

Sinapse[®]

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Versão electrónica em www.spneurologia.org
Indexada em www.indexrmp.com

Volume 5 | Nº2 | Novembro de 2005

Órgão oficial de:
Sociedade Portuguesa de Neurologia
Liga Portuguesa Contra a Epilepsia
Sociedade Portuguesa de Cefaleias
Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares
Sociedade Portuguesa de Neuropatologia

Artigos Originais

Estimulação cerebral profunda na doença de Parkinson: resultados nos primeiros 24 doentes operados no Hospital de São João de 2002 a 2005

Maria José Rosas, Alexandre Mendes, Carolina Garrett, Paulo Linhares, Clara Chamadoira, Margarida Ayres Basto, Armando Sousa, Rosália Fonseca, Rui Vaz

Os doentes com acidente isquémico transitório e acidente vascular cerebral que não são diagnosticados em fase aguda

João Paulo Gabriel, Nelson Barros, Paula Ribeiro, Mário Rui Silva, Manuel Correia

Trombose venosa cerebral apresentando-se como hipertensão intracraniana isolada: sempre benigna?

Patrícia Canhão, José Manuel Ferro, Marie Germaine Bousser, Fernando Barinagarrementeria, Jan Stam

Casos Clínicos

Encefalite paraneoplásica do tronco cerebral associada a anticorpos anti-Hu

João Soares Fernandes, Ricardo Maré, João José Cerqueira, Isabel Abreu, Manuel Ribeiro, Jaime Rocha, Esmeralda Lourenço

Multinevrite craniana por *Herpes Zoster Sine Herpete*

Rita Simões, Elsa Parreira, Vasco Salgado

Encefalite crónica a *enterovirus* com *status epilepticus* associada a imunodeficiência comum variável

Gabriella Di Virgilio, Alexandra Dinis, Paula Garcia, Conceição Robalo, Isabel Fineza

Disfunção cognitiva inicial na esclerose múltipla

Joana Guimarães, Cláudia Sousa, Rosália Fonseca, Maria José Sá

Artigos Especiais

Primeira intervenção neurocirúrgica praticada por médico português ou Primeira intervenção neurocirúrgica praticada em território português

Sebastião Silva Gusmão

Os muitos nomes da epilepsia

Francisco Pinto

O "neurologista" Miguel Bombarda, ou... a epilepsia nos finais do século XIX

Rosalvo Almeida

Persas e Cefaleias

António Leite Carneiro

Congresso de Neurologia 2005

Programa
Resumos de comunicações

Reuniões da Sociedade Portuguesa de Cefaleias em 2005

Resumos de comunicações



Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Presidente
António Freire Gonçalves
Vice-Presidentes
Maria Cristina Januário
Maria José Sá
Teresa Pinho e Melo
Tesoureiro
Dílio Alves

Mesa da Assembleia Geral

Presidente
Orlando Leitão
Secretários
José M. Lopes Lima
Lívia Diogo de Sousa

Conselho Fiscal

Presidente
Maria Helena Coelho
Vogais
José Grilo Gonçalves
José Vale dos Santos

Sinapse®

Publicação Semestral da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Órgão oficial de

Sociedade Portuguesa de Neurologia; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Sociedade Portuguesa de Cefaleias; Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de Neuropatologia.

Administração

A. Freire Gonçalves, Maria José Sá, Dílio Alves.

Ficha Editorial

Director

José Barros

Conselho Editorial

Alexandre de Mendonça
Belina Nunes
Fernando Pita
Luís Negrão
Mamede de Carvalho
Paula Esperança

Conselho Científico

A. Bastos Lima
A. Castro Caldas
Catarina Oliveira
Celso Pontes
José M. Ferro
J.M. Pereira Monteiro
Luís Cunha
Paula Coutinho
Teresa Paiva

Sinapse®

Rua D. Manuel 11, 33, sala 41
4050-345 Porto
Tel/Fax: 351-22-6001553
E-mail:
spn.edi@spneurologia.org

Secretariado editorial:

Assunção Tuna e Nuno Vila Chã

Secretariado administrativo:

Lucinda Sequeira

Design: Isabel Monteiro

Produção gráfica:

Multitema - Soluções de Impressão, S.A.

Produção da versão electrónica:

WEBlink - Tecnologias de Informação, Lda.

Propriedade:

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Registo de Marca:

358 268 (Instituto Nacional
de Propriedade Industrial)
ISSN: 1645-281X

Depósito Legal: 172 674/01

Tiragem: 750 exemplares

Edição: Publicação semestral;

Volume 5 - Número 2 - Novembro 2005

Preço unitário: €10

Assinatura anual: €15

Versão electrónica em

www.spneurologia.org

A Sinapse está disponível na base
de pesquisa bibliográfica
www.indexrmp.com.

Capa: Lisboa, Cais das Colunas.

Espólio da Fotografia Beleza.

s/ data | cxFO-17

©Mário Ferreira/Douro Azul, SA

Sinapse - Volume 5 - Número 2

Os artigos publicados e os outros trabalhos candidatos a este número foram avaliados e revistos por Alexandre Castro Caldas, António Bastos Lima, António José Gonçalves Ferreira, Celso Pontes, Élia Baeta, Isabel Santana, João Lobo Antunes, José M. Ferro, José M. Pereira Monteiro, Luís Monteiro, Luísa Albuquerque, Manuel Correia, Maria Antónia Ferro, Miguel Rodrigues, Orlando Leitão, Paulo Fontoura, Pedro Cabral, Vasco Salgado e pelo Conselho Editorial.

Cada um dos resumos de comunicações ao Congresso de Neurologia 2005 foi avaliado por dois revisores (escolhidos pela Direcção da SPN a partir de um painel de cerca de trinta peritos independentes).

Os resumos das comunicações da Sociedade Portuguesa de Cefaleias foram revistos por membros da Comissão Científica, que é constituída por Carlos A. Fontes Ribeiro, Fernando Matias, Isabel Luzeiro, Isabel Pavão Martins, JM Pereira Monteiro, João Palmeiro, João Vasconcelos, Jorge Machado, José Barros, Lívia Sousa, Manuela Palmeira, Maria José Rosas, Paula Esperança.

Os autores assumem as responsabilidades científica, ética e legal dos trabalhos publicados.

Índice geral

Pág.

2 Editorial

Artigos Originais

- 4 **Estimulação cerebral profunda na doença de Parkinson: resultados nos primeiros 24 doentes operados no Hospital de São João de 2002 a 2005**
 Maria José Rosas, Alexandre Mendes, Carolina Garrett, Paulo Linhares, Clara Chamadoira, Margarida Ayres Basto, Armando Sousa, Rosália Fonseca, Rui Vaz
- 11 **Os doentes com acidente isquémico transitório e acidente vascular cerebral que não são diagnosticados em fase aguda**
 João Paulo Gabriel, Nelson Barros, Paula Ribeiro, Mário Rui Silva, Manuel Correia
- 17 **Trombose venosa cerebral apresentando-se como hipertensão intracraniana isolada: sempre benigna?**
 Patrícia Canhão, José Manuel Ferro, Marie Germaine Bousser, Fernando Barinagarrementeria, Jan Stam

Casos Clínicos

- 23 **Encefalite paraneoplásica do tronco cerebral associada a anticorpos anti-Hu**
 João Soares Fernandes, Ricardo Maré, João José Cerqueira, Isabel Abreu, Manuel Ribeiro, Jaime Rocha, Esmeralda Lourenço
- 27 **Multinevrite craniana por *Herpes Zoster Sine Herpete***
 Rita Simões, Elsa Parreira, Vasco Salgado
- 32 **Encefalite crónica a *enterovirus* com *status epilepticus* associada a imunodeficiência comum variável**
 Gabriella Di Virgilio, Alexandra Dinis, Paula Garcia, Conceição Robalo, Isabel Fineza
- 36 **Disfunção cognitiva inicial na esclerose múltipla**
 Joana Guimarães, Cláudia Sousa, Rosália Fonseca, Maria José Sá

Artigos Especiais

- 41 **Primeira intervenção neurocirúrgica praticada por médico português ou Primeira intervenção neurocirúrgica praticada em território português**
 Sebastião Silva Gusmão
- 44 **Os muitos nomes da epilepsia**
 Francisco Pinto
- 48 **O “neurologista” Miguel Bombarda, ou... a epilepsia nos finais do século XIX**
 Rosalvo Almeida
- 51 **Persas e Cefaleias**
 António Leite Carneiro

57 Congresso de Neurologia 2005

- 57 Programa
- 71 Resumos de comunicações
- 119 Comunicação Especial à Assembleia Geral da SPN

120 Reuniões da Sociedade Portuguesa de Cefaleias em 2005

- 120 Resumos de comunicações

127 Princípios editoriais e normas de publicação

129 Índice por autores

Do génio solitário ao “White Bull”: algumas notas sobre autorias

José Barros

A apresentação ou publicação de trabalhos profissionais ou científicos podem ter importâncias e interesses variáveis, conforme os indivíduos, as profissões e as carreiras. Nas ciências biomédicas, como noutros ramos do conhecimento, a visibilidade editorial é essencial para a obtenção e continuidade de trabalho, progressão académica e obtenção de financiamentos. Na vida hospitalar as motivações serão diferentes, com ênfase para o gosto, o prazer e a auto-estima. A vaidade e a demonstração de poder poderão aflorar em humanos de quaisquer carreiras.

Os critérios de autoria de trabalhos científicos originam polémicas recorrentes na literatura, principalmente no que respeita à inclusão ou exclusão de pessoas, ao número de nomes e à sua ordem. Na vida dos indivíduos e instituições, de quando em vez, estas coisas associam-se a tabus, a percepção subjectiva de injustiças e a amuos; contam-se até casos raros de zangas, ciúmes e invejas.

Quando em 1866 Mendel publicou as suas “Experiências na Hibridização de Plantas” foi o único autor de um trabalho genial e solitário (1). Algumas décadas depois, Morgan ainda foi autor único de muitos artigos sobre hereditariedade; no entanto, o seu trabalho de referência já incluiu três membros do “Fly Group” (2). Durante o século XX, a investigação ganhou complexidade e especificidade, recomendando a cooperação entre variados saberes. Quando em Fevereiro de 2001 as revistas Nature e Science publicaram os primeiros resultados da sequenciação do genoma humano, a contagem foi trabalhosa: cerca de 250 autores e 48 instituições no projecto público (3); mais de 250 autores e 14 instituições no privado (4).

Principalmente a partir da Convenção de Vancouver, o “International Committee of Medical Journal Editors” (ICMJE) tem tentado regular e qualificar as autorias científicas, ajustando e aperfeiçoando regularmente os seus critérios (5).

De acordo com a ICMJE a autoria deve basear-se em, cumulativamente, contribuições substanciais para:

- a) concepção e desenho, ou aquisição de dados, ou análise e interpretação de dados;

- b) redacção ou revisão crítica de uma parte importante do seu conteúdo intelectual;

- c) responsabilidade pela aprovação da versão final.

A obtenção de financiamentos, a colecção de dados ou a supervisão da equipa de investigação não justificam a autoria. As pessoas designadas por autores devem cumprir os critérios, e todas as pessoas qualificadas para autoria devem ser incluídas. Cada um dos autores deve ter participado suficientemente no trabalho para assumir responsabilidade pública pelo seu conteúdo.

Para além do cumprimento dos critérios, alguns editores têm insistido na vantagem dos artigos especificarem o papel e a responsabilidade de cada um e de todos os autores no trabalho. Paradoxalmente, muitos artigos fazem uma cuidadosa pormenorização de funções em “agradecimentos”, mas são omissos relativamente aos autores (6).

Algumas patologias desta área estão identificadas e caracterizadas:

- a) desproporção do número de autores relativamente à natureza da comunicação;

- b) inclusão indevida de autores:

- troca/retribuição de favores (reagente, anticorpo, ratinho, mutante, base de dados, controlos, manutenção de trabalhos de rotina);
- oferta por fidelidades ou trabalhos passados;
- aliciamento para projectos futuros;
- *honoris causa*;
- inércia, hábito, simpatia.

- c) exclusão de indivíduos que mereciam a co-autoria.

- d) ordem de autores discricionária (abuso de poder).

- e) diluição de responsabilidade.

- f) duplicação de apresentações e/ou publicações.

Mowatt encontrou em revisões Cochrane prevalências de 39% de “honorários” (atribuição da qualidade de autor a uma individualidade que não cumpre os critérios) e 9% de “fantasmas” (percepção da ausência de nome de alguém com trabalho substancial ou participação na redacção do artigo) (7). As perversões na atribuição de autorias de um lote de 809 artigos publicados em três revistas de referência (*Annals of Internal Medicine*, *JAMA*, *The New England Journal of Medicine*) foram de 19% de

“honorários” e 11% de “fantasmas”. Não foram encontradas diferenças relativamente a três revistas médicas de pequena tiragem (8). Em 2002 foi encontrado um espectro largo de prevalências de autores “honorários” em artigos de três revistas importantes: *Annals of Internal Medicine* (60%), *BMJ* (21%), *JAMA* (4%). As exigências dos editores no momento de submissão dos manuscritos poderão explicar estas discrepâncias; a *JAMA*, por exemplo, impõe uma *checklist* pró-activa e estruturada de acordo com os critérios do ICMJE (9). Em 20 anos, o número médio de autores de artigos originais publicados no *BMJ* aumentou de 3,21 (1975) para 4,46 (1995). Para este incremento contribuíram as inclusões de professores e directores, particularmente nas posições de primeiro ou último autor (10). Uma publicação recente constatou que investigadores franceses desconhecem ou não cumprem os critérios de ICMJE, admitindo a prática corrente de autorias “fantasma” e “oferenda” (11). O editor do *BMJ* Richard Smith, na transição para a reforma, escreveu: “It long ago became clear that many studies included authors who had done little or nothing and excluded people who had done a great deal of work” (12). L.S. Kwak propôs recentemente o conceito de “White Bull”, para caracterizar o autor sénior “serial abuser”. Inspirou-se no mitológico e resplandecente *Tauros*, a metamorfose usada por Zeus no deslumbramento e rapto de Europa, filha do rei de Tiro. “White Bull” utilizará o carisma e o diferencial de poder face aos jovens, pervertendo em seu benefício as regras de autoria científica. Personagem sofisticado, sedutor, conseguirá cumprir formalmente os critérios de Vancouver, sendo muito difícil de detectar (13).

A inclusão de autores honorários nas apresentações ou publicações não é frequente entre os neurologistas portugueses, embora seja uma praxe em alguns ambientes hospitalares. Há contudo uma realidade nova, que justifica que se fale nisto. Actualmente, e ao contrário do que acontece nas universidades, a fonte de poder da cadeia hierárquica hospitalar não é de natureza técnico-científica, tendo uma legitimação primariamente administrativa. Poderemos até concordar com os novos princípios de gestão, mas se não oferecemos autorias *honoris causa* a “le patron”, muito menos as daremos a um possível “delegado do patrão”.

A determinação de autorias não é um direito absoluto das equipas, nem um problema entre os seus membros; é também um compromisso com a comunidade profissional, editorial e científica em que se inserem. Numa sociedade concorrencial, a listagem leviana de autores e a violação deliberada e sistemática das normas universais são claras deslealdades para terceiros.

Parecendo consensual este é um tema complexo, com uma enorme dissociação entre os princípios e a prática. E, mesmo no domínio teórico tem muito por onde ser estudado e discutido. Pode-se sempre apelar ao bom senso (quantas vezes uma panaceia inútil) na resolução de conflitos e na prevenção de dificuldades. Mas, o melhor será estudar e debater. Fica o convite da SINAPSE para a discussão. ■

Bibliografia

1. Mendel G. Versuche über Pflanzen-hybriden. Verh. Natur. Vereins Brünn 1866;4(1865):3-57.
2. Morgan T. H., Sturtevant A. H., Muller H. J., Bridges C. B. The Mechanism of Mendelian Heredity ©Henry Holt and Company, 1915.
3. The Genome Sequencing Consortium. Initial sequencing and analysis of the human genome. Nature 2001; 409: 860-921
4. Venter J. C. et al. The Sequence of the Human Genome. Science 2001; 291 (5507): 1304-1351
5. International Committee of Medical Journal Editors. Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals: Writing and Editing for Biomedical Publication (updated October 2005). <http://www.icmje.org> (último acesso em 09/11/2005).
6. Rennie D. et al. The Contributions of Authors. JAMA 2000; 284(1): 89-91.
7. Mowatt G. et al. Prevalence of Honorary and Ghost Authorship in Cochrane Reviews. JAMA 2002; 287 (21): 2769-2771
8. Flanagan et al. Prevalence of Articles with Honorary Authors and Ghost Authors in Peer-Reviewed Medical Journals. JAMA 1998; 280(3): 222-224.
9. Bates T. Et al. Authorship criteria and disclosure of contributions: comparison of 3 general medical journals with different contribution forms. JAMA 2004; 292(1): 86-8.
10. Drenth JPH. Multiple Authorship: The Contribution of Senior Authors. JAMA 1998; 280 (3): 219-221.
11. Pignatelli B. Authorship ignorance: views of researchers in French clinical settings. J Med Ethics 2005; 31: 578-581.
12. Smith R. Travelling but never arriving: reflections of a retiring editor. Twenty five years of adventure, discovery, and conservatism. BMJ 2004; 329: 242-244
13. Know LS. The White Bull effect: abusive coauthorship and publication parasitism. J Med Ethics 2005; 31: 554-556.

Correspondência:

Dr. José Barros
 SINAPSE
 Rua D. Manuel II, 33, S. 41
 4050-345 PORTO
 Portugal
 E-mail: josebarros.neuro@hgsa.min-saude.pt



Estimulação cerebral profunda na doença de Parkinson: resultados nos primeiros 24 doentes tratados no Hospital São João de 2002 a 2005

Results of the first 24 patients with Parkinson disease submitted to deep brain stimulation in Hospital S. João from 2002 a 2005

Equipa interdisciplinar de cirurgia funcional de doenças do movimento do Hospital de S. João – Porto

Maria José Rosas¹, Alexandre Mendes², Carolina Garrett¹, Paulo Linhares³, Clara Chamadoira³, Margarida Ayres Basto⁴, Armando Sousa⁵, Rosália Fonseca⁶, Rui Vaz³

1 - Serviço de Neurologia, Hospital S. João – Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de Mirandela; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Hospital S. João – Porto; 4 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital S. João – Porto; 5 - Dr. Campos Costa – Imagiologia Clínica – Porto; 6 - Unidade de Neuropsicologia, Hospital S. João – Porto.

Recepção do trabalho: 24/06/2005 | Aceitação definitiva: 29/10/2005

Introdução

A estimulação cerebral profunda dos núcleos subtalâmicos (ECP) é uma opção terapêutica na doença de Parkinson (DP) com complicações motoras e incapacidade apesar do melhor tratamento medicamentoso. Tem baixa morbilidade, proporciona melhoria da função motora e da qualidade de vida dos doentes. Os autores apresentam os resultados dos primeiros 24 doentes submetidos a ECP no Hospital S. João (Outubro de 2002 a Janeiro de 2005).

Material e métodos

O alvo foi determinado imagiológicamente com fusão de imagem RM/TC em conjugação com exploração electrofisiológica (microrregisto e microestimulação intraoperatórios do núcleo subtalâmico). A avaliação constou, para além dos dados biográficos e duração da doença de: UPDRS parte 3 em “On” e “Off” antes da cirurgia com teste agudo de levodopa e sem medicação e com estimulação após a cirurgia, UPDRS parte 4, estudo cognitivo (MMSE; FAB; provas de disfunção frontal, PM47, testes de memória associativa e visual), emocional (inventário de Beck para a depressão), qualidade de vida (SF-36) e medicação antes e após a cirurgia. Métodos estatísticos: Mann-Whitney U test, t’test e matrizes de correlação. Significado estatístico para $p < 0.05$.

Resultados

72% dos doentes eram do sexo masculino, idade média 56,21 anos, evolução da doença de 14 anos. UPDRS parte 3 – On prévio: 13,88 (média), Off prévio: 48,81 (média). Após cirurgia melhoria motora na parte 3 da UPDRS de 60,54% (média), comparando sem medicação no pré-operatório (off prévio) com a estimulação e sem a medicação no pós-operatório, e redução média de dopa de 44,21%. Na avaliação cognitiva somente a fluência verbal fonémica diminuiu ($p = 0.02$). A depressão não foi diferente e os doentes referem melhor qualidade nas escalas físicas na SF-36 ($p = 0.03$). Efeitos adversos: hemorragia intraventricular (1 caso), rejeição de todo o sistema de neuroestimulação sem infecção (1 caso), recolocação de um eléctrodo mal posicionado (1 caso) e discinésias nos dias imediatos à cirurgia (3 casos).

Comentários

Os resultados deste grupo são semelhantes aos da globalidade das séries publicadas. O nosso primeiro objectivo, obter uma melhoria do estado motor dos doentes e da sua qualidade de vida, foi conseguido. O sucesso desta intervenção cirúrgica dependeu da selecção criteriosa dos doentes, da precisão do acto cirúrgico, e da existência de uma equipa interdisciplinar.

Palavras chave: D. Parkinson, estimulação cerebral profunda, núcleo subtalâmico, microrregisto e microestimulação, avaliação cognitiva.

Introduction

Deep brain stimulation of the subthalamic nucleus (DBS) is a therapeutic option in patients with Parkinson Disease who have dyskinesias and motor fluctuations that don't improve with pharmacological treatment. This surgery has low morbidity and gives these patients a better motor function and quality of life.

Aim

The authors report the results of the first 24 patients submitted to DBS in Hospital S. João – Porto from October 2002 to January 2005.

Patients and methods

Targeting subthalamic nucleus is a stereotactic technique using image fusion between cerebral MRI and stereotactic CT scan, as well as intraoperative microrecordings and microstimulation of the subthalamic nucleus. We analyzed biographic data, duration of disease, UPDRS part 3 in on and off conditions before surgery and medication off/stimulation on after surgery, UPDRS part 4, cognitive evaluation ((MMSE; FAB; Frontal dysfunction tests, PM47, associative and visual tests), emotional tests (Beck Inventory for depression), quality of life (SF 36), medication (L-dopa) before and after surgery. Statistical methods: Mann-Whitney U test, t’test and correlation matrix. Statistical significance: $p < 0.05$.

Results

72% male, median age 56.21 years old, duration of disease 14 years. Previous On: 13.88 (median), previous Off: 48.81 (median). Motor benefit after surgery 60.54% (median), L-dopa reduction 44.21%. In cognitive evaluation only verbal phonemic fluency decreased ($p = 0.03$) not related with dysarthria. Depression wasn't different and the patients referred a better quality of life in physical scales in SF-36 ($p = 0.03$). Adverse effects: intraventricular hemorrhage (one case) rejection of all neurostimulation device without infection (one case) bad positioned electrode (one case) immediate severe post surgery dyskinesias (3 cases).

Comments

The results of this series are not different from the literature. Although our aim is to get a motor score similar to the best Dopa test. The success of this surgery depends on a good selection of patients and a multidisciplinary team.

Key words: Parkinson Disease, deep brain stimulation, subthalamic nucleus, microrecording, microstimulation, cognitive evaluation.



Introdução

A doença de Parkinson é uma doença degenerativa do SNC que se inicia no núcleo dorsal do vago e termina no córtex cerebral (1). Ao longo da sua evolução vão surgindo manifestações clínicas que se correlacionam com as estruturas atingidas, mas também alterações provavelmente induzidas pela medicação. As flutuações motoras e as discinésias são um exemplo das manifestações clínicas que surgem na evolução da doença de Parkinson intimamente, mas provavelmente não exclusivamente, relacionadas com o tratamento farmacológico (2).

A presença de discinésias e flutuações motoras são de difícil controlo farmacológico e provocam uma perda de qualidade de vida do doente.

A estimulação cerebral profunda é uma alternativa terapêutica nesta fase da doença, particularmente a estimulação cerebral profunda dos núcleos subtalâmicos (ECP-st), sendo reconhecido ser eficaz e melhorar a qualidade de vida dos doentes (3,4,5). Para além do controlo das discinésias e das flutuações motoras, tem demonstrado ser um procedimento com baixa mortalidade e morbilidade, incluindo não provocar alterações cognitivas (3,4,5).

O objectivo deste trabalho é apresentar os resultados obtidos com esta alternativa terapêutica em doentes operados de Outubro de 2002 a Janeiro de 2005.

