

Crises convulsivas: quando a causa é vascular

Serviço Medicina 3

Diretor de Serviço: Dr Nuno Bragança

Hospital Prof. Dr Fernando Fonseca

Anna Lima

Tutora: Dra Susana Heitor

Caso clínico

- ♂ , 26 anos, leucodérmico, reside com os pais
- Antecedentes pessoais:
 - Síndrome de Down
 - Diabetes Mellitus tipo 1
 - Epilepsia
 - Psoríase



Caso clínico

- Antecedentes Familiares: Irrelevantes
- Medicação habitual:
 - Insulina Lantus 30U PA + 30U D
 - Insulina Humalog de acordo com glicémias antes das refeições
 - Levetiracetam 1500mg PA+ 1000mg J,
 - Omeprazol 20mg,
 - Moclobemida 150mg
 - Clonazepam 0,5mg PA + A + J
 - Haloperidol em SOS



Caso clínico

- Epilepsia

Diagnóstico
Junho de 2015

Crises
caracterizadas
por:

Período de maior lentificação e diminuição do débito do discurso

Perda de conhecimento, movimentos do olhar, hiperextensão cefálica (mãe não consegue referir se movimento cefálico preferencial para algum lado) e movimentos de extensão e flexão dos membros superiores e inferiores, com duração de alguns minutos .

Aparente período pós-crítico caracterizado por astenia e lentificação psico-motora.

Caso clínico

- Epilepsia:
 - Iniciou Levetiracetam (LEV) 500mg 2x/dia
 - Realizou os seguintes ECD`s:
 - **EEG**: Lentificação ligeira e difusa da electrogénese etiologicamente inespecífica.
 - **RM CE**: sem alterações significativas.
 - Permaneceu sem crises durante cerca de 1 ano

Caso clínico

Janeiro
2017

- Consulta de seguimento da DM

Início desde
há cerca de
6m de quadro
caracterizado
por:

Vários episódios de paragem da atividade motora com duração breve

Sem movimentos involuntários associados

Por vezes acompanhados de palidez cutânea e colapso postural parcial

Seguidos de períodos de lentificação.

Caso clínico

Outubro
2016

CE Neurologia

– ↑↑↑ LEV (1500mg/dia)

Novembro
2016

SU HFF:

“As crises têm predomínio noturno, após o jantar, têm **início súbito**, fica com olhar fixo, não responsivo e com comprometimento da consciência. Duram poucos minutos e posteriormente fica **pálido, sudorético e lentificado**. Em alguns dos episódios, segue-se **queda da própria altura em atonia** e envolvimento de esfíncteres urinário e fecal. Hoje admitido por nova crise de características semelhantes, com queda enquanto estava sentado no sofá. **Sem movimentos involuntários e sem envolvimento de esfíncteres**. Recuperou em poucos minutos sem lentificação pós-crítica. Não houve traumatismo CE nem maceração da língua.”

Caso clínico

Dezembro
2016

SU HFF:

“...imediatamente depois de se deitar, episódio súbito com olhar fixo, diminuição da reatividade e compromisso da consciência, acompanhado de **movimentos estereotipados** dos membros inferiores, cerca de 5 min de duração, seguido de período de lentificação e palidez....BMT 300. À chegada do INEM, novo episódio semelhante. Sem mordedura de língua ou incontinência de esfíncteres....Destaca-se ainda quadro de diarreia com cerca de 1 semana de evolução (pai com as mesmas queixas). Sem incumprimento terapêutico.”

Neste momento já estava a fazer 1500mg+1000mg de LEV

Caso clínico

Internado
eletivamente

Hipóteses de diagnóstico

Sincopes

Crises convulsivas não controladas pela medicação

Pseudo-crises

TABLE 2.1 Comparison of Clinical Features of Syncope and Seizures

Features	Syncope	Seizure
Relation to posture	Common	→ No
Time of day	Diurnal	→ Diurnal or nocturnal
Precipitating factors	Emotion, injury, pain, crowds, heat, exercise, fear, dehydration, coughing, micturition	Sleep loss, drug/ alcohol withdrawal
Skin color	→ Pallor	Cyanosis or normal
Diaphoresis	→ Common	Rare
Aura or premonitory symptoms	Long	Brief
Convulsion	Rare	Common
Other abnormal movements	→ Minor twitching	Rhythmic jerks
Injury	→ Rare	Common (with convulsive seizures)
Urinary incontinence	Rare	Common

TABLE 2.1 Comparison of Clinical Features of Syncope and Seizures

Features	Syncope	Seizure
Tongue biting	→ No	Can occur with convulsive seizures
Postictal confusion	Rare	→ Common
Postictal headache	No	Common
Focal neurological signs	No	→ Occasional
Cardiovascular signs	Common (cardiac syncope)	No
Abnormal findings on EEG	→ Rare (generalized slowing may occur during the event)	Common

EEG, Electroencephalogram.

