

FERNANDO TENSINI

**EPIDEMIOLOGIA DA EPILEPSIA MIOCLÔNICA JUVENIL
variação entre gêneros e prevalência**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, como requisito para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

**Florianópolis
Universidade Federal de Santa Catarina
2007**

FERNANDO TENSINI

**EPIDEMIOLOGIA DA EPILEPSIA MIOCLÔNICA JUVENIL
variação entre gêneros e prevalência**

**Trabalho apresentado à Universidade Federal
de Santa Catarina, como requisito para a
conclusão do Curso de Graduação em
Medicina.**

Presidente do Colegiado: Prof. Dr. Maurício Lopes Pereima

Professor Orientador: Prof. Dr. Paulo César Trevisol-Bittencourt

Florianópolis

Universidade Federal de Santa Catarina

2007

*"A boa saúde é mais agradável àqueles que
retomaram de grave doença do que àqueles que
nunca tiveram o corpo doente." (Cícero)*

AGRADECIMENTOS

Agradeço primeiramente a Deus por mesmo eu tendo me afastado Dele na maior parte de minha faculdade, Ele não ter se afastado de mim.

Agradeço aos meus pais, Hélio e Maria Lourdes por absolutamente tudo. Cada um de seus atos foi uma oportunidade que eu tive para crescer e me tornar o que sou. Às minhas irmãs, Janice, Melissa e Camila, pelo apoio e amor incondicional e que felizmente posso dizer ser recíproco.

Ao professor e amigo Paulo César Trevisol-Bittencourt pelo tempo e paciência a mim dedicados e pelo espírito crítico o qual espero, pelo menos em parte, ter adquirido.

Aos meus queridos amigos de Brusque quero agradecer os grandes momentos de alegria e também os de tristeza que compartilhamos. Agradeço especialmente ao Fabrício “Bibo” Mafra por ser meu primeiro e mais convicto paciente, e ao Vinícius “Binn” Gonzales o qual, por mais que a distância nos separe, é o irmão que eu nunca tive.

Às minhas novas amizades concebidas na faculdade. Que elas durem tanto quanto foram intensas. Agradeço ao Gustavo e ao Francisco a oportunidade maravilhosa de ter compartilhado com eles toda esta faculdade.

Por fim, meu mais sincero agradecimento a Francieli, minha amada. Pela força e apoio, por ter me aturado e consertado e, por fim, colocar-me no rumo certo.

RESUMO

Introdução: A epilepsia mioclônica juvenil (EMJ) é uma síndrome epiléptica cujas características são espasmos musculares bilaterais, sincrônicos, breves, repentinos e matinais, mais comuns em extremidades superiores que devem estar, obrigatoriamente, presentes para se instaurar o diagnóstico. É reconhecida uma incidência maior em mulheres e a idade de início dos sintomas se situa entre 12 e 16 anos.

Objetivos: Descrever a prevalência da EMJ no ambulatório de neurologia do Hospital Santa Teresa em São Pedro de Alcântara, Santa Catarina (HST).

Métodos: Foram analisados os registros médicos dos pacientes atendidos no ambulatório de Neurologia do (HST) entre 1986 e 2007. Aqueles com suspeita de epilepsia foram atendidos por um único médico neurologista, com subespecialização em Epileptologia.

Resultados: De 3259 prontuários, 50,84%, ou 1657 deles, tiveram o diagnóstico de epilepsia. Destes, 72 são portadores de EMJ (4,35%) e, entre estes, vinte e seis são do sexo masculino (36,11%). A idade média dos pacientes do sexo masculino e feminino foi, respectivamente, de $33,6 \pm 12,6$ anos e $34,7 \pm 11,6$ anos ($p=0,719$). A idade média de início dos sintomas foi $15,08 \pm 4,11$ anos (IC95% 13,35-16,82) no sexo masculino e de $11,12 \pm 4,26$ anos (IC95% 9,79-12,45) no sexo feminino ($p=0,0005$).

Discussão: O presente estudo demonstrou uma prevalência da EMJ levemente inferior ao da literatura mundial. Também demonstrou uma prevalência maior da EMJ nas mulheres, o que é bastante discutido e contraditório quando se comparam diversos artigos nos quais por vezes aparece maior prevalência no sexo masculino e por outras no sexo feminino. Por fim demonstrou-se, com significância, que as mulheres desenvolvem seus sintomas em período mais precoce que os homens.