Material e métodos

A estimulação cerebral profunda do núcleo subtalâmico iniciou-se em Outubro de 2002 baseado no protocolo proposto pelo CAPSIT-PD (core assesment protocol for surgical interventions in PD therapy) (6).

Seleção dos doentes

Foram considerados candidatos a cirurgia, doentes que cumprissem critérios de diagnóstico de doença de Parkinson (UK brain Bank) (7), com discinésias e flutuações motoras incapacitantes apesar da terapêutica médica. Todos os doentes tinham pelo menos 30 pontos na parte 3 da UPDRS quando avaliados em off (12 horas sem medicação), evolução superior a 5 anos, idade inferior a 70 anos, resposta à levodopa superior a 30% e ausência de alterações cognitivas e psiquiátricas graves. O estadiamento da doença foi feito segundo as normas de Hoehn & Yahr (8), a Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS) foi a escala utilizada na avaliação (9). Os doentes que cumpriram estes critérios foram sujeitos a avaliação neuropsicológica composta por uma avaliação cognitiva e emocional na fase de selecção. Para além da avaliação informal na entrevista clínica, foi efectuado um teste de avaliação cognitiva global, o *Mini Mental State Examination* (MMSE)

(10), escolhido por ter valores de referência para a população portuguesa (11), um teste de avaliação global das funções frontais, a *Frontal Assessment Battery* (FAB) (12) por ser um teste rápido, com valores de referência para populações próximas da portuguesa (13-15) e um teste de auto-relato para avaliação da depressão (Inventário Depressivo de Beck (BDI). Este estudo foi complementado por testes de memória (memória associativa e memória de dígitos)(16) testes visuo-espaciais (Raven's Coloured Progressive Matrices (PM 47) e cópia de figuras da *Weschler Memory Scale*) (16) frontais (fluência verbal categórica (16), *Wisconsin Card Sorting Test* (WCST) e *Trail Making Test* (TMT). Ao protocolo inicial adicionaram-se posteriormente a fluência verbal fonémica e o teste de Stroop. A qualidade de vida foi avaliada através de um questionário sobre o estado de saúde (MOS SF-36) (17) ainda em análise, pelo que apenas serão apresentados os resultados aos 6 meses para os primeiros 15 doentes. Para serem considerados bons candidatos, os doentes deveriam ter pontuações normativas nos testes globais, não terem sinais clínicos de depressão grave ou outra alteração psicopatológica. Para além disso, não deveriam apresentar defeito significativo em múltiplos domínios cognitivos.

Os doentes candidatos a ECP sem sinais de demência e de depressão ou outra alteração psiquiátrica grave realizaram ressonância magnética cerebral de alto campo (1.5 Tesla com gadolínio). Excluíram-se comorbilidades que pudessem impedir esta cirurgia.

Cirurgia

A determinação do alvo imagiológico foi feita através da fusão da Tomografia Computorizada cerebral (TC cerebral) estereotáxica com a Ressonância Magnética (RM) cerebral efectuada previamente, sendo as coordenadas determinadas em relação ao ponto médio da linha comissura anterior – comissura posterior.

A cirurgia iniciou-se com a colocação do quadro estereotáxico no bloco operatório, sob anestesia local. De seguida o doente efectuou uma TC cerebral: exame de todo o crânio com cortes axiais de 2 mm de espessura. Em seguida fez-se a fusão da imagem com a de RM previamente efectuada, utilizando para este efeito um protocolo de imagem em aparelho de 1,5 Tesla nos dias prévios à cirurgia, nas sequências T1 com GAD axial e T2 axial e coronal. As imagens foram então introduzidas numa estação de tratamento com o software *Framelink* onde se realiza a fusão da imagem de TC estereotáxica com a imagem de RM. Com este procedimento obtêm-se a imagem de RM cerebral de alta resolução com os pontos de referência estereotáxica que vão permitir a determinação da comissu-

ra anterior e da comissura posterior para a determinação indirecta do núcleo subtalâmico, sua visualização e confirmação directa do alvo e permite também a visualização de vasos a evitar no trajecto utilizado. (fig1,2)

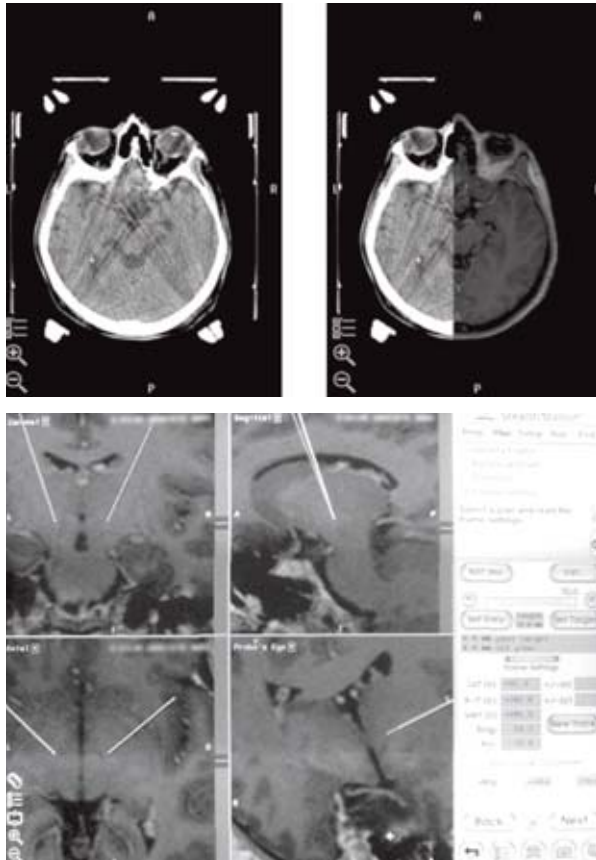


Figura 1 e 2. Determinação do alvo anatómico e fusão de imagem.

Novamente no bloco operatório e também sob anestesia local é realizado um buraco de trépano frontal de 14 mm de diâmetro e abertura da dura mater. Introduzem-se, através de um guia apropriado com trajectos paralelos, cinco eléctrodos para a realização de micro-registo electro-fisiológico e micro-estimulação.

Na avaliação clínica intra-operatória, para cada trajectória é feito um registo da actividade celular com o reconhecimento da actividade do núcleo subtalâmico e alteração desta actividade com movimentos articulares passivos (região sensitivo-motora do núcleo) e estimulação com avaliação do resultado sobre a rigidez e aparecimento de efeitos secundários. A microestimulação de 5 trajectos permite um mapeamento anatómico da região e comparar pontos diferentes com espaços de tempo muito curtos sem provocar lesão mecânica significativa clinicamente. O trajecto com melhor relação entre o registo, efeito sobre a rigidez e efeitos secundários que permita uma janela terapêutica razoável é escolhido, determinando-se assim o alvo definitivo. (fig.3,4)

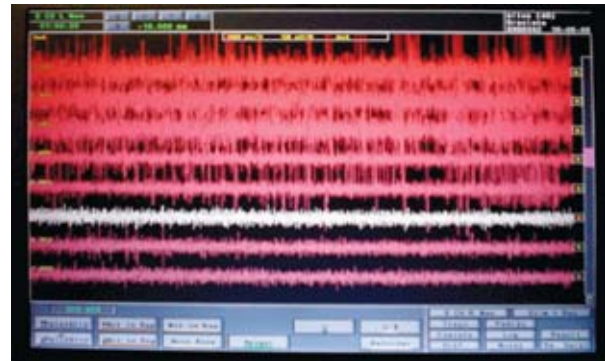


Figura 3 e 4. Microregisto e microestimulação.

A colocação do gerador Kinetra® é efectuada sob anestesia geral, numa bolsa subcutânea infraclavicular esquerda.

Após a cirurgia

Os doentes foram avaliados formalmente com a mesma bateria de testes utilizados na selecção. As avaliações foram realizadas aos 6, 12, 18, 24 meses e depois anualmente.

Método estatístico: Mann-Whitney U test, t' test, matrizes de correlação. Significado estatístico para um $p \geq 0,05$.

Resultados

De Outubro de 2002 a Janeiro de 2005 foram operados 24 doentes, 72% do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 32 e os 68 anos, uma evolução entre os 8 e os 24 anos e um benefício terapêutico com levodopa entre 44 e 91% (tabela 1). Nenhum dos doentes apresentava critérios de demência nem estavam clinicamente deprimidos.

A cirurgia resultou numa melhoria média de 60% na UPDRS III quando comparada com os valores antes da cirurgia, valores que se mantêm aos 2 anos. As flutuações motoras e as discinésias, tiveram também uma redução altamente significativa (tabela 2).

A avaliação cognitiva foi realizada aos 6 meses e aos 18 meses sempre durante a manhã e em ON, com medicação e estimulação. Os resultados dos 20 doentes já avaliados aos 6 meses não mostrou alterações significativas nos testes globais utilizados (MMSE $28,1 \pm 1,29$ para $28,75 \pm 0,91$; FAB $14,18 \pm 1,98$ para $14,18 \pm 1,63$). Nos restantes testes, ape-



Tabela 1. Experiências de vacinação com ADN na Encefalomielite Autoimune Experimental.

n	Idade actual	Sexo	Duração (anos)	ON previo	OFF previo	% benef. Dopa	
1	49	M	11	8	30	73%	24 m
2	67	M	16	14	56	76%	
3	63	F	10	24	43	44%	
4	52	M	11	10	43	77%	
5	54	F	15	23	71	68%	12 m
6	49	M	18	6	61	91%	
7	68	M	14	7	46	85%	
8	69	M	20	11	53	79%	
9	52	M	11	10	35	73%	
10	64	M	11	7	35	81%	
11	45	M	15	9	51	83%	
12	32	M	10	4	46	91%	
13	65	F	22	17	45	62%	6 m
14	63	F	10	12	47	74%	
15	55	F	24	13	54	76%	
16	68	M	15	21	76	73%	
17	56	F	13	14	38	64%	
18	58	M	8	8	36	77%	
19	56	M	21	17	61	72%	3 m
20	48	F	12	22	57	61%	
21	50	F	10	7	43	84%	1 m
22	57	M	12	9	43	79%	
23	68	F	12	23	60	62%	
24	41	M	12	12	46	75%	
média	56,21	72% M	13,88	12,67	48,81	74%	
DP	9,61		4,30	6,09	11,47	0,10	

Tabela 2.

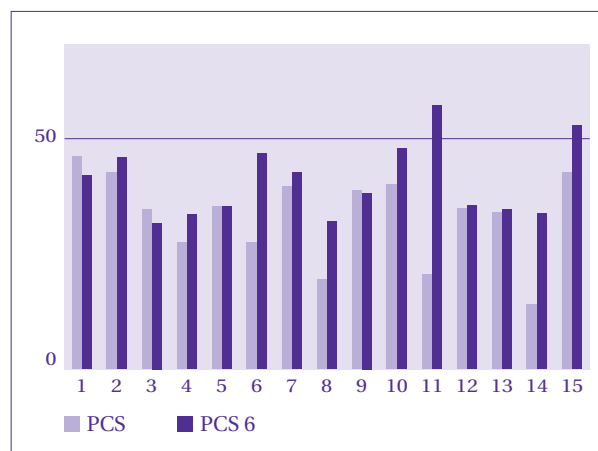
n	UPDRS III				UPDRS IV				
	Pré-OFF	Stm ON/ Med OFF	% benef.	dopa previa	dopa após	% red. dopa	Pré	Pós	% benef.
1	30	15	50%	600	225	63	8	2	75%
2	56	11	80%	600	600	0	15	3	80%
3	43	32	26%	1250	1000	20	10	6	40%
4	43	12	72%	950	350	63	13	2	85%
5	71	34	52%	1680	400	76	16	6	63%
6	61	10	83%	1050	300	71	12	2	83%
7	46	31	32%	925	1000	-8	12	7	42%
8	53	19	64%	1380	750	46	14	4	71%
9	35	13	63%	680	600	12	11	3	73%
10	35	17	51%	1400	800	43	17	7	59%
11	51	39	23%	1000	800	20	13	3	77%
12	46	12	74%	600	500	17	18	6	67%
13	45	24	47%	500	400	20	13	4	69%
14	47	13	72%	750	500	33	12	3	75%
15	54	17	69%	1100	750	32	12	5	58%
16	76	28	63%	950	750	21	15	4	73%
17	38	8	79%	780	400	49	12	4	67%
18	36	7	80%	780	250	68	11	2	82%
19	61	8	87%	1055	200	81	16	4	75%
20	57	28	50%	880	200	77	16	3	81%
21	43	25	42%	1000	100	90	13	10	23%
22	43	22	49%	1450	875	40	13	6	54%
23	60	26	57%	1425	1025	28	15	2	87%
24	46	5	89%	1200	0	100	11	4	64%
média	48,81	19,00	60,54%	999,38	532,29	44,21	13,25	4,25	67,56%
DP	11,47	9,65	18,91%	315,17	302,12	29,53	2,38	2,03	15,58%



nas a fluência verbal fonémica (n=10) apresentou uma perda estatisticamente significativa ($35,5 \pm 5,99$ para $29,4 \pm 8,02$, $p=0,02$). Treze doentes já foram avaliados aos 18 meses mantendo-se os resultados verificados aos 6 meses. A pontuação do MMSE ($28,1 \pm 2,2$) e da FAB ($13,25 \pm 3,14$) mantiveram-se estáveis, assim como as pontuações dos restantes testes, com excepção da fluência verbal fonémica, para a qual ainda não existem valores avaliáveis aos 18 meses. Em relação ao Stroop test ainda não existem resultados avaliáveis.

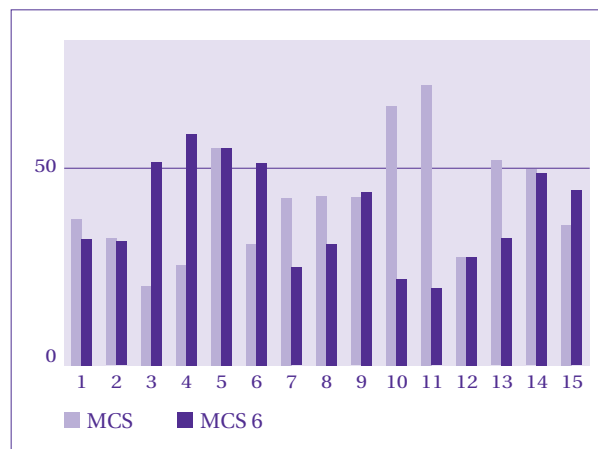
A pontuação da BDI pré-operatória foi de $16,4 \pm 8,5$; dois doentes obtiveram pontuações compatíveis com depressão moderada a grave não corroborada clinicamente. Globalmente não se verificou existirem alterações significativas nas pontuações obtidas aos 6 e aos 18 meses. Cinco doentes não obtiveram pontuações compatíveis com depressão e 4 tinham pontuações compatíveis com depressão mínima. Os outros 9 tinham pontuações compatíveis com

Quadro 1. Composto físico.



Resultados individuais transformados da média das sub-escalas referentes à saúde física (função, desempenho, dor e estado de saúde geral).

Quadro 2. Composto mental.



Resultados individuais transformados da média das sub-escalas referentes à saúde mental (vitalidade, desempenho emocional, desempenho social e saúde mental).

depressão moderada. Na avaliação aos 6 meses, 10 doentes mantiveram-se na mesma categoria e 9 doentes passaram a uma categoria inferior. Apenas um doente passou a uma categoria superior. Os 10 doentes avaliados aos 18 meses mantiveram os resultados obtidos aos 6 meses.

O questionário sobre qualidade de vida, o SF-36, analisado até à data é relativo aos 6 meses e em 15 doentes. Melhoria estatisticamente significativa no desempenho físico ($p=0,03$) foi referida por este grupo de doentes. A capacidade funcional física e a saúde geral mostraram uma melhoria que não atingiu significado estatístico. No conjunto, o composto da saúde física mostrou uma melhoria não estatisticamente significativa (33% para 41%; $p=0,10$) e o composto da saúde mental manteve-se inalterado (42 para 38%; $p=0,6$). Individualmente verificou-se que no composto físico a grande maioria dos doentes referiu melhoria ou manutenção da qualidade de vida. Em relação ao composto mental os resultados foram muito variáveis desde melhorias a agravamentos francos (Quadro 1 e 2). Não se encontrou qualquer correlação entre a variação do composto físico e do composto mental ($p=0,4$).

Os efeitos adversos observados nestes doentes foram: Hemorragia intraventricular (1 caso), rejeição de todo o sistema de neuroestimulação sem infecção (1 caso), recolocação de um eléctrodo mal posicionado (1 caso) e discinésias imediatas pós cirúrgicas incapacitantes (3 casos). (Figura 5,6,7).

Conclusão

Os doentes operados com implantação de estimuladores subtalâmicos para tratamento da DP, tiveram uma franca melhoria (60%) dos sintomas parkinsonianos medidos pela UPDRS III e uma redução muito significativa das flutuações motoras e discinésias. Não se observaram alterações cognitivas, excepto em relação à fluência verbal fonémica, mas estes resultados referem-se a um grupo de apenas 10 doentes e necessitam de ser confirmados. A de-



Figura 5. Rejeição do sistema de neuroestimulação sem infecção.

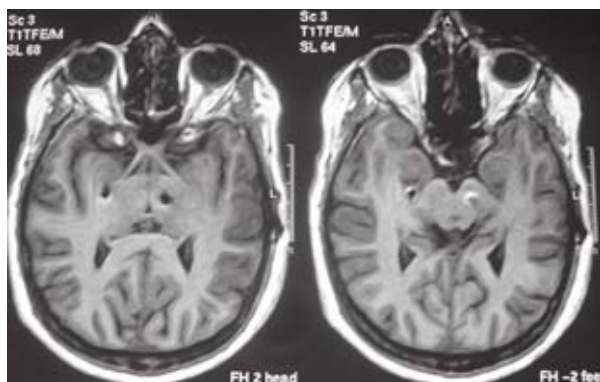


Figura 6. Deficiente colocação do eléctrodo.

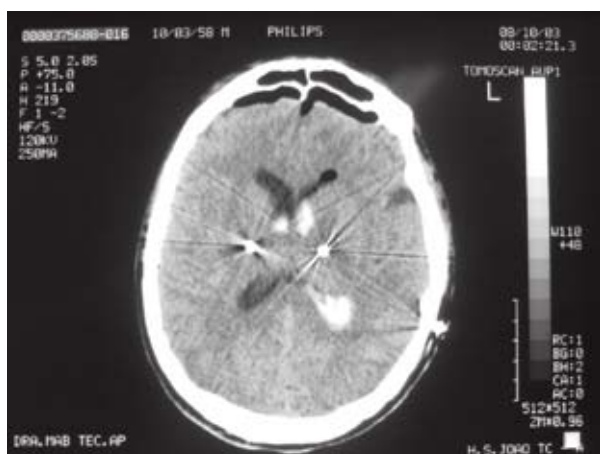


Figura 7. Hemorragia intraventricular.

pressão não agravou na maioria dos doentes. Estes resultados estão de acordo com os resultados referidos por grupos com critérios de selecção semelhantes (18-21).

Em relação à percepção da qualidade de vida por parte dos doentes verifica-se que sob o ponto de vista físico existe uma tendência para a melhoria, mas sob o ponto de vista de saúde mental os resultados são muito variáveis e não se correlacionam com o grau de melhoria física. A percepção individual sobre as consequências da cirurgia é uma área em investigação actual (22), sendo um factor determinante importante na compreensão dos resultados globais deste método.

A cirurgia implica um risco de 2 a 3% de hemorragias com sequelas. As restantes complicações (migração do material, fractura, infecção) são variáveis na frequência e susceptíveis de aperfeiçoamento com a experiência em cada centro (23-24). Até este momento a morbilidade neste centro foi reduzida. De notar a existência de uma rejeição de todo o sistema, efeito adverso ainda não referido na literatura.

O nosso primeiro objectivo de conseguir uma melhoria motora que se aproximasse da obtida no teste agudo com levodopa, e diminuir marcadamente as flutuações motoras e as discinésias foi obtido, mas o sucesso desta inter-

venção cirúrgica não depende somente deste parâmetro, mas também das consequências sobre o estado mental e sobre aspectos sociais e psicológicos. A presença de uma equipa interdisciplinar é essencial a uma selecção criteriosa dos doentes, realização do acto cirúrgico e manuseamento pós-operatório dos doentes. ■

Bibliografia

1. Braak H, Del Tredici K, Bratzke H, Hamm-Clement J, Sandmann-Keil D, Rub U. Staging of the intracerebral inclusion body pathology associated with idiopathic Parkinson's disease (preclinical and clinical stages). *J Neurol.* 2002 Oct;249 Suppl 3:III/1-5.
2. Jankovic J. Motor fluctuations and dyskinesias in Parkinson's disease: clinical manifestations. *Mov Disord.* 2005;20 Suppl 11:S11-6.
3. Limousin P, Krack P, Pollak P, Benazzouz A, Arduin C, Hoffmann D, Benabid A: Electrical stimulation of the subthalamic nucleus in advanced Parkinson's disease. *N. Engl. J Med* 339: 1105-1111, 1998.
4. Pollak P, Fraix V, Krack P, Moro E, Mendes A, Chabardes S, Koudsie A, Benabid AL: Treatment results: Parkinson's Disease. *Mov Disorders* 17(Suppl.3):S75-83, 2002.
5. Lozano AM: Surgery for Parkinson's disease, the five w's: why, who, what, where, and when. *Adv Neurol* 91:303-307, 2003.
6. Lang AE, Widner H. Deep brain stimulation for Parkinson's disease: patient selection and evaluation. *Mov Disord.* 2002;17 Suppl 3:S94-101. Review.
7. Daniel SE, Lees AJ. Parkinson's Disease Society Brain Bank, London: overview and research. *J Neural Transm Suppl.* 1993;39:165-72.
8. Hoehn MM, Yahr MD. Parkinsonism: onset, progression and mortality. *Neurology.* 1967 May;17(5):427-42.
9. Richards M, Marder K, Cote L, Mayeux R: Interrater reliability of the Unified Parkinson's Disease Rating Scale motor examination. *Mov Disorders* 9:89-91, 1994.
10. Folstein, M., Folstein, S., & McHugh, P. R. Mini-Mental State: a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of Psychiatric Research,* (1975). 12, 189-198.
11. Guerreiro M, S. A., Botelho MA, Leitão O, Castro-caldas A, Garcia C "Adaptação à população portuguesa da tradução do "mini mental state examination" (MMSE)." *Revista Portuguesa de Neurologia* 1994, 3(suppl 1): 9-10.
12. Dubois B, Slachevsky A, Litvan I, Pillon B). The FAB: a Frontal Assessment Battery at bedside. *Neurology.* 2000 Dec 12;55(11): 1621-6.
13. Iavarone Alessandro, Ronga Bruno, Pellegrino Luigi, Loré Elisa, Vitaliano Sara, Galeone Filomena, Carlomagno Sergio (2004). The Frontal Assessment Battery (FAB): normative data from an Italian sample and performances of patients with Alzheimer's disease and frontotemporal dementia. *Funct Neurol.* 2004 Jul-Sep;19(3):191-195.
14. Rodriguez del Alamo A, Catalan Alonso MJ, Carrasco Marin L. (2003). FAB: a preliminary Spanish application of the frontal assessment battery to 11 groups of patients. *Rev Neurol.* Apr 1-15;36(7):605-8.
15. Garcia C *Alzheimer's Disease: Difficulties in Clinical Diagnosis.* (1984). PhD Dissertation, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon.
16. K. Witt, U. Pulkowski, J. Herzog, D. Lorenz, W. Hamel, G. Deuschl, and P. Krack Deep Brain Stimulation of the Subthalamic Nucleus Improves Cognitive Flexibility but Impairs Response Inhibition in Parkinson Disease *Arch Neurol,* May 1, 2004; 61(5): 697-700.
17. A Funkiewiez, C Arduin, E Caputo, P Krack, V Fraix, H Klingler, S Chabardes, K Foote, A-L Benabid, and P Pollak Long term effects of bilateral subthalamic nucleus stimulation on cognitive function, mood, and behaviour in Parkinson's disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry,* June 1, 2004; 75(6): 834-839.
18. McHorney CA, Ware JE Jr, Raczek AE. The MOS 36-Item Short-Form Health Survey (SF-36): II. Psychometric and clinical tests of validity in measuring physical and mental health constructs. *Med Care.* 1993 Mar;31(3):247-63.
19. T. Hershey, F. J. Revilla, A. Wernle, P. S. Gibson, J. L. Dowling, and J. S. Perlmuter Stimulation of STN impairs aspects of cognitive control in PD *Neurology,* April 13, 2004; 62(7): 1110-1114.
20. P. Krack, A. Batir, N. Van Blercom, S. Chabardes, V. Fraix, C. Arduin, A. Koudsie, P. D. Limousin, A. Benazzouz, J. F. LeBas, A.-L. Benabid, and P. Pollak. Five-Year Follow-up of Bilateral Stimulation of the Subthalamic Nucleus in Advanced Parkinson's Disease. *N. Engl. J. Med.,* November 13, 2003; 349(20): 1925-1934.
21. A Daniele, A Albanese, M F Contarino, P Zinzi, A Barbier, F Gasparini,

- L M A Romito, A R Bentivoglio, and M Scerrati. Cognitive and behavioural effects of chronic stimulation of the subthalamic nucleus in patients with Parkinson's disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, February 1, 2003; 74(2): 175 – 182.
22. Czernecki, B Pillon, J L Houeto, M L Welter, V Mesnage, Y Agid, and B Dubois. Does bilateral stimulation of the subthalamic nucleus aggravate apathy in Parkinson's disease? *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, June 1, 2005; 76(6): 775-779.
 23. Czernecki V, Pillon B, Houeto JL, Welter ML, Mesnage V, Agid Y, Dubois B. Does bilateral stimulation of the subthalamic nucleus aggravate apathy in Parkinson's disease? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005 Jun;76(6):775-9. Oh MY.
 24. Abosh A, Kim SH, Lang AE, Lozano AM: Long-term hardware related complications of deep brain stimulation. *Neurosurgery* 50(6): 1268-1274, 2002.
 25. Lyons KE, Wilkinson SB, Overman J, Pahwa R: Surgical and hardware complications of subthalamic stimulation: a series of 160 procedures. *Neurology* 24;63(4):612-616, 2004.

