

Trabalho realizado para obtenção do Título Especialista em Neurofisiologia

**LEVANTAMENTO EPIDEMIOLÓGICO DAS
EPILEPSIAS/SÍNDROMES EPILÉPTICOS – QUE REALIDADE
EM PORTUGAL?**

Diana Patrícia Leal Tavares

Porto | Novembro 2012

RESUMO

A Epilepsia apresenta-se como uma doença milenar, objeto de grandes transformações conceituais ao longo dos tempos. Atualmente constitui uma das patologias neurológicas crónicas mais frequentes, com pico de manifestação nos primeiros anos de vida e na velhice.

As suas formas de apresentação são múltiplas e as repercussões físicas e cognitivas podem variar entre mínimas, quase impercetíveis, até algo mais global com limitações explícitas na vida quotidiana dos doentes e seus familiares.

Os dados epidemiológicos adstritos a esta patologia são escassos e ao mesmo tempo inconsistentes, mesmo nos países desenvolvidos. De uma forma global, não existem políticas científicas de registo sistematizado destes doentes, nem metodologias homogéneas ou bases de dados uniformizadas a nível internacional.

O presente trabalho, após realizar uma contextualização teórica ao nível da patologia aqui em análise e de conceitos e ideologias epidemiológicas, expõe, de forma sintetizada, os dados publicados em artigos científicos, referentes a países desenvolvidos e em vias de desenvolvimento. Salienta-se a situação portuguesa com informação ínfima nesta matéria e pouco atual.



Assim, com base na literatura analisada e na experiência clínica e técnica, desenvolveu-se uma proposta de base de dados para registo destes doentes, que permite a inserção de diversas informações relevantes, para além dos dados diretos adstritos à Epilepsia ou Síndromes Epilépticas, a sua contabilização e filtragem, consoante a finalidade pretendida. Realça-se o seu fácil preenchimento, num formato digital aplicável a qualquer meio informático, sem custos adicionais.

Só através de uma prática nacional sistematizada de registo da doença se poderão desenvolver políticas de saúde que permitam uma melhor gestão da mesma, com melhoria da qualidade dos serviços de saúde prestados, de tratamentos mais adequados e novas hipóteses de investigação na área, com posterior aumento da qualidade de vida dos doentes.

ÍNDICE

Lista de Abreviaturas	5
I PARTE - INTRODUÇÃO	6
II PARTE – ENQUADRAMENTO TEÓRICO	
2.1 – Definição de Epilepsia	8
2.2 – Classificação Internacional das Epilepsias e dos Síndromes Epilépticos	12
2.3 – Guidelines para estudos epidemiológicos na área da Epilepsia	16
2.4 – Caracterização epidemiológica das Epilepsias e Síndromes Epilépticos nos países desenvolvidos e em desenvolvimento	20
III PARTE – PROPOSTA DE REGSITO EPIDEMIOLÓGICO PARA PORTUGAL	27
IV PARTE – A IMPORTÂNCIA DA QUANTIFICAÇÃO DOS DADOS	30
V PARTE - CONCLUSÃO	34
VI PARTE – REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	35
VII PARTE – ANEXOS	44

LISTA DE ABREVIATURAS

a	anos
BCLHD	<i>British Columbia Linked Health Database</i>
BD	base de dados
CC	confirmação clínica
cmt	cumulativa
coord	coordenação
crises n prov	crises não provocadas
dt	distribuição
E	entrevista
EpiA	epilepsia ativa
Epp	Entrevista porta a porta
Etlf	entrevista telefónica
HK	Hong Kong
IBE	<i>International Bureau for Epilepsy</i>
ICD-9-CM	<i>International Classification of Diseases-version 9-Clinical Modification</i>
ICD-10	<i>International Classification Diseases-version 10</i>
ILAE	<i>International League Against Epilepsy</i>
INE	Instituto Nacional de Estatística
INS	Inquérito Nacional de Saúde
OMS	Organização Mundial de Saúde
POCS	ponta-onda continua no sono lento
Qt	questionário
REM	rapid eye movement
SD	sem dados
SNC	sistema nervoso central
tx	taxa
Vol	volume
vs	versus
>>	maior(es)
<<	menor(es)
∅	sem (zero)
	sexo feminino
	sexo masculino

I. INTRODUÇÃO

Uma das áreas que experimentou maior evolução ao longo destes anos, foi indubitavelmente a Neurologia, bem como os seus pilares conceptuais mais básicos. De acordo com ENGELHARDT, o cérebro é visto como o sustentador da vida mental, sendo este, por sua vez, suportado pelo corpo, acionando deste modo a vida de uma pessoa (1). Reconhece-se hoje, que os centros cerebrais mais elevados são responsáveis pelos níveis de sensação e consciência, componentes imprescindíveis para a integridade físico-psicológica de uma pessoa. O que se depreende, deste facto, é que o “eu” na sua mais pura essência, nada representa sem este órgão identificativo e dinamizador (1).

O que até há bem pouco tempo era tido como um órgão inviolável e superior, é agora claramente reconhecido como sendo um dos mais vulneráveis. De forma mais explícita, basta um número restrito de neurónios apresentarem uma atividade anómala, para se criarem repercussões físicas e orgânicas, que podem condicionar e restringir de modo marcante a vida dos indivíduos em causa.

A Epilepsia constitui uma patologia que representa bem esta conceção. Esta doença tem sofrido várias interpretações no decorrer de diversas épocas – desde a idealização de um fenómeno sobrenatural ou místico, passando pela bruxaria e possessão demoníaca, ou associada a uma condição de nível inferior - charlatanismo, até ao ponto de já ter sido classificada como uma perturbação/doença psiquiátrica (2).

Aliás, a lista de vocábulos que poderão ser enunciados é ilustrativa deste facto. Na Grécia Antiga esta patologia era denominada “doença sagrada”, enquanto que os romanos a designavam “doença do demónio”. AVICENA¹ correlacionou-a à frequência das crises manifestadas na infância dando-lhe o nome de “*mater puerorum*”, enquanto os chineses por seu lado utilizavam o termo “*Yang ping*” (sinónimo de doença de bode), “*mal de corazon*” para os espanhóis, “*grievos disorder*” para os ingleses, “*the rod of God*” para os galeses, o “ser diabólico” para os alemães, “a doença má” para os judeus, “a doença brutal” para os italianos, “a doença negra” para os ucranianos e o “mal da gota” para os habitantes de Trás-os-Montes (2).

A palavra Epilepsia deriva do verbo grego επιλαμβανειν (“*epilamvanein*”), que pode ser traduzido como “ser apanhado”, “ser possuído” (3). Científica e

¹ Filósofo persa de seu nome IBN SINA (980-1037). Nos seus escritos definiu as relações entre o ser e a sua essência e entre o possível e o necessário e neles aparece pela primeira vez o termo “epilepsia”. Informação consultada no site, <http://www.artehistoria.jcyl.es/historia/personajes/4777.html>, a 10-01-2012.

neurofisiologicamente, a Epilepsia não representa uma doença específica ou até mesmo uma síndrome única, correspondendo, na realidade, a um conjunto de condições neurológicas, em que a característica mais comum e fundamental é a ocorrência de crises epiléticas (3). Por seu lado, as crises epiléticas correspondem a um grupo de manifestações clínicas (sinais e sintomas), que derivam de uma atividade excessiva, síncrona e anómala dos neurónios, que se localizam predominantemente no córtex cerebral. Esta atividade anómala e paroxística é, habitualmente, intermitente e autolimitada (3, 4). De facto, atualmente existe um largo espectro de fenómenos clínicos comumente denominados de “crises epiléticas”, que refletem mecanismos neuronais, que são consideravelmente diferentes do processo patofisiológico “epilético” tradicional (3,4).

Deste modo, têm vindo a ser estruturados e definidos um conjunto de síndromes epiléticas, bem como de epilepsias, que variam não só em termos de características clínico-neurológicas ou tipos de crises, como também em função das características eletroencefalográficas, idade de início, prognóstico, entre outras.

A patologia em questão apresenta-se como uma das doenças neurológicas crónicas mais frequentes. O levantamento epidemiológico e estatístico relativo a esta doença revela, não somente no nosso país, como também em demais países desenvolvidos ou em vias de desenvolvimento, dados díspares e escassos².

Desta forma, parece-nos premente e relevante efetuar o estudo epidemiológico em Portugal das Epilepsias e Síndromes Epiléticas nas diferentes faixas etárias, dado que estas possuem características e implicações dissemelhantes, que podem servir de fio condutor para a ideação de políticas de saúde, ou mesmo educativas, na população em geral, ou em nichos adstritos à patologia em análise, objetivando-se a diminuição do seu impacto nas diversas vertentes.

² Na realidade, a página oficial da internet do Instituto Nacional de Estatística (INE) não disponibiliza este tipo de informação, nem mesmo nos vários Inquérito Nacional de Saúde.

II. ENQUADRAMENTO TEÓRICO

2.1 – DEFINIÇÃO DE EPILEPSIA

A definição desta patologia, prende-se diretamente com a sua idealização e caracterização, específicas de cada época.

Os gregos descreviam esta patologia como sendo uma convulsão de todo o corpo, acompanhada de alteração das principais funções³. Deste modo, sempre que uma crise desta natureza ou similar era percebida, o doente passava a ser designado de “epiléptico”. Determinaram, igualmente, que as crises epilépticas tinham tendência a repetir-se, sendo esta doença classificada de crónica e as crises individuais consideradas paroxismos da doença⁴ (5).

Os romanos também denominavam a Epilepsia de *morbis comitialis*, enquanto SANTO AGOSTINHO utilizava o termo *caducarii* para os epilépticos e ISIDORUS *passio caduca* para a doença – todos estes termos derivam do latim, em que *caducus* significa sujeito a cair e *cadere* significa cair. Por outro lado, os termos “doença sagrada”, “grande doença” e “epilepsia”, tornaram-se reconhecidos como vocábulos médicos para esta patologia (2).

O investigador JOHN RUSSEL REYNOLDS, considerava que a Epilepsia não podia ser definida com base em alterações anatómicas, sintomas específicos ou patognomónicos, pois muitos destes encontravam-se igualmente em outras doenças, ou até mesmo em indivíduos saudáveis. Este Autor definiu esta patologia como sendo uma “(...) doença crónica, caracterizada pela existência ocasional e temporária de perda da consciência, com ou sem contrações musculares evidentes.” (6).

Também JOHN HUGHLINGS JACKSON, apresentou, em 1873, a seguinte descrição (tanto para as crises generalizadas como para as unilaterais): “Epilepsia é o nome dado a descargas ocasionais, súbitas, excessivas, rápidas e locais, da substância cinzenta” (7).

Na realidade, de acordo com alguma literatura e alguns *sites* eletrónicos internacionais, pode-se constatar que as definições referentes a esta condição não são

³ Para alguns autores, contudo, as convulsões não constituíam o elemento necessário, considerando antes a perda de consciência e a queda súbita como centrais.

⁴ Também constataram que esta patologia era mais frequente nos primeiros anos de vida e mais no sexo masculino que no feminino. Aliás, consideravam que ela era tão frequente na infância que até chegaram a utilizar o termo “doença das crianças” como sinónimo. Frequentemente, as crises cessavam na puberdade. Consequentemente, muitos autores atribuíram a causa deste facto à primeira prática sexual.

inteiramente sobreponíveis, mas também não diferem grandemente, sendo idênticas na sua essência⁵.

No glossário da *International League Against Epilepsy* (ILAE), a Epilepsia reporta-se àquelas condições que envolvem crises epiléticas recorrentes, que podem ser consideradas distúrbios epiléticos (8, 9). Por seu lado, as crises epiléticas são manifestações da atividade, geralmente auto-limitada, excessiva e hipersíncrona, dos neurónios do cérebro⁶.

Na revista científica *Epilepsia*, de Abril de 2005, foi publicado o artigo especial intitulado *Epileptic Seizures and Epilepsy: Definitions Proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE)*, da autoria de ROBERT FISHER e colaboradores, cujo principal foco de atenção foi apresentar uma nova definição de Epilepsia, bem como de algumas condições a esta associadas. Segundo FISHER ET AL, a Epilepsia é tida como uma disfunção cerebral, caracterizada por uma predisposição para gerar crises epiléticas e pelas condições neurobiológicas, cognitivas, psicológicas e sociais desta doença. A sua definição requer a ocorrência de pelo menos uma crise epilética (4).