Conclusões: Neste estudo pode-se ter uma breve impressão do perfil epidemiológico da população acometida por EMJ no Estado de Santa Catarina. Tal dado era desconhecido até então. O achado de um início mais precoce dos sintomas em mulheres que em homens levanta dúvidas sobre quais fatores possam estar envolvidos no desenvolvimento da EMJ. Este trabalho permitirá estudos posteriores que caracterizem com mais primazia os diferentes fenótipos apresentados pelas pessoas que desenvolvem EMJ.

ABSTRACT

Introduction: Juvenile Myoclonic Epilepsy (JME) is an epileptic syndrome whose characteristics are bilateral, synchronous, brief and sudden muscular jerks, usually in the morning. A bigger incidence is recognized in women and the age of beginning of the symptoms is between 12 and 16 years-old.

Objectives: To describe the prevalence of the JME in the out patient clinic for Neurology of the Hospital Santa Teresa (HST), São Pedro de Alcântara, Santa Catarina, Southern Brazil.

Methods: All medical records between 1986 and 2007 were analyzed. All patients suffering from epilepsy were admitted and followed by one neurologist with sub specialization in epileptology.

Results: From 3259 medical records, 50.84%, or 1657 of them, had had epilepsy diagnosis. Of these, 72 are carrying of JME (4.35%) and, among these, twenty-six male (36.11%). The average age of male and female patients was $33,6 \pm 12,6$ years and $34,7 \pm 11,6$ years ($p=0,719$). The average age of symptoms' beginning was $15,08 \pm 4,11$ years (IC95% 13,35-16,82) for men and of $11,12 \pm 4,26$ years (IC95% 9,79-12,45) for women ($p=0,0005$).

Discussion: The present study demonstrated a lightly inferior prevalence of JME compared to world-wide literature. It also demonstrated a bigger prevalence of the JME in women, what is argued and contradictory when diverse articles are compared, appearing bigger prevalence in men, and in other ones, in women. Finally, it demonstrated with significance that women have developed their symptoms earlier than men.

Conclusions: In this paper we showed a brief impression of JME's epidemiologic profile in the population of the State of Santa Catarina, Southern Brazil. We found an early beginning of symptoms in women than men. This aspect brought doubts about which factors can be involved in the development of JME. Such data were disclosed for the first time in our society and will allow follow-up studies looking for different phenotypes in persons suffering from JME.

LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS

EMJ	Epilepsia Mioclônica Juvenil
HST	Hospital de Dermatologia Sanitária Santa Tereza
HU	Hospital Universitário Dr. Ernani Polydoro de São Thiago
IC95%	Intervalo de confiança de 95%
ILAE	International League Against Epilepsy
JME	Juvenile Myoclonic Epilepsy
UFSC	Universidade Federal de Santa Catarina

SUMÁRIO

AGRADECIMENTOS	iv
RESUMO	v
ABSTRACT.....	vi
LISTA DE ABREVIATURAS E SIGLAS.....	vii
SUMÁRIO	viii
1 INTRODUÇÃO	9
1.1 Epilepsia	9
1.2 Epilepsia Mioclônica Juvenil	10
2 OBJETIVOS	13
2.1 Geral	13
2.2 Específicos	13
3 MÉTODOS	14
4 RESULTADOS.....	15
5 DISCUSSÃO	17
6 CONCLUSÕES	20
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	21
NORMAS ADOTADAS	24

1 INTRODUÇÃO

1.1 Epilepsia

A palavra epilepsia é um termo abrangente, cercado de misticismo pela cultura popular e, muitas vezes, confundido, mesmo nos meio médico e acadêmico, com vários outros termos como crise epiléptica, disritmia cerebral, convulsão e síndrome epiléptica.