Correspondência:

Dra. Maria José Rosas
Serviço de Neurologia
Hospital São João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4202-451 Porto
E-mail: rui.j.santos@mail.telepac.pt

Os doentes com acidente isquémico transitório e acidente vascular cerebral que não são diagnosticados em fase aguda

The patients with transient ischemic attack and stroke who are not diagnosed in the acute phase

João Paulo Gabriel¹, Nelson Jorge Carvalho Barros¹, Paula Ribeiro¹, Mário Rui Silva¹, Manuel Correia²

1 - Unidade de Acidente Vascular Cerebral, Centro Hospitalar Vila Real – Peso da Régua, Vila Real. 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto.

Recepção do trabalho: 28/06/2005 | Aceitação definitiva: 30/10/2005

Introdução

Muitos doentes com Doença Cerebrovascular (DCV) não são diagnosticados atempadamente porque não procuram ajuda médica no início dos sintomas ou porque, se o fazem, esse diagnóstico não é considerado.

Objectivos

Caracterizar uma amostra de doentes com DCV referenciados pelos Cuidados de Saúde Primários (CSP) a uma consulta de DCV, sem terem sido diagnosticados em fase aguda.

Metodologia

Avaliação retrospectiva de todos os doentes observados consecutivamente em consulta de DCV referenciados dos CSP, durante 3 anos, aos quais o diagnóstico não foi feito em fase aguda porque não recorreram ao médico aquando do início dos sintomas ou porque, se o fizeram, a hipótese de DCV não foi considerada.

Resultados

Identificaram-se 185 doentes, 120 doentes eram do sexo masculino (65%). A idade média foi de 78,3 para o sexo masculino e 79,8 para o feminino. Só 4,3% tinham ido ao médico no início das suas queixas. O intervalo médio entre o início dos sintomas e o recurso ao médico que referenciou à consulta de DCV foi de 21 dias. Os eventos vasculares identificados foram os AIT carotídeos em 58 doentes (31%), os enfartes lacunares (LACI) em 57 (31%), os AIT vertebro-basilares em 31 (17%), os AIT em território indeterminado em 16 (9%), os Enfarte Parcial da Circulação Anterior (PACI) em 12 (6%) e os Enfarte da Circulação Posterior em (POCI) em 11 (6%). O AVC condicionou uma incapacidade igual ou inferior a 3 (Escala de Rankin) em 95% dos casos.

Conclusões

O número de doentes com DCV que não recorrem aos cuidados de saúde nas primeiras horas ou dias após o início dos sintomas é significativo. Os AIT e os AVC com pouca incapacidade funcional são os eventos que menos motivam o recurso ao médico. Este estudo alerta para a necessidade de melhor sensibilizar a população para os sintomas da DCV.

Palavras chave: AIT, AVC, Atraso no diagnóstico na Doença Vascular Cerebral.

Introduction

Many patients with Cerebrovascular Disease (CVD) are not diagnosed during acute phase because do not seek for medical care or, if they do so, that hypothesis is not considered.

Objective

Characterize a sample of patients with CVD sent from general practitioners (GP) to a CVD consultation in whom the diagnosis was not made during acute phase.

Methodology

Retrospective evaluation of all consecutive patients seen by a stroke neurologist, during a period of 3 years, referred by GP, without having had a neurological evaluation during acute phase, because didn't searched for medical attention or, if they have done it, because the possibility of CVD was not considered aetiological.

Results

185 patients were included, 120 were male (65%). The mean age was 78,3 for males and 79,8 for females. Only 4,3% searched for urgent medical attention at the beginning of their symptoms. The mean time between the beginning of symptoms and the first medical visit to a GP office was 21 days. The cerebrovascular events found were carotid TIA in 58 patients (31%), Lacunar stroke (LACI) in 57 (31%), vertebrobasilar TIA in 31 (17%), TIA in indeterminate territory in 16 (9%), Partial Anterior Circulation Infarction (PACI) in 12 (6%), and Posterior Circulation Infarction (POCI) in 11 patients (6%). 95% of patients with stroke had an incapacity level equal or lower than 3 (Rankin scale).

Conclusions

There is a significant number of patients with CVD who do not look for medical care during the first hours or days after the beginning of the symptoms. TIA or stroke with low incapacity are the cerebrovascular events that less motivate to call for medical attention. This study underlies the need to improve the knowledge about symptoms of CVD in general public.

Key words: TIA, Stroke, Diagnostic delay on stroke.



Introdução e Objectivos

O AVC é a principal causa de morte no nosso país (1). Quer por essa razão quer pela forma súbita e incapacitante com que se apresenta, seria de esperar e também desejável, que fosse sempre reconhecido como tal e, preferencialmente, de uma forma atempada. Porém, a experiência clínica nesta matéria, tem-nos vindo deixar uma impressão subjectiva de que existe uma proporção significativa de vítimas de AVC que não são diagnosticados precocemente. Este facto traduz necessariamente o não reconhecimento ou valorização do défice neurológico agudo pelo próprio, que por isso não procura os cuidados médicos, ou pelo clínico que inicialmente observa o paciente. Esta constatação aplica-se igualmente, e quiçá com maior pertinência, ao AIT, dado o seu carácter reversível e de curta duração.

Apesar dos inúmeros esforços, o conhecimento sobre a Doença Cerebrovascular (DCV) é ainda insuficiente e a vários níveis, designadamente no que toca aos sintomas e sinais de alarme, factores de risco, urgência de cuidados e mesmo sobre actual possibilidade de efectuar terapêuticas eficazes, ainda que limitadas a uma janela de intervenção muito curta (2).

A ignorância sobre o que representa a DCV actua no sentido inverso do empenho que as estruturas de saúde têm vindo a levar a cabo para melhor se adequarem às necessidades da realidade da DCV. Este faz-se notar não só ao nível do plano científico, mas sobretudo na esfera da organização dos serviços, que se têm vindo a tornar mais ágeis e flexíveis de forma a garantir que as oportunidades de cuidados possam servir as populações de forma mais célere, eficaz e racional, o que tem vindo a acontecer com resultados, alguns dos quais com eficácia já comprovada, como é o caso das unidades de AVC (3,4).

A questão do atraso no diagnóstico da DCV não está suficientemente perspectivada, pelo menos no que respeita à nossa comunidade, a qual, acresce-se, está inserida numa região que segundo dados epidemiológicos recentes (5), tem relativamente ao AVC, valores elevados de incidência e mortalidade comparativamente a outras regiões da Europa ocidental. Sentimos pois a necessidade de dimensionar o impacto desta problemática no domínio da área de influência do hospital em que exercemos a nossa actividade assistencial, o que nos motivou à elaboração deste estudo. O seu propósito é pois o de analisar uma amostra de doentes, referenciados pelos Cuidados de Saúde Primários (CSP) à nossa consulta de DCV, em que o diagnóstico de DVC não tivesse sido feito em fase aguda, por não ter havido recurso às estruturas de saúde pelos doentes aquando do início dos sintomas, ou porque não

tivesse sido reconhecido esse diagnóstico pelo clínico que inicialmente avaliou o doente.

Metodologia

Este é um estudo retrospectivo, observacional, descritivo e de base hospitalar. Foram incluídos todos os indivíduos, observados consecutivamente na consulta de DVC da Unidade de Acidente Vascular Cerebral (UAVC) do Centro Hospitalar Vila Real – Peso da Régua SA (CHVRPRSA), no período compreendido entre 5 de Novembro de 2001 e 5 de Novembro de 2004.

Como critério de elegibilidade, apenas se admitiram para estudo pacientes com DCV cujo diagnóstico não foi feito em fase aguda, isto é, nas primeiras 72 horas após o início dos sintomas. Para tal consideram-se os indivíduos que, ou não procuram ajuda médica, recorrendo a um Serviço de Atendimento Permanente (SAP) no âmbito CSP ou a um Serviço de Urgência Hospitalar (SU) após o início dos sintomas e aqueles que, embora tenham recorrido ao médico, o diagnóstico de DCV não tenha sido tomado em linha de conta por não ter sido identificado como etiológico do complexo sintomático. Posteriormente, os doentes haveriam de recorrer pela primeira vez, ou novamente, a um médico dos CSP que depois os referenciou à consulta de DCV da UAVC, reconhecendo os sintomas como de causa vascular cerebral, tendo em vista investigação e orientação subsequente, ou admitindo a não exclusão dessa possibilidade, solicitando dessa feita esclarecimento diagnóstico.

Foram avaliadas as características dos participantes relativamente ao facto de terem ou não recorrido ao médico em fase aguda, ao tipo de evento vascular agudo ocorrido, ao intervalo temporal que mediou o advento dos sintomas e a consulta dos CSP que posteriormente os referenciou e à gravidade da incapacidade funcional que apresentavam nos casos de AVC.

Apenas se incluíram doentes que cumprissem a definição clínica de AIT ou AVC (6). A tipificação dos AVC foi feita a partir da classificação de *Bamford* (7) e os territórios vasculares cerebrais envolvidos nos AIT foram determinados através da classificação de *Warlow* (6), entendendo-se os pacientes cuja clínica não permitiu distinguir seguramente entre o atingimento dos territórios carotídeo e vertebro-basilar como tendo tido um AIT em território vascular cerebral indeterminado (TVCI). A incapacidade funcional nos casos de AVC foi aferida através da Escala de Rankin.

A informação acerca do percurso dos doentes, investigação e tratamentos a que foram submetidos entre o evento vascular agudo e a consulta de DCV foi obtida quer através da análise dos boletins de referência dos CSP

quer por contacto telefónico com o médico referenciador.

A consulta de DCV foi levada a cabo sempre pelo mesmo Neurologista.

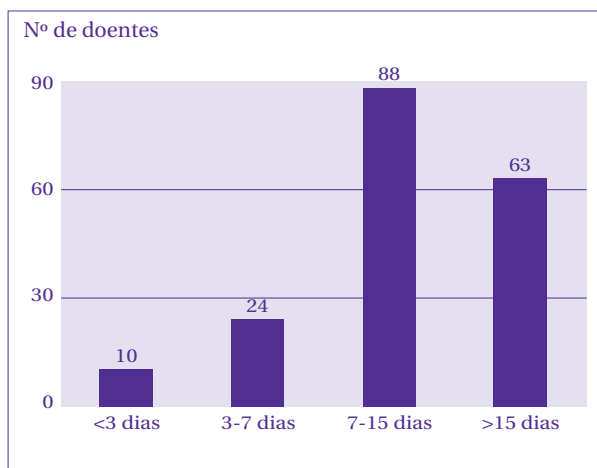
Resultados

Foram identificados 185 casos, correspondendo a 80 AVC e 105 AIT, tratando-se em todos do primeiro evento vascular. Do total dos doentes avaliados, 120 eram do sexo masculino (65%) e 65 do feminino (35%). A idade média foi de 78,3 para os homens e 79,8 para as mulheres.

Só 8 doentes (4,3%) tinham recorrido ao médico no início das suas queixas. A maioria dos observados, 177 indivíduos (95,7%), não se havia deslocado ao médico aquando do início dos sintomas.

O intervalo médio entre o início dos sintomas e a observação pelo médico dos CSP que referenciou à consulta de DCV foi de 21 dias. Vinte e quatro doentes (19%) conseguiram ainda ser vistos na primeira semana após o evento agudo. Os demais foram apenas observados nas semanas subsequentes (gráfico 1). Não foi possível, contudo, determinar com rigor o tempo que mediou entre a decisão de recorrer aos CSP e o agendamento dessas consultas. Em

Gráfico 1. Tempo decorrido entre o evento agudo e a consulta dos CSP.



média os pacientes foram examinados na consulta de DCV 15 dias (mínimo 6, máximo 52) após a recepção do pedido de consulta por via postal ou telefonicamente.

A distribuição relativa dos eventos cerebrovasculares identificados encontra-se reproduzida na tabela I.

No seu conjunto os AVC identificados condicionavam uma incapacidade inferior ou igual a 2 (Escala de Rankin)

Gráfico 2. Gravidade funcional dos AVC identificados (Escala de Rankin).

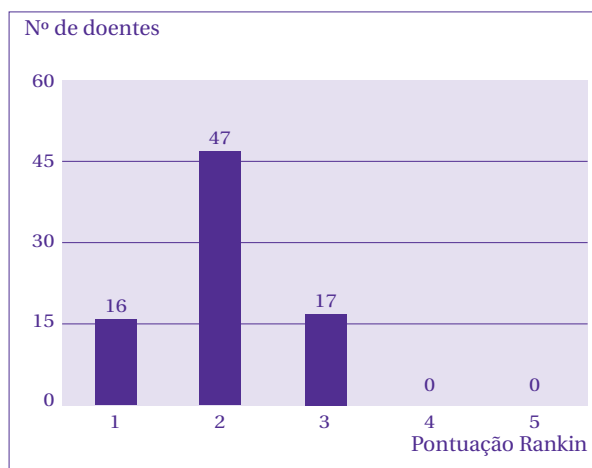
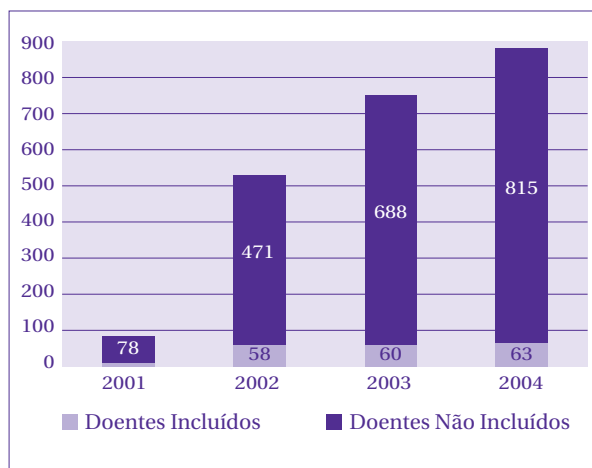


Gráfico 3. Número de doentes incluídos e não incluídos no período de duração do estudo.



Nota: Relativamente ao ano de 2001 foram apenas incluídos 5 doentes.

Tabela I. Distribuição dos eventos cerebrovasculares identificados.

Tipo de evento Cerebrovascular	Pacientes que não recorreram ao médico em fase aguda (n=177)			Pacientes que recorreram ao médico em fase aguda (n=8)			Total (n=185)		
	n	% ^a	% ^b	n	% ^a	% ^b	n	% ^a	% ^b
AIT	101	-	57	4	-	50	105	-	57
Carotídeo	54	53	31	4	100	50	58	55	31
Vertebro-basilar	31	31	18	0	0	0	31	30	17
Indeterminado	16	16	9	0	0	0	16	15	9
AVC	76	-	43	4	-	50	80	-	43
PACI	12	16	7	0	0	0	12	15	6
POCI	10	13	6	1	25	12	11	14	6
LACI	54	71	31	3	75	38	57	71	31

a) Percentagem de doentes de acordo com o território vascular afectado para cada tipo de evento, (AIT ou AVC).

b) Percentagem de doentes de acordo o tipo de evento e território vascular afectado.



em 79% dos casos e superior em 21% (gráfico 2).

De referir ainda que, à data da observação neurológica 2 doentes haviam sido já submetidos a TAC cerebral e que 151 (82%) encontravam-se já sob antiagregação plaquetária, ambas as intervenções efectuadas pelos médicos dos CSP que os referenciaram.

Os pacientes incluídos representaram uma proporção de cerca de 9% de todas as consultas de DCV concretizadas nesse período, sendo também essa a razão entre estes doentes e aqueles admitidos em fase aguda ao internamento da UAVC no mesmo período (gráfico 3).

Discussão

Dado o carácter retrospectivo deste estudo, não foi possível na maior parte das situações ter acesso, *à posteriori*, aos motivos pelos quais os doentes não procuraram o médico aquando do início dos sintomas ou que os terá levado posteriormente a fazê-lo. A ausência da sistematização dessa informação resulta naturalmente numa importante limitação à avaliação dos resultados que obtivemos. Não procurando substituir aqui essa lacuna, interessa porém referir que a amostra que avaliamos foi extraída de uma população essencialmente rural, envelhecida, em que muitos indivíduos se debatem já com *handicaps* de autonomia, com poucos recursos socioeconómicos e com uma cultura ainda muito enraizada na tradição em que o acesso ao médico era excepcional e não uma rotina. Daí não ter sido estranho que, na generalidade dos casos em que foi registada essa informação, esta tivesse a haver com a ideia do esperar pela reversibilidade dos défices, que no caso dos AIT de facto ocorreu, com os sintomas a serem posteriormente referidos na consulta dos CSP seguinte como “deu-me qualquer coisa”. Outras situações houveram em que os sintomas não chegaram a ser identificados pelo próprio mas sim por um familiar não convivente numa visita familiar, ou mesmo apenas pelo médico assistente. Alguns doentes referiram ainda dificuldades de acessibilidade ao médico. Seria também pertinente caracterizar socioeconomicamente a amostra, uma vez que, outros estudos, se bem que noutras populações e com outro tipo de metodologia mas com objectivos semelhantes, encontraram variáveis desta natureza associadas ao não recurso ao cuidados médicos na fase aguda da DCV (7).

Apesar dos condicionalismos a que já aludimos, podemos contudo valorizar os resultados sob dois outros pontos de vista, o do risco vascular associado que cada um destes pacientes está sujeito pelo facto de ter sido vítima de um evento cerebrovascular agudo, sem que este tenha sido aferido ou mitigado por ausência de intervenção

precoce e, o da confrontação dos nossos resultados face a outras experiências.

Sigamos o primeiro ponto. Os nossos pacientes sofreram ou um AIT (57%) ou um AVC com um pequeno compromisso funcional, ou seja uma AVC com incapacidade igual ou inferior a um score *Rankin* de nível inferior ou igual a 3. Sabe-se que o risco de AVC pós AIT é significativo. De acordo com dados recentes (9), cerca de 28% dos paciente que sofreram um AVC tiveram um AIT prévio, 47% nos 7 dias anteriores, 9% no dia antes e 17% no próprio dia. Embora as diferentes séries apontem pequenas diferenças, estima-se que o risco de AVC após AIT seja de aproximadamente 8-10% nos primeiros 7 dias, 12% após 30 dias (10,11,12) e 14 (13) a 17% (12) aos 3 meses. Num estudo de prognóstico a curto prazo feito sobre o casos de AIT (11), o AVC que se seguiu foi fatal em 21% dos casos e incapacitante em 64%, motivou a hospitalização em 76%, associou-se em 2,6% de eventos cardiovasculares e a 2,6% de mortalidade após 90 dias. Uma outra série (12) encontrou um risco de recorrência de 11,5% após uma semana, 15% após 1 mês e 18,5% aos 3 meses para AVC ditos minor, isto é definidos por um score inferior ou igual a 3 aferido pela *National Institutes of Health Stroke Scale* (NIH). Embora a recorrência do AVC varie em função do mecanismo etiopatológico que lhe está subjacente, há valores que apontam para uma taxa de recorrência anual compreendida entre 4-14%, 30% dos quais nos primeiros 30 dias, sendo que mais de metade dos sobreviventes apresentam uma incapacidade funcional importante (14). Aproximadamente 1/3 dos AVC agravam nas primeiras 24-48h após o início dos sintomas, associando-se a deterioração neurológica precoce ao aumento da morbimortalidade (15). Numa série recente que incluiu 1964 (16) doentes com AVC isquémico, 13% progrediu 1 ponto na escala NIH, ficando o agravamento neurológico a dever-se à progressão da isquemia em 33,6%, ao aumento da pressão intracraniana em 11,3%, a reenfarte em 11,3% e a transformação hemorrágica em 10,5%. Os 21 dias que, em média, os nossos pacientes demoraram a ser identificados e avaliados adequadamente foram, sob esta perspectiva, suficientes para que uma proporção significativa de qualquer uma destas possibilidades se tivesse concretizado, na ausência de cuidados de vigilância ou de prevenção.

A avaliação do prognóstico não fez parte dos objectivos deste trabalho, mas seria certamente decisivo (e deverá motivar futura análise) conhecer o que sucedeu a estes pacientes em termos da recorrência dos eventos e sua consequente letalidade ou compromisso funcional e em termos de risco vascular global.

Quanto à segunda questão, apenas 8 pacientes (4,3%)



Tabela II. Revisão bibliográfica de alguns estudos realizados com o propósito de aferir o grau de informação da população geral sobre a DCV. Súmula dos resultados

Autor	Ano	Âmbito	Principais resultados e conclusões
Castaldo <i>et al</i> (18)	1997	Hospitalar	< 40% dos pacientes com AIT ou AVC relatam a ocorrência de sintomas nos 3 primeiros dias e < 25% nas primeiras 24h
Chang <i>et al</i> (19)	2004	Hospitalar	76% com AVC não tinham consciência da urgência em ir ao médico
Johnston <i>et al</i> (8)	2003	Comunitário	64% dos pacientes procuraram o médico 24h após o AIT e 16% após 1 semana 3,2% nunca procuraram o médico após o AIT 8,2% afirmavam saber o que é um AIT 8,6% identificaram 1 sintoma típico de AIT
Brice <i>et al</i> (20)	2002	-	A população geral e especialmente os indivíduos de risco desconhecem quer os sintomas de alarme quer os factores de risco para AVC
Becker <i>et al</i> (21)	2001	Comunitário	40% reconhecem 1 sintomas de AVC 60% reconhecem 1 factor de risco para AVC Apenas 45% identificaram o cérebro como o órgão alvo da DCV
Montaner <i>et al</i> (22)	2001	Comunitário	Menos de metade da população tem um conhecimento adequado sobre a DCV e 10% desconhecem-na por completo
Kothari <i>et al</i> (23)	1999	Hospitalar	40% dos pacientes com AVC não teriam ido ao hospital se não fossem aconselhados
Pancioli <i>et al</i> (24)	1998	Comunitário	57% identificam 1 em cada 5 sinais de alarme para AVC 68% reconhecem 1 em cada 5 factores de risco para AVC
Williams <i>et al</i> (25)	1997	Hospitalar	38% afirmam conhecer os sintomas de AVC 25% interpretaram correctamente os seus sintomas como AVC
Kathari <i>et al</i> (26)	1997	Hospitalar	40% não reconhecem qualquer sintoma ou sinal de AVC A fraqueza unilateral (26%) e a perda de sensibilidade forma os sintomas mais frequentemente identificados
Samsa <i>et al</i> (27)	1997	Comunitário	Apenas 41% dos pacientes tinham consciência do seu risco vascular
Weelwood <i>et al</i> (28)	1994	Hospitalar	22% dos doente e 15% dos cuidadores não distinguiam o AVC do ataque cardíaco
Feldman <i>et al</i> (29)	1993	Hospitalar	Os pacientes mostram um desconhecimento sobre o AVC que é independente do nível educacional, vigilância médica ou factores de risco vasculares
Alberts <i>et al</i> (30)	1992	Hospitalar	Apenas 37% dos doentes com AVC procuram assistência médica na 24h após o início dos sintomas

Todos os estudos referenciados foram realizados nos EUA com excepção dos liderados por Ku-Chau Chang *et al* (Taiwan-Formosa), Montaner *et al* (Espanha) e Weelwood *et al* (Escócia).

dos 185 que não foram diagnosticados em fase aguda, podem ser ilibados da responsabilidade do atraso no diagnóstico, imputando-se essa ao clínico que inicialmente os observou. É natural que exista um limite de sensibilidade para o diagnóstico da DCV que representará necessariamente uma margem de erro inultrapassável e por isso aceitável. O grau de concordância interobservadores no diagnóstico de DCV, mesmo entre neurologistas não é igual a 100% (17). A título de exemplo, cita-se que, num dos estudos anteriormente referenciados (11), o diagnóstico de AIT revisto por um neurologista foi considerado improvável em 5,6% dos doentes inicialmente diagnosticados como tal e contudo, o follow-up subsequente não revelou diferenças entre o risco vascular destes e daqueles em que o diagnóstico havia sido confirmado. Por estes motivos não entendemos considerar relevante a falha no diagnóstico da DCV observada na nossa amostra. O que julgamos significativo em contrapartida, foi o não reconhecimento dos sintomas por parte dos doente e que aconteceu em 95.7% dos casos, e que atribuímos à falta de sensibilidade da população para o fenómeno da DCV. A literatura, como aliás foi já reconhe-

cido por outros autores (8), não é pródiga em material bibliográfico a este respeito. Todavia, da revisão que tivemos oportunidade de realizar colhemos alguns factos (8, 18-30) que apoiam esta constatação e que sistematizamos na tabela II.