A grande mudança desta proposta prende-se com o facto de se ter passado a aceitar o acontecimento de uma única crise (sem referência à questão de ter que ser não precipitada), associada à presença de uma lesão cerebral duradoira, que aumente a predisposição para subsequentes crises (4).

Numa edição posterior desta mesma revista (Outubro), foram publicadas algumas cartas expressivas de críticas ao artigo acima mencionado, entre as quais se destaca a falta de clarificação inerente ao termo “duradoiro”, bem como a necessidade de reclassificação de diversas situações, que teriam ficado previamente excluídas do diagnóstico desta patologia (como a depressão, a cefaleia, o acidente vascular cerebral ou as convulsões febris recorrentes) e a referência a um provável uso desnecessário de fármacos antiepiléticos (10). Numa outra carta é referido que o estigma, a exclusão, as restrições, a sobreproteção e o isolamento não se encontram inerentes a nenhuma patologia em particular, não devendo fazer parte da definição de Epilepsia (11).

⁵ Pode-se referir, por exemplo, que a Epilepsia é considerada uma condição neurológica crónica, caracterizada por crises epiléticas recorrentes não provocadas (retirado do site <http://www.encyclopedia.laborlawtalk.com/Epilepsy> a 08-08-2005), sendo estas últimas consideradas alterações súbitas das funções motoras e/ou comportamentais, causadas por uma descarga elétrica do cérebro (retirado do site <http://www.cddh.monash.org/products/prodpdf/tactshts/epilepsy.pdf>).

⁶ Definições disponíveis no site <http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf/glossary.cfm>.

Importa salientar que o artigo elaborado por FISHER ET AL, foi aprovado pela *Taskforce on Definition* da ILAE, pela *Commission on Diagnostic Methods* da ILAE, pelo *Executive Committee* da ILAE, refletindo, por conseguinte, a posição oficial da ILAE (10).

A etiologia desta doença apresenta elementos múltiplos. Desde os tempos passados até à atualidade, a lista é infindável, desde fatores climáticos (como os ventos), alimentares, psicológicos (medo ou raiva), sobrenaturais ou demoníacos, sexuais (masturbação), passando pelo excesso ou ausência de exercício, privação de sono, entre muitos outros.

A título de exemplo, BROWN-SÉQUARD acreditava, por um lado que a origem primitiva da verdadeira Epilepsia se devia a uma doença da espinal medula ou das suas membranas, assim como a uma afeção de qualquer nervo centrípeto (especialmente nas suas partes periféricas na pele ou nas membranas mucosas) (12). Por outro lado, acreditava que num grande número de casos, a origem periférica das crises era evidente, sendo suficiente pressionar uma porção da pele para desencadear uma crise epiléptica e que, noutros casos, as crises eram provocadas por uma corrente de ar frio, um som, um odor ou a visão de uma dada cor (12).

Nestes últimos anos foram realizados alguns estudos⁷, para determinar fatores de risco para crises não provocadas. Uma importante questão a referir é que estes parecem distinguir entre epilepsias e síndromes epilépticas. Por outro lado, o factor idade também permite distinguir entre Epilepsias de infância e Epilepsias da idade adulta⁸.

De acordo com a literatura, o risco de Epilepsia de início na infância é aumentado pelas convulsões febris⁹, traumatismos cranianos, infeções do sistema nervoso central (SNC), atraso mental e paralisia cerebral (13).

Relativamente à Epilepsia desenvolvida nos adultos, são inferidos como principais fatores de risco, os traumatismos cranianos, as infeções e malignidades do SNC, as doenças cerebrovasculares oclusivas e a doença de Alzheimer. Numa percentagem inferior (e aguardando mais estudos para superior confirmação), pode-se indicar a esclerose múltipla, a hipertensão arterial, a hipertrofia ventricular esquerda,

⁷ Foram basicamente estudos do tipo caso-control, coorte retrospectivos e coorte prospectivos.

⁸ Existem algumas Epilepsias em que a idade constitui o próprio fator de risco, são idade-dependentes, como é o caso da Epilepsia de Pontas Centro-Temporais.

⁹ Parece estar relacionado com um aumento da probabilidade de subsequentes crises afebris. No entanto, naquelas crianças que apenas apresentam uma convulsão febril simples esse risco é mínimo.

fatores de risco para enfartes embólicos, outras demências que não Alzheimer, a depressão, abuso de álcool e uso de drogas ilícitas¹⁰ (13).

Apesar da definição de Epilepsia assentar na particularidade de recorrência de crises epiléticas não provocadas, a realidade é que existem casos em que estas podem ser induzidas por alguns fatores.

Os precipitantes das crises dizem respeito às circunstâncias, que são consideradas por ambos, doente e médico, como uma possível explicação para o acontecimento da crise naquele exato momento (precedem o início das crises). Estes, podem ser divididos em dois grupos, os indutores (aqueles de origem endógena ou ambiental) que produzem uma diminuição no limiar de desenvolvimento de crises e os precipitantes, que englobam a estimulação psicológica ou química capaz de provocar uma crise (14).

Nos doentes com Epilepsia, como fatores precipitantes podem-se enunciar a falha numa, ou mais, doses da medicação antiepilética¹¹, o álcool¹², determinadas situações metabólicas¹³, a privação de sono¹⁴, o despertar súbito¹⁵, o exercício¹⁶, a febre¹⁷ e a hiperventilação¹⁸ (14).

As crises também podem ser provocadas por estímulos visuais¹⁹, auditivos e somatossensoriais²⁰. Existem ainda situações mais particulares e raras, como é o caso da leitura²¹, da música²², da autoindução²³ (de crises), bem como de outros estímulos

¹⁰ Também existem algumas evidências das crises sintomáticas agudas aumentarem a probabilidade de surgimento da Epilepsia.

¹¹ Situação não muito incomum, pois estima-se que entre um terço a metade dos doentes falhe pelo menos uma vez a prescrição médica terapêutica. Mais grave do que isso, muitos doentes, após um longo período sem crises, decidem autonomamente parar de forma definitiva a medicação, verificando-se uma posterior recorrência das crises.

¹² Tanto por excesso deste, como em resultado de abstinência em consumidores crónicos.

¹³ Como a hiper e a hiponatremia (associada a uma secreção inapropriada da hormona antidiurética), hipocalcemia (distúrbio em que a concentração de cálcio no sangue se encontra abaixo do nível normal), hipoglicemia (distúrbio em que a concentração sérica de açúcar se encontra abaixo do nível normal), entre outras.

¹⁴ É um fator mais ativo num tipo particular de Epilepsia – a Epilepsia Mioclónica Juvenil. Os seus efeitos também são mais notórios em termos eletroencefalográficos, do que propriamente em relação às crises.

¹⁵ É um precipitante *major* na Epilepsia Mioclónica Juvenil. A sua ação é mais acentuada quando o doente se encontra na fase *rapid eye movement* (REM) do sono.

¹⁶ Neste caso, os resultados são controversos, pois enquanto alguns autores o percebem como possuindo um efeito protetor, outros consideram que a acidose metabólica induz crises.

¹⁷ Embora este elemento seja mais frequente nas crianças, pode provocar convulsões em qualquer idade.

¹⁸ Este processo produz uma alcalose respiratória, que por sua vez causa uma vasoconstrição central e, se suficientemente marcada, pode alterar os níveis de oxigénio e glucose cerebral.

¹⁹ É muito comum nas Epilepsias Fotossensíveis. Estas englobam alterações intermitentes na intensidade da luz, a mudança de local escuro para outro mais luminoso, o pestanejar, imagens com padrões visuais geométricos ou com contornos luminosos e alguns padrões/imagens de programas de televisão e jogos de vídeo.

²⁰ Estímulos exteroceptivos ou movimentos ativos/passivos de um dos membros.

²¹ Este tipo de Epilepsia envolve um mecanismo multifatorial.

designadamente o ato de comer, certas atividades cognitivas, o esforço mental e decisões efetuadas sobre stress (14).

Importa reter, quanto à etiologia associada a cada caso, que ocorreu uma mudança significativa na denominação dos grupos previamente existentes, no ano de 2010, determinada pela *ILAE Commission on Classification and Terminology* (2005-2009). Os termos idiopático, sintomático e criptogénico, foram substituídos por genética, estrutural ou metabólica e causa desconhecida, respetivamente. Assim, o primeiro grupo reporta-se aos casos em que a doença parece ser a consequência direta de uma alteração genética conhecida ou presumida, em que as crises epiléticas constituem a manifestação cardinal da patologia. No segundo grupo, incluem-se todos os casos em que foi possível identificar uma condição metabólica ou estrutural, como principal responsável pelo desenvolvimento da Epilepsia. As situações em que ainda não foi possível determinar um defeito genético, ou uma condição metabólica ou estrutural, são classificadas, por norma temporariamente, como de causa desconhecida (15).

2.2 – CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS EPILEPSIAS E DAS SÍNDROMES EPILÉPTICAS

A classificação das Epilepsias e dos Síndromes Epiléticos, revelou-se premente e necessária, na medida em que o espectro de sinais e sintomas (fenómenos ictais) era consideravelmente variável, não só intra, mas por vezes mesmo interindividualmente, apresentando-se, deste modo, como um veículo para um conhecimento e compreensão mais amplo e rigoroso, da própria condição. Por outro lado, um esquema desta natureza, veio possibilitar progressos a nível da investigação e tratamento de cada doente, visto que os meios de diagnóstico complementares, a medicação antiepilética e o próprio prognóstico, diferenciam entre os vários distúrbios epiléticos.

As primeiras classificações basearam-se indubitavelmente nas manifestações clínicas (sintomatologia)²⁴. No entanto, o primeiro Autor a estabelecer um verdadeiro esquema classificativo das crises foi GALENO, cuja proposta permaneceu por muito

²² Está mais associado ao significado afetivo da música, do que propriamente à frequência do som.

²³ Mais frequente através de estímulos visuais.

²⁴ Basicamente se elas apresentavam um início focal ou se eram generalizadas. O pioneiro a fazer tal distinção foi HIPÓCRATES.

tempo, com influências a nível dos conhecimentos anatómicos e patológicos, do desenvolvimento das investigações neurofisiológicas e até mesmo das drogas antiepilépticas (2, 16).

Mais tarde, em meados do século XVIII, como exposto por LIMA e DREIFUSS, o investigador TISSOT classificou as crises epiléticas e distinguiu-as do que hoje é denominado de Epilepsias (2, 16). Foi o primeiro a reconhecer que durante as crises podiam ocorrer pequenas perdas de consciência (16), tendo designado tal fenómeno de *petits* (2, 16). O investigador LIMA expõe ainda que o termo *absences* (ausências) só foi introduzido em 1824, por CALMEIL (2).

Em 1822, PRICHARD introduziu a denominação *convulsão local* ou *epilepsia parcial*, que corresponde à actual conceção de crises parciais simples. Já em 1838 e, apesar da ainda forte influência de GALENO, ESQUIROL propôs uma nova classificação das Epilepsias. Algumas das suas inovações prenderam-se com uma descrição clara de alguns tipos de crises e uma distinção precisa entre crises epiléticas e histéricas (8, 17).

Nessa época constatou-se ainda um grande avanço pela mão de DELASIAUVE, que procedeu a uma clara distinção entre a classificação das crises epiléticas e a classificação das Epilepsias (8, 17).

Com o aparecimento do Electroencefalograma deu-se início a uma nova era, pois este exame perspectivou-se como um instrumento extremamente útil na descrição e classificação das crises epiléticas, aliando características electroencefalográficas e sintomatologia. JASPER e KERSHMAN, na década de quarenta do século XX, foram os mentores na classificação dos achados electroencefalográficos na Epilepsia e PENFIELD, alguns anos mais tarde (1964), elaborou uma classificação baseada na origem anatómica (cerebral) das crises (2). O seu primeiro trabalho, prendeu-se com a classificação das crises epiléticas (sob forte influência dos trabalhos de GASTAUT, SYMONDS, KURLAN e MASLAND), tendo-as distinguido basicamente em crises parciais (ou de início focal), crises generalizadas, crises unilaterais ou predominantemente unilaterais, crises erráticas do recém-nascido e crises não classificadas (2, 8, 17).

Na realidade, esta nomenclatura influenciou os esquemas atuais, na medida em que se passaram a basear num pressuposto multifatorial – características clínicas, electroencefalográficas e etiologia.