Crise epiléptica é o conjunto de sinais e/ou sintomas transitórios devidos à atividade elétrica excessiva do córtex cerebral. Convulsão é uma expressão alternativa a crise generalizada do tipo tônico-clônica; definida clinicamente como um episódio de contração muscular massiva, geralmente bilateral, que pode ser sustentada ou breve devido a descargas elétricas acometendo ambos os hemisférios cerebrais. Por epilepsia entende-se a recorrência de crises epiléticas com todas as suas conseqüências cognitivas e psicossociais. Por fim, com o termo síndrome epiléptica entende-se o distúrbio epilético em que ocorre agrupamento de sinais e sintomas que costumeiramente ocorrem juntos. Estes incluem vários itens como, tipo(s) de crise(s), etiologia, anatomia, fatores precipitantes, idade de início, gravidade, cronicidade, comportamento cíclico diurno e circadiano e, às vezes, prognóstico.(1)

As epilepsias podem ser agrupadas de acordo com a presença ou não de lesão cerebral identificável em: Sintomática, na qual existe uma lesão cerebral identificável causadora das crises epiléticas; Criptogênica, na qual as crises epiléticas demonstram um padrão característico de atividade anormal em área definida do cérebro, porém os meios diagnósticos atualmente disponíveis não são capazes de identificá-la e Idiopática, na qual não há causa suspeita ou definida.(2)

Por outro lado, crises epiléticas podem ser classificadas quanto à extensão da atividade elétrica aberrante em: Parcial, quando o fenômeno é restrito a uma área do cérebro, e Generalizada, quando todo o cérebro é acometido pela descarga elétrica. As crises parciais ainda podem ser subdivididas em simples, nestas sempre a consciência é mantida, ou complexas, sempre acompanhadas de turvação/abolição da consciência.(2) (Tabela 1)

Tabela 1 - Classificação Internacional das Epilepsias

Crise Parcial (focal, local)
Crise parcial simples
Com sintomas motores
Com sintomas somatossensoriais
Com sintomas autonômicos
Com sintomas psiquiátricos
Crise parcial complexa
Iniciada como parcial simples e perda subsequente da consciência
Iniciada com perda da consciência
Apenas perda da consciência
Perda da consciência e automatismos
Crise parcial (simples ou complexa) secundariamente generalizada
Crise Generalizada
Ausência
Típica
Atípica
Convulsiva
Tônico-clônica
Clônica
Tônica
Mioclônica
Atônica
Não classificada

Adaptado de Wilfong, A. Overview of the classification, etiology, and clinical features of pediatric seizures and epilepsy. 2007 (31)

1.2 Epilepsia Mioclônica Juvenil

A epilepsia mioclônica juvenil (EMJ) é uma síndrome epiléptica em que predominam crises generalizadas. É relativamente comum, sendo responsável por 5 a 12 % de todos os casos de epilepsia encaminhados para atendimento em clínicas epileptológicas. (2-5) A característica principal da EMJ são espasmos musculares bilaterais, sincrônicos, breves e

repentinos, mais comuns em extremidades superiores que devem estar obrigatoriamente presentes para se instaurar o diagnóstico.(2, 3) Pode haver associação de crises de ausência em 15 a 40% dos casos e de crises generalizadas tônico-clônicas em até 50% dos mesmos. Eletroencefalograma habitualmente exhibe paroxismos generalizados, bilaterais, simétricos, tipo complexos de poliponta-onda de 4 a 6Hz e eventualmente são também identificadas anormalidades focais.(2, 3, 6) É reconhecida uma incidência maior em mulheres. Fatores externos como luz intermitente, álcool e privação do sono são sabidamente desencadeantes de crises em portadores de EMJ. (7)

Não obstante sua elevada prevalência em diversos países, o tema carece de estudos que demonstrem suas características e real incidência no Brasil, ficando nossos neurologistas presos a padrões de outros países. A necessidade de se abordar esta condição em diferentes sociedades é de suma importância, conforme foi demonstrado na Índia (8-10). Lá se relatou diferenças marcantes entre os fenótipos desses pacientes e o de estudos clássicos de origem americana ou européia. Num país de alta miscigenação como o nosso é possível, senão provável, que tais diferenças mostrem-se igualmente presentes e façam diferença no que tange o tratamento e a evolução dos pacientes.