Pensamos que no essencial as nossas observações vêm alertar para a necessidade de uma maior sensibilização da população em geral, mas sobretudo dos indivíduos de risco, para os sintomas e sinais de alarme da DCV. Existem recomendações internacionais (2) e nacionais (31, 32) claras e fundamentadas na evidência, sobre o papel das estruturas de saúde vocacionadas para a DCV na educação comunitária para a temática da DCV, com as quais concordamos e para a aplicabilidade das quais estamos dispostos a contribuir, de acordo com a realidade da DCV no âmbito particular e específico da nossa comunidade. ■



Bibliografia

1. Risco de morrer em Portugal, 1999. Lisboa: Direcção-Geral da Saúde; 2001.
2. Schwamm LH, Pancioli A, Acker JE III, *et al.* ASA Policy Recommendations: Recommendations for Establishment of Stroke Systems of Care – Recommendations From The American Stroke Association’s Task Force on the Development of Stroke Systems. *Stroke* 2005;36:690-703.
3. Stroke Unit Trialists’ Collaboration. Organised inpatient (stroke unit) care for stroke. *Cochrane Database Syst Rev.* 2002;CD000197.
4. Indredavik B, Bakke F, Slordahl SA, Rokseth R, Haheim LL. Stroke unit treatment improves long-term quality of life: a randomized controlled trial. *Stroke*. 1998;29:895- 899.
5. Correia M, Silva MR, Matos I, *et al.* Prospective Community-Based Study of Stroke in Northern Portugal: Incidence and Case Fatality in Rural and Urban Populations. *Stroke* 2004; 35: 2048-2053.
6. Hankey GJ. *Stroke: Your Questions Answered.* London: Churchill Livingstone 2002: 2-3.
7. Warlow CP, Denis MS, van Gijn J, *et al.* *Stroke: a practical guide to management*, 2nd ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 2001:106-146.
8. Johnston SC, Fayad PB, Gorelick PB, *et al.* Prevalence and knowledge of transient ischemic attack among US adults. *Neurology.* 2003;60:1429-1434.
9. Rothwell PM, Warlow CP. Timing of TIAs preceding stroke – Time window for prevention is very short. *Neurology.* 2005;64:817-820.
10. Lovett JK, Dennis MS, Sandercock PAG, *et al.* Very Early Risk of Stroke After a First Transient Ischemic Attack. *Stroke.* 2003;34:e138-e142.
11. Johnston SC, Gress DR, Browner WS, *et al.* Short-term Prognosis After Emergency Department Diagnosis of TIA. *JAMA.* 200;284:2901-2906.
12. Coull AJ, Lovett Jk, Rothwell. Population based study of early risk of stroke: implications for public education and organisation of services. *BMJ.* 2004;328:326.
13. Kleindorfer D, Panagos P, Pancioli A, *et al.* Incidence and Short-term Prognosis of Transient Ischemic Attack in a Population-Based Study. *Stroke.* 2005;36:720.
14. Castillo J. Deteriorating stroke: diagnostic criteria, predictors, mechanisms and treatment. *Cerebrovasc Dis.* 1999;9:1– 8.
15. Wolf PA, Clagett GP, Easton JD, *et al.* AHA Scientific Statement: Preventing Ischemic Stroke in Patients With Prior Stroke and Transient Ischemic Attack – A Statement for Healthcare Professional From the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke,* 1999;30:1991-1994.
16. Weimar C, Mieck T, Buchthal J, *et al.* Neurologic worsening during the acute phase of ischemic stroke. *Arch Neurol.* 2005 Mar;62(3):393-7.
17. Koudstaal PJ, Gerritsma JG, van Gijn J. Clinical disagreement on the diagnosis of transient ischemic attack. *Stroke.* 1989;20:300-301.
18. Castaldo JE, Nelson, Reed 3rd JF, *et al.* The delay in reporting symptoms of carotid artery stenosis in an at-risk population. The Asymptomatic Carotid Atherosclerosis Study experience: a statement of concern regarding watchful waiting. *Arch Neurol* 1997;54(10):1267-71.
19. Chang KC, Tseng MC, Tan TY. Prehospital Delay After Acute Stroke in Kaohsiung, Taiwan. *Stroke.* 2004;35:700-704.
20. Brice JH, Griswell JK, Delbridge Tr, *et al.* Stroke: From recognition by the public to management by emergency medical services. *Prehosp Emerg Care.* 2002 Jan-Mar;6(1):99-106.
21. Becker K, Fruin M, Gooding *et al.* Community-based education improves stroke knowledge. *Cerebrovasc Dis.* 2001;11(1):34-43.
22. Montaner J, Vidal C, Molina C, *et al.* Selecting the target and the message for a stroke public education campaign: a local survey conducted by neurologists. *Eur J Epidemiol.* 2001; 17(6):582-6.
23. Kothari R, Jauch E, Broderick J, *et al.* Acute stroke: Delays to presentation and emergency department evaluation. *Ann Emerg Med.* 1999 Jan;33(1):3-8.
24. Pancioli AM, Broderick J, Kothari R, *et al.* Public perception of stroke warning signs and knowledge of potential risk factors. *JAMA.* 1998 Apr 22-29;279(16):1288-92.
25. Williams LS, Bruno A, Rouch D, *et al.* Stroke patient’s knowledge of stroke. Influence on time to presentation. *Stroke.* 1997 May; 28(5):912-5.
26. Kothari R, Sauerbeck L, Jauch E, *et al.* Patients’ awareness of stroke signs, symptoms, and risk factors. *Stroke.* 1997 Oct;28(10):1871-5.
27. Samsa GP, Cohen SJ, Glsdstein LB, *et al.* Knowledge of risk among patients at increased risk for stroke. *Stroke.* 1997 May; 28(5):916-21.
28. Wellwood I, Dennis MS, Warlow CP. Perceptions and knowledge of stroke among surviving patients with stroke and their carers. *Age Ageing.* 1994 Jul;23(4):293-8.
29. Feldman E, Gordon N, Brooks JM, *et al.* Factors associated with early presentation of acute stroke. *Stroke.* 1993 Dez;24(12):1805-10.
30. Alberts MJ, Perry A, Dawson DV *et al.* Effects of public and professional education on reducing the delay in presentation and referral of stroke patients. *Stroke.* 1992 Mar;23(3):352-6.
31. Programa Nacional de Prevenção e Controlo de Doenças Cerebrovasculares. Direcção-Geral da Saúde; 2003.
32. Unidades de AVC: Recomendações para o seu desenvolvimento. Lisboa: Direcção-Geral da Saúde; 2001.

Correspondência:

Dr. João Paulo Gabriel
Unidade de Acidente Vascular Cerebral
Centro Hospitalar Vila Real – Peso da Régua
Av. da Noruega
5000 VILA REAL
E-mail: jp.sequeira@iol.pt



Trombose venosa cerebral apresentando-se como hipertensão intracraniana isolada: sempre benigna?

Cerebral venous thrombosis presenting as isolated intracranial hypertension: always benign?

Patrícia Canhão¹, José Manuel Ferro¹, Marie-Germaine Bousser², Fernando Barinagarrementeria³, Jan Stam⁴

Colaboradores do ISCVT, Hospital de Santa Maria, Portugal

1 - Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2 - Service de Neurologie, Hôpital Lariboisière, Paris; 3 - Instituto Nacional de Neurologia y Neurocirurgia, Mexico City; 4 - Academic Medical Centre Amsterdam, Amsterdam.

Recepção do trabalho: 28/06/2005 | Aceitação definitiva: 25/10/2005

Introdução

Existe pouca informação sobre o prognóstico das trombozes venosas cerebrais (TVC) que se apresentam como quadro de hipertensão intracraniana isolada (HII).

Objectivo

Descrever o curso clínico e prognóstico de doentes com TVC com HII incluídos no International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT).

Metodologia

O ISCVT é um estudo prospectivo multinacional, que incluiu 624 doentes com TVC. Definiu-se HII como qualquer combinação de cefaleias, vômitos e edema papilar, com ou sem défice visual ou parésia VI nervo craniano, sem outros sintomas ou sinais neurológicos. Analisaram-se e compararam-se as características demográficas, clínicas, localização da TVC, presença de lesões cerebrais, e prognóstico a longo prazo, com as das outras formas de apresentação de TVC (teste de qui-quadrado, t de Student).

Resultados

Na admissão 143 doentes (23%) tinham o quadro clínico de HII. Em 26 doentes (18%) existiam lesões na TAC/RM cerebral. A trombose do seio lateral (87% vs 69%, $p<.001$) foi mais frequente em doentes com HII, sendo menos frequentes as do seio longitudinal superior (55% vs 64%, $p=0.033$) e sistema venoso profundo (5% vs 13%, $p=0.008$). A maioria dos doentes (85%) foi tratada com heparina. Ocorreu agravamento neurológico em 22 doentes (15%), de diferentes tipos: defeito focal ($n=11$), deterioração do estado de consciência ($n=9$), perturbação do estado mental ($n=5$), convulsão ($n=4$), diminuição da acuidade visual ($n=6$). No último seguimento (tempo mediano 14 meses) os doentes com HII tiveram melhor prognóstico: 129 doentes (90%) recuperaram completamente, 4 (2.8%) estavam dependentes. Seis faleceram (neoplasia-3, enfarte do miocárdio-1, hemorragia gastro-intestinal-1, e desconhecida-1). Durante o seguimento os doentes com HII tiveram com mais frequência queixas visuais (13% vs 5%, $p=0.003$) e cefaleias intensas (21% vs 13%, $p=0.019$).

Conclusões

Apesar do excelente prognóstico da maioria dos doentes com TVC e HII, pode ocorrer deterioração clínica na fase aguda e permanecerem queixas visuais e cefaleias no seguimento.

Palavras chave: trombose venosa cerebral, seios durais, hipertensão intracraniana, prognóstico.

Background

There is little information about the prognosis of cerebral venous thrombosis (CVT) presenting with isolated intracranial hypertension (IIH).

Aim

To describe the clinical course and outcome of CVT patients presenting with IIH from the International Study of Cerebral and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT).

Methods

ISCVT is a multinational prospective study that included 624 patients with CVT. IIH was defined as any combination of headache, vomiting and papilloedema, with/without visual loss or VI nerve paresis, without other neurological symptoms or signs. Demographic, clinical features, mode of onset, sinus occlusion, cerebral lesions on admission CT/MR, risk factors, and the long-term outcome were analysed in patients with IIH, and compared with patients with other presentations of CVT (chi-square test, with Yates correction when necessary; Student's t test).

Results

143 (23%) patients had IIH at admission. 26 patients (18%) had cerebral lesions on CT/MR scans. Lateral sinus thrombosis was more frequent in patients with IIH (87% vs 69%, $p<0.001$), whether the superior sagittal sinus (55% vs 64%, $p=0.033$) and deep cerebral venous system (5% vs 13%, $p=0.008$) were less frequently occluded. The majority (85%) of patients were anticoagulated with heparin. Different types of neurological worsening occurred in 22 (15%) patients: depressed consciousness ($n=9$), mental state disturbance ($n=5$), focal deficit ($n=11$), seizure ($n=4$), and visual loss ($n=6$). The outcome of patients with IIH was significantly better that of the other patients. At the last follow-up (median time 14 months), 129 (90%) patients had recovered completely, 4 (2.8%) were dependent, and 6 had died (malignancy -3, myocardial infarct-1, gastro intestinal bleeding-1, and unknown-1). Visual complaints (13% vs 5%, $p=0.003$) and severe headaches (21% vs 13%, $p=0.019$) during follow-up were more frequent among patients with IIH.

Conclusions

Although most patients with CVT who present with IIH have an excellent outcome, clinical deterioration is not rare, and headaches and visual impairment may occur.

Key words: cerebral venous thrombosis, dural sinus, intracranial hypertension, prognosis.



Introdução

A trombose venosa cerebral (TVC) é uma doença relativamente pouco frequente. Caracteriza-se por enorme diversidade na apresentação clínica, que vai desde a presença de cefaleias, até à existência de sinais focais, perturbação do estado mental, convulsões, ou alterações do estado de consciência (1). O diagnóstico é actualmente mais fácil de estabelecer devido a uma maior suspeita dos clínicos e à possibilidade de ser confirmado com meios auxiliares de diagnóstico não invasivos como a ressonância magnética cerebral. O prognóstico da TVC é muito variável e por vezes considerado imprevisível (1), sendo uma entidade mais benigna do que os acidentes vasculares cerebrais de origem arterial.

A hipertensão intracraniana isolada (HII) é uma das formas clínicas de apresentação de TVC (1). Algumas séries de casos de TVC sugerem que os doentes que têm esta forma de apresentação clínica têm um prognóstico mais favorável (2,3,4). No entanto, estas séries incluíram um pequeno número de doentes, e têm pouca informação acerca do prognóstico a curto e longo prazo.

Objectivo

O objectivo deste estudo é descrever o curso clínico e prognóstico a longo prazo dos doentes com TVC apresentando-se como HII, incluídos no International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT).(5)

Método

Coorte

O ISCVT é um estudo prospectivo de observação, multinacional, multicêntrico, que incluiu doentes consecutivos com mais de 15 anos, com TVC sintomática. Todos os participantes comprometeram-se a incluir doentes consecutivos com TVC diagnosticados nas suas instituições e a realizar pelo menos uma observação de seguimento 6 meses depois da TVC.

A inclusão de doentes iniciou-se em Maio de 1998 e terminou em Maio de 2001. Os doentes foram seguidos desde o diagnóstico de TVC até 31 de Dezembro de 2002.

Diagnóstico de TVC

O diagnóstico de TVC foi obrigatoriamente confirmado por um dos seguintes meios auxiliares: angiografia clássica, angio-TAC, ressonância magnética cerebral (RMN) com ou sem angioRM, cirurgia ou autópsia, de acordo com critérios estabelecidos (1).

Dados registados no formulário de inclusão

Para cada doente foi registada a seguinte informação: dados demográficos; datas de início de sintomas, internamento e confirmação de diagnóstico (considerado o dia

zero); sintomas e sinais desde o início até ao diagnóstico, pontuação na escala de coma de Glasgow na admissão; resultados de imagem cerebral por tomografia axial computadorizada ou ressonância magnética na admissão, respeitante à existência de lesões parenquimatosas e localização das oclusões dos seios durais ou veias.

Consideraram-se três modos de instalação: agudo (se o tempo decorrido desde o início dos sintomas até ao internamento foi inferior a 48 horas); subagudo (se foi > 48 h e < 30 dias) e crónico (se maior do que 30 dias) (1).

Uma lista de potenciais factores de risco foi anexa para orientar os investigadores na pesquisa etiológica. Os tratamentos foram prescritos de acordo com a decisão do médico assistente, e registados sistematicamente.

Foi descrito o tipo de agravamento neurológico, os resultados de exames de neuroimagem após o diagnóstico e o estado funcional na alta, avaliado pela escala de Rankin modificada (6).

Dados registados nos formulários de seguimento

Os dados de seguimento registados foram: incapacidade, de acordo com a escala de Rankin modificada; morte; recorrência de trombose venosa cerebral; ocorrência de outros eventos trombóticos; convulsões; cefaleias intensas requerendo repouso ou hospitalização; defeito da acuidade visual (quantificado com escala optométrica); gravidez, aborto; terapêutica antitrombótica e outros tratamentos efectuados.

Prognóstico

O prognóstico funcional foi classificado de acordo com a escala de Rankin modificada. Considerou-se que existiu recuperação completa quando a pontuação de escala de Rankin era 0 ou 1; recuperação parcial mas independência quando a pontuação era 2; dependência, quando as pontuações eram 3,4 ou 5; e morte, quando a pontuação era 6.

Definição de HII

A forma de apresentação clínica era classificada considerando todos os sintomas que tinham ocorrido desde o início até à altura do diagnóstico.

Definiu-se HII como qualquer combinação de cefaleias, náuseas ou vômitos e edema papilar, podendo estar ou não associados alterações visuais ou diplopia por parésia do VI nervo craniano. Os doentes não podiam apresentar até à altura do diagnóstico outros sintomas ou outros sinais no exame neurológico.

Análise estatística

Para caracterizar os casos com a apresentação clínica de HII efectuou-se uma análise descritiva calculando-se frequências, médias, desvio padrão (SD), mediana.



Para comparar as variáveis demográficas, clínicas, de imagem, factores de risco, agravamento e prognóstico entre os doentes com o quadro clínico de HII e os doentes com as restantes formas de apresentação clínica efectuaram-se testes de qui quadrado (no caso de variáveis dicotómicas), quando necessário com a correcção de Yates, e o teste de t de Student (no caso de variáveis contínuas). Considerou-se existência de diferenças estatisticamente significativas quando $p < 0.05$.

Para identificar as variáveis associadas a agravamento neurológico (variável dependente) nos doentes com quadro de HII efectuou-se análise bivariada mediante o teste do qui quadrado (com a correcção de Yates quando necessário) ou o teste exacto de Fisher para variáveis categoriais, e com o teste de t de Student para variáveis contínuas. As variáveis com significância estatística ($p < 0.10$) foram incluídas em análise de regressão logística (método Backward), para verificar quais estavam associadas de forma independente com o agravamento. Calcularam-se os OR e intervalos de confiança de 95% para as variáveis retidas no modelo predictor de agravamento.

Os dados foram analisados com o programa SPSS 11.0 para Windows.

Resultados

Na coorte de ISCVT foram incluídos 624 doentes, com a participação de 89 centros de 21 países.(5)

Características demográficas, clínicas, e de exames de neuroimagem dos doentes com HII

Cento e quarenta e três doentes (23%) preenchem os critérios da definição de HIC isolada na admissão. Cento e cinco doentes (73%) pertenciam ao género feminino. A maior parte dos doentes teve uma forma de instalação dos sintomas subaguda (59%) ou aguda (30%).

Comparando com outras formas de apresentação clínica, os doentes com apresentação clínica de HII eram um pouco mais novos (idade média 37 vs 40 anos, $p = 0.019$). Em relação às outras formas de apresentação clínica, o início crónico foi mais frequente na HII (11% vs 6%, $p = 0.037$), e o início agudo menos frequente (30% vs 39%, $p = 0.045$).

Desde o início dos sintomas até à admissão (tempo médio 22 dias, SD=89, mediana 7 dias), 140 doentes (98%) referiram cefaleias, 33 doentes (23%) queixavam-se de alterações da acuidade visual e 25 doentes (18%) de diplopia. Existia estase papilar em 64 doentes (46%).

Na admissão documentou-se a presença de lesões cerebrais na TAC ou RM em 25 casos (18%): enfarte ou edema em 17 doentes (12%) e hemorragia em 13 doentes (9%). A presença de lesões na TAC ou RM na admissão foram menos frequentes na HII do que nas outras formas

de apresentação clínica (18% vs 76%, $p < 0.001$), seja enfarte (12% vs 57%, $p < 0.001$) ou hemorragia (9% vs 48%, $p < 0.001$).

As localizações das oclusões dos seios durais ou veias foram as seguintes: seio longitudinal superior em 78 doentes (54.5%), seio lateral em 124 doentes (87%), sendo o esquerdo em 69 casos (48.3%) e o direito em 74 casos (51.7%), seio recto em 28 casos (19.6%), sistema venoso profundo em 7 doentes (4.9%), e veia jugular em 23 doentes (16.1%). Em 73 doentes (51%) existia mais do que um seio dural ocluído. Documentou-se trombose isolada do seio lateral em 52 doentes (36.4%) e do seio longitudinal superior em 13 casos (9.1%).

A trombose do seio lateral foi mais frequente na HII do que nas outras formas de apresentação clínica (87% vs 69%, $p < 0.001$), bem como a trombose isolada do seio lateral (36% vs 19%, $p < 0.001$). Por outro lado, a trombose do seio longitudinal superior (55% vs 64% $p = 0.033$) e do sistema venoso profundo (5% vs 13%, $p = 0.008$) foram menos frequentes na HII do que nas outras formas de apresentação clínica.

Foi efectuada punção lombar em 63 doentes (44%). Em 40 doentes dos 44 em que se mediu a pressão de saída do líquido céfalo-raquidiano (LCR) confirmou-se aumento da pressão (91%). Em cerca de 1/3 existia ligeiro aumento de células ou de proteínas do LCR.

Factores de risco para TVC

Os factores de risco mais frequentes estão representados no quadro 1. Em 13% não se identificaram factores de risco para a TVC, o que foi semelhante ao encontrado nos doentes com outras formas de apresentação clínica.

Quadro 1. Factores de risco para a TVC em doentes com o quadro de hipertensão intracraniana isolada.

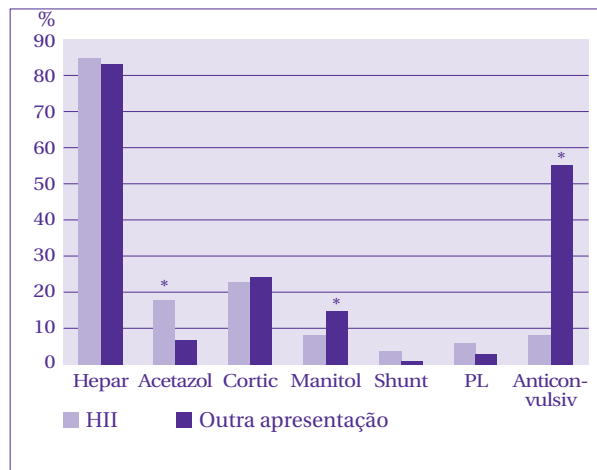
	N.º de Doentes	%
Trombofilia	53	37.1
Genética	36	25.2
Adquirida	21	21.4
Neoplasia	8	5.6
Sistema Nervoso Central (SNC)	2	1.4
Tumor sólido fóra do SNC	5	3.5
Hematológica	3	2.1
Fístula dural	2	1.4
Condição hematológica não neoplásica	11	7.7
Vasculite	8	5.6
Outras doenças inflamatórias sistémicas	1	0.7
Outras doenças sistémicas	2	1.4
Puerpério/ Gravidez *	6	6.7
Contraceptivos *	59	66.3
Infecção	24	16.8
SNC	3	2.1
ORL	17	11.9
Outra	9	6.3

Doentes podem ter mais do que 1 factor de risco. * percentagens para as 89 doentes com menos de 50 anos.

Terapêutica

Os tratamentos efectuados nos doentes com HII estão apresentados no quadro 2. Não se encontraram diferenças na prescrição de anticoagulação consoante a forma de apresentação clínica. A acetazolamida foi usada com maior frequência nos doentes com HII, enquanto que o manitol e anticonvulsivantes foram usados com maior frequência nos doentes com apresentação clínica diferente (figura 1). Durante o internamento foi realizada punção lombar para reduzir a pressão intracraniana em 8 doentes e em 5 foi colocado shunt para derivação do LCR.