A necessidade de uma uniformização, em termos terminológicos e taxonómicos, fez com que a ILAE, viesse a desenvolver, desde a década de sessenta, classificações de divulgação e prática internacional, objetivando um diálogo mais esclarecedor e eficaz,

entre profissionais de saúde, investigadores e mesmo doente – profissional de saúde, bem como uma investigação estatística mais apurada e precisa, associada a outros fatores enunciados anteriormente.

A Organização Mundial de Saúde (OMS) publicou, em 1967, o *Dicionário de Epilepsia*, contribuindo desta forma para uma universalização e uniformização da terminologia usada nesta área (16).

No ano de 1969, a classificação das crises epiléticas sofreu uma revisão e reformulação (novamente sobre influência das investigações de GASTAUT), passando a ser catalogadas do seguinte modo - crises parciais ou de início focal ou local; crises generalizadas, simétricas bilaterais ou sem local de início; crises unilaterais ou predominantemente unilaterais e crises não classificáveis (2, 8, 17). Tanto a classificação de 1964, como a de 1969, baseiam-se e incorporam características eletroencefalográficas, anatómicas, etiológicas e relativas à idade.

Um ano mais tarde (1970), a *Classificação Internacional das Epilepsias* passou a englobar a classificação de GASTAUT, bem como o Glossário da OMS, passando assim a ser divididas em generalizadas, parciais e não classificáveis²⁵.

Nos anos subsequentes os avanços biomédicos foram de tal ordem (essencialmente a nível de exames complementares como o Vídeo-EEG, a Ressonância Magnética Nuclear, a Tomografia de Emissão de Positrões, a Espectroscopia), que as classificações foram sendo reformuladas, de modo a integrar e a acompanhar os novos conhecimentos. A primeira nesta linha foi elaborada pela *Comissão para a Classificação e Terminologia*, da ILAE, e publicada em 1981, após aprovação na Assembleia Geral de Quioto (Anexo 1) (2).

Mais tarde, em 1989, em Nova Deli, a Assembleia Geral da ILAE, aprovou a *Classificação Internacional das Epilepsias e dos Síndromes Epiléticos* (Anexo 2).

Segundo este esquema, esta patologia pode ser classificada de acordo com a etiologia, sendo sintomática²⁶ quando o distúrbio tem origem no SNC, ou é consequência de uma doença originada noutra órgão, idiopática²⁷ quando a causa é desconhecida e criptogénica quando é quase sintomática, mas a sua causa não é

²⁵ Dentro destas classes, as Epilepsias podiam ainda ser catalogadas quanto à sua etiologia e, nessa altura, verificaram-se alguns esforços no sentido de se usar a terminologia primária, secundária ou generalizada indeterminada, substituindo assim os termos genuína, idiopática, essencial e sintomática. No entanto esta nomenclatura viria a revelar algumas lacunas e em 1985, a designação de primária foi substituída por idiopática e a de secundária por sintomática, mantendo-se até à data.

²⁶ As Epilepsias sintomáticas não são doenças em si mesmas, pois têm sempre uma patologia subjacente, sendo uma consequência da mesma.

²⁷ Este termo deriva da palavra grega *idios* que significa “mesmo” ou “próprio” e de *pathy* (do sufixo grego *patheia*) que significa “sofrimento”.

completamente identificável. Por outro lado, também se baseia na região de início (das crises), classificando-as em generalizadas, quando se parecem iniciar nos dois hemisférios cerebrais, e em parciais quando se restringem a um hemisfério e, ainda, as indeterminadas²⁸ (8, 9).

Devido ao facto de as descobertas na área da Biomedicina e da Biociência, nestes últimos anos, se terem processado de forma vertiginosa, o *Comité Executivo* da ILAE, que tomou posse em Julho de 1997, estabeleceu como uma das suas prioridades a revisão da classificação de 1989, até aí em vigor. Assim, em 2001, é divulgada a *Proposta de Esquema Diagnóstico para Pessoas com Epilepsias ou com Crises Epilépticas: Relatório do Grupo de Missão para a Classificação e Terminologia da Liga Internacional Contra a Epilepsia*²⁹. Esta proposta baseou-se essencialmente em cinco eixos³⁰ e as modificações propostas foram várias, entre as quais destacamos as mais relevantes: considerou que o termo “parcial” era inadequado e muitas vezes utilizado incorretamente, tendo-o substituído pelo termo “focal”; propôs a substituição da palavra “criptogénico”, por “provavelmente sintomático” e de “convulsão febril” por “crise febril”; modificou ainda conceitos, como “tipo de crise epiléptica”, “doença epiléptica” e “encefalopatia epiléptica” (18).

Entre 2005 e 2009, a *Commission on Classification and Terminology* da ILAE, elaborou um relatório que expôs algumas alterações na terminologia e nos conceitos subjacentes à organização das epilepsias e das crises epilépticas. De forma simplificada, as crises passam a ser classificadas de generalizadas, quando se iniciam numa área, mas que rapidamente envolvem redes neuronais distribuídas bilateralmente (podendo contudo ser assimétricas); focais quando são originárias em redes neuronais limitadas a um único hemisfério (incluindo também as estruturas subcorticais) e desconhecidas no caso específico dos espasmos epilépticos. Salienta-se que as crises focais deixaram de ser alvo de subclassificações (como a anterior denominação de crise focal motora, por exemplo)³¹ e que as crises dúbias, quanto à sua classificação, devem permanecer indeterminadas, até aquisição de dados adicionais que permitam uma caracterização mais precisa (15).

²⁸ Pode acontecer por dois motivos: ou o doente apresenta os outros dois tipos de crises ou não se consegue determinar o seu início.

²⁹ Documento interno gentilmente cedido pela COMISSÃO DE EDUCAÇÃO DA LIGA PORTUGUESA CONTRA A EPILEPSIA e traduzido do original pelo Dr. Rosalvo Almeida.

³⁰ Que são descrição da semiologia ictal, tipo(s) crise(s), diagnóstico sindromático (deriva da lista dos síndromes epilépticos), especificação da etiologia quando esta é conhecida e uma designação opcional do grau de deficiência causada pela situação.

³¹ Conquanto a Comissão emitiu um conjunto de *guidelines* que funcionam como descritores das crises em função do nível de afetação da consciência.

A classificação dos Síndromes Eletroclínicos/Epilepsias também foi alvo uma nova proposta de alterações (Anexo 3), onde se refere, a título de exemplo, a supressão das denominações de Epilepsias Generalizadas e Epilepsias Focais e o surgimento de novas designações como é o caso do termo Constelações (15).

2.3 – GUIDELINES PARA ESTUDOS EPIDEMIOLÓGICOS NA ÁREA DA EPILEPSIA

Em 2011, foi exalado pela ILAE, um conjunto de diretrizes que devem guiar os estudos epidemiológicos sobre a Epilepsia (19). Apesar de existirem, previamente, algumas orientações neste sentido, estas demonstravam-se pouco precisas e pormenorizadas. O seguimentos destas *guidelines* são fulcrais para posterior comparação entre os estudos, dado que estes referem, com frequência, questões metodológicas como uma limitação e/ou fonte de vieses.

De acordo com a Comissão de Epidemiologia da ILAE, para avaliar a importância desta patologia, ao nível da Saúde Pública, devem-se avaliar os seguintes itens – magnitude do problema (incidência, prevalência, número total de casos,...), população de risco (características demográficas), associações e/ou fatores de risco e/ou causas e gravidade/*outcome* (sintomas, frequência e duração das crises,...)³² (19).

Existem, essencialmente, duas formas distintas de recolha dos dados. Uma das metodologias consiste no contacto direto com a população, através de entrevistas porta-a-porta em todas as casas de uma determinada comunidade, ou então selecionar uma amostra sistemática representativa de casas, em que posteriormente se contatarão as pessoas e se aplicará o questionário. Nestes casos poder-se-á enviar uma carta prévia, que serve de explicitação dos objetivos do estudo e de incentivo à participação. A entrevista poderá ser efetuada pelo telefone. Este processo tem algumas limitações, como, por exemplo, o facto de alguma informação carecer de posterior confirmação, por um profissional qualificado ou mesmo através de meios complementares de diagnóstico (especificamente neuroimagem e electroencefalograma). Por outro lado, os valores podem surgir subestimados se nos reportarmos a populações com alguma segregação social, exclusão ou estigma, ou sobestimados se o grupo de indivíduos em causa

³² Para além disso, o sucesso destes estudos depende sobretudo na economia no consumo de recursos, aceitabilidade e cooperação, rigor (através da sensibilidade, especificidade, valor preditivo positivo) e representatividade populacional.

carecer de conhecimentos nesta área e classificar erroneamente eventos paroxísticos como epiléticos (19).

A outra vertente metodológica consiste na recolha de dados, contidos em bases de dados codificadas, utilizadas ao nível da saúde e, por norma, de âmbito nacional ou mesmo internacional. Este método também apresenta limitações, dado que a atribuição de um código pode, em algumas situações clínicas, não ser tão objetiva quanto o desejável e conferir um falso diagnóstico. De facto, os dados não codificados podem apresentar-se de extrema importância quando se efetua investigação neste âmbito (19).

Em suma, a literatura recomenda ter diferentes tipos de fontes de dados (19).

Outro aspeto necessário quando se desenha um estudo epidemiológico, consiste na terminologia e definições de base ao processo. A Comissão de Epidemiologia da ILAE criou duas definições distintas para a Epilepsia, tendo-as diferenciado em conceptual e operacional. No primeiro caso reporta-se à elaborada por FISHER ET AL em 2005 e no segundo pela ILAE em 1993, que exige a ocorrência de pelo menos duas crises não provocadas, ocorridas com uma diferença temporal de pelo menos 24 horas. A mais recente deve ser preterida, pelo facto de não permitir a comparação entre estudos ao longo do tempo, de acordo com o exposto por THURMAN ET AL (19).

Este mesmo Autor, também afirma que se deve ter em conta os casos específicos de entidades que não podem ser consideradas Epilepsia apesar da recorrência significativa das crises, nomeadamente convulsões febris, crises neonatais em recém-nascidos com menos de 28 dias de vida, crises sintomáticas agudas ou provocadas e crises epiléticas não provocadas isoladas (19).

Uma explicação igualmente importante na aquisição de dados é a de Epilepsia ativa, que deverá incluir os casos de doentes que estejam atualmente a tomar anti-epiléticos, ou que tenham tido a última crise há menos de 2 ou 5 anos. A problemática reside no facto de alguns estudos considerarem intervalos temporais diferentes, já que a própria definição assim o permite (19).

Quando os estudos epidemiológicos visam inferir sobre o peso da doença na sociedade e no Estado, também devem ser avaliadas as comorbidades associadas e os custos destas e da entidade em si.

Como se poderá depreender, os valores epidemiológicos poderão ser influenciados por fatores inerentes à própria sociedade, especificamente pela idade, sexo, número populacional em causa, crenças e práticas culturais, tipologia do sistema

de saúde, nível educacional em relação à saúde, atitudes face à patologia e nível sócio-económico.

As principais medidas expostas pelos estudos epidemiológicos, nesta área, são a incidência e a prevalência, global ou ajustada a uma faixa etária ou ao sexo, como se poderá constatar nos estudos analisados no capítulo seguinte.

De acordo com a literatura, a taxa de incidência corresponde à frequência de novas ocorrências de um evento, numa população em risco de determinada doença e num período de tempo. Assim, esta medida necessita do número de novos casos (numerador), da população de risco (denominador), do período de tempo e do local do estudo. Existem dois tipos de incidência, a cumulativa e a tempo-pessoa. A primeira, também denominada de taxa de incidência, varia entre 0 e 1 (ou 0 e 100 quando falamos em percentagens) e corresponde a novas ocorrências num período de tempo (numerador), na população de risco num período de tempo (denominador). Por seu lado, a incidência tempo-pessoa varia de zero a infinito e corresponde às ocorrências da doença (numerador), pelo somatório dos períodos de tempo (denominador) (20).

A incidência tempo-pessoa é mais flexível, porque permite a entrada no estudo em diferentes momentos temporais, diminuindo assim o impacto da perda de casos por desistência ou morte. No reverso, tem como desvantagem não poder ser interpretada como uma medida direta de risco, porque o peso de cada indivíduo é o mesmo, independentemente do período de tempo (20).

