetogênica (DC) pelo sucesso no controle da SD. **Objetivo:** Descrever a efetividade da DC em um caso de SD sobre as anormalidades do padrão do EEG. **Relato de Caso:** Menino, 3 anos e 7 meses de idade, apresentava crises epiléticas atônicas com frequência de até 30 episódios/dia. Clinicamente manifestava irritabilidade, hiperatividade, dificuldades na fala e ao exame neurológico: marcha atáxica. A investigação para doenças metabólicas e exames de neuroimagens foram normais. O EEG intercrítico mostrava ondas aguda negativas difusas ou frontais, surtos semelhantes à hirsutia, ocasionalmente onda aguda lenta e poliponta difusas. O quadro clínico e o padrão do EEG foram consistentes com o diagnóstico da SD. A criança apresentava refratariedade ao tratamento com fármacos antiepilépticos convencionais. Foi instituída a DC de 4:1, monitorizando-se os parâmetros: cetose, glicemia, funções intestinais/vesicais, exames clínicos e bioquímicos. Após uma semana de tratamento com a DC, observou-se o desaparecimento das descargas epiléticas e controle completo das crises atônicas. Dois meses após introdução da DC a família suspendeu o tratamento, com retorno das crises atônicas e do mesmo padrão EEG. A mãe orientada pela equipe retornou com a DC havendo desaparecimento das descargas e concomitante controle das crises. **Conclusão:** Este relato mostra que a DC sem dúvida desponta como primeira opção no tratamento da SD e esta observação é sedimentada pelo desaparecimento das anormalidades no EEG, que é um parâmetro importante na avaliação da resposta terapêutica.

UM ÚNICO ESTUDO ELETROFISIOLÓGICO É ADEQUADO PARA O DIAGNÓSTICO DA SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ?

Mário Emílio Teixeira Dourado Júnior¹

1. Departamento de Medicina Integrada da Universidade Federal do Rio Grande do Norte-UFRN, RN, Brasil.

Objetivo: a frequência e distribuição das variantes desmielinizante e axonal variam consideravelmente entre estudos. A razão para isso não está esclarecida (susceptibilidade genética, fatores ambientais ou se os critérios eletrofisiológicos são baseados por um ou múltiplos estudos?). Propomos investigar se pelo menos dois exames seriados podem modificar a classificação inicial da SGB. **Métodos:** revisão do banco de dados de 241 pacientes consecutivos admitidos com diagnóstico de SGB em Natal, Brasil, entre os anos de 1994 a 2015. Selecionamos pacientes que tinham pelo menos 2 estudos em, ao menos, 3 nervos motores e 2 sensitivos. 65 pacientes cumpriam esses requisitos. Também foi avaliado o título de anticorpo anti-GM1 IgG. Foram utilizados os critérios de Ho e col (1995) e Feasby e col (1993) para definição das variantes. Comparamos a frequência das variantes entre os dois estudos. **Resultados:** o primeiro teste foi realizado em 16,9 dias de média (3 a 45 dias). A média de tempo entre o início e o segundo teste foi de 46 dias (12 a 90 dias). No primeiro teste, 47 de 65 pacientes (72,3%) foram classificados como desmielinizante, 17 pacientes (14) com neuropatia axonal motora aguda, 3 com neuropatia axonal motora e sensitiva aguda; 26,15%) como variante axonal; 1 (1,53%) classificado como indefinido. No segundo estudo, foram reclassificados 40 (61,53%) como variante desmielinizante e 24 (36,92%) para a axonal. Entre os 7 pacientes que foram reclassificados para a variante axonal, 4 apresentaram resolução rápida do bloqueio de condução. Não havia dispersão temporal. Em 3 pacientes, a amplitude distal do PACM diminuiu, sem evidências de alterações desmielinizantes. Anti-GM1 foi testada em 48 pacientes, sendo positivo em 6/26 (23%) dos pacientes com variante desmielinizante e 17/22 (77,27%) da variante axonal. O anti-GM1 era positivo em 6/7 pacientes reclassificados como axonal; em 4 que tiveram bloqueio de condução reversível e em 2 com padrão de redução da amplitude do PACM. **Conclusão:** nos nossos 65 pacientes com SGB, a frequência da variante axonal modificou de 26% para 36,9% num segundo exame. Essa mudança é atribuída a falha reversível da condução e padrão de redução da amplitude do PACM comprimento dependente. Além disso, 77,2% dos pacientes com variante axonal tinham anti-GM1 positivo. Nosso estudo confirma a associação de variante axonal com anti-GM1. Esse estudo demonstra que na fase aguda da SGB, a distinção entre as variantes desmielinizante e axonal pode ser difícil.