Figura 1. Frequência dos diferentes tipos de tratamentos (percentagem) na fase aguda da TVC, nos doentes com HII e outras formas de apresentação clínica. Estão assinaladas as diferenças significativas com (*) para $p < 0.05$ entre as duas formas de apresentação clínica.



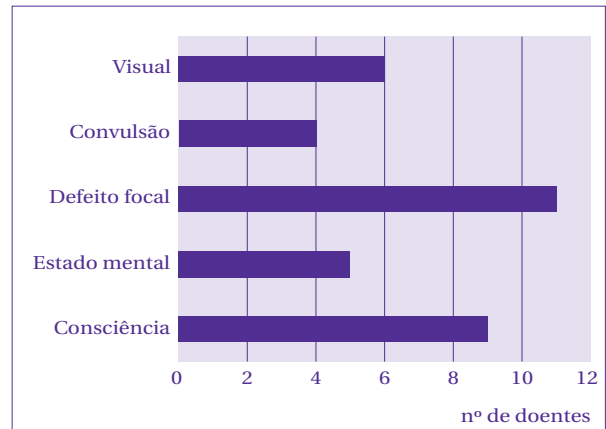
Quadro 2. Terapêuticas efectuadas nos doentes com TVC e apresentação clínica como HII.

	N.º de Doentes	%
Qualquer heparina em dose terapêutica	122	85.3
Heparina I.V	94	65.7
Heparina de baixo peso molecular	53	37.1
Fibrinolítico local seio dural	3	2.1
Anticoagulante oral	116	81.1
Antiagregante plaquetário	17	11.9
Acetazolamida	26	18.2
Corticosteroides	33	23.1
Manitol	11	7.7
Punção lombar	8	5.6
Shunt	5	3.5
Anticonvulsivante	11	7.7

Evolução clínica

Vinte e dois doentes pioraram após a admissão, o que aconteceu com menor frequência comparativamente às outras formas de apresentação clínica (15% vs 26%, $p = 0.007$). Na figura 2 apresenta-se os vários tipos de agravamento neurológico que se observaram nos doentes com HII. Alguns doentes tiveram mais do que um tipo de agravamento.

Figura 2. Diversos tipos de agravamento neurológico após a admissão hospitalar.



Para tentar identificar os doentes com HII em risco de ter deterioração neurológica durante o internamento, procedeu-se à análise bivariada e posteriormente a análise de regressão logística, como descrito na secção de metodologia. A presença de trombose do seio lateral direito (OR=11.1, IC 95% 2.7 – 45.9, $p < 0.001$) e a presença de lesão hemorrágica na TAC ou RM na admissão (OR=8.5, IC 95% 1.8 – 39.7, $p = 0.007$) eram preditores independentes de agravamento neurológico.

Prognóstico

Os doentes com HII tiveram melhor prognóstico do que os doentes com outra forma de apresentação clínica. Na altura da alta a grande maioria dos doentes tinha tido uma recuperação completa, e uma pequena parte estava dependente (figura 3). Nenhum doente com HII faleceu durante o internamento.

Os doentes com HII tiveram um tempo mediano de seguimento de 14 meses. O prognóstico a longo termo foi

Figura 3. Comparação entre o prognóstico funcional na altura da alta (escala de Rankin modificada) entre os doentes com TVC e HII e doentes com outras formas de apresentação clínica. Estão assinaladas as diferenças significativas com (*) para $p < 0.05$ entre as duas formas de apresentação clínica.

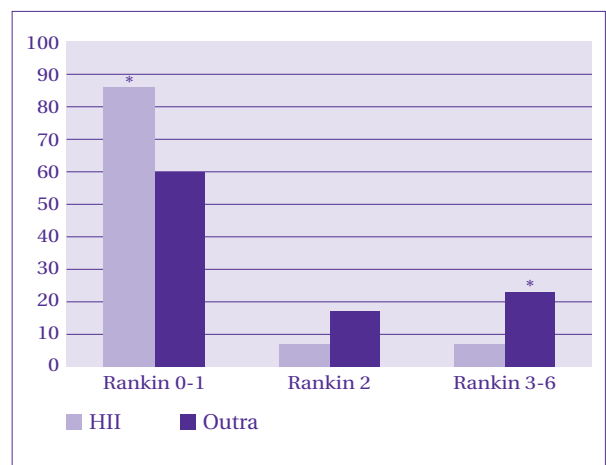
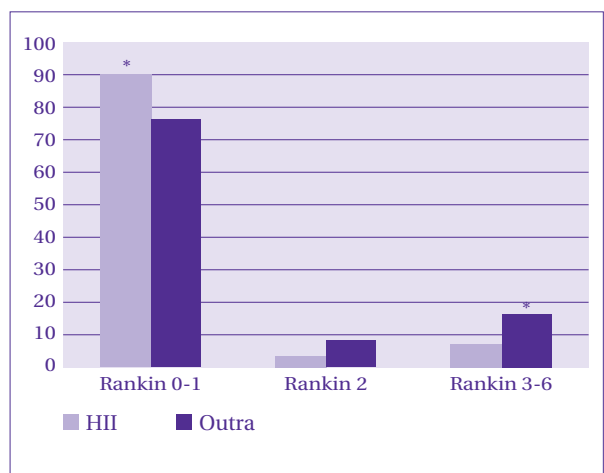




Figura 4. Comparação entre o prognóstico funcional no final do seguimento (escala de Rankin modificada) entre os doentes com TVC e HII e doentes com outras formas de apresentação clínica. Estão assinaladas as diferenças significativas com (*) para $p < 0.05$ entre as duas formas de apresentação clínica.



consideravelmente melhor nos doentes com HII do que nos doentes com outra forma de apresentação clínica (figura 4). No final do seguimento ocorreu recuperação completa em 90% dos doentes e em apenas 7% se verificou morte ou dependência.

Seis doentes com HII morreram durante o seguimento. Em três a causa da morte esteve relacionada com a doença subjacente (neoplasia), um doente morreu por enfarte miocárdio, um doente anticoagulado morreu devido a hemorragia gastro-intestinal. A causa de morte foi desconhecida num caso.

Ao longo do seguimento, 18 doentes queixaram-se de alterações visuais, o que aconteceu com maior frequência nos doentes com HII do que nos doentes com outras formas de apresentação clínica (13% vs 5%, $p=0.003$)

Trinta doentes referiram cefaleias intensas durante o seguimento, o que aconteceu com maior frequência nos doentes com HII do que nos doentes com outras formas de apresentação clínica (21% vs 13%, $p=0.019$).

Discussão

A TVC tem sido reconhecida como uma das causas de aumento de pressão intracraniana. Uma das formas típicas de apresentação clínica é a de síndrome de hipertensão intracraniana isolada. Antes da introdução da ressonância magnética cerebral na investigação destes doentes, provavelmente alguns casos foram diagnosticados como “pseudotumor cerebri” ou “hipertensão intracraniana idiopática”. O reconhecimento da existência de TVC como causa do síndrome de hipertensão intracraniana isolada tem importantes implicações etiológicas, prognósticas e terapêuticas.

No presente estudo, a apresentação de TVC como quadro de hipertensão intracraniana isolado foi relativa-

mente frequente, afectando aproximadamente um quarto de todos os doentes. Caracterizou-se por um prognóstico excelente comparativamente com as outras formas de apresentação clínica. 15% dos doentes sofreram deterioração clínica durante o internamento hospitalar. Cefaleias e queixas visuais foram frequentes durante o seguimento.

Esta é a maior série de doentes (143 doentes) com TVC apresentando-se como HII. Poucas séries de TVC publicadas na literatura distinguiram esta forma de apresentação clínica (2,3,4,7,8,9). Nessas séries, a frequência de HII tem variado entre 20% (8) e 44% (2). Esta variabilidade pode traduzir o pequeno número de doentes incluídos e alguns viés de selecção. Assim, a pequena percentagem referida em alguns estudos poderá reflectir a admissão de doentes mais graves em centros de referência de cuidados mais diferenciados (8). Por outro lado, a inclusão de doentes menos graves poderá reflectir uma maior vigilância sobre esta patologia em centros com maior experiência na TVC, maior identificação de casos mais ligeiros e a ligação a consultas de cefaleias (3). De uma forma geral, e apesar de se referir que os doentes com esta apresentação clínica têm aparentemente melhor prognóstico (2,3,4), não são habitualmente detalhados o curso clínico e prognóstico particular desta forma de apresentação clínica. O maior estudo sobre a forma de apresentação de HII de TVC é um estudo francês em que se reuniram 59 doentes (37%) entre 1975 e 1998.(3) No entanto, foram excluídos da definição todos os doentes que durante a evolução durante o internamento tinham apresentado outros sinais ou sintomas neurológicos. Como tal, não foi possível avaliar o curso clínico e as razões do agravamento neurológico no grupo de doentes inicialmente admitidos com o quadro clínico de HII, sendo sobrestimado o excelente prognóstico desse grupo de doentes. Por outro lado, sendo uma série colectada num período longo de tempo (mais de 20 anos), é natural que exista heterogeneidade nos resultados de estudos de imagem e tipos de tratamento, que limitem extrapolar os resultados obtidos nesse estudo para a actualidade.

Na série do ISCVT verificou-se que apesar de o prognóstico ser mais favorável do que o dos doentes que apresentam outras formas de apresentação clínica, uma percentagem considerável de doentes encontra-se em risco de poder ter agravamento neurológico. Identificaram-se factores predictores de agravamento neurológico: existir trombose do seio lateral direito e lesão hemorrágica na TAC ou RM cerebral na admissão. Uma explicação possível para a gravidade da trombose do seio lateral direito poder-se-á basear em factores de ordem anatómica. Na maioria dos casos este é o seio lateral dominante, por hipoplasia fre-

quente do seio lateral esquerdo. Desta forma, a oclusão do seio lateral dominante poderá ter consequências mais graves e associar-se a maior risco de deterioração, caso não exista recanalização ou desenvolvimento adequado e suficiente de circulação venosa colateral.

Uma percentagem considerável de doentes apresentou cefaleias incapacitantes durante o seguimento, numa percentagem superior à dos doentes com outras formas de apresentação clínica. Poderá existir um viés de identificação ou valorização desse sintoma nos doentes que tiveram a apresentação de HII. Assim, pode acontecer que os doentes que tiveram uma TVC que se manifestou essencialmente com cefaleia valorizem cefaleias com mais frequência do que doentes que tiveram uma doença com outro tipo de sintomas mais graves. Uma das limitações do presente estudo para interpretação destes resultados relaciona-se com a falta de informação acerca da frequência de cefaleias prévias à TVC.

O outro problema importante durante o seguimento nos doentes com HII refere-se às queixas visuais que surgiram em 18% dos doentes. Uma das limitações é que estas alterações não foram objectiváveis na grande maioria dos doentes. Por um lado, a acuidade visual não foi sistematicamente avaliada; por outro lado, raramente foram efectuadas campimetrias. Na verdade, a atrofia do nervo óptico pode não se traduzir em marcada deterioração da visão central, medida através da acuidade visual, mas pode ter repercussões importantes nos campos visuais, nomeadamente conduzir a constrição dos campos visuais.

O facto de os doentes se queixarem com frequência de distúrbios visuais obriga a monitorização frequente deste tipo de queixas.

Conclusões

A maioria dos doentes com o quadro clínico de HIC isolada teve excelente prognóstico, embora nem sempre benigno.

Alguns doentes podem sofrer deterioração clínica na fase aguda, sendo possível identificar doentes em maior risco de agravamento: os que têm trombose do seio lateral direito e/ou hemorragia cerebral na TAC/ RM.

Alguns doentes não recuperam completamente, havendo frequentes queixas visuais e cefaleias durante o seguimento.

Este estudo tem várias implicações:

- 1) Deve ser vigiada deterioração clínica em doentes com HII, sobretudo os doentes em maior risco.
- 2) Deve ser monitorizado defeito visual no seguimento e activamente prevenido e tratado. ■

Bibliografia

1. Bousser MG, Russell RR. Cerebral venous thrombosis. In Warlow CP, Van Gijn J, Eds. Major Problems in Neurology. London, WB Saunders, 1997;33:27-29.
2. Rondepierre P, Hamon M, Leys D, Lederer X, Mournier-Vehrer F, Godefroy O, Janssens E, Pruvo JP. Thromboses veineuses cérébrales: étude de l'évolution. Rev Neurol 1995;151:100-104.
3. Bioussé V, Ameri A, Bousser M-G. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. Neurology 1999;53:1537-1542.
4. Breteau G, Mounier-Vehier F, Godefroy O, Gauvrit J-L, Mackowiak-Cordoliani M-A, Girot M, Bertheloot D, Hénon H, Lucas C, Leclerc X, Fourrier F, Pruvo JP, Leys D. Cerebral venous thrombosis. 3-year clinical outcome in 55 consecutive patients. J Neurol 2003;250:29-35.
5. Ferro JM, Canhão P, Stam J, Bousser M-G, Barinagarrementeria F, for the ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis. Results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke 2004;35:664-670.
6. Bamford JM, Sandercock PA, Warlow CP, Slattery J. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. Stroke 1989;20:828.
7. Preter M, Tzourio CH, Ameri A, Bousser MG. Long term prognosis in cerebral venous thrombosis. A follow-up of 77 patients. Stroke 1996;27:243-246.
8. de Bruijn SFTM, Budde M, Teunisse S et al. for the Cerebral Venous Sinus Thrombosis Study Group. Long-term outcome of cognition and functional health after cerebral venous sinus thrombosis. Neurology 2000;54:1687-1689.
9. Ferro J, Correia M, Pontes C et al. Cerebral vein and dural sinus thrombosis in Portugal: 1980-1998. Cerebrovasc Dis 2001;11:177-182.

Correspondência:

Dra. Patrícia Canhão
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria
Av Prof Egas Moniz
1649-035 LISBOA
E-mail: pcanhao@fm.ul.pt

Encefalite paraneoplásica do tronco cerebral associada a anticorpos anti-Hu *Paraneoplastic brainstem encephalitis associated with anti-Hu antibodies*

João Soares Fernandes¹, Ricardo Maré², João José Cerqueira², Isabel Abreu³, Manuel Ribeiro¹, Jaime Rocha¹, Esmeralda Lourenço²

1 - Serviço de Neurorradiologia e 2 - Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga; 3 - Departamento Universitário de Imunologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova, Lisboa.

Recepção do trabalho: 25/06/2005 | Aceitação definitiva: 27/10/2005

Introdução

Os síndromes paraneoplásicas com atingimento do SNC (SPN) ocorrem em menos de 1% dos doentes com cancro, na maioria dos casos carcinoma pulmonar de pequenas células (CPPC). A encefalite paraneoplásica do tronco cerebral constitui um dos quadros neurológicos possíveis, isolada ou integrada num quadro de encefalomielite paraneoplásica. A positividade para anticorpos anti-Hu associa-se, em 87% dos casos a um CPPC, e prediz um envolvimento tumoral confinado ao mediastino, estando descrita em aproximadamente 20 casos de encefalite paraneoplásica do tronco cerebral.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 63 anos, com antecedentes de histerectomia com anexectomia bilateral por fibromioma que, em Novembro/03, iniciou um quadro de astenia, anorexia e emagrecimento, com agravamento progressivo. Em Julho/04, o exame neurológico mostrava uma doente hipofónica, disfónica e disfágica, com limitação do olhar conjugado para a direita, abolição do reflexo faríngeo, hemiparésia direita sem atingimento facial e ataxia da marcha. A RM cerebral mostrou uma lesão bulbo-protuberancial, na vertente posterior, com hipersinal em T2, sem captação de gadolínio. O estudo do LCR revelou-se sem alterações, exceptuando a presença de bandas oligoclonais (negativas no soro). A investigação imunológica e serologias infecciosas foram normais ou negativas. A TC toraco-abdominal revelou um nódulo subcarinal com 3.5 cm de diâmetro, não biopsável. Pesquisaram-se anticorpos anti-neuronais que se mostraram positivos para anti-Hu. Instituiu-se terapêutica empírica com corticóides em altas doses e imunoglobulinas. Em Agosto/04 sofreu agravamento dos défices, apresentando, de novo, oftalmoparésia completa, distonia da abertura da mandíbula e disfagia marcada. Em Outubro/04, instalou-se um síndrome de hipoventilação, sendo traqueostomizada e ventilada com BIPAP. Faleceu em Fevereiro/05 por insuficiência respiratória.

Discussão

Apresenta-se um caso de SPN do tronco cerebral, diagnosticado por anticorpos anti-Hu e associada a um provável CPPC e discutem-se os critérios actualizados de diagnóstico destas entidades raras.

Palavras chave: encefalite do tronco cerebral, síndrome paraneoplásica neurológica, anticorpos anti-neuronais, anticorpos anti-Hu.

Introduction

Paraneoplastic neurological syndromes (PNS) occur in less than 1% of patients with cancer mainly small-cell lung carcinoma (SCLC). PNS may present as brainstem encephalitis, isolated or as a part of paraneoplastic encephalomyelitis. Seropositivity for anti-Hu antibodies is associated with small-cell lung carcinoma (SCLC) in 87% of cases. The tumour is generally confined to the mediastinum. Seropositivity for anti-Hu associated with brainstem encephalitis was described in approximately 20 cases.

Clinical case

A 63-year-old-woman, with previous history of hysterectomy with bilateral anexectomy, referred fatigue and weight loss since November/03. In July/04 she presented with hypophonia, dysphonia, dysphagia, right-gaze impairment, abolished pharyngeal reflex, right hemiparesis and ataxia. T2-weighted MRI showed high signal in the posterior medulla and pons, with no abnormal contrast enhancement. CSF was normal, except for positive oligoclonal bands. Infectious and immunological investigations were negative. Thoracic-CT revealed a 3.5 cm sub-carinal nodule. Serum anti-neuronal antibodies study was positive for anti-Hu. The patient received high-dose corticosteroid and intravenous immunoglobulin therapy, but, in August/04, new neurological deficits emerged, presenting complete ophthalmoparesis, jaw opening dystonia and increased dysphagia. Two months later, a progressive hypoventilation syndrome installed, in spite of tracheostomy and BIPAP ventilatory support. She died in February/05, from respiratory failure.

Discussion

We present a case of paraneoplastic brainstem encephalitis, diagnosed by anti-Hu antibodies study, probably associated with SCLC. Recently uniformized diagnostic criteria for these rare entities are discussed.

Key words: brainstem encephalitis, paraneoplastic neurological syndromes, anti-neuronal antibodies, anti-Hu antibodies.

Introdução

Os SPN são perturbações que ocorrem em doentes com cancro, não explicáveis por metástases ou por outra complicação não-metastática como infecção, isquemia, doença metabólica ou efeitos colaterais do tratamento (1). Atingem menos de 1% da totalidade dos doentes neoplásicos, pelo que se devem excluir cuidadosamente outras etiologias antes de considerar o seu diagnóstico (2). Os doentes com SPN têm, habitualmente, mais de 50 anos (idade mediana de 66 anos) e são predominantemente do sexo feminino (3).

Praticamente todas as neoplasias malignas podem originar SPN (excepto, notavelmente, os tumores cerebrais). O carcinoma pulmonar de pequenas células (CPPC), o carcinoma da mama, os carcinomas ginecológicos e o linfoma têm sido os mais frequentemente implicados (2). Em até 20% dos casos, não é descoberta qualquer neoplasia (mesmo na necropsia), o que reflecte o controlo eficaz do crescimento e metastização tumorais pelo sistema imunitário do hospedeiro com SPN (2,4).

A encefalite do tronco paraneoplásica pode ocorrer isoladamente ou no contexto de encefalomielite multifocal. É um síndrome clínico heterogéneo, caracterizando-se pelo atingimento de nervos cranianos (oftalmoparésia, diplopia, disfagia, paralisia facial e surdez), sinais de vias longas e ataxia cerebelosa, sendo menos comuns o parkinsonismo, coreia, distonia da abertura da mandíbula e mioclonias (2). Evolui frequentemente para um síndrome de hipoventilação alveolar e insuficiência respiratória aguda (5,6). A RMN encefálica muitas vezes mostra hipersinal do tronco cerebral e núcleos da base e o líquido pode ser inflamatório e com bandas oligoclonais positivas. A pesquisa de anticorpos anti-neuronais pode ser positiva para anti-Hu, anti-Ma2 e anti-Ri (2,6), permitindo o diagnóstico definitivo, em vida, sem neoplasia evidente. A positividade para anticorpos anti-Hu está descrita em aproximadamente 20 casos de encefalite paraneoplásica do tronco cerebral (6).

Caso clínico

Doente do sexo feminino, com 63 anos e de raça caucasiana. Nos antecedentes pessoais há a referir histerectomia com anexectomia (por fibromioma uterino) há cerca de 20 anos e glaucoma.

Em Novembro de 2003, iniciou um quadro progressivo de astenia, anorexia e emagrecimento. Dois meses depois, foi observada por Neurocirurgia, por queixas de dores de carácter inespecífico nos membros inferiores e desequilíbrio na marcha. Realizou RM lombossagrada e EMG, que foram normais.

Foi internada, em Julho de 2004, no Serviço de Neurologia do nosso Hospital por queixas de "olhos pesados", agravamento do desequilíbrio na marcha, com quedas frequentes, e fraqueza dos membros direitos. Nos dias que precederam o internamento, a doente iniciou disфонia e disfagia.

O exame neurológico mostrava uma doente hipofónica, disfónica e disfágica, com limitação do olhar conjugado para a direita, parésia da elevação do palato direito, abolição do reflexo faríngeo, hemiparésia direita sem atingimento facial e ataxia da marcha. Os reflexos rotulianos eram fracos e os reflexos cutâneo-plantares flexores. As pupilas eram isocóricas e fotorreactivas e a fundoscopia não tinha alterações. Não havia assimetrias da face (em repouso ou na mímica) nem da protrusão da língua. As sensibilidades álgica e posturais encontravam-se conservadas. Não havia alterações esfinterianas. Em Agosto/04 sofreu agravamento dos défices, apresentando, de novo, oftalmoparésia completa, distonia da abertura da mandíbula e disfagia marcada.

A RM encefálica mostrou lesão com hiper-sinal na sequência T2-TSE, localizada na vertente posterior do bolbo e protuberância, contígua com o IV ventrículo, de natureza inespecífica, sem captação de contraste paramagnético (fig.1). No estudo do líquido, a glicorráquia e protei-

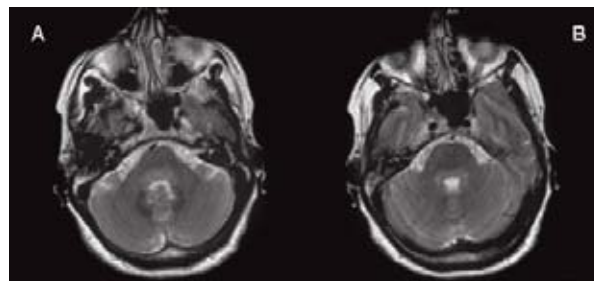


Figura 1. RM cerebral, sequência T2-TSE, mostrando hipersinal, ao nível da porção posterior do bolbo e protuberância. No estudo com contraste (não mostrado), não foram observadas captações anómalas.

norráquia eram normais, não foram detectadas células inflamatórias ou neoplásicas e os estudos microbiológico (*Listeria spp*) e virológico (*Herpes spp*, *Varicella zoster* e *CMV*) foram negativos. Pesquisaram-se bandas oligoclonais, que se mostraram negativas no soro e positivas no líquido. A restante investigação laboratorial, incluindo hemograma, bioquímica geral, estudo imunológico, marcadores tumorais, provas da função tiroideia, doseamento de ácido fólico, vitamina B12 e da enzima conversora da angiotensina e serologias víricas (*HIV 1 e 2*, *Hepatite B e C*) não mostrou alterações.

Na tomografia computadorizada (TC) toraco-abdominal observou-se formação nodular subcarinal (fig.2), com-

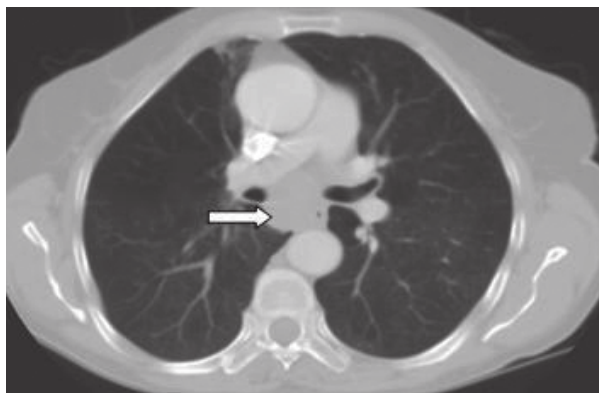


Figura 2. Na TC torácica observa-se formação nodular, com cerca de 3.5 cm de diâmetro, em posição sub-carinal e retro-cardíaca (seta).

patível com adenopatia tumoral e, no estudo cintigráfico com Gálio-67, demonstrou-se captação de isótopo radioactivo exclusivamente na mesma lesão. A lesão foi considerada não-biopsável.