O principal medicamento utilizado no tratamento da EMJ é o valproato de sódio em monoterapia; entretanto, quando há resistência ou intolerância ao seu uso (11), ele deveria ser substituído por um outro medicamento, igualmente em regime de monoterapia. Neste caso, as alternativas mais empregadas seriam barbitúricos (fenobarbital ou primidona), topiramato, lamotrigina ou clonazepam. Tal tratamento possui alta eficácia, mantendo cerca de 75% dos pacientes totalmente livres de suas crises (2, 3, 11, 12). O conhecimento científico disponível até hoje demonstra que a interrupção do tratamento da EMJ predispõe a recidiva das crises (12-14), mesmo após longos anos livre delas. Efeitos colaterais do valproato de sódio não deveriam ser perdidos de vista durante o tratamento. Estes incluem alopecia, obesidade, hepatite, pancreatite, trombocitopenia, diarreia, sonolência, ataxia, etc (15). Felizmente, tem se demonstrado (8) que é possível manter esses pacientes com doses medicamentosas muito inferiores às preconizadas outrora, o que contribui sobremaneira para a diminuição dos efeitos colaterais e aumento da adesão ao tratamento.

Além disso, há indícios sugestivos de que portadores de EMJ estariam mais predispostos a sofrerem de desordens psiquiátricas (16, 17); assim, a solidificação do conhecimento sobre esta síndrome pode levar a um novo parâmetro para o diagnóstico diferencial de transtornos psiquiátricos associados as epilepsias. Por último, há várias evidências sugestivas de que EMJ é subestimada e que suas características são completamente

ignoradas entre nós. O presente estudo tem a pretensão de oferecer dados autóctones sobre esta condição ímpar.

2 OBJETIVOS

2.1 Geral

Descrever a prevalência da EMJ na Clínica de Epilepsia do Hospital Santa Teresa, São Pedro de Alcântara/SC.

2.2 Específicos

Descrever a distribuição da EMJ entre os sexos.

Demonstrar a idade de início dos sintomas da EMJ entre os sexos.

Confrontar os resultados obtidos com a literatura internacional.

Fornecer uma base para o desenvolvimento de projetos futuros que versem sobre as características da EMJ no Estado de Santa Catarina.

3 MÉTODOS

Trata-se de um estudo transversal, descritivo e retrospectivo. Não houve intervenção de qualquer natureza no atendimento aos pacientes.

Foram analisados os registros dos pacientes atendidos na Clínica de Epilepsia do Hospital Santa Teresa (HST) da cidade de São Pedro de Alcântara, Santa Catarina. Esta clínica multidisciplinar atende pacientes encaminhados de todas as partes do Estado. O período estudado compreendeu os anos de 1986 a 2007. Todos os pacientes foram vistos por um único médico neurologista com subespecialização em Epileptologia.

Como pré-seleção os prontuários foram agrupados em dois grupos. No primeiro grupo foram incluídos todos os pacientes que tenham o diagnóstico de epilepsia, em suas diversas apresentações. No segundo grupo entraram os pacientes com diagnósticos outros que epilepsia, os que não tenham um diagnóstico definido de epilepsia por falta de critérios e os com diagnóstico a esclarecer.

Do grupo de pacientes com epilepsia foram selecionados aqueles com diagnóstico final de Epilepsia Mioclônica Juvenil (EMJ). Deste subgrupo foram, por fim, extraídos os seguintes dados: sexo, idade, idade de início dos sintomas.

Os dados foram analisados utilizando os programas Office Excel 2003[®] e EpiData Analysis[®].

4 RESULTADOS

Foi analisado um total de 3259 prontuários. Deste total, 50,84%, o que corresponde a 1657 casos, tiveram o diagnóstico de epilepsia e foram incluídos no primeiro grupo. O restante, 49,16%, ou 1602 casos tiveram outro diagnóstico que não epilepsia e foram incluídos no segundo grupo.

No grupo dos pacientes acometidos por síndromes epiléticas foram encontrados 72 casos diagnosticados como Epilepsia Mioclônica Juvenil (EMJ), o que corresponde a 4,35% dos casos de epilepsia e 2,21% de todos os casos atendidos no ambulatório de Neurologia do HST.