A escolha de uma medida ou de outra, para os estudos baseados em registos, deve ter em conta as vantagens e desvantagens de cada uma. No caso da incidência com denominador “pessoa”, deve-se considerar como vantagens o facto de se poder usar os dados dos censos (ou fontes similares) para o tamanho da população e recorrer à população num ponto médio de um intervalo como estimativa; já no caso da incidência com denominador “tempo-pessoa” esta parece ser a mais indicada apenas nos estudos de coorte (20).

Relativamente à prevalência, ela é a contagem de todas as instâncias do fator de interesse na população em estudo. Geralmente, esta medida é expressa em função da população de risco (apesar de se poder usar outro tipo de denominador). A diferença em relação à medida anterior, é a de, nestes casos, não ser necessário excluir os indivíduos já portadores da patologia. Existem três tipos de taxas de prevalência: a taxa de prevalência pontual engloba todos os casos de doença que existem num dado local num

determinado momento temporal³³; a prevalência de período, é uma forma de reconhecimento e superação das limitações encontradas nos estudos de prevalência assentes num dado período de tempo (todos os casos, independentemente de serem novos, antigos ou recorrentes, resultantes ao longo de um período definido (um ou dois anos) são contabilizados, sendo sobretudo útil nos casos de doenças recorrentes³⁴); e a prevalência de vida consiste na proporção da população que já teve a doença³⁵ (20).

Ambas as medida encontram-se indicadas para objetivos específicos, que se encontram sintetizadas na Tabela 2. Contudo a literatura reforça a ideia de que, sempre que possível, se deve estimar as duas medidas, de forma a se obter uma informação mais vasta da população em análise.

Medida	Caraterísticas base	Tipo de estudo	Fórmula
Incidência	Contagem de novos casos por um período de tempo numa população de tamanho definido pelas características (idade, sexo,...) e lugar e limites de tempo	Registos de doenças Coorte Ensaio	Novos casos / população em risco Ou Novos casos/ tempo despendido pelo estudo população de risco
Prevalência	Contagem de casos (novos e antigos) num determinado momento do tempo numa população de tamanho conhecido, definida pelas características (idade, sexo,...) e local	Transversal Registo de doenças	Todos os casos/ população de risco

Tabela 1 – Incidência vs Prevalência (20).

³³ Ou seja, todos os casos do facto de interesse no momento X (numerador), pela população de risco no momento X (denominador).

³⁴ Assim, temos todos os casos (novos e antigos) do fator de interesse durante um determinado período de tempo (numerador), pela média da população em risco durante esse período de tempo (denominador).

³⁵ Consiste no número de indivíduos que já teve o fator de interesse durante a vida - numerador, pela população de risco (no início do período de tempo) - denominador.

2.4 – CARACTERIZAÇÃO EPIDEMIOLÓGICA DAS EPILEPSIAS E SÍNDROMES EPILEPTICAS NOS PAÍSES DESENVOLVIDOS E EM DESENVOLVIMENTO

Tal como referido, os estudos epidemiológicos sobre a Epilepsia são, por vezes, pouco consistentes entre os diversos países e, muitas vezes, no mesmo território populacional. Salienta-se igualmente o seu número reduzido, provavelmente pelas dificuldades metodológicas inerentes e custos associados, pelo estigma ainda enraizado em determinadas regiões e sociedades, com conseqüente negação da patologia e ainda pela dificuldade de classificação de alguns casos, requerendo conhecimentos específicos por norma adstritos a um grupo de profissionais reduzido.

Um dos primeiros estudos epidemiológicos das Epilepsias e Síndromes Epilépticas foi realizado na Nova Escócia (Canadá), pelo investigador CAMFIELD, que entre 1977 e 1985, procedeu ao levantamento da incidência desta patologia, em indivíduos até aos dezasseis anos de idade, concluindo que esta apresentava um valor de 41/100 000 habitantes/ano. A partir desta amostra, tentou determinar a incidência até ao primeiro ano de vida, verificando que esta era 118/100 000 habitantes/ano (2). Noutros estudos, realizados em países desenvolvidos na década de noventa do século passado, os valores variaram de 24/100 000 a 53/100 000 habitantes/ano³⁶ (21).

Pode-se afirmar que esta patologia tem início nos extremos da vida (pelo menos nos países industrializados), dado que, segundo a literatura, verifica-se uma maior incidência nos primeiros anos de vida e na velhice (denominada de distribuição bimodal). Em alguns estudos constata-se, igualmente, que as taxas são mais elevadas nos homens, comparativamente com as mulheres³⁷ (21).

A incidência e a prevalência variam igualmente, com o tipo de Epilepsia e de Síndrome Epiléptica. Ainda nos anos noventa do século XX, os valores de incidência apresentados foram de 1,7/100 000 habitantes/ano para as Epilepsias genéticas e de 13,6/100 000 habitantes/ano para as estruturais/metabólicas³⁸ (21).

Segundo HAUSER, a prevalência representa um reflexo da sobrevivência e da gravidade ou cronicidade da doença (21). Geralmente (e particularmente nos países em

³⁶ As análises nos países em desenvolvimento evidenciaram resultados mais elevados, sendo, por exemplo, no Chile e na Tanzânia, de 114/100 000 e de 77/100 000 habitantes/ano, respetivamente.

³⁷ No entanto, em outras investigações, as diferenças não se revelaram significativas. Alguns autores consideram que as taxas mais elevadas no sexo masculino, podem estar relacionadas com o facto deste apresentar um maior risco.

³⁸ Relembra-se que as primeiras correspondem às anteriormente denominadas de idiopáticas e as segundas de sintomáticas.

desenvolvimento) as taxas apresentam valores mais elevados, na segunda e terceira década de vida.

A presente exposição, Tabelas 2 e 3, reporta-se a alguns dados apresentados em publicações científicas nesta temática nos últimos sete anos, incidindo não somente nos dados epidemiológicos expostos, mas também nas técnicas metodológicas levadas a cabo, dado que estas podem influenciar, de certa forma, os valores contabilizados.

País	Ano	Tipo Estudo	Incidência	Prevalência bruta	Prevalência Sexo ♂	Prevalência Sexo ♀	Prevalência Epilepsia Inativa	Prevalência ajustada idade
Reino Unido ⁽²²⁾	2009	BD - Longitudinal	***	8,6/1000 Adultos > 16 anos	7,3/1000	9,9/1000		5,9/1000 > 75a 11,0/1000 30-44a
Rússia ⁽²³⁾	SD	BD -Retrospectivo		3,4/1000 >14 anos	4,50/1000	2,52/1000		>> 50-59a
Estocolmo ⁽²⁴⁾	2001-2004	BD Crises n prov	33,9/100000 77,1/100000 <1a 37,1/100000 ♂ 30,5/100000 ♀					
Canadá ⁽²⁵⁾	2002-2003	BD - BCLHD		5,5/1000 0-19a	♂=♀	♂=♀		
Canadá ⁽²⁶⁾	2007	Exposição teórica	>> valores 1º ano vida	5,2-5,8/1000	♂=♀	♂=♀		
Noruega ⁽²⁷⁾	1995-1997	Selecionados para outro estudo		11,7/1000 18-65a 6,7/1000 EpiA 18-65a				
Noruega ⁽²⁸⁾	2001-2002	E presencial BD – ICD-10		8,2/1000 5,3/1000 EpiA da ILAE				
Dinamarca ⁽²⁹⁾	1977-2002	BD	68,8/100000 >> depois 60a	0,6%				
Espanha ⁽³⁰⁾	2002-2005	BD - prospetivo	62,6/100000 <15a 95,3/100000 <1a					
Espanha ⁽³¹⁾	2003	BD - retrospectivo		6,3/1000 EpiA 10-19a	5,9/1000	6,6/1000		
Espanha ⁽³²⁾	2009-2010	BD – retrospectivo Institucional		4,79/1000 EpiA > 14a				
USA (Navajo) ⁽³³⁾	1998-2002	BD – ICD-9-CM CC		9,2/1000 EpiA	19,8/1000	13,8/1000		10,2/1000 EpiA
USA (Calif) ⁽³⁴⁾	2003	Etlf		0,7% EpiA >18a				
USA ⁽³⁵⁾	2004	Etlf??		1,6% EpiA >18a			0,9% > 18a	
USA ⁽³⁶⁾	2001-2005	BD – retrospectivo Medicare >= 65a	2,4/1000	10,8/1000 2,3/1000 ♂ 2,4/1000 ♀	10,8/1000	10,8/1000		11,4/1000 65-69a 11,2/1000 80-84a 10,8/1000 75-79a
USA (Nova Iorque) ⁽³⁷⁾	2004-2005	Etlf		5,2/1000 6/1000 <i>lifetime</i>	5,2/1000	4,9/1000		5/1000 EpiA 5,9/1000 <i>lifetime</i> Ø casos <5a e >75a
USA ⁽³⁸⁾	2005	BD-Etlf		0,43-1,24% segundo os estados	44,1%	55,9%		22% 35-44a 22,7% 45-54a
USA ⁽³⁹⁾	2006	Revisão bibliográfica 3ª idade	Faixa etária >> valores incidência					
Croácia ⁽⁴⁰⁾	SD	BD		4,8/1000	5,4/1000	4,3/1000		3,5/1000 0-7a 6,4/1000 8-18a 5,0/1000 19-45a 4,4/1000 >65a
Croácia ⁽⁴¹⁾	2007/2008	BD – Retrospectivo CC – Transversal		10,9/1000	11,7/1000	10,1/1000		6,9/1000 0-19a 10,6/1000 20-59a 15,1/1000 > 60a

Tabela 3 – Estudos Epidemiológicos realizados nos países desenvolvidos.

Legenda: a – anos, BD – base de dados, BCLHD – *British Columbia Linked Health Database*, CC – confirmação clínica, crises n prov – crises não provocadas, EpiA – Epilepsia ativa, Etlf – entrevista telefônica, ICD-9-CM – *International Classification Diseases-version 9-Clinical Modification*, ICD-10 – *International Classification Diseases-version 10*, SD – sem dados, >> - maior(es), << - menor(es), Ø – sem (zero), ♂ - masculino, ♀ - feminino

País	Ano	Tipo Estudo	Incidência	Prevalência bruta	Prevalência Sexo ♂	Prevalência Sexo ♀	Prevalência Epilepsia Inativa	Prevalência ajustada idade
Turquia ⁽⁴²⁾	2004/2005	E – família/doente CC			5,3/1000	7/1000	4/1000	1,14/1000
Turquia ⁽⁴³⁾	2004-2005	E presencial?? CC		8,5/1000 EpiA 12,2/1000 lifetime	11,2/1000	5,7/1000		
Turquia ⁽⁴⁴⁾	2009-2010	Qt – doente/pais CC		8,6/1000 EpiA 13,5/1000 EpiA (cmt) 6-14a	4,9/1000 11,0/1000	12,4/1000 16,1/1000		
Georgia ⁽⁴⁵⁾	2008	Epp + CC		8,8/1000 EpiA	9,3/1000	8,4/1000		
Países Árabes ⁽⁴⁶⁾	Até 2008	Metanálise	174/100000 (Qatar)	0,9/1000 (Sudão) 6,5/1000 (Arábia Saudita)	>> prevalência na > estudos			
Tanzânia ⁽⁴⁷⁾	1999	Epp CC		8,6/1000	9,6/1000	7,7/1000		7,4/1000 Pico 2ª década de vida
Tanzânia ⁽⁴⁸⁾	2003/2004	Epp - prospectivo	81/1000000	11,2/1000 (tx) 8,7/1000 EpiA (tx)	8,4/1000 (tx)	14,3/1000 (tx)		13,2/1000 (tx) 8,1/1000 EpiA (tx) >> 20-34a
Ruanda ⁽⁴⁹⁾	2005	Epp		0,7%	♂=♀	♂=♀		0,6% 0-5a 0,9% 6-14a 0,7% 15-50a 0,5% > 51a
Quênia ⁽⁵⁰⁾	2001-2004	Etlf CC	187/100000	10,7/1000 EpiA 6-9 a	7,5/1000	12,2/1000		
Quênia ⁽⁵¹⁾	2003	Epp CC		4,5/1000 > 6a				
África Subsariana ⁽⁵²⁾	SD	Metanálise	156/100000 Uganda 64/100000 Etiópia	74-59/1000 Côte Ivoire 5,3-37/1000 Nigéria 5,2/1000 Etiópia				
Vietname ⁽⁵³⁾	2005	Epp CC		4,4/1000	5,1/1000	3,7/1000		6,7/1000 1-10a 5,0/1000 31-40a
China (HK) ⁽⁵⁴⁾	2003	Etlf + CC		3,94/1000 EpiA				
China (Tibete) ⁽⁵⁵⁾	2005?	Epp		2,5/1000 lifetime 2,4/1000 EpiA	♂=♀	♂=♀		
Japão ⁽⁵⁶⁾	SD	BD		5,3/1000 <13a	5,8/1000	4,9/1000		
Ásia ⁽⁵⁷⁾	SD	Metanálise	28,8-35/100000 China 35-60/100000 Índia	14/1000 Vietname ... 1,5/1000 Hong Kong	Maioria países >> valores ♂	Apenas >> Nepal e Paquistão		Apenas China dt bimodal. Outros + frequente < 30a
La Reúnion ⁽⁵⁸⁾	2004/2005	BD – EPIREUN prospectivo	100,4/100000 123♂ / 78,5♀ 99,5/100000 0-14a 330/100000 >65a					
Brasil (S. José) ⁽⁵⁹⁾	1998-1999	Epp Prev crises		45,2/1000 crianças				
Brasil ⁽⁶⁰⁾	2005/2006	E – presencial CC		9,7/1000 8,7/1000 EpiA 0-16a				5,6/1000 0-5a 14,5/1000 6-10a 14,0/1000 11-16a
Colômbia ⁽⁶¹⁾	2004-2005	Epp + CC		24/1000 >7a				