Sincope

- Perda **transitória e auto-limitada** da consciência com incapacidade em manter tônus postural seguida de recuperação espontânea
- Exclui:
 - Crises convulsivas
 - Estado comatoso
 - Choque
 - Outros estados de alteração de consciência



Sincope

História
Clínica

Exame físico

A maioria das causas de sincope é **benigna!**



BOX 2.1 Classification and Etiology of Syncope

Cardiac:

Arrhythmias:

Bradyarrhythmias

Tachyarrhythmias

Reflex arrhythmias

Decreased cardiac output:

Outflow obstruction

Inflow obstruction

Cardiomyopathy

Hypovolemic

Hypotensive:

Vasovagal attack

Drugs

Dysautonomia

BOX 2.1 Classification and Etiology of Syncope

Cerebrovascular:

- Carotid disease
- Vertebrobasilar disease
- Vasospasm
- Takayasu disease

Metabolic:

- Hypoglycemia
- Anemia
- Anoxia

Hyperventilation

Multifactorial:

- Vasovagal (vasodepressor) attack
- Cardiac syncope
- Situational: Cough, micturition, defecation, swallowing, diving
- Valsalva maneuver

BOX 2.1 Classification and Etiology of Syncope

Cardiac:

Arrhythmias:

Bradyarrhythmias

Tachyarrhythmias

Reflex arrhythmias

Decreased cardiac output:

Outflow obstruction

Inflow obstruction

Cardiomyopathy

Hypovolemic

Hypotensive:

Vasovagal attack

Drugs

Dysautonomia

Disautonomia diabética

- Neuropatia diabética é uma complicação comum

Pode ocorrer disfunção do sistema nervoso autónomo muito cedo no percurso da doença

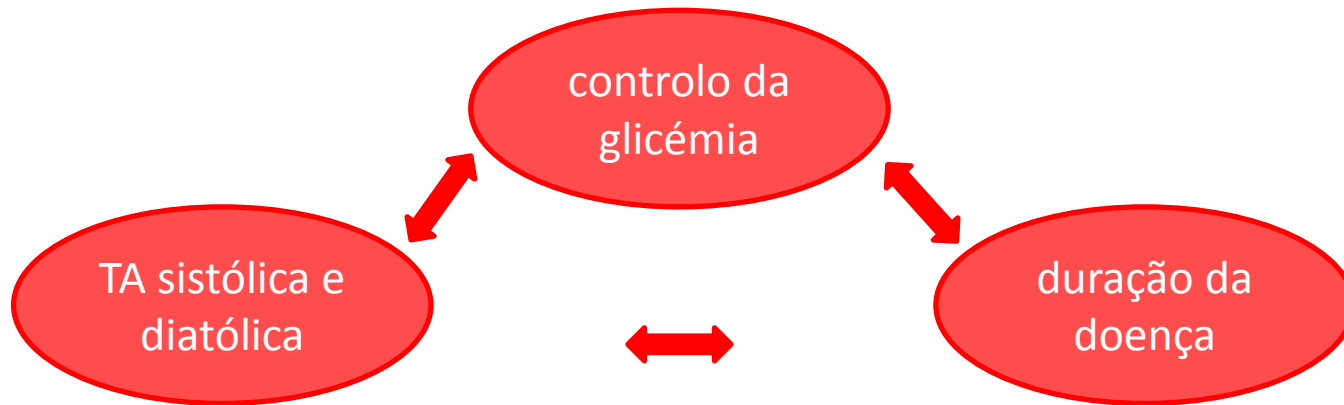
- ↑↑↑ da mortalidade e morbilidade

Neuropatia
cardíaca

- Variabilidade FC
- Taquicardia em repouso
- Intolerância ao exercício
- Regulação anormal da TA
- Hipotensão ortostática**

Disautonomia diabética

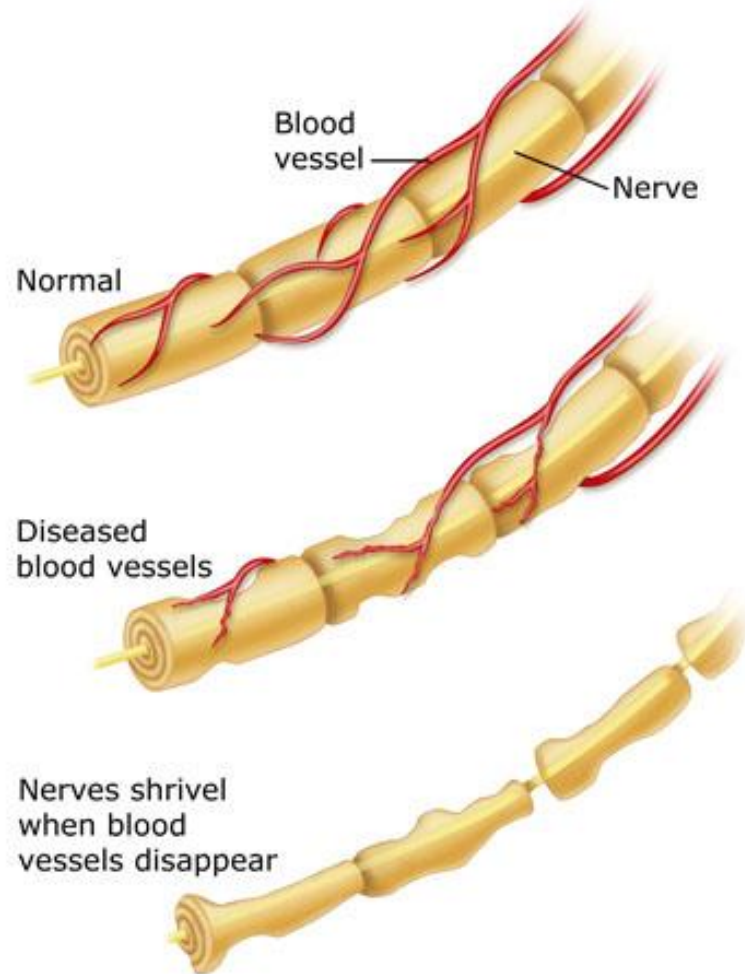
Patogénese



Hiperglicemia

Ativação de vias relacionadas com o **estado metabólico/oxidativo** da célula, que, juntamente com a alteração na perfusão das fibras nervosas leva a desenvolvimento e progressão da neuropatia diabética.

