

IMAGEM EM NEUROLOGIA/IMAGE IN NEUROLOGY

Estado de Mal Epiléptico Amaurótico

Status Epilepticus Amauroticus

Ana João Marques ^{1,*}, Rafael Jesus ¹, Pedro Guimarães ^{1,2}, João Paulo Gabriel ¹

1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

2-Unidade de Neurofisiologia, Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

DOI: <https://doi.org/10.46531/sinapse/IN/93/2025>

Descreve-se o caso de um homem, actualmente com 35 anos, seguido em consulta de Neurologia desde os 15, perante a hipótese diagnóstica de epilepsia occipital. A semiologia inicial consistia em cefaleia occipital nauseante, com fotofobia, sensação de desrealização, letargia e escotomas, duração até 6 horas e frequência, aproximadamente, semestral. Trata-se de um doente com disfunção cognitiva ligeira, congénita (*Mini Mental State Examination* 28/30), o que não o impediu de concluir o currículo escolar convencional obrigatório e empregar-se como assistente técnico numa escola. É asmático. Sem menção a ter sofrido complicações no periparto, é o segundo de uma fratria de 2, o irmão com epilepsia mioclónica juvenil, e não tem outros antecedentes familiares relevantes. Ao exame neurológico, nunca se identificaram anormalidades, excepto miopia, discreta perturbação executiva e lentificação psicomotora. Não se apuraram dismorfias ou estigmas de facomatose. Identificou-se no electroencefalograma (EEG) de rotina inicial actividade epileptiforme posterior bilateral que persistiu. Não se observaram lesões cerebrais na ressonância magnética (RM) (1.5 tesla). Respondeu a valproato de sódio (500 mg bid), com redução da frequência de crises, que se tornaram esporádicas, e normalização do EEG. Aos 31 anos recidivou em contexto de privação de sono. Desenvolveu cefaleia, com as características habituais, mas que perdurou durante 3 dias, culminando em amaurose. Para lá da ansiedade resultante da amaurose, que

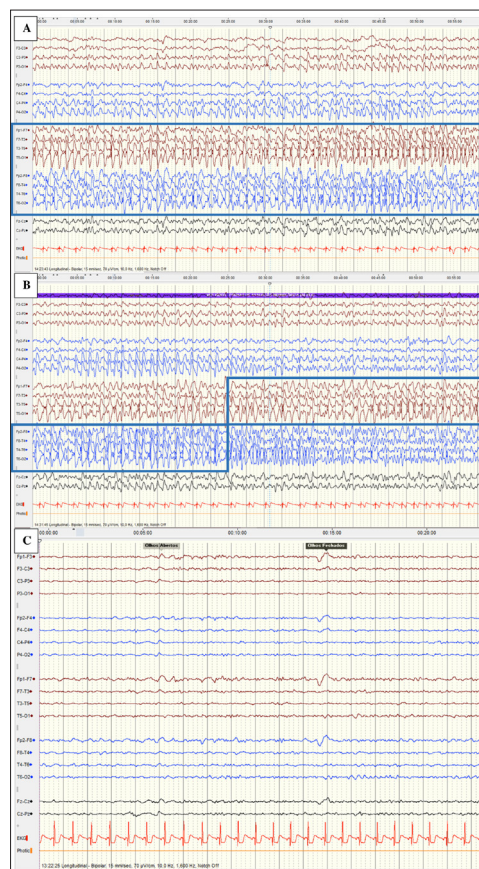


Figura 1. A) Actividade delta complexa rítmica com ondas abruptas associadas (RDA+S) tempo-occipital bilateral contínua, com flutuação em morfologia, frequência e topografia, (B) difundindo do hemisfério direito para o esquerdo e do esquerdo para o direito padrão em ping-pong. Semiologia amaurótica simultânea. Compatível com EMNC. (C) Reversão clínica e electroencefalográfica após tratamento - 2 dias depois.

se confirmou pela constactação da abolição do nistagmo optocinético, e de vagas alucinações visuais complexas, não se identificaram outras anormalidades ao exame sistémico e neurológi-

Informações/Informations:

Imagem em Neurologia, publicado em Sinapse, Volume 25, Número 4, outubro-dezembro 2025. Versão eletrónica em www.sinapse.pt; Image in Neurology, published in Sinapse, Volume 25, Number 4, October-December 2025. Electronic version in www.sinapse.pt

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Sinapse 2025. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial. © Author(s) (or their employer(s)) and Sinapse 2025. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

Palavras-chave:

Estado Epiléptico/complicações.