O estudo de anticorpos anti-neuronais séricos foi positivo para anticorpos anti-Hu e negativo para anti-Yo e anti-Ri (fig. 3), o que permitiu o diagnóstico definitivo de encefalite do tronco paraneoplásica.

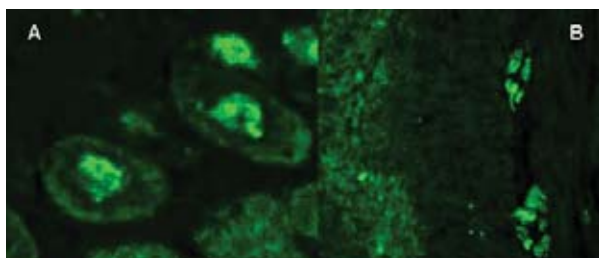


Figura 3. Estudo de anticorpos anti-neuronais por imunofluorescência, observando-se positividade ao nível dos núcleos das células de Purkinje (A) e dos neurónios do plexo mioentérico (B) de macaco. Estes achados são típicos da presença de anticorpos anti-Hu e distinguem-nos dos anti-Ri, em que apenas os núcleos das células de Purkinje são positivos.

A restante investigação de neoplasia primária, com a realização de ecografia mamária, mamografia e broncofibroscopia com estudo anátomo-patológico do lavado bronco-alveolar não revelou alterações. A endoscopia digestiva alta com biópsia mostrou gastrite crónica atrófica do antro e corpo, com actividade discreta e metaplasia intestinal focal, sem displasia.

Foi instituída terapêutica empírica com corticosteróides e imunoglobulinas em ciclos mensais, tendo-se verificado uma estabilização inicial do quadro neurológico. Ao longo do último trimestre de 2004, instalou-se um síndrome de hipoventilação pelo que foi entubada com peça em T e posteriormente traqueostomizada, ficando com suporte ventilatório com BIPAP. Faleceu em princípios de Fevereiro de 2005 por insuficiência respiratória. A família não autorizou a realização de estudo necrópsico.

Discussão

No caso apresentado, o diagnóstico de SPN baseou-se na identificação de anticorpos anti-Hu (apesar da ausência de histologia tumoral e de estudo necrópsico), pela sua elevada especificidade, com apenas 2% de falsos positivos (7).

A descoberta, em TC torácica, de uma lesão subcarinal não biopsável levou-nos a confirmar o quadro paraneoplásico, através da pesquisa de anticorpos antineuronais no soro. Segundo o Paraneoplastic Neurological Syndrome Euronetwork (7), o diagnóstico definitivo de SPN, na presença de um síndrome neurológico não-clássico (como a encefalite do tronco cerebral) e na ausência de identificação do tumor primário só é possível com a identificação de pelo menos um dos anticorpos actualmente considerados como bem caracterizados: anti-Hu, Yo, CV2, Ri, Ma2 e ampifisina. Não realizamos estudo de anticorpos anti-neuronais no LCR. Todavia, a presença de bandas oligoclonais pode sugerir síntese intratecal de imunoglobulinas.

A positividade para anticorpos anti-Hu está frequentemente associada à presença de um CPPC e manifesta-se por uma grande variabilidade de sintomas e sinais neurológicos paraneoplásicos. Apesar de o diagnóstico definitivo de CPPC ser mais comum em doentes do sexo masculino, a percentagem de doentes do sexo feminino com anti-Hu e CPPC é maior (numa proporção de 2:1), o que está em concordância com a maior prevalência de doenças auto-imunes em mulheres e com a hipótese auto-imune de resposta às neoplasias (8). Na série de Lucchinetti et al (8), foi diagnosticado CPPC em 87% dos doentes com anti-Hu positivos, sendo os carcinomas da próstata e mama e o linfoma muito menos frequentes, representando, em conjunto, menos de 13%. No mesmo estudo, as principais perturbações neurológicas em doentes com positividade anti-Hu foram, por ordem decrescente, a neuropatia (sobretudo sensitiva, mas também autonómica ou motora) em 60-80% dos casos, o síndrome cerebeloso (9-18%) e a encefalite límbica. Perturbações como o síndrome miasténico de Eaton-Lambert, a plexopatia braquial, as mielopatias ou a neuropatia craniana ocorreram em percentagem inferior ou igual a 2% dos doentes (8).

O estudo deste caso com vista à identificação do tumor primário mostrou uma lesão compatível com CPPC e não revelou quaisquer outros dados positivos. Revendo a literatura, verificamos que em 93% dos doentes com anti-Hu e CPPC, este apresenta um envolvimento limitado e sem metástases à distância (cingindo-se estas aos gânglios mediastínicos), tal como na doente apresentada (8). Na maioria dos doentes com anticorpos anti-Hu, apenas se identifica o tumor primário após uma procura "agressiva",

com RMN torácica, mediastinoscopia ou toracotomia, após uma broncofibroscopia não-diagnóstica (8), pelo que a tomografia por emissão de positrões (PET) de corpo inteiro tem sido aconselhada em doentes com suspeita de SPN. É considerado o método mais sensível, direccionando a investigação imagiológica posterior (2). Na sua revisão, Voltz (5) considera que, em doentes anti-Hu positivos, se diagnostica cancro em 80-90% dos casos e que este diagnóstico é precedido por sintomas neurológicos em 70-100% dos casos. A dificuldade em diagnosticar o tumor primário deve-se à resposta imune que impede a disseminação do tumor.

Os SPN são, geralmente, de tratamento difícil. O tratamento do tumor primário é a sua pedra angular. Uma boa resposta ao tratamento da neoplasia primária prediz uma evolução favorável para o SPN (10). A plasmáférese, que depleta os anticorpos circulantes, não tem qualquer efeito na progressão da doença (9). Dada a evidência da patogénese auto-imune, o tratamento com imunoglobulina intravenosa tem sido utilizado, com bons resultados, em alguns SPN, sobretudo nas neuropatias de tipo Guillain-Barré, no síndrome miasténico de Lambert-Eaton e no "stiff-man syndrome". Nos restantes SPN, o sucesso do tratamento imunomodulador tem sido apenas esporádico (2). Na nossa doente, o tratamento com corticosteróides e imunoglobulinas permitiu uma estabilização inicial do quadro neurológico, mas não impediu a evolução final para um síndrome de hipoventilação.

Em conclusão, apresentamos um caso de encefalite paraneoplásica do tronco cerebral, entidade rara, cujo diagnóstico definitivo foi estabelecido de acordo com critérios recentemente uniformizados (7). A preocupação actual prende-se com a distinção entre anticorpos onco-neurais com valor diagnóstico e os resultantes de uma resposta imunitária anti-tumoral inespecífica. ■

Bibliografia

1. Dalmat J, Posner JB. Paraneoplastic syndromes affecting the nervous system. *Semin Oncol*. 1997; 24: 318-328.
2. Rees JH. Paraneoplastic syndromes: when to suspect, how to confirm, and how to manage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75(Suppl II):ii43-ii50.
3. Candler PM, Hart PE, Barnett M, Weil R, Rees JH. A follow-up study of patients with paraneoplastic neurological disease in the United Kingdom. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004 Oct;75(10):1411-1415.
4. Albert ML, Darnell RB. Paraneoplastic neurological degenerations: keys to tumour immunity. *Nat Rev Cancer* 2004;4:36-44.
5. Voltz R. Paraneoplastic neurological syndromes: an update on diagnosis, pathogenesis and therapy. *Lancet Neurology* 2002; 1:294-305.
6. Senties-Madrid H, Vega-Boada F. Paraneoplastic syndromes associated with anti-Hu antibodies. *IMAJ* 2001; 3:94-103.
7. Graus F, Delattre JY, Antoine JC et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004; 75:1135-1140.
8. Lucchinetti CE, Kimmel DW, Lennon VA. Paraneoplastic and oncologic profiles of patients seropositive for type 1 antineuronal nuclear antibodies. *Neurology* 1998; 50(3): 652-657.
9. Roberts WK, Darnell RB. Neuroimmunology of the paraneoplastic neurological degenerations. *Curr Opin Immunol* 2004;16:616-622.
10. Keime-Guilbert F, Graus F, Broet P et al. Clinical outcome of patients with anti-Hu associated encephalomyelitis after treatment of the tumor. *Neurology* 1999; 53: 1719-1723.

Correspondência:

Dr. João Soares Fernandes
Serviço de Neurorradiologia
Hospital de São Marcos
Largo Eng. Carlos Amarante
4710-906 BRAGA
E-mail: jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

Multinevrite craniana por *Herpes Zoster Sine Herpete* Cranial polyneuropathy by *Herpes Zoster Sine Herpete*

Rita Simões, Elsa Parreira, Vasco Salgado

Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.

Recepção do trabalho: 30/06/2005 | Aceitação definitiva: 02/11/2005

Introdução

As manifestações neurológicas da infecção pelo vírus Varicela-Zoster (infecção aguda ou reactivação) são múltiplas. Estas manifestações incluem nevralgia pós-herpética, paralisia facial periférica, multinevrite craniana, meningite asséptica, encefalite, mielite, vasculite do SNC, síndrome de Guillain-Barré, polineuropatia motora e herpes zoster oftálmico com hemiparésia contralateral. Tem sido descrita recentemente uma maior incidência de quadros neurológicos provocados por este vírus sem a presença da típica erupção vesicular, o que é designado de zoster sine herpete. Apresentamos o caso de um doente com uma multinevrite craniana (envolvendo os V, VII e VIII nervos) por herpes zoster sem erupção vesicular associada, o que dificultou o diagnóstico precoce.

Caso Clínico

Trata-se de um doente do sexo masculino, de 56 anos, imunocompetente, com antecedentes de HTA não controlada, que foi internado por quadro com 7 dias de evolução de dor retroauricular, hipoacusia e paralisia facial periférica à direita. Três dias após o início da sintomatologia desenvolveu também acúfenos e vertigem, acompanhados de dor do tipo nevralgico, hiperalgesia e alodínia no território de V1 à direita. Nunca foram observadas vesículas no canal auditivo externo, palato mole ou língua, tendo a observação otorrinolaringológica revelado apenas hipoacusia neurossensorial. A TC e RMN crânio-encefálicas e dos rochedos, realizadas com contraste, não apresentaram alterações. A punção lombar revelou discreta linfocitose do LCR que desapareceu espontaneamente cerca de 15 dias depois. A serologia para herpes zoster foi positiva no sangue, resultado que foi conhecido um mês mais tarde, levando ao tratamento com valaciclovir durante 8 dias. A recuperação foi parcial, com resolução completa da paralisia facial periférica, mas com persistência de discretas vertigens, alodínia e nevralgia no território de V1, um ano depois.

Conclusão

O herpes zoster pode manifestar-se exclusivamente por sintomas e sinais neurológicos, na ausência das típicas lesões cutâneas. É importante suspeitar desta entidade nosológica em quadros virais com apresentação atípica, de forma a poder actuar precocemente e melhorar o prognóstico. Tal não aconteceu no caso descrito.

Palavras chave: zoster *sine herpete*, herpes zoster, multinevrite craniana, síndrome de Ramsay-Hunt, paralisia facial periférica, nevralgia do trigémio.

Introduction

The neurological manifestations associated with *Varicella-Zoster* virus infection (primary infection or reactivation) are multiple. These include postherpetic neuralgia, peripheral facial palsy, cranial polyneuropathy, aseptic meningitis, encephalitis, myelitis, cerebral vasculopathy, Guillain-Barré syndrome, motor polyneuropathy and ophthalmic herpes zoster with contralateral hemiparesis. A higher incidence of neurological complications of *Varicella-Zoster* virus infection without the typical vesicular rash has been described. This is called zoster *sine herpete*. We present a patient with a *Varicella-Zoster* virus complication manifested as a cranial polyneuropathy (V, VII e VIII nerves dysfunction) without any typical cutaneous lesions. This made the early diagnosis difficult.

Clinical Report

A 56-year-old immunocompetent man, with a past history of uncontrolled hypertension, was admitted with a seven-day history of right ear pain, hearing loss and peripheral facial palsy. Three days after the first symptoms arrived, tinnitus and vertigo appeared. A neuralgic pain, hyperalgesia and allodynia in the distribution of the right V1 trigeminal branch also appeared. There were no vesicular eruptions on the ear, tongue or hard palate and ENT examination showed a neurosensory hypoacusia. Cranial and petrous bone CT and MRI did not show any alteration. Lumbar puncture showed a slight lymphocytic pleocytosis which spontaneously disappeared 15 days later. *Varicella-Zoster* virus blood serology was positive. This was known only one month later, when an 8-day course of valacyclovir was prescribed. Recovery was not complete. Facial palsy completely resolved but, he still has slight vertigo, allodynia and neuropathic pain on V1 distribution one year later.

Conclusions

Herpes zoster may manifest exclusively through neurological symptoms and signs, without the typical cutaneous lesions. It is important to remember this nosological entity when facing an atypical presentation of a viral disease in order to act early and reverse the prognosis. This did not happen with our patient.

Key words: zoster *sine herpete*, herpes zoster, cranial polyneuropathy, Ramsay-Hunt syndrome, peripheral facial palsy, trigeminal neuralgia.

Introdução

O vírus Varicela-Zoster (VVZ) pode originar manifestações neurológicas, quer na infecção primária quer na reactivação o vírus latente [1,2]. Na infecção primária, este vírus origina geralmente a Varicela que é uma doença sistémica febril com um exantema vesicular generalizado característico. A infecção primária raramente se acompanha de manifestações neurológicas. Estas, neste caso, podem resultar da agressão directa pelo vírus ou de uma reacção auto-imune secundária à estimulação antigénica viral [3]. Estão descritas como mais frequentes a ataxia cerebelosa [1,2], a encefalite [2] e a meningite [2]. No entanto, mais de 99% [4]. das infecções primárias tem um curso benigno, ficando o vírus latente em gânglios sensitivos. Posteriormente pode ser reactivado, se forem reunidas determinadas condições que geralmente envolvem, mas nem sempre, depressão ou disfunção da imunidade celular. Nestes casos de reactivação viral, surge o síndrome herpes zoster, que se caracteriza por lesões cutâneas ou mucosas no território de um determinado nervo sensitivo (correspondente ao gânglio onde o vírus latente sofreu reactivação e iniciou replicação) e, por vezes, uma dor tipo nevralgico nesse mesmo território. Para além desta dor tipo nevralgico, podem ocorrer outras manifestações neurológicas que reflectem o efeito directo da replicação viral e invasão dos tecidos nervosos pelo vírus [1,2].

A nevralgia pós-herpética, definida como uma dor tipo nevralgico que persiste para além de 4-6 semanas após o desaparecimento do exantema, é a complicação neurológica mais frequente [5]. Outras manifestações são: meningite asséptica [2,4,5,6], encefalite [2,4,6], meningoencefalite [4,5,7], mielite [5], neuropatia periférica [2,5,6] (incluindo nevrite óptica [1], nevrite retrobulbar [1] e síndrome de Ramsay Hunt [5,8,9]), multinevrite craniana [9], vasculopatia do sistema nervoso central (SNC) [2,5], síndrome de Guillain-Barré [4] e herpes zoster oftálmico com hemiparésia contralateral [10]. Apesar de tipicamente estas manifestações neurológicas afectarem doentes imunodeprimidos com defeito da imunidade celular, podem também surgir em doentes imunocompetentes, com envolvimento do SNC a vários níveis [11,12].

O *International Herpes Management Forum* publicou orientações para melhorar o diagnóstico de infecções do SNC por vírus herpes [13]. Para o diagnóstico das infecções pelo VVZ está recomendada (com grau de recomendação 3 – opinião de peritos) a detecção de ADN viral por *polymerase chain reaction* (PCR) no LCR que tem sensibilidade e especificidade superiores a 95%, permitindo o diagnóstico precoce. A janela temporal para o uso da PCR no LCR ainda não está estabelecida, parecendo

estar limitada à fase inicial da doença, já que o vírus desaparece com a emergência concomitante dos anticorpos intratecais. A serologia para o VVZ no LCR pode também ajudar no diagnóstico. Dada a possibilidade da presença de anticorpos no LCR poder resultar de um aumento da permeabilidade da barreira hemato-encefálica, deve, adicionalmente, ser demonstrada a síntese intratecal, através da razão soro/LCR de albumina e IgG. O uso da serologia e síntese intratecal de anticorpos tem valor confirmatório do diagnóstico mas apenas de forma retrospectiva. Isto porque o desenvolvimento de anticorpos intratecais é tardio (semanas) e há necessidade de diagnóstico imediato para decisão terapêutica.

As chaves para o diagnóstico nas situações típicas de herpes zoster associado a manifestações neurológicas são: 1) a suspeita clínica (pensar no diagnóstico perante um quadro sugestivo), 2) as características lesões cutâneas vesiculares que acompanham ou precedem os primeiros sinais neurológicos e 3) estudo do LCR, nomeadamente com detecção do ADN do vírus por PCR. O diagnóstico precoce permite a instituição atempada de terapêutica, com recuperação rápida e completa, e prevenção da nevralgia pós-herpética. No entanto, há vários casos descritos na literatura de doença neurológica provocada pelo VVZ que ocorre sem o típico exantema, o que é designado de zoster *sine herpette*. O espectro destas manifestações parece ser maior do que previamente reconhecido [6,7,11,12,14,15,16].

Na ausência de lesões cutâneas características, o diagnóstico etiológico precoce é dificultado, sobretudo se não existirem alterações inflamatórias do LCR ou se a PCR para o vírus for negativa, com consequentes implicações prognósticas.

Apresenta-se o caso clínico de um doente com multinevrite craniana por herpes zoster sem lesões cutâneas e cujo diagnóstico tardio teve implicações prognósticas.

Caso clínico

Doente de 56 anos, do sexo masculino, caucasiano, bombeiro e com hipertensão arterial (HTA) mal controlada como único antecedente pessoal relevante, que refere início de otalgia e dor retroauricular a direita cerca de uma semana antes do internamento. A otalgia e a dor retroauricular eram constantes e intensas, tipo moinha, sem irradiação, não acompanhadas de febre, otorreia ou alterações inflamatórias cutâneas, e resolviam apenas parcialmente com analgesia com paracetamol. No dia seguinte, foi notado desvio da comissura labial e dificuldade no encerramento do olho direito, que se foram acentuando progressivamente. Cerca de três dias depois, surgiu verti-

gem rotatória desencadeada pelos movimentos cefálicos e acompanhada de náuseas e vômitos, desequilíbrio da marcha e diminuição da acuidade auditiva à direita. Apareceu também dor tipo choque eléctrico que surgia de forma paroxística no andar superior da hemiface ipsilateral, sem factores desencadeantes aparentes, durava alguns segundos e recorria várias vezes durante o dia. Não há referência a outras alterações da sensibilidade da face, alterações da mastigação ou da deglutição, ou alterações da sensibilidade ou força dos membros. O doente manteve-se sempre apirético e sem cefalocervicalgias. Não havia história de traumatismo craniano, infecção respiratória ou infecção gastrointestinal recentes, nem de perda de peso, astenia, adinamia ou anorexia. A sintomatologia descrita foi agravando progressivamente.

No dia do internamento, o exame objectivo revelou hipertensão arterial grave e foi detectada a existência de eczema do canal auditivo externo direito, não existindo outras lesões cutâneas ou mucosas. A observação neurológica evidenciou nistagmo horizontal com componente rápido para a esquerda no levoversão, disestesia no território de VI à direita, parésia facial periférica direita, hipoacusia do tipo neurosensorial também à direita e desvio horizontal dos membros superiores para a direita na prova de braços estendidos. O restante exame neurológico era normal. A observação otorrinolaringológica (ORL) excluiu alterações otoscópicas e laringoscópicas, tendo sido confirmada a hipoacusia preferencial para sons de maior frequência pela realização de audiograma.

Analiticamente, não se detectaram alterações do hemograma, função renal, provas hepáticas ou parâmetros inflamatórios, não sugerindo, portanto, envolvimento sistémico ou multifocal. Foi feita Tomografia Computorizada (TC) e Ressonância Magnética (RM) crânio-encefálica e dos rochedos, com injeção de contraste, que não mostraram alterações.

Foram realizadas três punções lombares (ao 8.º, 17.º e 26.º dias de evolução do quadro). Inicialmente detectaram-se 88 células/ μ L com predomínio de polimorfonucleados, hiperproteinorráquia (98,8 μ g/dL) e normoglicorráquia (tendo sido negativos a pesquisa de antígenos capsulares de meningococos e pneumococos e os exames bacteriológicos directo e cultural em aerobiose e em meio de Lowenstein); posteriormente, surgiu predomínio de linfócitos (22 células/ μ L), com normalização da proteinorráquia e, finalmente, exame citoquímico normal. Este padrão temporal, na ausência de intervenção terapêutica, sugeria processo meníngeo viral. A pesquisa de células neoplásicas foi negativa em duas amostras e as serologias para *Borrelia*, *Brucella*, *Treponema pallidum*, vírus

do herpes simples 1 e 2 e VVZ foram negativas no LCR.

Os marcadores tumorais PSA total, CA 19.9, CEA, CA 72.4, CA 125, β_2 -microglobulina, NSE, SCC e α -feto-proteína encontravam-se dentro dos valores de referência, e as serologias para vírus da Imunodeficiência Humana (VIH) 1 e 2, vírus da Hepatite B, Citomegalovírus, vírus de Epstein-Barr, vírus do herpes simples 1 e 2 e vírus da Rubéola foram negativas no soro, excepto para o VVZ, para o qual a IgM era positiva com título de 1/40. Este resultado foi conhecido apenas ao 30.º dia de evolução do quadro, altura em que foi instituída terapêutica com valaciclovir 1g de 8-8h, durante sete dias.

O controlo da dor tipo nevrálgico foi tentado inicialmente com paracetamol e clonixina, embora sem o efeito desejado. Posteriormente, iniciou-se gabapentina, atingindo-se uma dose de 1600 mg/dia. No entanto, por agravamento do síndrome vertiginoso, esta última foi suspensa, tendo sido introduzida a amitriptilina (dose escalonada até 37,5 mg), com alívio parcial da sintomatologia.

A reavaliação aos dois meses, três meses e um ano após o internamento, revelou a persistência de disestesias e paroxismos esporádicos de dor tipo choque eléctrico no território de VI à direita, hipoacusia neurosensorial e vertigem rotatória desencadeada por alterações posturais bruscas. Ocorreu recuperação da paralisia facial, mas sobreveio espasmo hemifacial homolateral.

Discussão

O doente que apresentámos desenvolveu um quadro de multinevrite craniana envolvendo nervos contíguos com componente sensitivo (V, VII e VIII coclear e vestibular), com alterações inflamatórias do LCR (cuja evolução temporal sugere meningite viral) e uma serologia positiva no soro (IgM e IgG) para o VVZ. A existência de um título de IgM de 1/40, só por si, documenta activação imunológica pela presença recente/aguda deste vírus, que pode ocorrer por infecção primária ou por reactivação após um período de latência. Neste caso, desconhece-se a ocorrência prévia de varicela, mas a focalidade do quadro em nervos contíguos, sugere tratar-se de reactivação do VVZ. O vírus encontrava-se possivelmente latente no gânglio geniculado do nervo Facial, nos gânglios vestibular ou coclear do VIII nervo ou no gânglio semi-lunar do nervo Trigémio. Invadiu, após replicação activa, nervos cranianos adjacentes, com desenvolvimento de uma reacção inflamatória local que se traduziu pela disfunção dos nervos atingidos e pelas alterações inflamatórias do LCR. A serologia negativa para o VVZ no LCR não invalida este diagnóstico, evidenciando a baixa sensibilidade deste teste [13]. No entanto, só por si, constitui um factor de

incerteza no estabelecimento da relação causal. Não foi possível realizar a pesquisa do ADN viral por PCR, por ser uma técnica não desenvolvida pelo laboratório hospitalar.