Tabela 4 – Estudos Epidemiológicos realizados nos países em desenvolvimento na América Latina, África e Ásia

Legenda: a – anos, BD – base de dados, CC – confirmação clínica, cmt – cumulativa, dt – distribuição bimodal, E – entrevista, EpiA – Epilepsia ativa, Epp – entrevista porta-a-porta, Etlf – entrevista telefônica, HK – Hong Kong, Qt – questionário, SD – sem dados, tx – taxa, >> - maior(es), ♂ - masculino, ♀ - feminino

Da análise das Tabelas 2 e 3, podem-se inferir algumas considerações, que se passam a expor. Apesar dos países desenvolvidos estarem dotados de meios informatizados, de forma mais sistemática e disciplinada e, das informações entre Instituições e Profissões de Saúde ser veiculada de modo célere, o número de estudos é similar entre os países desenvolvidos e aqueles considerados ainda em desenvolvimento. De facto, o método investigativo inerente a cada grupo, denota a realidade sócio-económica de cada país ou estado, expressa pelo facto de, nos países em desenvolvimento, os estudos terem recorrido aos questionários ou entrevistas (apenas o estudo de *La Reunion* se baseou na base de dados EPIREUN (58)), alguns com posterior avaliação presencial por profissional de saúde (42-45, 47, 50-51, 53-54, 60-61).

Os estudos de incidência são escassos, quando comparados com os de prevalência, provavelmente dado serem mais morosos e dispendiosos. Nos países desenvolvidos, os valores de incidência variam entre 33,9/100000 pessoas (Estocolmo) e 68,8/100000 pessoas (Dinamarca). De notar que as incidências são maiores no primeiro ano de vida e que, de acordo com o estudo de metanálise dos EUA, os valores de incidência vão aumentando, consoante aumenta a idade na terceira idade (39). Já nos países em desenvolvimento, os valores variam entre 156/100000 pessoas no Uganda e 28,8-35/100000 na China (ambos os valores são decorrentes de estudos de metanálise). A investigação do grupo de *La Reunion* confirma o pressuposto da incidência aumentar com a idade (58).

Relativamente aos dados de prevalência (bruta), torna-se complexo apresentar conclusões, dado que os grupos de análise tendem a variar relativamente à faixa etária em estudo, não permitindo comparações diretas. De qualquer forma, de acordo com os dados disponíveis nos países desenvolvidos, esta varia entre os 4,8/1000 pessoas (Croácia) e os 8,2/1000 pessoas (na Noruega). Já nos países em desenvolvimento, os valores são mais díspares, alternando entre os 0,9/1000 pessoas no Sudão e 79/1000 pessoas na África Subsariana (Costa do Marfim). Aliás, estudos realizados nos mesmos países, apresentam, por vezes, diferenças significativas, facto frequentemente justificado pela marcação temporal dos mesmos, onde se encontra implícito o desenvolvimento científico-tecnológico.

Parece-nos pertinente apresentar também alguns dados expostos no Atlas de Epilepsia da OMS de 2005, que podem fornecer uma ideia global da distribuição dos doentes epiléticos, a nível mundial: nas Américas 9468000, na África 3367000, no

Mediterrâneo Oriental 3483000, no Sudeste Asiático 12411000, no Pacífico Ocidental 9871000 e na Europa 5102000 doentes epilépticos (62).

Nos países em desenvolvimento existem vários problemas técnicos e metodológicos, que podem enviesar os resultados obtidos, nomeadamente o facto de a primeira seleção de indivíduos ser baseada na informação pessoal do doente ou de um familiar. Nestes casos lidamos com o nível de escolaridade da pessoa e, com as competências e conhecimentos base, concernentes à saúde em geral e a esta patologia em específico. A isto advém o facto de, nestas sociedades, o estigma e a segregação social ainda estarem muito enraizadas, sobretudo no que respeita à Epilepsia e, por isso, a probabilidade de recolha de falsa informação deve ser tida em linha de conta. Este contexto é facilmente exemplificado no fato de cerca de 80% dos casos de Epilepsia se reportarem a países em desenvolvimento e, os valores de prevalência/incidência, quando comparados com os países desenvolvidos, não serem disso elucidativo.

É de notar, que nos estudos onde existiu uma confirmação clínica *a posteriori*, esta, com frequência, não era extensível a todo o grupo de doentes. Ou seja, nestes países, o acesso a exames tidos como triviais e habituais noutras populações mais desenvolvidas (como o Eletroencefalograma e a Ressonância Magnética, em Portugal), é restrito e de cariz excecional, como referenciado por HUSEYINOGLU ET AL (44). Aliás, BIRBECK salienta na sua revisão do sistema de classificação da epilepsia, que esta se baseia, em demasia, nos novos meios de diagnóstico, não disponíveis, facilmente, nos países em desenvolvimento³⁹ (63).

No que diz respeito à diferenciação dos valores por faixas etárias, sabe-se que esta patologia segue uma distribuição bimodal, com um pico na infância/adolescência e outro na terceira idade. Nos escassos estudos que realizaram a análise por faixas etárias, pode-se confirmar esta ideia, nos países desenvolvidos, mas não nos em desenvolvimento, presumivelmente devido à menor esperança de vida destas últimas populações, às restrições no acesso a terapêutica de primeira linha e até mesmo de determinados cuidados de saúde ou ainda ao menor nível de conhecimentos nesta área, aliados às medicinas tradicionais ainda muito vincadas em alguns destes países.

Em Portugal, os dados parecem restringir-se à prevalência da doença, tendo sido divulgado em Maio de 1984, via Inquérito Nacional de Saúde (INS) de 1983, um

³⁹ Este Autor salienta ainda outra situação a considerar nestes estados, a existência de um elevado número de infeções, que muitas vezes induzem Epilepsia sintomática (63).

resultado de 20/1000 habitantes (apresentando as mulheres um valor superior ao dos homens, sendo, respectivamente, de 26/1000 habitantes e de 15/1000 habitantes). No INS de 1987, divulgado em 1989, foi apresentado o seguinte dado – 16/1000 habitantes (sem valores para o sexo masculino e feminino). Quanto ao Inquérito Nacional de Saúde de 1998/1999, não há qualquer menção estatística relativa à Epilepsia, situação que se repetiu no 4º INS (2).

De acordo com o estudo epidemiológico realizado pelo investigador LOPES LIMA, relativamente às Epilepsias e Síndromes Epilépticas no Norte de Portugal, restrito ao ano de 1998, constata-se uma frequência mais elevada nos primeiros anos e décadas de vida, não se manifestando uma diferença significativa em termos de género. Este estudo divulga uma incidência bruta de 26,0/100 000 habitantes e uma prevalência bruta de 4,4/1000 habitantes (sendo o valor do sexo masculino de 5,1/1000, ligeiramente superior ao do sexo feminino, de 3,8/1000 habitantes) (2).

É importante ressaltar, o facto de os valores terem vindo a diminuir, sobretudo na faixa etária mais nova, provavelmente devido não só a uma metodologia mais precisa e exata, como também aos progressos operacionalizados na área da saúde, preferencialmente na saúde infantil, através dos programas de vacinação, de um suporte e prática terapêutica mais eficazes, de meios de diagnóstico mais precisos, específicos e concludentes, de uma prestação de cuidados de saúde premente e acessível, de uma melhoria das condições sanitárias, entre outros fatores. No pólo oposto, os valores na terceira idade aumentaram, sobretudo devido ao incremento da esperança média de vida.

III. PROPOSTA DE REGISTO EPIDEMIOLÓGICA PARA PORTUGAL

Perante o cenário exposto previamente e tendo em conta que nos inserimos num mundo tecnológico desenvolvido, com potencialidades diversas ao nível dos recursos digitais e informatizados, visto que atualmente são raras as Unidades de Saúde em Portugal que ainda não utilizam este tipo de ferramentas, no seu dia-a-dia, parece-nos premente, fundamental e pouco intrincado, desenvolver e implementar um programa informático que permita fazer um registo sistemático e global dos casos de Epilepsia e Síndromes Epilépticas ou situações similares ainda sem diagnóstico.

Apresenta-se um modelo desenvolvido pela Autora que permitirá estudar a incidência e a prevalência da Epilepsia/Síndromes Epilépticas em Portugal, os valores destas medidas epidemiológicas para as diferentes faixas etárias e sexo, bem como outros dados sociodemográficos e clínicos. Permite ainda estabelecer uma breve caracterização da patologia, quanto aos fatores de risco e etiológicos, bem como classificação de crises epilépticas, idade de início e farmacoterapia, comorbidades e demais dados relevantes. Importa ressaltar que a Base de Dados utiliza a classificação internacional oficial atualmente em vigor, ou seja, para a nomenclatura das crises a de 1981 definida pela Comissão sobre Classificação e Terminologia da ILAE e a de 1989 para as Epilepsias e Síndromes Epilépticas, elaborada por essa mesma Comissão (anexos 1 e 2, respetivamente).

A visualização e análise da ferramenta desenvolvida poderá ser consultada no ficheiro que se encontra no final deste capítulo.

Será contudo de frisar, que esta base de dados apresenta algumas limitações, visto que não contempla os códigos universais das patologias⁴⁰ e requer algum tempo útil do profissional para o seu preenchimento, sobretudo se não for da área (limitação que poderá ser colmatada com um manual básico de instruções). Por outro lado, é de fácil utilização e, permite adaptações simples de forma não morosa e dispendiosa, para além de ser mais completa comparativamente a algumas existentes noutros países⁴¹.

⁴⁰ Contudo, com a ressalva de que se encontra explicito na literatura de que a validade do diagnóstico de Epilepsia neste sistema de classificação é de apenas 81% e do subtipo de Epilepsia ou Síndrome Epiléptica ainda menor (64).

⁴¹ É o caso do questionário EPIBERIA desenvolvido em Espanha (baseada numa já utilizada por RUCH OTTMAN nos seus estudos), para registo epidemiológico desta doença, em que apenas em 3 perguntas, sendo esta última dividida em 7 subquestões (65).

Estes dois últimos aspetos são importantes porque as tentativas de elaboração de um novo sistema de classificação da Epilepsia e as suas posteriores contestações são frequentes e inevitáveis e, por isso, as oficiais ainda se reportam à década de oitenta do século passado.

Veja-se, a título de exemplo, as contestações já publicadas em relação à última tentativa de classificação. Nomeadamente, BERG que não concorda com a classificação das Epilepsias em genética vs metabólica ou estrutural, pois considera que desta forma será muito fácil confundir causas precipitantes com os mecanismos patofisiológicos (66). Este Autor é corroborado por BIRBECK, que considera que o termo genética poderá incorrer em erros nos profissionais não especialistas na área e, que este sistema de classificação poderá ficar inviabilizado nos países em desenvolvimento, já que requer técnicas e procedimentos científicos avançados (63). Por seu lado, CHRISTENSEN e SIDENIUS não partilham desta opinião. Estes Autores consideram que a separação da Epilepsia em duas categorias maior – focal vs generalizada – aproxima este sistema da classificação de 1989 da ILAE, e, também, com a classificação Internacional de Doenças da OMS; e que a separação das epilepsias em síndromes e entidades clínicas terá razão de ser, dado que a maioria das Epilepsias, nos adultos, são secundárias a lesões estruturais (como é o caso dos tumores cerebrais e do acidente vascular cerebral) (64). Pelo exposto se denotam as dificuldades inerentes ao estabelecimento de um sistema classificativo consensual.