Keywords:

Status Epilepticus/complications.

*Autor Correspondente / Corresponding Author:

Ana João Marques
Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro
Serviço de Neurologia
Avenida da Noruega,
5000-508 Vila Real, Portugal
armarques@chtmad.min-saude.pt

Recebido / Received: 2024-06-25

Aceite / Accepted: 2025-10-14

Ahead of Print: 2025-10-29

Publicado / Published: 2025-12-31

co, designadamente na fundoscopia e reflexos pupilares, nem na avaliação oftalmológica. Não se identificaram anomalias na tomografia computadorizada cerebral com estudo angiográfico, RM encefálica e estudo citoquímico do líquido cefalorraquidiano. O doseamento de valproato era terapêutico. O EEG (**Fig. 1**) confirmou estado de mal epiléptico focal temporo-occipital, ora direito, ora esquerdo, com melhoria do traçado após diazepam e fenitoína. Recuperou integralmente dois dias depois, sob levetiracetam 1500 mg bid, fenitoína 100 mg tid e ácido valpróico 1800 mg id. Permanece livre de crises 4 anos volvidos, sem sequelas, com EEG normalizado, mantendo-se medicado com levetiracetam 1000 mg bid, ácido valpróico 300 mg bid e clonazepam 0,5 mgid. Descreveu-se o caso de um doente com cegueira cortical como manifestação estado de mal epiléptico não convulsivo (EMNC), designado como estado de mal amaurótico, com ponto de partida temporo-occipital bilateral, sem evidência de lesão cerebral aguda decorrente do EMNC, ou outra, aparente na RM. A cegueira como semiologia ictal é rara,¹ foi reconhecida Gowers no final do século XIX² e demonstrada por Penfield, Rasmussen e Jasper nos anos 50.³ Neste doente a sua identificação tornou-se ainda mais difícil atendendo à presença de sintomatologia produtiva, com alucinações visuais, que embora possam estar presentes nestes casos tornam o diagnóstico diferencial exigente, nomeadamente com patologia psiquiátrica. Como forma de manifestação de EMNC foi relatada Aylala em 1929, sob a designação de estado de mal epiléptico amaurótico.⁴ É uma circunstância invulgar, excepcional quando a cegueira é manifestação isolada, na ausência de lesão estrutural, e em adultos.^{1,4,5} Os aspectos electroencefalográficos do caso que relatamos, são característicos e com valor diagnóstico. Acreditamos que o caso deste doente corresponda a uma epilepsia focal, de provável etiologia genética – atendendo aos antecedentes pessoais e familiares e ausência de alteração estrutural em exames de neuroimagem. Perante um doente com epilepsia conhecida, ou em que se suspeite de actividade epilética, é importante reconhecer manifestações me-

nos comuns dessa atividade, como a cegueira cortical, de modo a que o diagnóstico e a abordagem terapêutica sejam realizados de forma célere, melhorando o prognóstico destes doentes. ■

Contributorship Statement / Declaração de Contribuição

AJM: Conceção e redação do artigo.

RJ: Revisão crítica.

PG: Análise e seleção dos registos electroencefalográficos.

JPG: Revisão final.

Todos os autores aprovaram a versão final a ser publicada.

AJM: Conception and writing of the article.

RJ: Critical review.

PG: Analysis and selection of electroencephalographic records.

JPG: Final review.

All authors approved the final version to be published.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of patient data.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer-reviewed.

References / Referências

1. Yang Y, Zhang S, Duan J, Zhang X, Tang Y. Acute visual impairment as a main presenting symptom of non-convulsive status epilepticus: a case report. *BMC Neurol.* 2020;20:51. doi: 10.1186/s12883-020-1630-x.
2. Gowers WR. *Epilepsy and Other Chronic Convulsive Diseases.* London: J&A Churchill; 1881.
3. Sawchuk KS, Churchill S, Feldman E, Drury I. Status epilepticus amauroticus. *Neurology.* 1997;49:1467-14699371947
4. Ayala G. Status epilepticus amauroticus. *Boll Accad Med Roma.* 1929;55:288-290.
5. Shaw S, Kim P, Millett D. Status epilepticus amauroticus revisited: ictal and peri-ictal homonymous hemianopsia. *Arch Neurol.* 2012;69:1504-7. doi: 10.1001/archneurol.2012.317.