No entanto, este resumo é o quadro global ao fim de um mês de evolução. Inicialmente, a clínica evidenciava apenas um processo inflamatório meníngeo da base do crânio, sem repercussões sistémicas. Não foi colocada precocemente a hipótese de infecção pelo VVZ, pelo que não foi solicitada a realização de PCR deste vírus a laboratório extra-hospitalar, o que atrasou o diagnóstico. Um dado importante que também não foi inicialmente valorizado foi a nevralgia do trigémio concomitante que, no contexto de uma infecção viral, sugere, como etiologia, o VVZ.

Apesar da evidência ser, sobretudo, de índole clínica, parece tratar-se de um caso de multinevrite craniana por reactivação do VVZ, uma das raras mas possíveis manifestações neurológicas deste vírus [9]. Ainda mais raramente descrito é o facto de não existirem as típicas vesículas do herpes zoster. Este facto, aliado à e contribuindo para a baixa suspeita clínica inicial, foi sem dúvida determinante para o atraso no diagnóstico que ficou dependente de métodos serológicos morosos e cujo interesse é essencialmente retrospectivo. Assim, a intervenção terapêutica foi tardia conduzindo (eventualmente) ao mau prognóstico, nomeadamente com o desenvolvimento de nevralgia pós-herpética de difícil controlo farmacológico.

Na realidade, parece que as manifestações neurológicas da reactivação do VVZ na ausência de lesões cutâneas são múltiplas e mais frequentes do que previamente reconhecido [6,14,16]. Um exemplo comum na prática clínica é a paralisia facial periférica. Há várias séries na literatura que documentam que 2,4 a 19% das paralisias faciais periféricas no adulto [17,18,19], e até 37% na criança (sobretudo entre os 6 e os 15 anos [20]), diagnosticadas como Paralisias de Bell, são, na realidade, síndromes de Ramsay-Hunt zoster *sine herpete*, isto é, manifestações da reactivação do VVZ latente no gânglio geniculado, sem as típicas lesões vesiculares no canal auditivo externo ou mucosa oral. De forma simplificada, podemos considerar que o doente do caso descrito apresentava um síndrome de Ramsay-Hunt zoster *sine herpete* complicado pelo envolvimento de outros nervos cranianos para além do VII. Fukuta *et al* (2000), estudou 142 casos de paralisias faciais periféricas agudas, serologicamente e por PCR, tendo concluído que o VVZ é um dos principais agentes etiológicos, sendo a principal causa nos doentes que têm serologia negativa para os vírus do herpes simples 1 e 2. A reactivação do VVZ foi encontrada, nesta série, em 29% dos doentes [15]. Releva-se, portanto, o elevado grau de suspeita clínica, nomeadamente pe-

rante uma das situações mais frequentes na prática, como a paralisia facial periférica.

Existem algumas características clínicas que, associadas a uma paralisia facial periférica, reforçam a suspeita deste diagnóstico: 1) paralisia facial periférica completa, 2) otalgia intensa ipsilateral, 3) hipoacusia neurossensorial ipsilateral e 4) eritema do canal auditivo externo, mesmo na ausência das típicas lesões vesiculadas [21]. No caso clínico discutido, o doente apresentava as últimas três características, que não foram valorizadas, como um todo.

Há ainda quem defenda a colocação da hipótese diagnóstica (com consequentes implicações terapêuticas) perante apresentações clínicas menos exuberantes, como a sintomatologia cocleo-vestibular aguda isolada [22]. Esta pode ser forma de apresentação do síndrome de Ramsay Hunt, antes do desenvolvimento da paralisia facial periférica.

Miyazaki *et al* (2002) descrevem o caso de um doente com multinevrite craniana pelo VVZ cuja primeira manifestação foi disфонia e disfagia por envolvimento do IX e X nervos cranianos [9]. O quadro só foi esclarecido tardiamente (sexto dia de evolução) com o aparecimento de síndrome de Ramsay Hunt típico acompanhado de sintomatologia cocleo-vestibular. Só nesta altura foi feito o diagnóstico e foi instituída terapêutica. Segundo estes autores, a disfunção dos IX e X nervos parece ser uma forma de apresentação frequente de infecção pelo VVZ na população japonesa, sendo mais uma das manifestações perante a qual também deve ser colocada esta possibilidade etiológica de forma a orientar o diagnóstico virológico precoce.

A correcta hipótese etiológica tem implicações terapêuticas e prognósticas, porque, ao contrário da maioria das infecções virais, esta tem terapêutica específica com eficácia comprovada[23]. Está demonstrada a eficácia superior de valaciclovir, famciclovir e brivudina em relação ao aciclovir na recuperação da paralisia facial e da hipoacusia. Parecem também diminuir a incidência de nevralgia pós-herpética e de outras complicações neurológicas [16,23,24,25]. No entanto, esta eficácia está dependente da precocidade com que é instituída a terapêutica antiviral, sendo mais eficaz se esta for administrada nas primeiras 72 horas [23]. A confirmação precoce deste diagnóstico só é possível por detecção do ADN viral por PCR no LCR [13]. O uso da PCR está a tornar-se generalizado, impondo-se à detecção de anticorpos (detecção de IgM ou subida do título de IgG), que é um método moroso e nem sempre confirmatório o que, consequentemente, não permite alterar, de forma eficiente e/ou atempada, o prognóstico. Estão até descritos casos de

zoster *sine herpete* sem activação imunológica e, portanto, com serologias negativas para contacto recente [26].

Outro aspecto a recordar são os factores de risco de reactivação do VVZ, que estão relacionados com situações de diminuição da imunidade celular, como idade avançada, imunodeficiência por infecção pelo VIH, doença hematológica, estado pós-transplante ou terapêutica com imunossuppressores. No entanto, como ilustrado neste caso, a imunocompetência não exclui esta hipótese.

Em conclusão, com o presente caso clínico, pretendia-se recordar que as complicações neurológicas da reactivação do VVZ podem não se acompanhar de manifestações cutâneas. Nestes casos, se não se valorizar devidamente a clínica, como no caso apresentado, abandona-se uma doença tratável à sua evolução natural que pode ter consequências graves. E este risco é certamente superior ao risco que resultaria dos efeitos adversos da administração do antiviral a doentes com quadro sugestivo mas não posteriormente confirmado. As lesões vesiculares são um factor discriminativo no raciocínio diagnóstico inicial mas, na sua ausência e perante quadros virais não esclarecidos, é importante reforçar o grau de suspeita clínica de forma a conseguir intervir eficazmente e modificar a história natural da doença. ■

Bibliografia

- Echevarria JM, Casas I, Martinez-Martin P. Infections of the nervous system caused by varicella-zoster virus: a review. *Intervirology* 1997; 40 (2-3): 72-84.
- Shiuhara H. Neurological complications of varicella-zoster virus infection. *No To Hattatsu* 1993; 25(2): 128.
- Roelandt V, Fayol L, Hugonenc C, Mancini J, Chabrol B. Retrobulbar optic neuritis and chicken pox: a case report in a child. *Arch Pediatr* 2004; 12:278-280.
- Gilden D. Varicella Zoster Virus and Central Nervous System Syndromes. *Herpes* 2004; 11. Suppl 2:89-94.
- Sanchez-Guerra M, Infante J, Pascual J, Berciano J, Polo J. Neurologic complications of herpes zoster. A retrospective study in 100 patients. *Neurologia* 2001; 16(3): 112-7.
- Mayo DR, Booss J. Varicella zoster associated neurologic disease without skin lesions. *Arch Neurol* 1989; 46(3): 313-15.
- McKelvie PA, Collins S, Thyagarajan D, Trost N, Sheorey H, Byrne E. Meningoencephalomyelitis with vasculitis due to varicella zoster virus: a case report and a review of literature. *Pathology* 2002 Feb, 34 (1): 88-93.
- Sweeney CJ, Guilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71: 149-154.
- Miyazaki Y, Tajima Y, Sudo K, Matsumoto A, Kikuchi S, Tashiro K. A case of Ramsay Hunt syndrome initiated with hoarseness and dysphagia: consideration on spreading mechanisms of cranial neuropathy. *Rinsho Shinkeigaku* 2002 Sep; 42 (9): 855-8.
- Guidetti D, Gabbi E, Motti L, Ferrarini G. Neurological complications of herpes zoster. *Ital J Neurol Sci* 1990; 11(6): 559-65 (abstract).
- Terborg C, Forster G, Sliwka U. Unusual manifestation of zoster sine herpete as unilateral caudal cranial nerve syndrome. *Nervenarzt* 2001 Dec, 72 (12): 955-7.
- Gilden DH, Wright RR, Schneck SA, Gwaltney JM, Mahalingam R. Zoster sine herpete, a clinical variant. *Ann Neurol* 1994; 35(5): 530-3.
- Boivin G. Diagnosis of Herpesvirus Infections of the Central Nervous System. *Herpes* 2004; 11 Suppl 2:48-56.
- Monguillod M, Blanco T, Marco I, Naya M, Gaston J, Calderon CR. Neurological disease due to the varicella-zoster virus without a skin lesion. *Rev Clin Esp.* 1993; 193(9): 480-2.
- Furuta Y, Ohtani F, Kawabata H, Fukuda S & Bergström T. High prevalence of Varicella-Zoster Virus reactivation in Herpes Simplex Virus-seronegative patients with acute peripheral facial palsy. *Clin Infect Dis* 2000; 30: 529-533.
- Beutner KR, Friedman DJ, Forzspaniak C, Anderson PL, Wood MJ. Valacyclovir compared with acyclovir for improved therapy of herpes zoster in immunocompetent adults. *Antimicrob Agents Chemother* 1995; 39: 1546-1553.
- Hato N, Kasaki H, Honda N, *et al.* Ramsay Hunt syndrome in children. *Ann Neurol* 2000; 48: 254-256.
- Murakami S, Honda N, Mizobuchi M, *et al.* Rapid diagnosis of varicella zoster virus infection in acute facial palsy. *Neurology* 1998; 51: 1202-1205.
- Morgan M, Nathwani D. Facial palsy and infection: the unfolding story. *Clin Infect Dis* 1992;14: 263-271.
- Furuta Y, Ohtani F, Aizawa H, Fukuda S, Kawabata H, Bergstrom T. Varicella-Zoster virus reactivation is an important cause of acute peripheral facial paralysis in children. *Pediatr Infect Dis J* 2005 Feb, 24(2): 97-101.
- Adour KK. Otolological complications of herpes zoster. *Ann Neurol.* 1994;35 Suppl:S62-4.
- Van de Steene V, Kuhweide R, Vlamincin S, Casselman J. Varicella zoster virus: beyond facial paralysis. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 2004; 58(1):61-6.
- Gross G, Schöfer H, Wassilew S *et al.* Herpes zoster guideline of the german dermatology society. *J Clin Virol* 2003; 26: 277-289.
- Tyring S, Barbarash RA, Nahlik JE I *et al.* Famciclovir for the treatment of acute herpes zoster: effects on acute disease and postherpetic neuralgia. *Ann Intern Med* 1995; 123: 89-96.
- Tyring SK, Beutner KR, Tucker BA, Anderson WC, Crooks RJ. Antiviral therapy for herpes zoster: randomized controlled clinical trial of valacyclovir and famciclovir therapy in immunocompetent patients 50 years and older. *Arch Fam Med* 2000; 9: 863-869.
- Furuta Y, Fukuda S, Susuki S, Takasu T, Inuyama Y, Nagashima K. Detection of varicella-zoster virus DNA in patients with acute peripheral palsy by the polymerase chain reaction, and its use for the early diagnosis of zoster sine herpete. *J Med Virol* 1997; 52: 316-9.

Correspondência:

Dra Rita Simões
 Serviço de Neurologia
 Hospital Fernando Fonseca
 IC19, 2720-276 Amadora
 E-mail: rita_moiron_simoes@hotmail.com



Encefalite crónica a enterovirus com *status epilepticus* associada a imunodeficiência comum variável

Chronic enteroviral encephalitis with status epilepticus on a common variable immunodeficiency

Gabriella Di Virgilio^{1,3}, Alexandra Dinis¹, Paula Garcia², Conceição Robalo¹, Isabel Fineza¹

1 - Serviço de Neuropediatria do Hospital Pediátrico de Coimbra. 2 - Serviço de Doenças Metabólicas do Hospital Pediátrico de Coimbra. 3 - Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra.

Recepção do trabalho: 28/06/2005 | Aceitação definitiva: 27/10/2005

A imunodeficiência comum variável (ICV) é caracterizada por uma diminuição de pelo menos duas classes de imunoglobulinas. Cerca de metade dos doentes são diagnosticados em idade adulta. Esta imunodeficiência predispõe a infecções bacterianas de repetição e infecções virais crónicas.

Rapaz de 12 anos que desenvolveu um *status epilepticus* convulsivo inaugural, precedido de febre. A avaliação laboratorial inicial evidenciou uma leucopenia e trombocitopenia. A TAC-CE foi normal. O liquor revelou 8 células (70% mononucleares) com proteinorraquia e glicorraquia normais. As serologias (para EBV, HSV, Enterovirus, Mycoplasma, Legionella, Leptospira, Borrelia, Ehrlichia, Rickettsioses, Bartonella, Influenza, Adenovirus, Parvovirus, Arbovirus, Herpes virus, HIV 1 e 2) foram negativas. Foram excluídos: lúpus, porfíria, aminoacidopatias, défices de purinas e de pirimidinas. Após um *status epilepticus* de vários dias, o doente manteve uma epilepsia não controlada com alterações cognitivas e do comportamento. Fez duas RM-CE que foram normais e um PET que mostrou um hipometabolismo generalizado. O estudo imunológico evidenciou uma marcada diminuição das IgG, IgA e IgM. Esta hipogamaglobulinemia manteve-se independentemente das mudanças de fármacos anti-epilépticos (AE), excluindo desta forma uma hipogamaglobulinemia secundária aos AEs e conduzindo ao diagnóstico de ICV primária. Uma nova punção lombar com realização de PCR evidenciou um enterovirus. O diagnóstico final foi de encefalite crónica a enterovirus associada a ICV. O doente foi tratado com ciclos de imunoglobulinas endovenosas.

O *status epilepticus* inaugural em criança é mais frequente que em adultos. As encefalopatias agudas infecciosas são a sua etiologia mais frequente. A deficiente ou ausente resposta imune pode tornar a identificação de uma infecção difícil, necessitando de um alto índice de suspeição para o seu diagnóstico.

Palavras chave: encefalite crónica, enterovirus, hipogamaglobulinemia, *status epilepticus*.

Common variable immunodeficiency (CVI) is characterized by diminished levels of a minimum of two types of immunoglobulins. In nearly half of the cases the diagnosis is made in adults. CVI predisposes to repetitive bacterial infections and chronic viral infections.

A 12-year-old boy entered in convulsive *status epilepticus* after a fever episode. First laboratory tests showed leucopenia and thrombocytopenia. Brain CT scan was normal. CSF showed 8 cells/mm³ (70% of them were mononucleares) with a normal protein and glucose content. Serological tests (for EBV, HSV, Enterovirus, Mycoplasma, Legionella, Leptospira, Borrelia, Ehrlichia, Rickettsioses, Bartonella, Influenza, Adenovirus, Parvovirus, Arbovirus, Herpes virus, HIV 1 e 2) were negative. Main differential diagnoses as lupus, porphyria, aminoacidopathies and deficit of nucleic bases were excluded. After several days of *status epilepticus*, the patient was left with uncontrolled epilepsy and cognitive, behavioural changes. Two brain MRI were normal but PET showed a generalized hypometabolism. More detailed immunological tests revealed a diminution of IgG, IgA and IgM. This hypogamaglobulinemia remained stable in spite of changes in antiepileptic drugs and, therefore, an hypogamaglobulinemia due to antiepileptic therapy was excluded and a diagnosis of primary CVI was made. A new lumbar puncture showed a positive enterovirus PCR in CSF. Final diagnosis was a chronic enteroviral encephalitis in CVI. The child was treated by endovenous immunoglobulins.

Initial *status epilepticus* is more frequent in children than in adults. Acute, infectious encephalopathies are its most usual etiology. A deficit or absence of immune response may render difficult the diagnosis of an infection, so a high index of suspicion is needed.

Key words: chronic encephalitis, enterovirus, hypogamaglobulinemia, *status epilepticus*.



Introdução

A imunodeficiência comum variável (ICV) faz parte do espectro das hipogamaglobulinemias. É definida pela diminuição ou ausência de pelo menos duas classes de imunoglobulinas. Associadas a hipogamaglobulinemia são descritas várias alterações dos linfócitos B e T, embora a causa subjacente seja desconhecida. O atraso no diagnóstico é frequente, este último sendo feito em mais de 50% dos casos em idade adulta.

A hipogamaglobulinemia vai levar a infecções bacterianas recorrentes, principalmente a nível dos aparelhos respiratório e digestivo, e a baixos níveis de anticorpos específicos. Na ICV há uma incidência aumentada de doenças autoimunes (anemia hemolítica, púrpura trombocitopénica idiopática,...) e neoplásicas. Além das infecções bacterianas recorrentes explicadas pelo defeito na imunidade humoral, são também descritas, embora raramente, infecções virais crónicas (particularmente meningoencefalites crónicas a enterovirus).

Os Enterovirus são virus de RNA que pertencem à família dos picornaviridae. Existem mais de 70 serotipos diferentes (Poliovirus, Cocksackievirus, ECHO virus, Enterovirus 71 e outros). Os enterovirus são a causa mais frequente de meningite asséptica; mais raramente podem causar uma encefalite. Geralmente as infecções por enterovirus são autolimitadas, embora no doente imunodeficiente possam gerar infecções crónicas graves. Se há infecção por enterovirus num doente com hipogamaglobulinemia, haverá quase sempre envolvimento do SNC sob a forma de uma meningite ou meningoencefalite crónica que poderá ter anos de evolução e que muitas vezes levará à morte.

Caso Clínico

Rapaz de 12 anos de idade que recorreu ao SU por epistaxis. Referia um quadro de febre (38,5°C), cefaleias e dores abdominais com 72 horas de evolução. Nos antecedentes pessoais referia infecções das vias respiratórias de repetição, uma cardiopatia congénita operada no 1.º ano de vida e uma icterícia neonatal de causa desconhecida que necessitou de exsanguinotransfusão. Ao exame físico apresentava-se prostrado, febril, subictérico, sem sinais meníngeos, sopro sistólico III/VI, com o restante exame normal. Os exames laboratoriais mostraram uma trombocitopenia (54000/mm³), uma leucopenia (2690/mm³) e uma baixa da hemoglobina (de 13,9 para 10 g/dl) com tempos de coagulação normais. Foi internado na Sala de Observação. Três dias mais tarde (Dia 6 da doença) fez uma convulsão tónico-clónica generalizada em apirexia. Nesta altura notou-se uma rigidez terminal da nuca. Fez uma TAC-CE que foi normal e uma punção lombar que evidenciou

uma ligeira pleocitose (8 células com 70% mononucleares), com glicorraquia e proteinorraquia normais. Uma hora após a punção lombar iniciou crises parciais complexas com sintomatologia do lobo temporal e entrou em *status epilepticus convulsivo*. Foi internado na Unidade de Cuidados Intensivos. Apresentou um *status* farmacorresistente (tendo feito tiopental até um traçado de *burst-suppression*). Fez também terapêutica com claritromicina e aciclovir ev. Realizou vários EEGs que mostraram uma lentificação do ritmo de base. O traçado ictal evidenciou um início temporal ou frontal bilateral com generalização secundária. A RM-CE foi normal. Fez uma extensa investigação à procura de uma causa para a encefalopatia com epilepsia (serologias (EBV, HSV, enterovirus, Mycoplasma, Legionella, Leptospira, Borrelia, Ehrlichia, Rickettsioses, Bartonella, Influenza, adenovirus, parvovirus, arbovirus, herpes virus, HIV 1 e 2), PCR para HSV, estudo da autoimunidade (ANA, anti-dsDNA, despiste síndrome antifosfolipídico, complemento), estudo metabólico (porfiria, défice em purinas e pirimidinas, aminoacidopatias), estudo toxicológico (chumbo, pesticidos organofosforados, anfetaminas, canabinoides, opiáceos) que foi negativa. Realizou uma segunda RM-CE (6 dias após a primeira) que foi novamente normal. Após 14 dias em *status*, respondeu parcialmente ao fenobarbital e fenitoina em altas doses. Durante o internamento apresentou complicações infecciosas (pneumonia, endocardite). Fez um PET que mostrou um hipometabolismo generalizado. Após um mês e meio de internamento (Dia 44) teve alta mantendo uma epilepsia parcial frontotemporal bilateral com crises diárias, graves alterações do comportamento e marcada deterioração cognitiva.

No ambulatório teve várias intercorrências (queilites, pneumonias, novos episódios de *status*) que motivaram novos internamentos e continuação da investigação. Fez um estudo imunológico que evidenciou uma marcada diminuição das IgG (0,6 g/l (N: 7-16)), IgA (0,06 g/l (N: 0,8-2,3)) e IgM (0,07 g/l (N: 0,5-2)), uma diminuição dos linfócitos CD19+ (linf B) e níveis baixos de anticorpos anti-tetânico e anti-pneumocócica. Este conjunto de alterações permitiu o diagnóstico de uma imunodeficiência comum variável (ICV).

Esta ICV podia explicar a leucopenia e a trombocitopenia pelo intermediário de um transtorno da autoimunidade. Faltava perceber se havia uma relação entre a ICV e a encefalopatia com epilepsia. Entre as hipóteses, havia a possibilidade de uma encefalite viral crónica. Como se verificava um agravamento progressivo do deficit cognitivo do doente, decidiu-se repetir a punção lombar com pesquisa de vários virus por PCR, o que levou a identifi-



cação de um enterovirus. Não foi possível a caracterização do serotipo. O diagnóstico final foi de encefalite crónica a enterovirus associada a ICV. Fez tratamento com ciclos de IgIV (400mg/Kg de 3/3sem).

Discussão

Quando foi colocado o diagnóstico de ICV o doente estava a fazer terapêutica com anti-epilépticos o que levantou a questão de se poder tratar de uma ICV secundária a esta terapêutica. De facto, estão descritos na literatura quadros de hipogamaglobulinemia secundários aos antiepilépticos, nomeadamente a carbamazepina, a fenitoina e a lamotrigina. A não ser num caso publicado em 1986 e que consistiu numa reacção de hipersensibilidade à fenitoina seguida de um deficit de imunidade das células B (1), houve sempre uma normalização dos parâmetros imunológicos com a paragem do fármaco anti-epiléptico. A carbamazepina é o antiepiléptico mais frequentemente implicado nos casos de hipogamaglobulinemia adquirida (2, 3). Relativamente a fenitoina encontramos na literatura três casos descritos, além do caso acima referido: 1) uma menina de 5 anos que teve uma diminuição das IgG2 e IgG4 durante o tratamento com fenitoina (4), 2) um homem de 55 anos que desenvolveu uma ausência de IgA sob tratamento com fenitoina (5), 3) uma mulher de 24 anos que apresentou otites de repetição, uma diminuição das IgA, IgG e IgM, e níveis baixos de linfócitos CD19+ sob tratamento com fenitoina (6). Quanto a lamotrigina, está descrito o caso de um homem de 59 anos que desenvolveu infecções de repetição associadas a uma diminuição das IgA, IgG e IgM e diminuição da resposta humoral aos antígenos pneumocócicos sob tratamento com lamotrigina (7). No caso do nosso doente, foram tentadas várias alterações no tratamento antiepiléptico sem conseguir uma normalização dos níveis de imunoglobulinas (PHT, CBZ, PNB, VPA, CNZ, TPM). Além deste dado, o doente tinha nos seus antecedentes pessoais várias infecções de repetição o que está de acordo com as defesas imunitárias diminuídas anteriormente ao tratamento com AEs. Pelo que pensamos tratar-se de uma ICV primária.

Relativamente ao atingimento do SNC no âmbito de uma ICV, Rudge *and al* (8) fizeram uma revisão de 13 doentes com hipogamaglobulinemia primária (sete casos com agamaglobulinemia ligada ao X e seis casos com imunodeficiência comum variável) que tinham um atingimento do SNC. Entre os 13 doentes encontraram 1 caso de mielite crónica, 5 casos de encefalomielite crónica e 7 casos de encefalite crónica. Dos 13 casos, sete tiveram um exame com um enterovirus positivo. Dos seis outros, qua-

tro não fizeram uma PCR por enterovirus.