Parece inevitável que este sistema de classificação se altere aos longos dos tempos, até porque se associa estreitamente aos avanços científicos-tecnológicos na área da saúde. Contudo, esta possibilidade não deverá ser tida como uma barreira, ou um motivo, para a não realização de registos epidemiológicos sistemáticos no nosso país, dado que Portugal detém meios tecnológicos avançados e um elevado número de especialistas, tal como exposto no Atlas de Epilepsia publicado pela OMS, ILAE e IBE, em 2005.

IV. A IMPORTÂNCIA DA QUANTIFICAÇÃO DOS DADOS

Desde os tempos mais antigos que o ser humano tenta, desde o nascimento, satisfazer as suas necessidades mais essenciais, visando uma plena concretização do seu bem-estar. Na realidade, na Antiguidade quando confrontavam o “*vivere*” ao “*bene vivere*”, estavam já a reportar-se a um bem superior na sua vida, à qualidade de vida humana (67).

Por um largo período de tempo, e muitas vezes ainda na linguagem corrente, são utilizados determinados vocábulos – felicidade, bem-estar, satisfação, prazer, prosperidade – como sinónimos ou indicativos de Qualidade de Vida⁴².

Na década de setenta do século passado, a utilização da expressão aumenta de forma significativa, nomeadamente na área dos avanços biomédicos, dos desenvolvimentos na área da saúde, do incremento de desequilíbrios e marginalização de grupos sociais, da degradação progressiva do meio ambiente e de uma industrialização exponencial⁴³ (69).

De acordo com o DICIONÁRIO DA ACADEMIA DAS CIÊNCIAS DE LISBOA, o termo Qualidade de Vida corresponde ao “ (...) conjunto das condições favoráveis ao bem-estar e à realização pessoal” (70).

A Autora FAGOT-LARGEAULT reforça esta ideologia na medida em que concebe a Qualidade de Vida segundo dois domínios distintos, afirmando que segundo o ângulo individual esta não se reporta apenas à sobrevivência, mas sim à vida boa – saúde, amor, sucesso, conforto, prazer – enfim, à felicidade. E sob o ângulo coletivo, não se reduz à prosperidade económica, mas comporta também bens políticos, culturais e os recursos demográficos (71).

Os fatores que se associam ao conceito de Qualidade de Vida são variados, podendo-se enunciar a dimensão económica, a laboral, a educativa, a das relações familiares, sociais, ..., bem como a saúde (e correspondentes serviços biomédicos).

⁴² A teoria da felicidade de MUSSCHENGA (metateoria) considera que uma pessoa só pode dizer-se feliz, se apreciar a vida que tem, se estiver satisfeita com ela e a perceber como valiosa e digna. Relativamente aos componentes da felicidade, distingue três: o prazer (estado mental positivo – componente hedónico), a satisfação (avaliação do sucesso em realizar um plano de vida ou uma concepção pessoal da vida boa – componente avaliativo-cognitivo) e o excelente (a virtuosidade ou valor da actividade da pessoa – componente *arétic*). Quanto às condições da felicidade, também enunciou três categorias: a material, a pessoal-dependente e a boa fortuna (68). No entanto, há muitos autores que defendem que a Qualidade de Vida é um conceito muito mais amplo, que qualquer um dos outros termos.

⁴³ O conceito atingiu uma operacionalização mais elucidativa ainda na década de setenta, com os Autores ANNA e SILVER, que identificaram dois elementos complementares deste conceito – a Qualidade Objetiva de Vida e a Qualidade Subjetiva de Vida (69).

Todos estes domínios se inter-relacionam, com influências que se repercutem de forma mais ou menos significativa na pessoa, dependendo da situação e dos intervenientes em causa.

Nesta linha, de ênfase do domínio da saúde os Autores GERHARD AUMÜLLER E LIANE BLÜMEL defenderam a existência de um conjunto de fatores, que motivaram uma mudança na compreensão da saúde como um valor e sua respetiva significação, na Qualidade de Vida. Especificamente, a modificação do perfil da morbidade (um aumento mais significativo das doenças crónicas do que das pandemias infecciosas), a alteração no grupo de doentes com aumento do número de pessoas idosas, a mudança no padrão de interação entre o doente e o profissional de saúde e o incremento do impacto dos fatores socioeconómicos no sistema de saúde (72). Todos estes factores são diretamente aplicáveis à patologia aqui em análise.

A cultura influencia a própria construção do conceito de saúde e de doença. Com efeito, o impacto que uma dada doença tem num indivíduo depende, igualmente, das crenças e dos valores da sociedade em que o indivíduo se insere. Há ainda a considerar outros fatores influenciadores, como o tipo de ocupação que a pessoa tem e o espectro de opções e alternativas com que se depara (73).

Importa também referir que o conceito de saúde nos remete para uma dimensão futura, que pode, em certa medida, condicionar a forma de estar no presente. Este facto é particularmente visível nos doentes epiléticos, que muitas vezes demonstram uma grande ansiedade, relativamente à possibilidade de virem a desenvolver novas crises.

Deste modo, denota-se que cada indivíduo tem o seu próprio conceito de saúde, inferindo-se que a Qualidade de Vida associada à saúde será tão subjetiva e mutável como nas demais áreas⁴⁴. Cada ser humano é único e autêntico, detentor das suas próprias concepções e valores, subjacentes à idealização de uma “vida boa”. Porém, existe um conjunto de fatores mínimos que se revelam relevantes para a afirmação da Qualidade de Vida.

As principais aplicações dos resultados associados à Qualidade de Vida relacionada com a saúde prendem-se com a prática clínica, de modo a selecionar tratamentos e monitorizar os resultados dos doentes; com investigação científica e epidemiológica para identificação de determinantes de saúde, análise do curso de uma

⁴⁴ A Qualidade de Vida de uma pessoa aparentemente saudável é diferente da de um indivíduo incapacitado, muitas vezes com dependência para determinadas atividades da vida diária. A Qualidade de Vida de uma criança epilética será diferente de um adulto epilético, que poderá ver o seu mercado de trabalho restringido.

doença e teste à eficácia de tratamentos; com os programas de avaliação e análises políticas por forma a estabelecer prioridades, examinar a efetividade de políticas e dos programas de saúde e alocação de recursos; e com a monitorização da população de modo a acompanhar as tendências em termos dos níveis de saúde, dos fatores de risco e da utilização de serviços (74).

De uma forma global, quase todos os fatores enunciados prendem-se, não só com a quantificação da Qualidade de Vida, mas, tentamo-nos a afirmar, primeira e consideravelmente, com os dados epidemiológicos adstritos à doença. Sem esta quantificação não é possível definir políticas de saúde ajustadas e alocar os recursos necessários, visto que o Estado não conseguirá determinar os custos imputados. As crises epilépticas não causam somente lesões, implicam também uma elevada utilização de recursos materiais e humanos especializados e nos casos mais graves podem levar à morte⁴⁵, criando igualmente sérias restrições sociais e profissionais ou académicas, reduzindo assim a produtividade e consequentemente provocando um decréscimo na Qualidade de Vida. A ocorrência de crises, pode conduzir a um comportamento de absentismo, que acarreta consequências, não só para o doente, mas, eventualmente, também para os familiares diretos.

A Epilepsia continua a ser uma doença fortemente estigmatizada, com depreciação do indivíduo, nas suas diversas vertentes, que passa por uma maior dificuldade em conseguir determinados empregos, maior dificuldade em estabelecer relações duais, limitações na procriação, restrições na performance académica determinadas, frequentemente, *a priori* por terceiros,... Para este cenário parece contribuir a sua não abordagem sistemática, por um Estado que se denomina solidário e inclusivo, com repercussões óbvias na comunicação social em detrimento de outras patologias amplamente abordadas. Em Portugal, a escassa divulgação desta patologia tem ficado a cargo da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia e da EPI – Associação Portuguesa de Familiares, Amigos e Pessoas com Epilepsia; sendo esta Associação que se tem responsabilizado pela formação da comunidade escolar, não conseguindo contudo colmatar todas as carências existentes. Desconhece-se porque é que ainda não foram desenvolvidas políticas educativas neste domínio, sobretudo quando se sabe que a Epilepsia tem um pico de prevalência na infância, mas arroja-se declarar que seja por

⁴⁵ Os doentes com Epilepsia com menos de 35 anos de idade apresentaram uma taxa de mortalidade 50 vezes superior comparativamente com a população normal, num estudo chinês (75).

simples desconhecimento dos dados epidemiológicos e demais características base da doença em discussão.

Importa ainda ressaltar, que este tipo de estudos permitiria igualmente traçar linhas investigativas, nas vertentes da etiologia, síndromes epiléticas mais frequentes, drogas anti-epiléticas, fatores precipitantes, fatores de risco, entre outros.

V. CONCLUSÃO

O medo de exposição social acarreta receios e incertezas, condicionado sobretudo pela exibição como ser vulnerável ou “inferior”, pois sabe-se que o rótulo “doente” imputa repercussões para além das consequências fisiopatológicas da doença em si.

A Epilepsia ainda é tida como sendo uma doença grave. A comunicação social (pelo tipo de crises exibidas em filmes, por exemplo) e determinadas entidades e instituições públicas, têm a sua quota-parte de culpa neste processo lento de desmistificação e esclarecimento da doença.

Contudo, estes dois aspetos não devem prevalecer sobre necessidade premente de registo sistematizado desta patologia, com implementação global a todas as Unidades de Saúde, independentemente do seu caráter público ou privado, em Portugal Continental e Ilhas. Acredita-se que, suplantadas as barreiras iniciais adjacentes a estes procedimentos, se possa criar um método sistematizado de registo, tal como sucede no processo clínico informatizado. Desta forma, estaremos a contribuir para um enriquecimento profissional e de partilha de dúvidas e sugestões, entre especialistas e não especialistas.

Acresce ao exposto uma tentativa de uniformização da terminologia usada, permitindo assim a quantificação mais precisa das Epilepsias e Síndromes Epilépticas, etiologia, tratamento, *follow-up*, antecedentes familiares e outro tipo de informações relevantes, com igual possibilidade de facilitação da realização de estudos multicêntricos sem enviesamentos deste âmbito.

Contudo, o objetivo último será sempre a criação ou melhoria de políticas de saúde, melhor gestão de recursos materiais e humanos, monitorização das características evolutivas da doença. Uma melhor gestão e avaliação desta patologia pode ser o primeiro passo para um melhor governo global da Saúde em Portugal, como já sucedeu com outras doenças crónicas.