Dos pacientes diagnosticados como portadores de EMJ, 26 eram do sexo masculino perfazendo 36,11% do total do subgrupo. A idade média dos pacientes do sexo masculino e feminino foi de $33,6 \pm 12,6$ anos e $34,7 \pm 11,6$ anos ($p=0,719$). No prontuário de um paciente do sexo masculino não constava sua idade (Tabela 2).

Tabela 2 - Idade dos pacientes com EMJ atendidos no ambulatório de neurologia do HST entre 1986 e 2007.

	<i>Número</i>	<i>Idade Média</i>	<i>Desvio Padrão</i>
Homens	25	33,6	$\pm 12,6$
Mulheres	46	34,7	$\pm 11,6$

$p=0,719$

Nos pacientes do sexo masculino a idade média de início dos sintomas foi de $15,08 \pm 4,11$ anos e com 95% dos pacientes iniciando o quadro entre 13,35 e 16,82 anos. Já nos pacientes do sexo feminino a idade média de início dos sintomas foi de $11,12 \pm 4,26$ anos com 95% dos pacientes afetados primariamente com idade variando entre 9,79 e 12,45 anos ($p=0,0005$). Para seis pacientes, quatro do sexo feminino e dois do sexo masculino, não foi possível estabelecer a data de início dos sintomas com precisão e, por isso, estes foram excluídos da análise (Tabela 3).

Tabela 3 - Idade de início dos sintomas dos pacientes com EMJ atendidos no ambulatório de neurologia do HST entre 1986 e 2007.

	<i>Número</i>	<i>Idade Mínima</i>	<i>Idade Média</i>	<i>Desvio Padrão</i>	<i>Idade Máxima</i>	<i>IC95%</i>
Homens	24	7	15,08	±4,11	26	13,35-16,82
Mulheres	42	2	11,12	±4,26	20	9,79-12,45

p=0,0005

5 DISCUSSÃO

No presente estudo, uma análise da prevalência da EMJ num centro terciário de atendimento a pessoas sofredoras de epilepsia foi parcialmente concordante com a literatura mundial que aponta a EMJ como responsável por 5 a 12% (2-5, 18) dos pacientes portadores de formas crônicas de epilepsia. Neste estudo mostrou-se uma prevalência levemente menor de 4,35%. Tal dado, não obstante se apresente inferior ao de outros estudos não minimiza a importância que a EMJ tem no âmbito das epilepsias como uma das formas de epilepsia idiopática mais freqüente em nosso meio.

Quando avaliamos a prevalência da EMJ em relação ao total de atendimentos realizados no HST nos deparamos com um número elevado (2,21%), mas que não é representativo de outra população que não a atendida no próprio hospital. Tal conclusão baseia-se no fato de este ser uma instituição de referência para o diagnóstico e tratamento de pacientes portadores de epilepsia, o que torna a prevalência bastante aumentada quando comparada com trabalhos clássicos que mostram a prevalência da EMJ na população geral como algo em torno de 0,05 a 0,1% (12).

Trabalhos de todo o mundo são por vezes discordantes quanto à prevalência maior da EMJ em um gênero ou outro. Em nosso estudo pudemos verificar uma prevalência maior nas mulheres, que corresponderam a mais de 65% do grupo afetado. Tal dado é concordante com alguns estudos que mostram as mulheres como 55% (8), 58% (5), 60% (3) ou até mesmo 78% (19) dos probandos afetados. Porém, é discordante de outros estudos que mostram um número de afetados equilibrado entre os sexos (18) ou até mesmo maior nos homens (9, 10).

O dado que mais chama a atenção, porém, não é a maior prevalência da EMJ nas mulheres, mas sim a diferença entre a idade média de início dos sintomas que ocorre entre os gêneros. As mulheres apresentaram os primeiros sintomas da EMJ quase quatro anos mais cedo do que os homens e esta diferença se mostrou bastante significativa ($p=0,0005$). Vários autores já descreveram que, em se tratando de EMJ, mulheres possuem menor limiar convulsivo que os homens. Mas nenhum deles abordou tal tema de forma mais aprofundada ou fornecendo dados viáveis sobre tal parâmetro.

Tal diferença nos remete aos estudos de Vijai *et al.* que mostram diferenças da expressão da EMJ na população de Kelara, cidade do sul da Índia, com o restante do mundo.