*Journal of
Epilepsy and
Clinical
Neurophysiology*

São Paulo, 2015.

Prezados (as) Senhores (as),

É com grande satisfação que convidamos **V.S^a**. a assinar a Revista *Journal of Epilepsy and Clinical Neurophysiology*, a **JECN** faz da razão de sua existência a busca pela excelência na publicação de artigos científicos atuais sobre epilepsia e neurofisiologia clínica.

O valor da assinatura anual (04 edições) para 2015.

	Assinatura	Avulso
Pessoa jurídica	R\$ 320,00	R\$ 80,00
Renovação	R\$ 240,00	R\$ 60,00
Pessoa física	R\$ 220,00	R\$ 55,00
Edições anteriores	Sob consulta	

Preencha a ficha abaixo e envie para o e-mail: revistajecn@outlook.com, para envio dos exemplares:

Nome:			
Endereço:			
Cidade:			
Estado:	CEP:	Telefone ():	
E-mail:			
CNPJ/			
CNPJ:			

Formas de pagamento:

Depósito bancário - nominal à Liga Brasileira de Epilepsia

CNPJ : 00. 635. 056. 0001/12 - Banco Itaú Ag. 1664 C/c:04729-5

OBS: Após recebimento do comprovante envie para o e-mail: revistajecn@outlook.com, postaremos o recibo.

CONTRAINDICAÇÃO: em casos de hipersensibilidade ao princípio ativo (lacosamida) ou a qualquer um dos excipientes.

INTERAÇÃO MEDICAMENTOSA: medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo PR e antiarrítmicos classe I.

Referências Bibliográficas: 1. Alemanha, Argentina, Austrália, Áustria, Bélgica, Bulgária, Canadá, Chile, Chipre, Colômbia, Coreia do Sul, Dinamarca, Equador, Eslováquia, Eslovênia, Espanha, Estados Unidos, Filipinas, Finlândia, França, Grécia, Holanda, Hong Kong, Hungria, Índia, Irlanda, Israel, Itália, Luxemburgo, Malásia, México, Moldávia, Noruega, Nova Zelândia, Polônia, Portugal, Reino Unido, República Tcheca, Rússia, Suécia, Suíça, Tailândia, Turquia e Ucrânia. 2. Rosenfeld W, et al. Evaluation of long-term treatment with lacosamide for partial-onset seizures: a pooled analysis of open-label extension trials. Presented at the 65th Annual Meeting of the American Epilepsy Society (AES); 2011. Dec 2-6; Baltimore, USA. www.aesnet.org. 3. Chung S, et al. Examining the clinical utility of lacosamide: pooled analyses of three phase II/III clinical trials. CNS Drugs. 2010;24(12):1041-54. 4. Cross SA, et al. Lacosamide: in partial-onset seizures. Drugs 2009; 69 (4):449-459. 5. Fountain NB et al. Safety and tolerability of adjunctive Lacosamide intravenous loading dose in lacosamide-naïve patients with partial-onset seizures. Epilepsia 2013; 54(1):58-65. 6. Kellinghaus C, et al. Intravenous lacosamide for treatment of status epilepticus. Acta Neurol Scand. 2011; 123(2): 137-41. 7. Sake J-K, et al. A pooled analysis of lacosamide clinical trial data grouped by mechanism of action of concomitant antiepileptic drugs. CNS Drugs. 2010;24(12):1055-68. 8. Stephen LJ, Kelly K, Parker P, Brodie M. Adjunctive lacosamide in clinical practice: sodium blockade with a difference? Epilepsy Behav. 2011;22(3):499-504.

INFORMAÇÕES PARA PRESCRIÇÃO

VIMPAT™ lacosamida (lista C1 Port 344/98)