Diabetes Affects the Nerves



Disautonomia diabética



Principal controlador extrínseco:

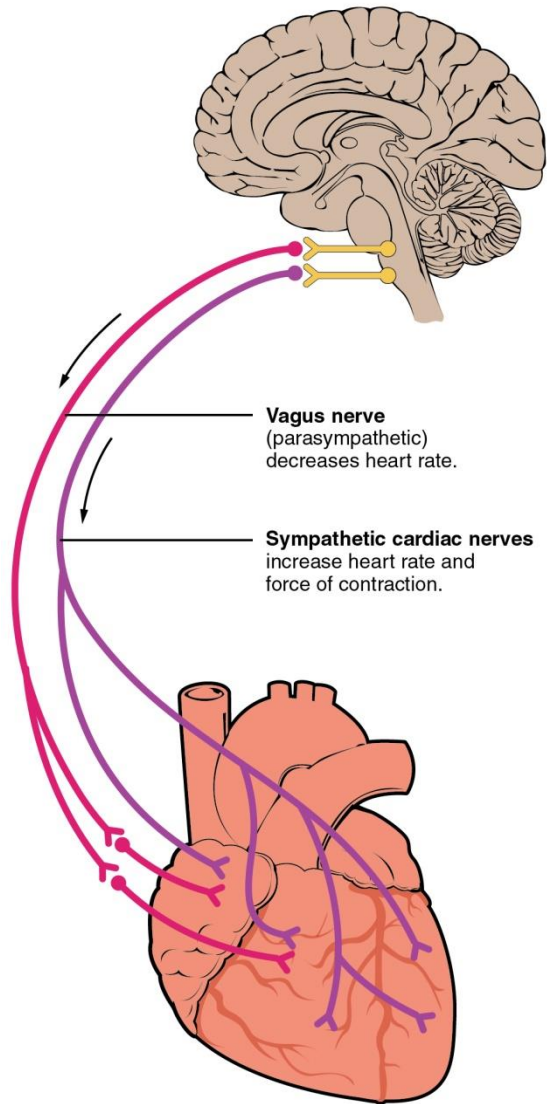
-FC

-Performance cardíaca

- Hiperglicemia crónica:
 - disfunção neuronal progressiva semelhante à neuropatia periférica:

Distal → Proximal

Disautonomia diabética

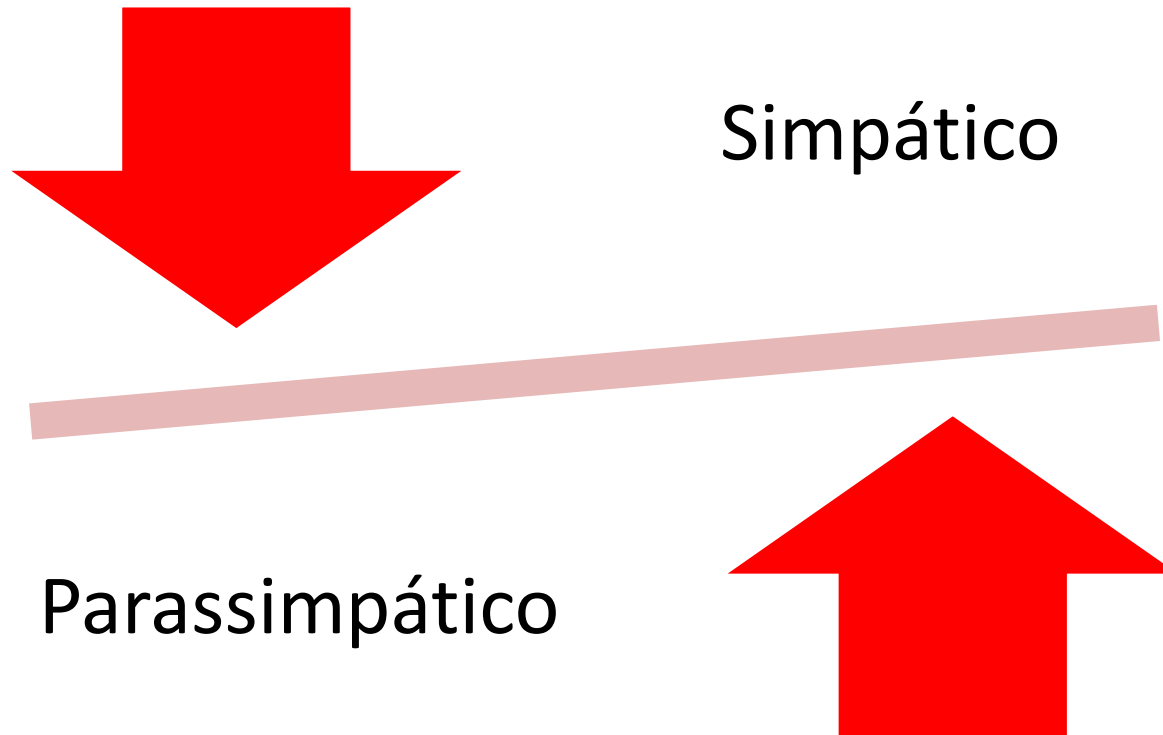


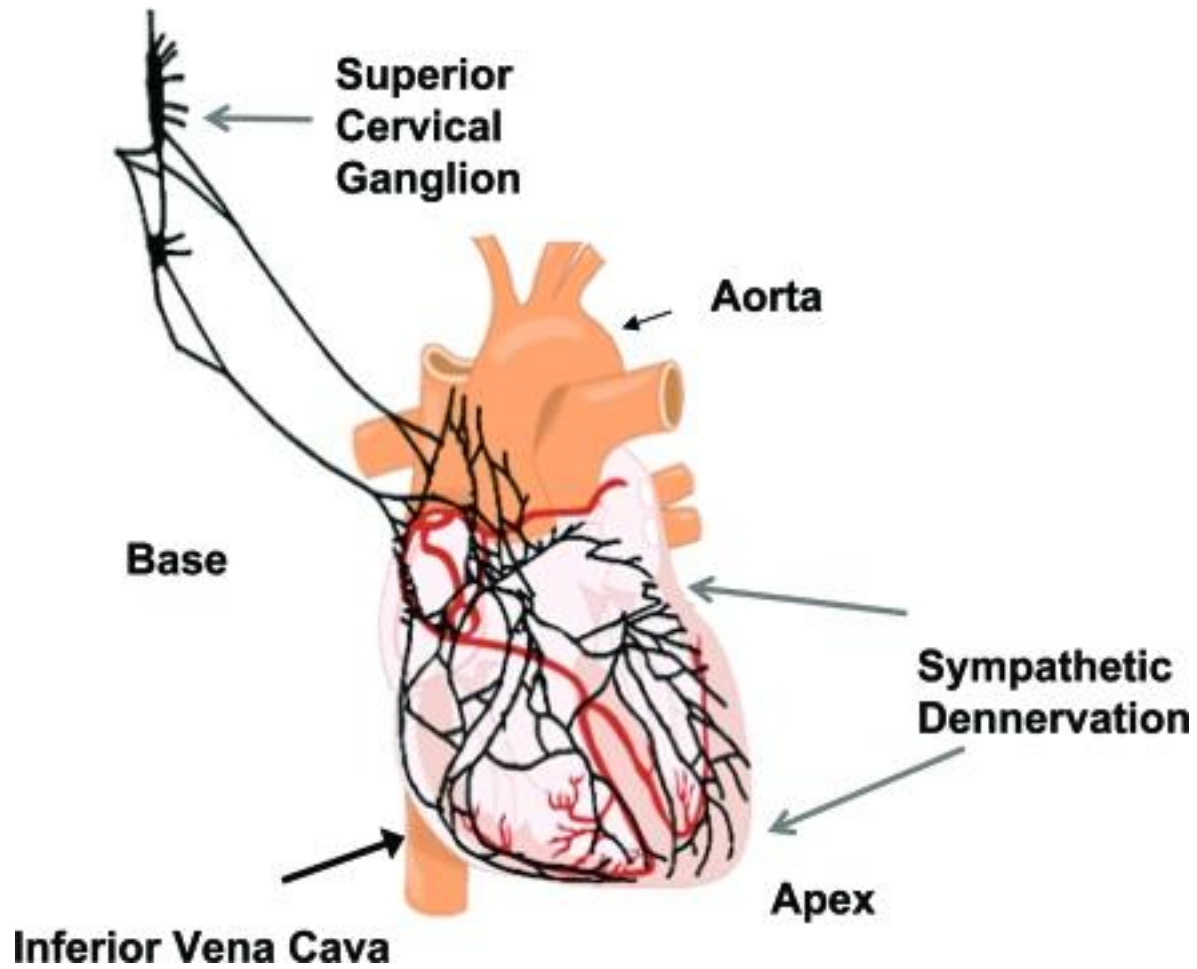
Nervo Vago

Principal mediador da atividade parassimpática

Primeira manifestação da neuropatia diabética resulta das alterações que ocorrem no sistema parassimpático

Disautonomía diabética





Cardiac Autonomic Neuropathy in Diabetes, A clinical perspective
Diabetes Care. 2010 Feb; 33(2): 434–441.