Lá, apresentam-se muito mais crises de ausência entre os portadores de EMJ e uma redução significativa de paroxismos induzidos por luz estroboscópica.

Havendo uma diferença de expressão entre diferentes etnias poder-se-ia talvez extrapolar este fato e supor que tal diferença também se aplica aos gêneros. De que forma os gêneros e, assim dizendo, também os genes influenciam o desenvolvimento da epilepsia não está elucidado, mas há numerosas pesquisas sobre o assunto. (20)

Pouco se sabe sobre os fatores que levam uma pessoa a desenvolver a EMJ. Até o final do século passado, esta condição era considerada uma forma idiopática de epilepsia e assim, por definição, sem causa aparente. Entretanto, estudos mais recentes têm demonstrado que parece haver sim uma causa física para o desenvolvimento ou senão, para a suscetibilidade à EMJ. Tais conclusões baseiam-se no achado de áreas hipoperfundidas especialmente em tálamo, hipocampo, cerebelo e ponte nos pacientes portadores de EMJ em comparação com um grupo controle (21), além de menor número de axônios em neurônios motores inferiores.(22, 23)

Mais do que alterações estruturais, os portadores de EMJ também parecem candidatos mais propensos ao desenvolvimento de sintomas psiquiátricos tais como transtornos de personalidade e transtornos de adequação com ansiedade. (16, 17) Todavia, não se pode minimizar a importância dos efeitos colaterais das drogas anti-epiléticas na origem destes transtornos.

A essa susceptibilidade aparentemente aumentada a problemas psiquiátricos some-se a necessidade do emprego de medicação anti-epilética apropriada ao longo de toda a vida sob pena de retorno súbito e, por vezes, absolutamente incapacitante das crises epiléticas.

Com base em todos estes detalhes refaz-se a pergunta feita por Plattner em seu artigo: Será a EMJ uma forma benigna de epilepsia?(24)

A maioria dos pacientes consegue manter uma vida muito próxima da normal e livre de paroxismos com monoterapia com valproato de sódio, o qual é a droga de escolha para a EMJ.(25) Embora esta medicação seja relativamente segura aos seus usuários, ela não carece de efeitos colaterais que por vezes a torna inviável como, entre outros, a alopecia, ganho de peso, hepatotoxicidade e supressão de medula óssea (15). Como alternativas medicamentosas existem drogas tão antigas como o fenobarbital, primidona e clonazepam, e algumas mais novas como o topiramato (26), lamotrigina, levetiracetam (27), zonisamida (28). Estes últimos prometem menores efeitos colaterais que seus antecessores, mas ainda carecem de estudos sérios sobre sua eficácia e segurança em longo prazo, além de que seu alto custo os torna inviáveis a maior parte de nossa população. (25-29)

Visando a melhoria da qualidade de vida dos indivíduos com epilepsia, a sua correta adequação ao meio e a diminuição do estigma social associado é importante que atuem em conjunto, médicos, pacientes e familiares, além de toda uma gama de profissionais da saúde que dêem o devido suporte e informação.

O conteúdo da informação oferecida deve versar sobre a epilepsia de modo geral; as opções de diagnóstico e tratamento; as medicações disponíveis e seus efeitos colaterais; os tipos de crises epiléticas, seus fatores desencadeantes e modo de controle; os cuidados que o paciente deve manter consigo; os riscos aos quais está exposto; noções de primeiro socorro, segurança e prevenção de ferimentos em casa, escola e trabalho; as alterações comportamentais e psiquiátricas; assistência social disponível; educação e cuidados de saúde na escola; possibilidade de manutenção de vida adulta independente; importância de revelar sua epilepsia no trabalho se isso vier a colocar o paciente ou outras pessoas em risco; noções de segurança na estrada e direção; prognóstico; morte súbita na epilepsia; *status epilepticus*; estilo de vida, incluindo uso de drogas e álcool, atividade sexual e privação de sono; planejamento familiar e gravidez; grupos de suporte e ONGs e meios para contatá-las.(30)

6 CONCLUSÕES

Este trabalho oferece uma breve impressão do perfil epidemiológico da população acometida por EMJ no Estado de Santa Catarina, sul do Brasil e área de colonização predominantemente européia.