Vimpat™ (lacosamida) comprimidos revestidos de 50 mg em embalagem com 14 comprimidos ou de 100, 150 e 200 mg em embalagens com 28 comprimidos. **Indicações:** terapia adjuvante no tratamento de crises parciais com ou sem generalização secundária em pacientes a partir de 16 anos de idade com epilepsia. **Contraindicações:** em casos de hipersensibilidade ao princípio ativo (lacosamida) ou a qualquer um dos excipientes. **Cuidados e Advertências:** Advertências (vide bula completa do produto): **Vimpat** pode causar tonturas, que podem aumentar o risco de acidente ou queda. Um pequeno número de pessoas que iniciaram tratamento com anti-epilépticos, como a lacosamida, apresentou pensamentos de autoagressão ou suicídio. Não é recomendável tomar **Vimpat** com álcool, pois **Vimpat** pode provocar tonturas ou sensação de cansaço. **Vimpat** é um medicamento. Durante seu uso, não dirija veículos ou opere máquinas, pois sua agilidade e atenção podem estar prejudicadas. Nos estudos clínicos foram observados prolongamentos no intervalo PR com o uso de lacosamida. Bloqueio AV de segundo grau ou maior foi reportado na experiência pós-comercialização. Gravidez: categoria C de risco de gravidez. Interações medicamentosas (vide bula completa do produto): A lacosamida deve ser usada com cautela em pacientes tratados com medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo PR e em pacientes tratados com medicamentos antiarrítmicos classe I. Dados in vitro sugerem que a lacosamida possui potencial para inibir CYP2C19 em concentrações terapêuticas. A análise farmacocinética populacional estimou que o tratamento concomitante com outros medicamentos anti-epilépticos indutores enzimáticos (carbamazepina, fenitoína, fenobarbital, em várias doses) reduz a exposição sistêmica geral da lacosamida em 25%. Reações adversas (vide bula completa do produto): Muito comuns: tontura, dor de cabeça, náusea e diplopia. Comuns: distúrbio cognitivo, nistagmo, distúrbio de equilíbrio, coordenação anormal, falha de memória, tremor, sonolência, disartria, distúrbio de atenção, hipoestesia, parestesia, visão embaçada, vertigem, zumbido, vômitos, constipação, flatulência, dispepsia, boca seca, diarreia, prurido, espasmos musculares, distúrbio ao andar, astenia, fadiga, irritabilidade, sensação de embriaguez, quedas, laceração da pele, contusão. **Posologia:** A dose inicial recomendada é de 50 mg duas vezes por dia, a qual deverá ser aumentada para uma dose terapêutica inicial de 100 mg duas vezes por dia após uma semana. O tratamento com lacosamida também pode ser iniciado com uma dose de carga única de 200 mg, seguida por uma dose de regime de manutenção, após aproximadamente 12 horas, de 100 mg duas vezes ao dia (200 mg/dia). A dose de carga deve ser administrada sob supervisão médica considerando sua farmacocinética e o potencial para o aumento de incidência de reações adversas relacionadas ao SNC. A administração da dose de carga não foi estudada em condições agudas em estados epilépticos. Dependendo da resposta clínica e tolerabilidade, a dose de manutenção pode ser aumentada 50 mg, duas vezes por dia, a cada semana, até uma dose diária máxima de 400 mg (200 mg duas vezes por dia). **USO ADULTO E PEDIÁTRICO ACIMA DE 16 ANOS DE IDADE. USO ORAL. VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA – SÓ PODE SER VENDIDO COM RETENÇÃO DA RECEITA. SE PERSISTIREM OS SINTOMAS, O MÉDICO DEVERÁ SER CONSULTADO.** Para maiores informações, consulte a bula completa do produto. (0302040001R4 Rev. Fevereiro 2014). www.ucb.com Reg. MS – 1.2361.0081