Disautonomia diabética

- **Manifestações clínicas**
 - Variabilidade FC
 - Taquicardia em repouso
 - Intolerância ao exercício
 - Regulação anormal da TA
 - Hipotensão ortostática

Disautonomia diabética

- **Manifestações clínicas**
 - Variabilidade FC
 - Taquicardia em repouso
 - Intolerância ao exercício
 - Regulação anormal da TA
 - Hipotensão ortostática

Variabilidade FC

- A variabilidade instantânea do batimento cardíaco resulta da atividade combinada do SN simpático e parassimpático:
 - Regula a resposta funcional cardíaca de acordo com o nível de atividade metabólica do corpo
 - Nos indivíduos normais há uma grande variabilidade da FC (por ex. com a respiração)



Disautonomia diabética

- Manifestações clínicas
 - Variabilidade FC
 - **Taquicardia em repouso**
 - Intolerância ao exercício
 - Regulação anormal da TA
 - Hipotensão ortostática

Taquicardia em repouso

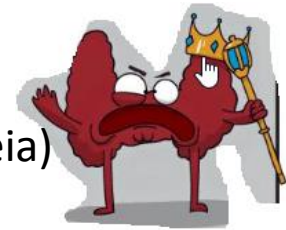


- **FC em repouso** de 100bpm com aumentos progressivos até 130bpm
- Normalmente ocorre numa **fase mais tardia** da doença



Sinal muito inespecífico

Pode ser devido a outras causas (anemia, disfunção tiroideia)



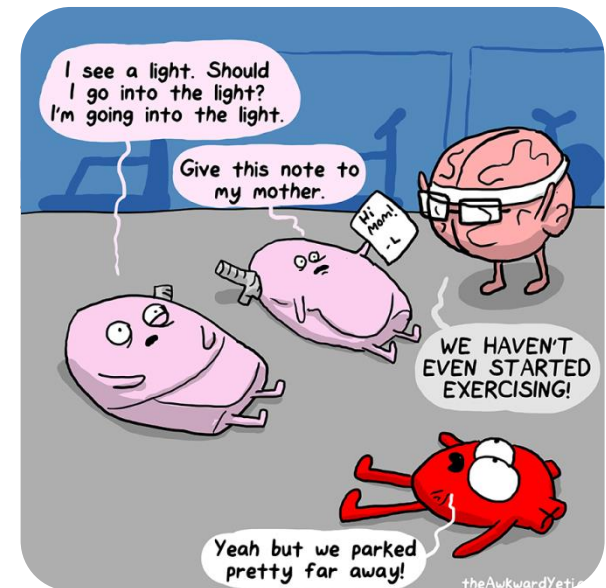
Mas.... Uma FC fixa, não responsiva ao exercício físico, stress ou sono indica uma “desnervação” praticamente completa
»»» **neuropatia grave!**

Disautonomia diabética

- **Manifestações clínicas**
 - Variabilidade FC
 - Taquicardia em repouso
 - **Intolerância ao exercício**
 - Regulação anormal da TA
 - Hipotensão ortostática

Intolerância ao exercício

- Respostas reduzidas da TA, FC e DC ao exercício
- Doentes com suspeita de neuropatia cardíaca devem ser submetidos a **teste stress cardíaco** antes de serem submetidos a um programa de exercício físico



Disautonomia diabética

- **Manifestações clínicas**
 - Variabilidade FC
 - Taquicardia em repouso
 - Intolerância ao exercício
 - **Regulação anormal da TA**
 - Hipotensão ortostática

Regulação anormal da TA

- Sujeitos saudáveis
 - Aumento do tónus parassimpático à noite
 - Redução da tensão arterial
- Diabéticos
 - Hipertensão noturna!
 - Hipertrofia ventricular
 - Aumento da incidência dos eventos CV fatais e não fatais



Disautonomia diabética

- Manifestações clínicas
 - Variabilidade FC
 - Taquicardia em repouso
 - Intolerância ao exercício
 - Regulação anormal da TA
 - **Hipotensão ortostática**

Hipotensão ortostática

Desnervação
do SN
simpático

- ↓ vasoconstrição na circulação esplâncnica e de outros leitos vasculares
- Sintomas:
 - Fraqueza, sensação de mal estar e de desmaio eminente e, em casos mais severos, **sincope!**
- Pode ser agravada por determinados fármacos
 - Vasodilatadores, diuréticos, **insulina** (através da vasodilatação endotélio-dependente), antidepressivos tricíclicos

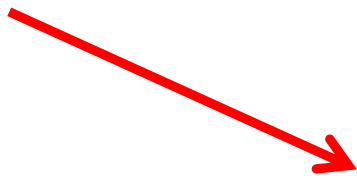
Disautonomia diabética

- Avaliação clínica

critérios amplamente aceites



Tentar perceber a presença de variabilidade da FC, avaliar a presença de hipotensão ortostática e perfil tensional nas 24h.



↓ >30mmHg na TA sistólica ou **↓ >10mmHg** na TA diastólica na transição da posição supina » de pé

Internamento

- Holter
- MAPA
- EEG
- Ecodoppler vasos de pescoço
- Ponderar TILT
- Avaliação por Neurologia e Psiquiatria

Internamento

- Holter

- Ritmo sinusal ao longo de todo o registo
 - (FCmáx= 113bpm, FCmédia= 83bpm, FCmín= 64bpm).
- Exame sem alterações



- MAPA

- Não se verificou uma normal descida nocturna da pressão sistólica (padrão não-dipper).
- Padrão de normotensão sisto-diastólica durante todo o registo.

Internamento



- EEG
 - Lentificação ligeira e difusa da electrogénese etiologicamente inespecífica. Sem actividade paroxística.
- Neurologia
 - de momento não se aumenta levetiracetam, aguarda-se resultados dos MCDT's

Internamento

- Ecodoppler dos vasos do pescoço
 - marcada assimetria de calibre entre as carótidas internas(< à dta) sem alterações na velocidade ou características da curva doppler, pode corresponder a variante da normalidade mas não é possível excluir dissecação carotídea.
 - Cirurgia vascular »» AngioTAC

Internamento

AngioTAC

Coexistem estruturas vasculares anómalas no seio da vala sílvica direita, que poderão relacionar-se com **padrão de Moya-Moya**.