Ele demonstra que a prevalência de EMJ é levemente inferior àquela encontrada em outras regiões do mundo. No que tange a prevalência entre os sexos, foi observada uma tendência ao maior acometimento de mulheres em detrimento dos homens, mostrando o sexo feminino como um fator de provável risco para o desenvolvimento de tal condição. Mais do que uma maior prevalência desta forma de epilepsia nas mulheres, foi possível demonstrar igualmente que as crises nelas aparecem em idade inferior àquela observada no sexo masculino.

Tais dados eram desconhecidos até então. O achado de um início mais precoce dos sintomas em mulheres sugere a possibilidade de fatores hormonais, cromossômicos, ou mesmo de caráter social estarem envolvidos no desenvolvimento da EMJ.

Este estudo pioneiro servirá como base para futuras comparações com diferentes áreas do Brasil enfocando os diferentes fenótipos apresentados pelos portadores de EMJ.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Guilhoto LMFF, Muszkat RS, Yacubian EMT. Consenso Terminológico da Associação Brasileira de Epilepsia. *J Epilepsy Clin Neurophysiol*. 2006;12(3):175-7.
2. Wolf P. Juvenile Myoclonic Epilepsy. 2003 [updated 2003; cited]; Available from: <http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf/juvenilemyoclonic.cfm>.
3. Montalenti E, Imperiale D, Rovera A, Bergamasco B, Benna P. Clinical features, EEG findings and diagnostic pitfalls in juvenile myoclonic epilepsy: a series of 63 patients. *Journal of the Neurological Sciences* 2001;184:65-70.
4. Grünewald RA, Panayiotopoulos CP. Juvenile myoclonic epilepsy. A review. *Arch Neurol*. 1993;50(594-598).
5. Jain S, Tripathi M, Srivasta AK, Narula A. Phenotypic analysis of juvenile myoclonic epilepsy in Indian families. *Acta Neurol Scand*. 2003;107:356-62.
6. Usui N, Kotagal P, Matsumoto R, Kellinghaus C, Lüders HO. Focal semiologic and electroencephalographic features in patients with juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia*. 2005;46(10):1668-76.
7. Sousa PdS, Lin K, Garzon E, Sakamoto AC, Yacubian EMT. Self-perception of factors that precipitate or inhibit seizures in juvenile myoclonic epilepsy. *Seizure*. 2005;14:340-6.
8. Panagarya A, Sureka RK, Sardana V. Juvenile Myoclonic Epilepsy: an experience from north western India. *Acta Neurol Scand*. 2001;104:12-6.
9. Vijai J, Cherian PJ, Sylaja PN, Anand A, Radhakrishnan K. Clinical characteristics of a South Indian cohort of juvenile myoclonic epilepsy probands. *Epilepsia*. 2003;12:490-6.
10. Mehndiratta MM, Aggarwal P. Clinical expression and EEG features of patients with juvenile myoclonic epilepsy (JME) from North India. *Seizure*. 2002;11:431-6.
11. Gelisse P, Genton P, Thomas P, Rey M, Samuelian JC, Dravet C. Clinical factors of drug resistance in juvenile myoclonic epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2001;70:240-3.
12. Janz D. Epilepsy with impulsive petit mal (juvenile myoclonic epilepsy). *Acta Neurol Scand*. 1985;72(5):449-59.
13. Martinez-Juárez IE. Juvenile myoclonic epilepsy subsyndromes: family studies and long-term follow-up. *Brain*. 2006;129:1269-80.
14. Renganathan R, Delanty N. Juvenile myoclonic epilepsy: under-appreciated and under-diagnosed. *Postgrad Med J*. 2003;79:78-80.