Vimpat™ (lacosamida) solução oral 10mg/mL em embalagem contendo 1 frasco de 200mL e um copo-medida. **Indicações:** terapia adjuvante no tratamento de crises parciais com ou sem generalização secundária em pacientes a partir de 16 anos de idade com epilepsia. **Contraindicações:** em casos de hipersensibilidade ao princípio ativo (lacosamida) ou a qualquer um dos excipientes. **Cuidados e Advertências:** Advertências (vide bula completa do produto): **Vimpat** pode causar tonturas, que podem aumentar o risco de acidente ou queda. Um pequeno número de pessoas que iniciaram tratamento com anti-epilépticos, como a lacosamida, apresentou pensamentos de autoagressão ou suicídio. Não é recomendável tomar **Vimpat** com álcool, pois **Vimpat** pode provocar tonturas ou sensação de cansaço. **Vimpat** é um medicamento. Durante seu uso, não dirija veículos ou opere máquinas, pois sua agilidade e atenção podem estar prejudicadas. Nos estudos clínicos foram observados prolongamentos no intervalo PR com o uso de lacosamida. Bloqueio AV de segundo grau ou maior foi reportado na experiência pós-comercialização. Gravidez: categoria C de risco de gravidez. Interações medicamentosas (vide bula completa do produto): A lacosamida deve ser usada com cautela em pacientes tratados com medicamentos conhecidos por prolongar o intervalo PR e em pacientes tratados com medicamentos antiarrítmicos classe I. Dados in vitro sugerem que a lacosamida possui potencial para inibir CYP2C19 em concentrações terapêuticas. A análise farmacocinética populacional estimou que o tratamento concomitante com outros medicamentos anti-epilépticos indutores enzimáticos (carbamazepina, fenitoína, fenobarbital, em várias doses) reduz a exposição sistêmica geral da lacosamida em 25%. Reações adversas (vide bula completa do produto): Muito comuns: tontura, dor de cabeça, náusea e diplopia. Comuns: distúrbio cognitivo, nistagmo, distúrbio de equilíbrio, coordenação anormal, falha de memória, tremor, sonolência, disartria, distúrbio de atenção, hipoestesia, parestesia, visão embaçada, vertigem, zumbido, vômitos, constipação, flatulência, dispepsia, boca seca, diarreia, prurido, espasmos musculares, distúrbio ao andar, astenia, fadiga, irritabilidade, sensação de embriaguez, quedas, laceração da pele, contusão. **Posologia:** A dose inicial recomendada é de 50 mg duas vezes por dia, a qual deverá ser aumentada para uma dose terapêutica inicial de 100 mg duas vezes por dia após uma semana. O tratamento com lacosamida também pode ser iniciado com uma dose de carga única de 200 mg, seguida por uma dose de regime de manutenção, após aproximadamente 12 horas, de 100 mg duas vezes ao dia (200 mg/dia). A dose de carga deve ser administrada sob supervisão médica considerando sua farmacocinética e o potencial para o aumento de incidência de reações adversas relacionadas ao SNC. A administração da dose de carga não foi estudada em condições agudas em estados epilépticos. Dependendo da resposta clínica e tolerabilidade, a dose de manutenção pode ser aumentada 50 mg, duas vezes por dia, a cada semana, até uma dose diária máxima de 400 mg (200 mg duas vezes por dia). **USO ADULTO E PEDIÁTRICO ACIMA DE 16 ANOS DE IDADE. USO ORAL. VENDA SOB PRESCRIÇÃO MÉDICA – SÓ PODE SER VENDIDO COM RETENÇÃO DA RECEITA. SE PERSISTIREM OS SINTOMAS, O MÉDICO DEVERÁ SER CONSULTADO.** Para maiores informações, consulte a bula completa do produto. (0302040011R4 Rev. Fevereiro 2014). www.ucb.com Reg. MS – 1.2361.0081

QUANDO A MONOTERAPIA NÃO É SUFICIENTE

AVANÇAMOS


VIMPAT™
lacosamida



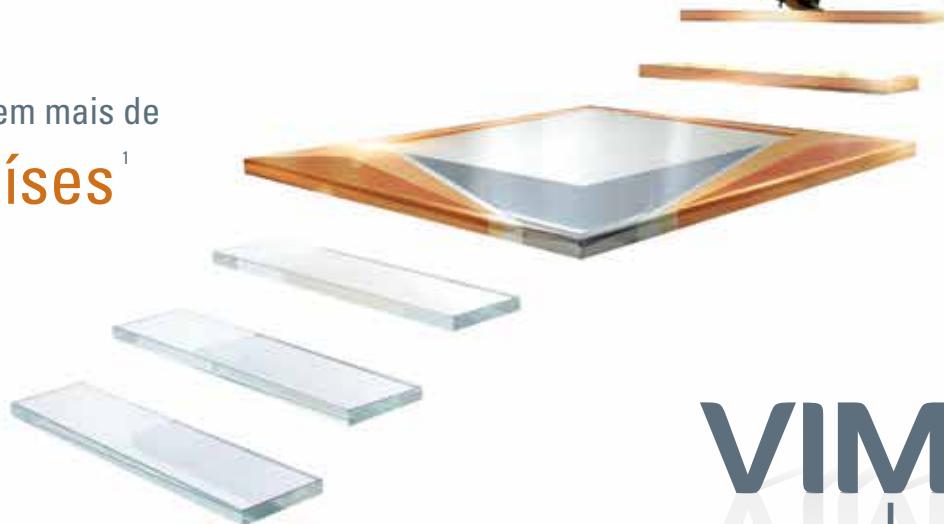
Inspired by patients.
Driven by science.

QUANDO A MONOTERAPIA NÃO É SUFICIENTE

AVANÇAMOS

Disponível em mais de

40 países¹




VIMPATTM
lacosamida

VIMPAT: CONTROLE COMPROVADO EM PACIENTES COM CRISES DE INÍCIO FOCAL.^{2,3}

- ▶ Melhor controle das crises independente da terapia de antiepilépticos atual ou prévia^{2,3}
- ▶ Novo mecanismo de ação em quase 10 anos^{4,5,6}
- ▶ Alta taxa de resposta como terapia de adição⁷
- ▶ Alta taxa de retenção a longo prazo^{3,8}