Internamento

- Neurologia
 - Angiografia convencional
 - RM dos vasos do pescoço e cerebrais com supressão de gordura para descartar disseção
 - Aguardar avaliação da Psiquiatria para exclusão de pseudo-crises

Internamento

- Psiquiatria:

Escasso *insight* e escassos recursos cognitivos e emocionais

- objetivos da intervenção psiquiátrica:
 - controlo comportamental através da medicação psicofarmacologica

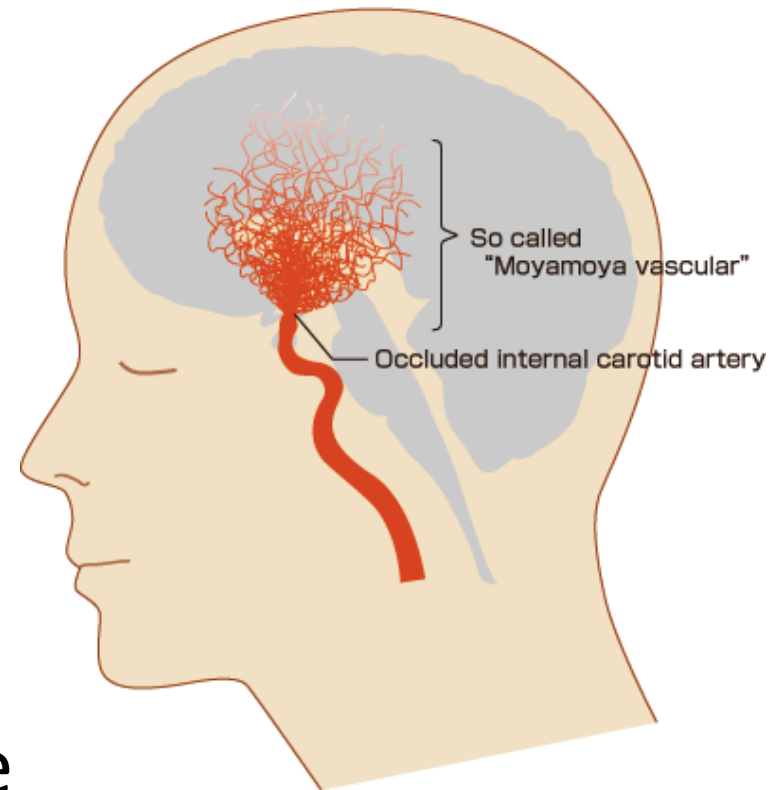
**Alteração
terapêutica**

Clonazepam 5mg 1+1+1

Moclobemida 150mg 1+1

MOYA-MOYA

Doença cerebrovascular crônica e oclusiva, caracterizada pela estenose progressiva da porção terminal da carótida interna e presença de uma rede vascular anormal na base do cérebro.