VI. REFERÊNCIA BIBLIOGRÁFICAS

1. ENGELHARDT, H.T. (1998), *Fundamentos da Bioética*, Brasil: Edições Loyola
2. LIMA, J.M.L.L. (1998), *Levantamento Epidemiológico das Epilepsias e dos Síndromos Epilépticos no Norte de Portugal*. Dissertação de candidatura ao grau de Doutor, apresentado ao Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar.
3. JR., J.E. e PEDLEY, T.A. (1997), “Introduction: What is Epilepsy?”, in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: Jerome Engel Jr. e Timothy A. Pedley), Vol. I, Filadélfia: Lippincott-Raven Publishers, p.1
4. FISHER, R. ET AL (2005), “Epileptic Seizures and Epilepsy: Definitions Proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE)”, *Epilepsia*, Vol. 46, nº 4, Abril 2005, pp. 470-472
5. ARTS, N. e VREE, T. (2001), “Antiquity: The First Attempts at a Scientific Explanation of Epilepsy”, in *Epilepsy Through the Age- An Anthology of Classic Writings on Epilepsy* (coord.: Nicolaas Arts), Netherlands: Van Zuiden Communications B.V., p. 16
6. REYNOLDS, J.R. (2001), “Definition and Nosological Position of Epilepsy”, in *Epilepsy Through the Ages - An Anthology of Classic Writings on Epilepsy* (coord.: Nicolaas Arts), Netherlands: Van Zuiden Communications B.V., p. 191
7. ARTS, N. (2001), “John Hughlings Jackson and William Gowers”, in *Epilepsy Through the Ages - An Anthology of Classic Writings on Epilepsy* (coord.: Nicolaas Arts), Netherlands: Van Zuiden Communications B.V., p. 202
8. BLUME, W.T. e WOLF, P. (1997), “Introduction to the Epilepsies”, in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: Jerome Engel Jr. e Timothy A. Pedley), Vol. I, Filadélfia: Lippincott-Raven Publishers, p. 765

9. WOLF, P. (1997), "International Classification of the Epilepsies", in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: Jerome Engel Jr. e Timothy A. Pedley), Vol. I, Filadélfia: Lippincott-Raven Publishers, pp. 768-775
10. BEGHI, E. ET AL (2005), "Comment on Epileptic Seizures and Epilepsy: Definitions Proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE)", *Epilepsia*, Vol. 46, nº 10, Outubro 2005, pp. 1698-1699
11. GOMEZ-ALONSO, J.; ANDRADE, C. e KOUKOULIS, A. (2005), "On the Definition of Epileptic Seizures and Epilepsy", *Epilepsia*, Vol. 46, nº 10, Outubro 2005, pp. 1698-1699
12. BROWN-SÉQUARD, C.E. (2001), "The Etiology, Nature, and Treatment of Epilepsy, With a Few Remarks on Several Other Affections of the Nervous Centres", in *Epilepsy Through the Ages - An Anthology of Classic Writings on Epilepsy* (coord.: Nicolaas Arts), Netherlands: Van Zuiden Communications B.V., p. 181
13. HESDORFFER, D.C. e VERITY, C.M. (1997), "Risk Factors", in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: J. Engel e T.A. Pedley), Vol. I, Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, pp. 60-63
14. LOISEAU, P. (1997), "Seizure Precipitantes", in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: J. Engel e T.A. Pedley), Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, pp. 93-95
15. BERG, A. ET AL (2010), "Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009", *Epilepsia*, 51(4), pp. 676-685
16. DREIFUSS, F.E. (1997), "Classification of Epileptic Seizures", in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: Jerome Engel Jr. e Timothy A. Pedley), Vol. I, Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, pp. 517-520

17. DULAC, O. (1997), "Search for a Better Classification of the Epilepsies", in *Epilepsy: A Comprehensive Textbook* (coord.: Jerome Engel Jr. e Timothy A. Pedley), Vol. I, Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers, pp. 780-781
18. COMISSÃO DE EDUCAÇÃO DA LIGA PORTUGUESA CONTRA A EPILEPSIA (2001), *Proposta de Esquema Diagnóstico para Pessoas com Epilepsias ou com Crises Epilépticas: Relatório do Grupo de Missão para a Classificação e Terminologia da Liga Internacional Contra a Epilepsia*. Documento Interno
19. THURMAN, D. ET AL (2011), "Standards for epidemiologic studies and surveillance of epilepsy", *Epilepsia*, 52(Suppl.7), pp. 2-26
20. BHOPAL, R.S. (2002), "Concepts of Epidemiology: An integrated introduction to the ideas, theories, principles and methods of epidemiology", New York: Oxford University Press, pp.163-190
21. HAUSER, W.A. (1997), "Incidence and Prevalence", in *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence*, (coord.: J. Roger; M. Bureau; Ch. Dravet; P. Genton; C.A. Tassinari e P. Wolf), 3ª ed., Reino Unido: John Libbey & Co Ltd., pp. 47-51
22. FERRO, M.A. (2011), "A population-based study of the prevalence and sociodemographic risk factors of self-reported epilepsy among adults in United Kingdom", *Seizure*, 20, pp. 784-788
23. GUEKHT, A. ET AL (2010), "The epidemiology of epilepsy in the Russian Federation", *Epilepsy Research*, 92, pp. 209-218
24. ADELÖW, C. ET AL (2009), "Newly diagnosed single unprovoked seizures and epilepsy in Stockolm, Sweden: first report from the Stockholm incidence registry of epilepsy (SIRE)", *Epilepsia*, 50(5), pp. 1094-1101

25. SCHIARITI, V.; FARRELL, K.; HOUBÉ, J.S. e LISONKOVA, S. (2009), “Period prevalence of epilepsy in children in BC: a population-based study”, *Can. J. Neurol. Sci.*, 36, pp. 36-41
26. WIEBE, S.; CAMFIELD, P.; JETTÉ, N. e BURNEO, J.G. (2009), “Epidemiology of epilepsy: prevalence, impact, comorbidity and disparities”, *Can. J. Neurol. Sci.*, 36(Suppl.2), pp. S7-S16
27. BRODTKORB, E. e SJAASTAD, O. (2008), “Epilepsy prevalence by individual interview in a Norwegian community”, *Seizure*, 17, pp. 646-650
28. SVENDSEN, T.L.M. e NAKKEN, K.O. (2007), “Age-specific prevalence of epilepsy in Oppland County, Norway”, *Acta Neurol Scand*, 116, pp. 307-3011
29. CHRISTENSEN, J. ET AL (2007), “Incidence and prevalence of epilepsy in Denmark”, *Epilepsy Research*, 76, pp. 60-65
30. TRAVÉ, T.D; PETRI, M.A.Y. e VICTORIANO, F.G. (2007), “Incidencia de la epilepsia infantil”, *An. Pediatr. (Barc)*, 67(1), pp. 37-43
31. BENAVENTE, I.; RUBIO, E.; MORALES, C.; TAJADA, N. e TAMARGO, P. (2009), “Prevalence of epilepsy amongst adolescents in Huesca, Spain: a community-based study”, *European Journal of Neurology*, 16, pp. 1138-1143
32. GARCIA-MARTIN, G. ET AL (2012), “Prevalence and clinical characteristics of epilepsy in the South of Spain”, *Epilepsy Research*, pp. 1-9
33. PARKO, K. e THURMAN, D.J. (2009), “Prevalence of epilepsy and seizures in the Navajo Nation 1998-2002”, *Epilepsia*, 50(10), pp. 2180-2185
34. KOBAYASHI, R. ET AL (2007), “Prevalence of active epilepsy and health-related quality of life among adults with self-reported epilepsy in California: California Health Interview Survey, 2003”, *Epilepsia*, 48(10), pp. 1904-1013

35. KOBAN, R.; GILLIAM, F. e THURMAN, D.J. (2006), "Prevalence of self-reported epilepsy or seizure disorder and its association with self-reported depression and anxiety: results from the 2004 Healthstyles Survey", *Epilepsia*, 47(11), pp. 1915-1921
36. FAUGHT, E. ET AL (2012), "Incidence and prevalence of epilepsy among older US Medicare beneficiaries", *Neurology* 78, pp. 448-453
37. KELVIN, E.A. ET AL (2007), "Prevalence of self-reported epilepsy in a multiracial and multiethnic community in New York City", *Epilepsy Research*, 77, pp. 141-150
38. KOBAN, R. ET AL (2008), "Epilepsy Surveillance among adults – 19 states, behavioral risk factor surveillance system, 2005", *MMWR Surveill Summ*, 57(6), pp.1-20
39. CLOYD, J. ET AL (2006), "Epidemiological and medical aspects of epilepsy in the elderly", *Epilepsy Research*, 68S, pp. S39-S48
40. JOSIPOVIC-JELIC, Z. ET AL (2011), *Epilepsy & Behavior*, 20, pp. 686-690
41. BIELEN, I. ET AL (2007), "Prevalence of epilepsy in Croatia: a population-based survey", *Acta Neurol Scand*, 116, pp. 361-367.
42. VELIOGLU, S.K.; BAKIRDEMIR, M.; CAN, G. e TOPBAS, M. (2010), "Prevalence of epilepsy in northeast Turkey", *Epileptic Disorder*, 12(1), pp. 22-37
43. ÇALISIR, N.; BORA, I.; IRGIL, E. e BOZ, M. (2006), "Prevalence of epilepsy in Bursa city center, an urban area of Turkey", *Epilepsia*, 47(10), pp.1691-1699

44. HUSEYINOGLU, N.; OZBEN, S.; ARHAN, E.; PALANCI, Y. e GUNES, N. (2012), “Prevalence and risk factors of epilepsy among school children in Eastern Turkey”, *Pediatric Neurology*, 47, pp. 13-18
45. LOMIDZE, G. ET AL (2012), “The prevalence and treatment gap of epilepsy in Tbilisi, Georgia”, *Epilepsy Research*, 98, pp. 123-129
46. BENAMER, H.T.S. e GROSSET, D.G. (2009), “A systematic review of the epidemiology of epilepsy in Arab countries”, *Epilepsia*, 50(10), pp. 2301-2304
47. DENT, W.; HELBOK, R.; MATUJA, W.B.P.; SCHEUNEMANN, S. e SCHMUTZHARD, E. (2005), “Prevalence of active epilepsy in a rural area in South Tanzania: a door-to-door survey”, *Epilepsia*, 46(12), pp. 1963-1969
48. WINKLER, A. S. (2009), “Prevalence, incidence, and clinical characteristics of epilepsy – a community-based door-to-door study in northern Tanzania”, *Epilepsia*, 50(10), pp. 2310-2313
49. SIMMS, V. ET AL (2008), “Prevalence of epilepsy in Rwanda: a national cross-sectional survey”, *Tropical Medicine and International Health*, 13(8), pp. 1047-1053
50. MUNG’ALA-ODERA, M. ET AL (2008), “Prevalence, incidence and risk factors of epilepsy in older children in rural Kenya”, *Seizure*, 17, pp. 396-404
51. EDWARDS, T. ET AL (2008), “Active convulsive epilepsy in a rural district of Kenya: a study of prevalence and possible risk factors”, *The Lancet*, 7:January, pp. 50-56
52. NGOUNGOU, E.B. ET AL, “Épidémiologie de l’épilepsie en Afrique subsaharienne: un revue de la littérature”, *Cahiers Santé*, 16(4), pp. 225-238

53. TUAN, N.A. ET AL (2008), “The prevalence of epilepsy in a rural district of Vietnam: a population-based study from the EPIBAVI project”, *Epilepsia*, 49(9), pp. 1634-1637
54. FONG, G.C.Y. ET AL (2008), “An epidemiological study of epilepsy in Hong Kong SAR, China”, *Seizure*, 17, pp. 457-464
55. ZHAO, Y. ET AL (2008), “Prevalence of convulsive epilepsy and health-related quality of life of the population with convulsive epilepsy in rural areas of Tibet Autonomous Region in China: an initial survey”, *Epilepsy & Behavior*, 12, pp. 373-381
56. OKA, E. ET AL (2006), “Prevalence of childhood epilepsy and distribution of epileptic syndromes: a population-based survey in Okayama, Japan”, *Epilepsia*, 47(3), pp. 626-630
57. MAC, T.L. ET AL (2007), “Epidemiology, aetiology, and clinical management of epilepsy in Asia: a systematic review”, *The Lancet*, 6:June, pp. 533-543
58. MIGNARD, C. ET AL (2009), “Incidence of newly diagnosed epileptic seizures in a French South Indian Ocean Island, La Réunion (EPIREUN)”, *Epilepsia*, 50(10), pp. 2207-2212
59. ABIB, C.R.; MENDOZA-SASSI, R.A.; BECH-NAPPI, J. e STEIN, A.T. (2007), “Prevalence of seizures and associated factors in children under five living in a deprived municipality of southern Brazil”, *Arquivos neuropsiquiatria*, 65(3-A), pp. 581-586
60. SAMPAIO, L.P.B ET AL (2010), “Prevalence of epilepsy in children from a Brazilian area of high deprivation”, *Neurology*, 42, pp. 111-117
61. DIAZ-CABEZAS, R.; RUANO-RESTREPO, M.I.; CHACÓN-CARDONA, J.A. e VERA-GONZÁLEZ, A. (2006), “Perfil neuroepidemiológico en la zona centro del