15. VALPROIC ACID. 2007 [updated 2007; cited]; Available from: <http://www.thomsonhc.com>.
16. Trinkla E, Kienpointner G, Unterberger I, Luef G, Bauer G, Doering LB, et al. Psychiatric Comorbidity in Juvenile Myoclonic Epilepsy. *Epilepsia*. 2006;47(12):2086-91.
17. Besag FMC. Behavioral aspects of pediatric epilepsy syndromes. . *Epilepsy & Behavior*. 2004;5:S3-S13.
18. Panyotopoulos CP, Obeid T, Tahan R. Juvenile myoclonic epilepsy: a 5 year prospective study. *Epilepsia*. 1994;35:285-96.
19. Pedersen SB, Petersen KA. Juvenile myoclonic epilepsy: clinical and EEG features. *Acta Neurologica Scandinavica*. 1998;97(3):160-3.
20. Zifkin B, Andermann E, Andermann F. Mechanisms, genetics, and pathogenesis of juvenile myoclonic epilepsy. *Current Opinion in Neurology*. 2005;18(147):153.
21. Tae WS, Joo EY, Han SJ, Lee K-H, Hong SB. CBF changes in drug naive juvenile myoclonic epilepsy patients. *J Neurol*. 2007;415(6):491-6.
22. Altindag E, Baslo B, Baykan B, Bebek N, Ertas M. Reduced axon number in juvenile myoclonic epilepsy demonstrated by motor unit number estimation analysis. *Clin EEG Neurosci*. 2007;38(3):127-31.
23. Sevim S, Ertaş NK, Ertaş M. Decreased motor unit number estimates in juvenile myoclonic epilepsy. *J Clin Neurophysiol*. 2002;19(2):178-81.
24. Plattner B, Pahs G, Kindler J, Williams RP, Hall RE, Mayer H, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: A benign disorder? Personality traits and psychiatric symptoms. *Epilepsy & Behavior*. 2007;10:560-4.
25. Calleja S, Salas-Puig J, Ribacoba R, Lahoz CH. Evolution of juvenile myoclonic epilepsy treated from the outset with sodium valproate. *Seizure*. 2001;10:424-7.
26. Sousa PdS, Araújo Filho GM, Garzon E, Sakamoto AC, Yacubian EM. Topiramate for the treatment of juvenile myoclonic epilepsy. *Arq Neuropsiquiatr*. 2005;63(3B):733-7.
27. Sharpe DV, Patel AD, Abou-Khalil B, Fenichel GM. Levetiracetam monotherapy in juvenile myoclonic epilepsy. *Seizure*. 2007.
28. Kothare SV, Valencia I, Khurana DS, Hardison H, Melvin JJ, Legido A. Efficacy and tolerability of zonisamide in juvenile myoclonic epilepsy. *Epileptic Disord*. 2004;6(4):267-70.
29. Prasad A, Kuzniecky RI, Knowlton RC, Welty TE, Martin RC, Mendez M, et al. Evolving Antiepileptic Drug Treatment in Juvenile Myoclonic Epilepsy. *Arch Neurol*. 2003;60:1100-5.
30. Stokes T, Shaw EJ, Juarez-Garcia A, Camosso-Stefinovic J, Baker R. Clinical Guidelines and Evidence Review for the Epilepsies: diagnosis and management in adults and children in primary and secondary care. Royal College of General Practitioners. 2004:46-8, 83.

31. Wilfong A. Overview of the classification, etiology, and clinical features of pediatric seizures and epilepsy 2007 [updated 2007; cited]; Available from: www.uptodate.com.

NORMAS ADOTADAS

Este trabalho foi realizado seguindo a normatização para trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina, aprovada em reunião do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina, em 27 de novembro de 2005.

FICHA DE AVALIAÇÃO

A avaliação dos trabalhos de conclusão do Curso de Graduação em Medicina obedecerá aos seguintes critérios:

1º. Análise quanto à forma (O TCC deve ser elaborado pelas Normas do Colegiado do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina);

2º. Quanto ao conteúdo;

3º. Apresentação oral;

4º. Material didático utilizado na apresentação;

5º. Tempo de apresentação:

- 15 minutos para o aluno;
- 05 minutos para cada membro da Banca;
- 05 minutos para réplica

DEPARTAMENTO DE: _____

ALUNO: _____

PROFESSOR: _____

NOTA

1. FORMA

2. CONTEÚDO

3. APRESENTAÇÃO ORAL

4. MATERIAL DIDÁTICO UTILIZADO

MÉDIA: _____ (_____)

Assinatura: _____