MOYA-MOYA

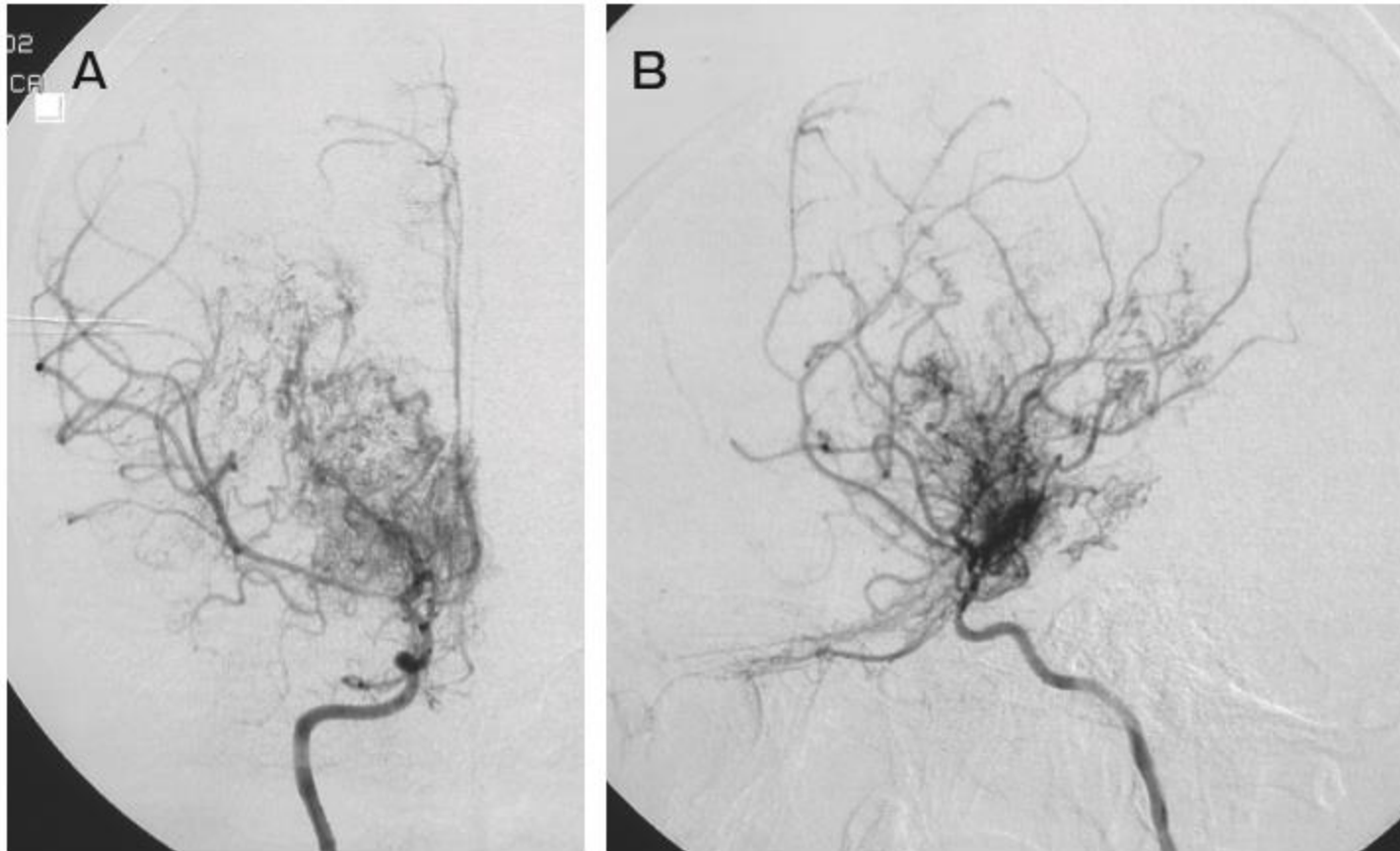
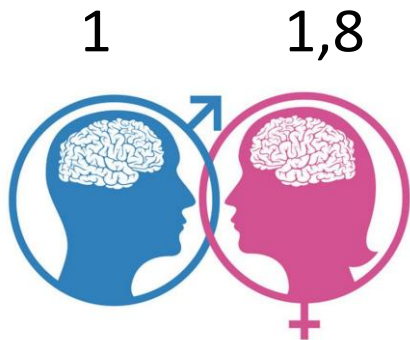
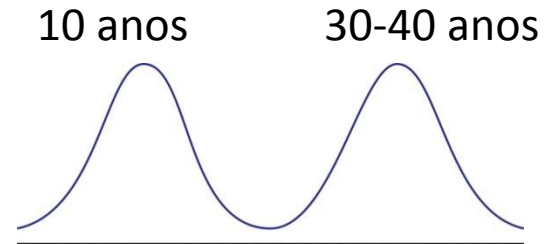


Fig. 1 Typical angiographic findings in moyamoya disease. Frontal (A) and lateral projection (B) angiography with injection of the right internal carotid artery shows severe narrowing of the terminal portion of the internal carotid artery with abundant collaterals resembling a “puff-of-smoke” at the base of the brain.

MOYA-MOYA



Autossômica dominante com penetrância incompleta
Manifestações clínicas podem depender das mutações associadas