- departamento de Caldas (Colombia), años 2004-2005”, *Revista Neurologia*, 43(11), pp. 646-652
62. WHO, IBE e ILAE (2005), “Atlas: epilepsy care in the world 2005”, Geneva: World Health Organization.
63. BIRBECK, G.L. (2012), “Revising and refining the epilepsy classification system: priorities from a developing world perspective”, *Epilepsia*, 53(Suppl.2), pp. 18-21
64. CHRISTENSEN, J. e SIDENIUS, P (2012), “Epidemiology of epilepsy in adults: implementing the ILAE classification and terminology into population-based epidemiologic studies”, *Epilepsia*, 53(Suppl.2), pp. 14-17
65. SERRANO-CASTRO, P.J. ET AL (2012), “Validación en castellano de un cuestionario breve útil para cribado epidemiológico de epilepsia en España: Cuestionario EPIBERIA”, *Neurología*, epub ahead of print
66. BERG, A.T. (2012), “Introduction: changing terms and concepts for epilepsy”, *Epilepsia*, 53(Suppl.2), pp.1-2
67. HOTTOIS, G. e MISSA, J.-N. (2003), *Nova Enciclopédia da Bioética – Medicina, Ambiente, Biotecnologia* (trad. de Maria Carvalho), Lisboa: Instituto Piaget, p. 561
68. MUSSCHENGA, A. W. (1997), “The Relation Between Concepts of Quality-of-Life, Health and Happiness”, in *The Journal of Medicine and Philosophy*, Vol. 22, nº 1, Fevereiro 1997, pp. 16-21

69. SANTOS, M.O.G. dos (1992), “Qualidade de Vida: O Percorso Abreviado de um Conceito”, in *Economia e Sociologia*, Nº 53, Évora: Gabinete de Investigação e Acção Social do Instituto Superior Económico e Social de Évora, pp. 40-42
70. ACADEMIA DAS CIÊNCIAS DE LISBOA (2001), *Dicionário da Língua Portuguesa Contemporânea – Vol. II* (realização conjunta da Academia das Ciências de Lisboa e da Fundação Calouste Gulbenkian), Lisboa: Editorial Verbo, p. 514
71. FAGOT-LARGEAULT, A. (1991), “Réflexions sur la Notion de Qualité de la Vie”, in *Archives de Philosophie du Droit, Droit e Science*, Vol. 36, Paris: Editions Sirey, p. 138.
72. AUMÜLLER, G. e BLÜMEL, L. (2002), “Historical and Ethical Aspects of Health as a Value in Quality of Life”, in *Health and Quality of Life: Philosophical, Medical, and Cultural Aspects* (coord.: Antje Gimmler, Christian Lenr e Gerhard Aumüller), Hamburg: Lit Verlag Münster, pp. 137-145
73. BOWLING, A. (1995), *Measuring Disease – A Review of Disease-Specific Quality of Life Measurement Scales*, Buckingham: Open University Press
74. PATRICK, D. e ERICKSON, P. (1993), *Health Status and Health Policy – Quality of Life in Health Care Evaluation and Resource Allocation*, Oxford: Oxford University Press
75. MU, J. ET AL (2012), “Causes of death among people with convulsive epilepsy in rural West China: a prospective study”, *Neurology*, 77, pp. 132-137
76. LIGA PORTUGUESA CONTRA A EPILEPSIA (1996), “Classificação das Epilepsias e das Crises Epilépticas” (trad. Rosalvo Almeida), LPCE & Tecnifar.

VII. ANEXOS

ANEXO 1

CLASSIFICAÇÃO INTERNACIONAL DAS CRISES EPILÉPTICAS (1981)

▲ 1. CRISES PARCIAIS

▲ 1.1. SIMPLES

▲ 1.1.1. COM SINAIS MOTORES

- a) Parcial Motora sem marcha
- b) Parcial Motora com marcha jacksoniana
- c) Versiva
- d) Postural
- e) Fonatória (vocalização ou paragem de fala)

▲ 1.1.2. COM SINTOMAS SOMATO-SENSITIVOS OU SENSORIAIS

- a) Somato-sensitiva
- b) Visual
- c) Auditiva
- d) Olfactiva
- e) Gustativa
- f) Vertiginosa

▲ 1.1.3. COM SINTOMAS OU SINAIS AUTONÓMICOS

▲ 1.1.4. COM SINTOMAS PSÍQUICOS

- a) Disfásicas
- b) Dismnésicas (ex.: «dejá vu»)
- c) Cognitivas (ex.: estados de sonho, distorção do tempo)
- d) Afectivas (ex.: medo, ira)
- e) Ilusões (ex.: macropsias)
- f) Alucinações (ex.: música, cenas)

▲ 1.2. COMPLEXAS

▲ 1.2.1. INÍCIO PARCIAL SIMPLES, SEGUIDO DE PERTURBAÇÃO DA CONSCIÊNCIA

- a) crises parciais simples (1.1.1 a 1.1.4) seguidas de perturbação da consciência
- b) com Automatismos

▲ 1.2.2. COM PERTURBAÇÃO DA CONSCIÊNCIA DESDE INÍCIO

- a) apenas perturbação da consciência
- b) com Automatismos

▲ 1.3. PARCIAIS EVOLUINDO PARA GENERALIZADAS SECUNDARIAMENTE (estas podem ser tónico-clónicas, tónicas ou clónicas)

▲ 1.3.1. CRISES PARCIAIS SIMPLES EVOLUINDO PARA GENERALIZADAS

▲ 1.3.2. CRISES PARCIAIS COMPLEXAS EVOLUINDO PARA GENERALIZADAS

▲ 1.3.3. CRISES PARCIAIS SIMPLES EVOLUINDO PARA PARCIAIS COMPLEXAS E DEPOIS PARA GENERALIZADAS

▲ 2. CRISES GENERALIZADAS

▲ 2.1 AUSÊNCIAS

- (de b) a f) podem surgir isolados ou combinados)
- a) apenas perturbação da consciência
- b) com componentes clónicos moderados
- c) com componentes atónicos
- d) com componentes tónicos
- e) com Automatismos
- f) com componentes autonómicos

▲ 2.2. AUSÊNCIAS ATÍPICAS

- a) alterações do tónus mais importantes que em 2.1
- b) início e final que não são bruscos

▲ 2.3. CRISES MIOCLÓNICAS (abalos mioclónicos, simples ou múltiplos)

▲ 2.4. CRISES CLÓNICAS

▲ 2.5. CRISES TÓNICAS

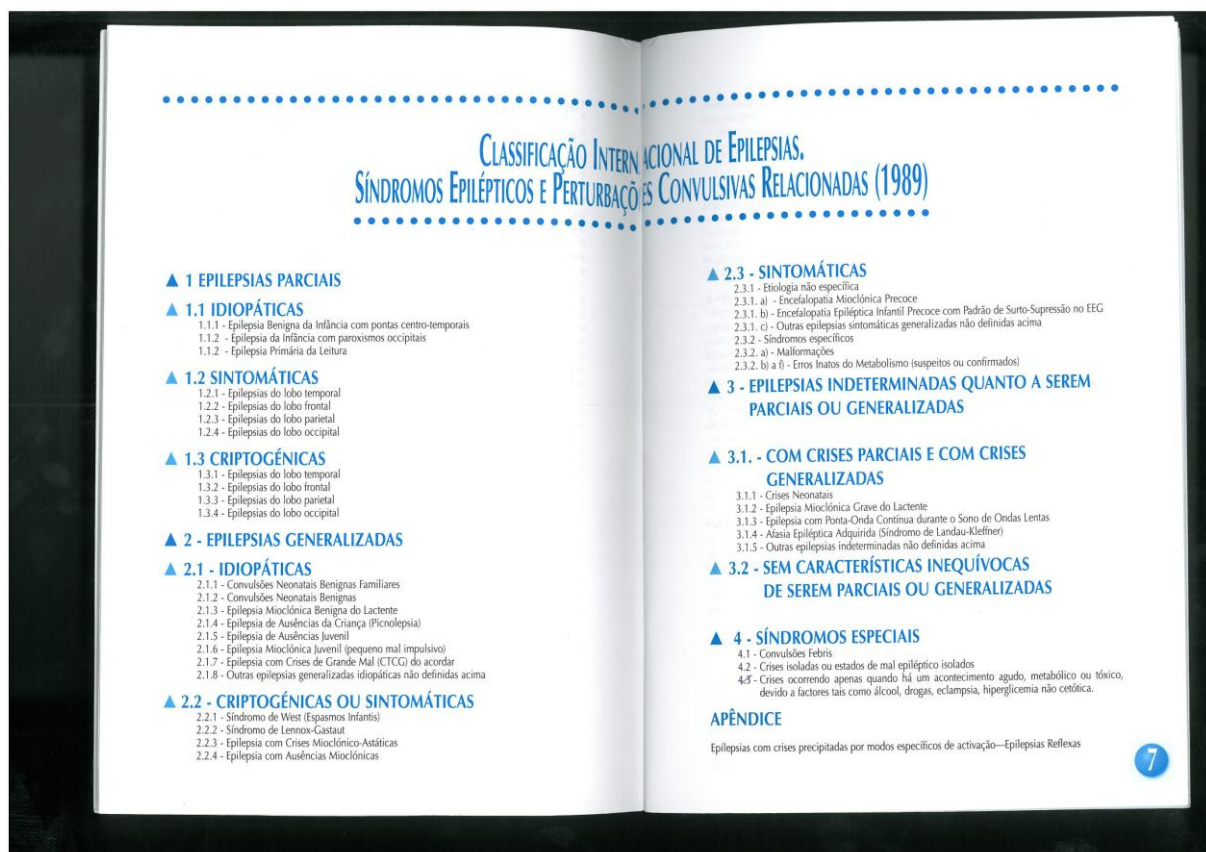
▲ 2.6. CRISES TÓNICO-CLÓNICAS

▲ 2.7. CRISES ATÓNICAS (astáticas)

(Pode haver combinações das precedentes, por ex.: 2.3 + 2.7 ou 2.3 + 2.5)

Classificação Internacional das Crises Epilépticas (76).

ANEXO 2



Classificação Internacional de Epilepsias, Síndromos Epilépticos e Perturbações Convulsivas Relacionadas de 1989 (76).

ANEXO 3

Tabela 4 – Classificação das Síndromes Eletroclínicos e outras Epilepsias (Comité 2005-2009, ILAE) (15).

SÍNDROMES ELECTROCLÍNICOS ORGANIZADOS POR FAIXA ETÁRIA DE INÍCIO
<u>Período Neonatal</u>
Epilepsia familiar neonatal benigna
Encefalopatia mioclónica precoce
Síndrome de Ohtahara
<u>1ª Infância</u>
Epilepsia do lactente com crises focais migratórias
Síndrome de West
Epilepsia mioclónica da infância
Epilepsia benigna da infância
Epilepsia familiar benigna da infância
Síndrome de Dravet
Encefalopatia mioclónica em distúrbios não progressivos
Infância tardia
Convulsões febris plus (pode começar na 1ª infância)
Síndrome de Panayiotopoulos
Epilepsia mioclónica com crises atónicas (previamente astáticas)
Epilepsia benigna de pontas centro-temporais
Epilepsia do lobo frontal noturna autossómica dominante
Epilepsia occipital da infância de início tardio (tipo Gastaut)
Epilepsia com ausências mioclónicas
Síndrome de Lennox-Gastaut
Encefalopatia epiléptica de ponta-onda contínua no sono lento (POCS)
Síndrome de Landau-Kleffner
Epilepsia de ausências da infância
<u>Adolescência – Adulto</u>
Epilepsia de ausências juvenil
Epilepsia mioclónica juvenil
Epilepsia com crises tónico-clónico generalizadas
Epilepsias mioclónicas progressivas
Epilepsia autossómica dominante com características auditivas
Outras Epilepsias familiares do lobo temporal
<u>Correlações menos específicas com a idade</u>
Epilepsia focal familiar com focos variáveis (da infância à idade adulta)
Epilepsias reflexas
<u>Constelações distintas</u>
Epilepsia do lobo temporal mesial com esclerose hipocampal
Síndrome de Rasmussen
Crises gelásticas com hamartoma hipotalâmico
Epilepsia-hemiplegia-hemiconvulsão
Epilepsias que não se encaixam em nenhuma destas categorias diagnósticas, que podem ser distinguidas primeiro com base na presença/ausência de uma condição metabólico ou estrutural conhecida (causa presumida) e depois com base no modo de início principal das crises (generalizada vs focal)
<u>Epilepsias atribuídas e organizadas por causas estruturais-metabólicas</u>
Malformações do desenvolvimento cortical (Hemimegalencefalia, Heterotopias,...)
Síndromes neurocutaneas (Síndrome Sturge-Weber, Complexo Esclerose Tuberosa,...)
Tumor
Infeção
Trauma
<u>Angioma</u>
Lesões perinatais
Stroke
(...)
<u>Epilepsias de causa desconhecida</u>
Condições com crises epilépticas que não são tradicionalmente diagnosticadas como uma forma de epilepsia <i>per se</i>
Crises neonatais benignas
Crises febris