Patofisiologia

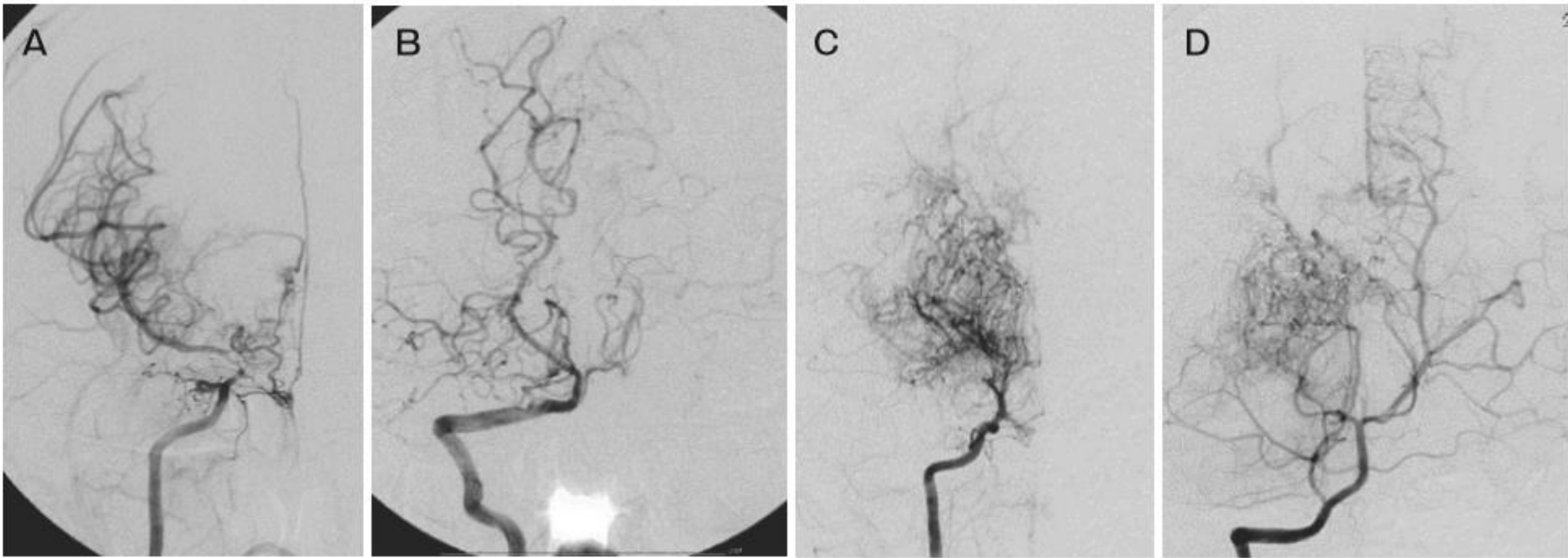


Fig. 2 Significant correlation between the anterior and posterior circulation in moyamoya disease. The lesions in the internal carotid artery (ICA) (A) and the ipsilateral posterior cerebral artery (PCA) without steno-occlusive lesion (B) are mild, but the lesions in the ICA (C) and ipsilateral PCA with steno-occlusive lesions (D) are advanced.

Moyamoya Disease: A Review of Clinical Research, Acta Med. Okayama, 2016 Vol. 70, No. 4, pp. 229-236

MOYA-MOYA

Condições associadas

Síndrome de Down

- Anomalias cardíacas, sugerindo a possibilidade de afetação vascular noutros territórios corporais

Patologia tiroideia

- Associação forte com doença Moya-Moya
- Parece haver um papel do **sistema imune**
- Aumento dos níveis de ac anti-tiroideus
 - Também parece haver associação com outras doenças auto-imunes: síndrome Ac-antifosfolípido, LES, Colite ulcerosa

MOYA-MOYA



Função tiroideia normal mas....



Ac Anti-Tiroglobulina [767 (N <60 U/ml)]

Ac Anti-Peroxidase [222 (N <60U/ml)]

MOYA-MOYA

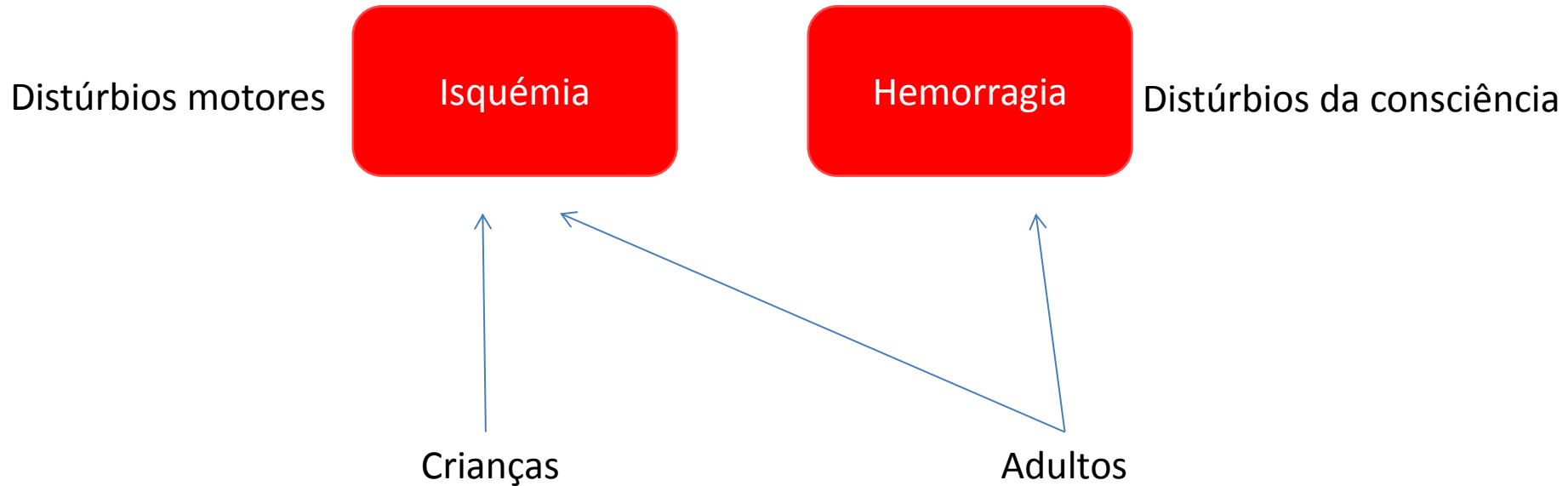
Condições associadas

Radioterapia com
irradiação cerebral

- Fibrose da íntima com consequente estenose e oclusão vascular
- Risco é maior nos tumores localizados no círculo de Willis
 - Glioma optico e craniofaringioma
- Quando mais novo maior o risco

MOYA-MOYA

Sintomas



MOYA-MOYA

Hemiparesias

Cefaleias

Distúrbios da fala

Alterações da
sensibilidade

Crises
convulsivas

MOYA-MOYA

- Diagnóstico

- Angiografia cerebral convencional

- RM e AngioRM



MOYA-MOYA

Tratamento:

Revascularização cirúrgica

- Sobretudo na doença com manifestação isquémica
- Pode ter indicação na doença hemorrágica

Papel dos antiagregantes/anticoagulação



– Prognóstico

- Nos doentes muito jovens » mau prognóstico
- Adultos: afetação da ACP está associada a pior prognóstico

Ponto da situação

- Realizou Angiografia convencional» aguarda relatório
- Sintomas atribuíveis ao Moya-Moya?
- Posterior referenciação para Neurocirurgia

"All you need
is LOVE!"

That's
cute.