A amplificação por PCR (recomendação de nível A) é mais sensível que a serologia (recomendação de nível B) para a identificação de um enterovirus (9) e é o exame de eleição para tal identificação. O isolamento de enterovirus em cultura de células é outro método de identificação mas apresenta várias limitações: 1) não existe uma linhagem única de células para a identificação simultânea de todos os serotipos de enterovirus, 2) é uma técnica demorada (pode levar até 8 dias para ter um resultado), 3) tem uma sensibilidade de 65-75%. Pelo contrário, a identificação por PCR demora algumas horas a obter um resultado e tem uma sensibilidade de 95% e uma especificidade de 97 a 100%.

Os estudos imagiológicos e os exames citoquímicos do LCR são pouco informativos nos casos de encefalite crónica por enterovirus (8). A RM-CE pode ser normal ou evidenciar uma atrofia corticosubcortical. O estudo citoquímico do LCR pode ser normal, ou com celularidade baixa (<30 células) e proteinorraquia variável.

O tratamento da ICV consiste em ciclos de imunoglobulinas endovenosas (IgIV) e o tratamento atempado das infecções intercorrentes. Os ciclos de IgIV não parecem impedir a persistência das infecções do SNC. Foram feitas tentativas de administrar as imunoglobulinas a nível intratecal ou intraventricular sem conseguir a erradicação do patógeno. Existe um agente anti-viral dirigido contra os enterovirus: o pleconaril. Este fármaco é um anti-picornavirus (anti-enterovirus e anti-rhinovirus). Consoante os estudos e as populações estudadas tem demonstrado uma eficácia variável: resposta em 78% de 36 doentes com infecção a enterovirus (10). Em estudos em neonatos não conseguiu demonstrar eficácia.

Conclusão

O *status epilepticus* inaugural em criança é mais frequente que em adultos. As encefalopatias agudas infecciosas são a sua etiologia mais frequente. A deficiente ou ausente resposta imune pode tornar difícil a identificação da infecção, sendo necessário um alto índice de suspeição para o seu diagnóstico.

Num quadro de encefalopatia crónica e progressiva de causa desconhecida é importante fazer o estudo imunológico. Também durante o tratamento com anti-epilépticos (particularmente com carbamazepina, fenitoina ou lamotrigina) a ocorrência de infecções de repetição deve levar ao doseamento das imunoglobulinas.

Perante uma hipogamaglobulinemia e uma clínica sugestiva, devemos procurar infecções virais crónicas (particularmente a enterovirus) utilizando a técnica de PCR. ■

Bibliografia

1. Guerra I and al, Permanent intrinsic B cell immunodeficiency caused by phenytoin hypersensitivity, *J Allergy Clin Immunol* 1986 Apr; 77(4): 603-7.
2. Moreno A and al, Carbamazepine induced transient monoclonal gammopathy and immunodeficiency, *Allergol Immunopathol (Madr)* 2004 Mar-Apr; 32(2): 86-8.
3. Van Ginneken E and al, A man with a mysterious hypogammaglobulinemia and skin rash, *Neth J Med* 1999 Apr; 54(4): 158-62.
4. Ishizaka A and al, Phenytoin-induced IgG2 and IgG4 deficiencies in a patient with epilepsy, *Acta Paediatr* 1992 Aug; 81(8):646-8.
5. Braconier J, Reversible total IgA deficiency associated with phenytoin treatment, *Scand J Infect Dis* 1999; 31(5):515-6.
6. Pereira L and al, Reversible panhypogammaglobulinemia associated with phenytoin treatment, *Scand J Infect Dis* 2002; 34(10): 785-7.
7. Smith J and al, Lamotrigine-induced common variable immune deficiency, *Neurology* 2004 Mar 9; 62 (5): 833-4.
8. Rudge P and al, Encephalomyelitis in primary hypogammaglobulinemia, *Brain* 1996 Feb; 119 (Pt1): 1-15.
9. Steiner I and al, Viral encephalitis: a review of diagnostic methods and guidelines for management, *Eur J Neurol.* 2005 May; 12 (5): 331-43.
10. Rotbart HA, Enteroviral infections of the central nervous system, *Clin Infect Dis* 1995; 20: 971-81.
11. Ballou M, Primary immunodeficiency disorders: antibody deficiency, *J allergy clin immunol* 2002 Apr; 109 (4): 581-591.
12. Cham B and al, Neutropenia associated with primary immunodeficiency syndromes, *Sem in Hematology* 2002 Apr; 39 (2): 107-112.
13. Kupila L and al, Diagnosis of enteroviral meningitis by use of polymerase chain reaction of cerebrospinal fluid, stool, and serum specimens, *Clin Infect Dis.* 2005 Apr 1; 40 (7): 982-7.

Correspondência:

Dra. Gabriella Di Virgilio
Serviço de Neurologia
Centro Hospitalar de Coimbra
Apartado 7005
3041-853 COIMBRA
E-mail: gdivirgilio@interacesso.pt

Disfunção cognitiva inicial na esclerose múltipla *Early cognitive dysfunction in multiple sclerosis*

Joana Guimarães¹, Cláudia Sousa^{2,3}, Rosália Fonseca¹, Maria José Sá^{1,2,4}

1 - Serviço de Neurologia, 2 - Centro de Investigação e Tratamento da Esclerose Múltipla. Hospital de São João, Porto. 3 - Universidade do Minho, Braga. 4 - Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina do Porto, Porto.

Recepção do trabalho: 27/12/2004 | Aceitação definitiva: 24/10/2005

Introdução

A disfunção cognitiva é uma causa importante de incapacidade nos doentes com Esclerose Múltipla (EM). A sua prevalência estimada na EM é 45-65%, surgindo tipicamente no decurso tardio da doença. Os autores apresentam um caso clínico em que a primeira manifestação da EM foi disfunção cognitiva.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, professor de educação visual, que aos 42 anos inicia quadro subagudo de défice de memória para factos recentes e desorientação espacial, de evolução progressiva. Realizou TAC encefálico que não mostrou alterações. Em 1997, quatro anos após o quadro inicial, foi observado por Neurologista, apresentando para além dos défices cognitivos, síndrome cerebeloso cinético à direita, tendo sido internado no Serviço de Neurologia. O estudo efectuado – RM encefálica com atrofia corticosubcortical e múltiplas lesões na substância branca com características de desmielinização; bandas oligoclonais positivas no líquido; potenciais evocados visuais e auditivos com alterações sugestivas de desmielinização – permitiu diagnosticar EM; nesta altura, a avaliação neuropsicológica sugeriu provável processo de deterioração das funções motoras e alterações cognitivas em domínios como a atenção e memória. Foi orientado para a Consulta de Doenças Desmielinizantes, apresentando actualmente uma forma secundariamente progressiva (EDSS: 6,5), em que a deterioração cognitiva é o aspecto mais incapacitante. Em 2001 a avaliação neuropsicológica revelou funcionamento intelectual global diminuído, associado a francas alterações da memória recente. Apesar de várias terapêuticas instituídas, o doente apresenta deterioração cognitiva progressiva, com interferência grave na sua capacidade funcional. A última avaliação neuropsicológica (2004) revelou atingimento cognitivo nas áreas frequentemente afectadas na EM, alterações compatíveis com quadro demencial.

Discussão

Este caso clínico sobressai pela forma pouco comum de apresentação da EM, reforçando o conceito de que, uma vez estabelecida a disfunção cognitiva nestes doentes, dificilmente existe remissão. Discutem-se as terapêuticas – imunomoduladoras ou outras – mais apropriadas à resolução dos défices cognitivos na fase inicial da doença.

Palavras chave: Esclerose Múltipla, Disfunção cognitiva.

Introduction

Cognitive dysfunction is an important cause of disability in patients with Multiple Sclerosis (MS). Its prevalence is estimated at 45 to 65% and typically is detected later in the course of MS. The authors describe a patient whose initial presentation of MS was cognitive dysfunction.

Case Report

A 42-year-old man, professor, with a subacute history of short-term memory deficit and spatial disorientation with progressive course, performs a cerebral CT-scan that doesn't reveal any changes. Four years later he is observed by a neurologist who detects cognitive impairment and right kinetic cerebellum syndrome. Thus, he was admitted at the Neurology Department (in 1997) and submitted to a diagnostic work-up: cerebral MRI – multiple demyelinating lesions and cortico-subcortical atrophy; CSF study – positive oligoclonal bands restricted to the CSF; visual and auditory evoked potentials – positive for demyelination. These changes allowed the establishment of the final diagnosis at discharge as multiple sclerosis. Neuropsychological evaluation revealed impairment of motor functions, attention and memory. The patient was afterwards admitted to our MS outpatient clinical care, and, at the moment, he presents a secondary progressive MS (EDSS: 6.5), in which the cognitive dysfunction is the most important disability. In 2001, the follow-up neuropsychological assessment disclosed a global cognitive decline, with severe impairment of memory domain. Several therapeutics strategies were tried, but the patient developed a progressive cognitive deterioration with an important repercussion in his functionality. The last neuropsychological evaluation (2004) disclosed a severe impairment of cognitive function in domains frequently involved in MS, compatible with a demential process.

Discussion

This case highlights an uncommon first manifestation of MS, and also reinforces the idea that once cognitive dysfunction develops in a patient with MS it usually does not remit. We discuss the management of cognitive impairment – immunomodulatory drugs and other therapeutics strategies – more appropriated for dealing with cognitive problems at initial phases of the disease.

Key words: Multiple Sclerosis, cognitive dysfunction.

Introdução

A disfunção cognitiva é uma causa de incapacidade importante nos doentes com Esclerose Múltipla (EM). Com efeito, estudos neuropsicológicos recentes indicam que as alterações cognitivas ocorrem em 45-60% destes doentes (1). A interferência destas alterações com a qualidade de vida dos doentes levou a um interesse renovado e crescente no diagnóstico precoce da disfunção cognitiva. Sabe-se que independentemente da sua incapacidade física, os doentes com défices cognitivos apresentam uma actividade profissional e social limitada (2,3).

Descrições menos recentes englobavam as alterações cognitivas numa categoria mais abrangente denominada "sintomatologia mental"; no entanto, torna-se importante, em termos de atitude terapêutica, separar as alterações comportamentais, e as afectivas, das alterações cognitivas. O processo de deterioração cognitiva nos doentes com EM não é uniforme, sendo largamente influenciado pelo grau de incapacidade funcional, tempo de duração da doença, e pela cronicidade da terapêutica (4,5). Este processo pode surgir de forma insidiosa na fase inicial da doença, com consequente tradução clínica tardia, sendo raramente a forma de início de apresentação da doença. Assim, a detecção precoce, ainda numa fase subclínica, da disfunção cognitiva torna-se um dos objectivos principais na abordagem diagnóstica dos doentes com EM. A atrofia cerebral, atrofia do corpo caloso e aumento dos ventrículos são as alterações mais vezes encontradas na imagiologia estrutural; no entanto, existe uma modesta relação entre lesão e défice cognitivo (6,7). Com as novas técnicas de imagem, nomeadamente a RM funcional, a imagem de transferência de magnetização e a espectroscopia, com a capacidade de detecção precoce do processo de lesão axonal, começa a ser possível predizer quais os doentes em risco de desenvolver alterações cognitivas (8,9).

Na rotina de uma consulta de Esclerose Múltipla uma avaliação cognitiva de fácil acesso pode ser feita pelo *Mini-Mental State Examination* e pelo EDSS (*Expanded Disability Status Scale*). No entanto, a falta de sensibilidade destas duas formas de avaliação obriga a que, perante determinados sinais de alerta, o doente seja submetido a uma avaliação neuropsicológica mais exaustiva (tabela 1). Os domínios da cognição mais afectados, descritos por Rao e colaboradores (1), são a memória recente, a concentração e a atenção, velocidade de processamento da informação, fluência verbal, e a capacidade visuo-perceptiva. Rao e colaboradores (1) desenvolveram uma bateria de testes com alta especificidade (94%) e alta sensibilidade (71%), que engloba dois testes de memória, o Teste de Memória Selectiva e o Teste de Memória Espacial; o Teste

de PASAT, para avaliação da velocidade de processamento de informação; e o Teste de Palavras, na avaliação da fluência verbal.

Tal como já foi referido, a disfunção cognitiva é detectada habitualmente no decurso tardio da doença, surgindo raramente como forma de apresentação da doença. Assim, os autores apresentam um caso clínico que motivou esta revisão teórica introdutória, em que a manifestação clínica inicial da EM se traduziu por défices cognitivos.

Tabela 1. Sinais de alerta na avaliação cognitiva do doente com EM, descritos por Rao e colaboradores (1).

Atrofia cerebral no estudo de imagem
Incapacidade de o doente contar uma história de forma coerente
Faltas frequentes à consulta
Falta de aderência à terapêutica
Dificuldades aparentemente inexplicáveis no trabalho
Alterações cognitivas detectadas pela família
Quadro depressivo que não responde à terapêutica

Caso clínico

Doente do sexo masculino, 54 anos, professor de Educação Visual, que aos 42 anos inicia quadro subagudo, de evolução progressiva, de défice de memória para factos recentes e desorientação espacial. Perante esta sintomatologia realiza nessa altura TAC cerebral, que não mostra alterações. Quatro anos depois do início deste quadro sintomático o doente é enviado a uma consulta de Neurologia, por manter défice de memória associado a desequilíbrio da marcha. Nesta altura, ao exame neurológico detectavam-se as seguintes alterações: perda de memória para factos recentes, défice de nomeação, lentificação psicomotora, humor disfórico, disartria (voz escândida), nistagmo multidireccional e quadro cinético cerebeloso à direita (ataxia dos membros direitos e tremor de intenção à direita). O doente é internado no Serviço de Neurologia para estudo de alterações cognitivas com quatro anos de evolução, associadas a síndrome cerebeloso de instalação subaguda.

Nos antecedentes patológicos o doente apresentava, de relevo, uma história enxaqueca com aura; os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Durante o internamento efectuou estudo analítico de rotina (hemograma e bioquímica) e estudo serológico de sífilis e doença de Lyme, que se revelaram normais. No estudo do líquor a pesquisa de bandas oligoclonais de IgG foi positiva, sendo normais a citologia (0 células/mm³) e a bioquímica (proteínas totais = 0,45 mg/dL). Os potenciais evocados visuais e auditivos sugeriram um processo de desmielinização, enquanto que os somatossensitivos foram inconclusivos. O doente realizou avaliação neuro-

psicológica – Teste de memória selectiva, Teste de memória espacial, PASAT e Teste de Palavras – que mostrou défice de cognição em domínios como a atenção/concentração e memória. O estudo de imagem por ressonância magnética revelou a presença de múltiplas lesões de hipersinal em T2 e FLAIR localizadas na substância branca subcortical, de predomínio frontal. Perante os resultados descritos o doente teve alta com o diagnóstico de Esclerose Múltipla, orientado para a Consulta de Doenças Desmielinizantes, onde é seguido desde 1998. Já nesta consulta, efectua posteriormente o estudo genético do CADASIL (perante processo demencial em adulto jovem, com história de enxaqueca, e imagem com lesões subcorticais), que é negativo. Em 2000, após

novo surto, o doente fica com uma tetraparésia de predomínio direito (grau 4 à esquerda/grau 3 à direita). Cerca de 2 anos depois, após novo surto, além do agravamento progressivo dos défices cognitivos sofre agravamento da tetraparésia, e novo quadro atáxico (axial). Actualmente, o doente apresenta forma secundariamente progressiva de EM (EDSS actual: 6,5), em que a deterioração cognitiva é o aspecto mais incapacitante (tabela 2). No estudo de imagem por ressonância magnética cerebral, além das múltiplas lesões de desmielinização, salienta-se a atrofia cortico-subcortical marcada, de evolução progressiva (fig.1).

Desde 1998 são tentadas diversas terapêuticas imunomoduladoras (ver tabela 3). Em 2000 optou-se por iniciar

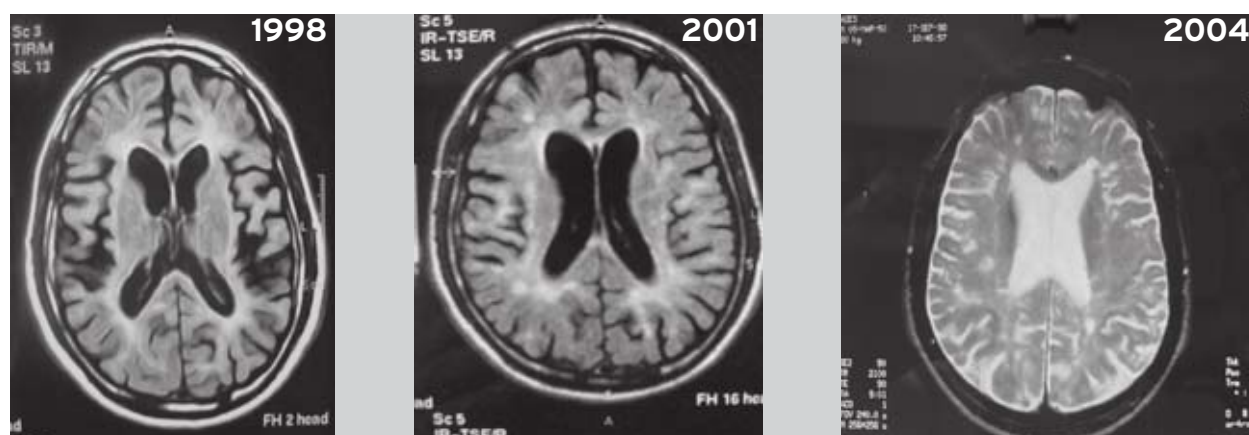


Figura 1. Estudo de imagem por Ressonância Magnética Cerebral, evolução em 6 anos.

Tabela 2. Evolução clínica nos últimos 4 anos.

1999: surto	2000: surto	2002: surto	2004
EDSS: 2	EDSS: 3,5	EDSS: 6,0	EDSS: 6,5
Alterações cognitivas	Alterações cognitivas	Alterações cognitivas	Forma secundariamente progressiva
Ataxia axial	Ataxia axial	Ataxia axial	
	Tetraparésia (grau 4) espástica de predomínio direito	Tetraparésia espástica	
	RM medular: lesão desmielinizante em actividade da medula cervical (C4-C5)	Dismetria	
		Marcha possível só com apoio unilateral	Deterioração cognitiva: aspecto mais incapacitante

Tabela 3. Terapêuticas efectuadas desde o início do diagnóstico de Esclerose Múltipla.

Fármaco	Esquema	Período
Imunomoduladores		
Interferon beta 1b	250 g, s.c., dias alternados	Setembro/98 – Novembro/2001
Metilprednisolona	1mg/Kg/dia, e.v., 3 dias/mês	Abril/01 – Abril/02
Imunoglobulinas	0,2g/Kg, e.v., 1 dia/mês	Abril/02 – Outubro/02
Terapêutica sintomática		
Piracetam	3600mg/dia, oral	1997 – 2000
Nimodipina	90mg/dia, oral	1997 – 2000
Donepezil	5 mg/dia, oral	início em 2000
Actualmente		
Mitoxantrone	12 mg/ m ² , trimestral	Novembro/02-Agosto/04
Donepezil	10mg/dia, oral	Desde Novembro de 2002



terapêutica sintomática dos défices cognitivos com donepezil (10mg); actualmente, o doente mantém este anticolinesterásico e efectua pulsos trimestrais de mitoxantrone. Apesar das várias estratégias terapêuticas, o doente tem apresentado deterioração cognitiva progressiva, com interferência importante na sua capacidade funcional, o que motivou a reforma aos 50 anos. A última avaliação neuropsicológica revelou atingimento cognitivo nas áreas frequentemente afectadas na EM: atenção/concentração, fluência verbal, velocidade de processamento, memória – alterações compatíveis com processo demencial subcortical.

Discussão

Este caso clínico sobressai pela forma pouco comum de apresentação da EM, e pela sua evolução, confirmando as referências da literatura de que, uma vez estabelecida a disfunção cognitiva, dificilmente existe remissão (1,4,10). O tratamento engloba a terapêutica preventiva, como os imunomoduladores, e a terapêutica sintomática. Estudos recentes mostraram a importância dos fármacos modificadores da história natural da doença nas fases iniciais, incluindo as formas monossintomáticas (11-15). Através da avaliação e monitorização com técnicas de imagem mais recentes, estes estudos têm apontado para esta abordagem preventiva da disfunção cognitiva. Assim, a estratégia mais eficaz parece ser a introdução o mais rapidamente possível da terapêutica de primeira linha, os imunomoduladores (16). Alguns estudos actuais (17,18) começam também a defender terapêuticas mais agressivas (imunossuppressores) nas formas progressivas, nomeadamente a ciclofosfamida e o mitoxantrone, como forma de retardar, e por vezes até melhorar, o processo de deterioração cognitiva.

Uma vez estabelecidos os défices cognitivos, a terapêutica sintomática torna-se uma opção válida em várias vertentes, nomeadamente, através da reabilitação cognitiva, da terapia ocupacional e da psicoterapia; estas formas de intervenção, aliadas à terapêutica farmacológica podem ajudar a minimizar as consequências inerentes ao processo de deterioração cognitiva (19,20). De entre a terapêutica farmacológica existem poucos trabalhos sobre o uso de inibidores da colinesterases na EM, no entanto o donepezil é o fármaco mais estudado nestes doentes (21-23). Greene e colaboradores (21), num estudo em que foram avaliados 70 doentes com EM e disfunção cognitiva, mostraram existir uma melhoria significativa em domínios da cognição, tais como, atenção, memória e funções executivas, após 12 semanas de tratamento com donepezil. Num estudo ainda mais recente, Krupp e colaboradores

(22) constataram efeito benéfico do donepezil após 24 semanas no defeito de memória de doentes com EM e disfunção cognitiva (69 doentes).

No presente caso clínico, a forma pouco comum de manifestação da EM levou a um atraso no seu diagnóstico. Neste sentido, é lícito pensar que a ausência de terapêutica imunomoduladora logo na fase inicial da doença possa ter permitido, pelo menos em parte, a evolução do quadro de deterioração cognitiva. De qualquer forma, importa realçar que a disfunção cognitiva neste doente foi, desde início, o aspecto mais incapacitante. Por último, este caso alerta para formas menos frequentes de tradução da doença e ilustra a importância de se valorizar e de se intervir perante sintomatologia cognitiva progressiva em doentes relativamente jovens. ■

Bibliografia

1. Rao SM, Leo GJ, Bernardin L, Unverzagt F. Cognitive dysfunction in multiple sclerosis I. Frequency, patients and prediction. *Neurology* 1991; 41: 685-691.
2. Rao SM, Leo GJ, Bernardin L, Unverzagt F. Cognitive dysfunction in multiple sclerosis. Impact on employment and social functioning. *Neurology* 1991; 41: 692-696.
3. Achiron A, Barak Y. Cognitive impairment in probable multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 443-6.
4. Krupp LB, Elkins LE. Fatigue and declines in cognitive functioning in multiple sclerosis. *Neurology* 2000; 55: 934-9.
5. Lincoln NB, Dent A, Harding J, et al. Evaluation of cognitive assessment and cognitive intervention for people with multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;72 (1): 93-8.
6. Nocentini U, Rossini PM, Carlesimo GA, et al. Patterns of cognitive impairment in secondary progressive stable phase of multiple sclerosis: correlations with MRI findings. *Eur Neurol* 2001;45 (1): 11-8.
7. Benedict RH, Weinstock-Guttman B, Fishman I, et al. Prediction of neuropsychological impairment in multiple sclerosis: comparison of conventional magnetic resonance imaging measures of atrophy and lesion burden. *Arch Neurology* 2004; 61(2): 226-30.
8. Gadea M, Martinez-Bisbal MC, et al. Spectroscopic axonal damage of the right caudate nucleus relates to selective attention impairment in early stage relapsing-remitting multiple sclerosis. *Brain* 2004; 127(Pt1): 89-98.
9. Miller DH, Grossman RI, Reingold SC, McFaland HF. The role of magnetic resonance techniques in understanding and managing multiple sclerosis. *Brain* 2001 May; 124:1052-3.
10. Kujala P, Portin R, Ruutiainen J. The progress of cognitive decline in Multiple Sclerosis: a controlled 3-year follow-up. *Brain* 1997; 120 (pt 2): 289-97.
11. Bobholz JA, Rao SM. Cognitive dysfunction in Multiple Sclerosis: a review of recent developments. *Curr Opin Neurol*. 2003 Jun; 16(3): 283-8.
12. Fisher JS, Priore RL, Jacobs LD, et al. Neuropsychological effects of Interferon beta-1a in relapsing multiple sclerosis: Multiple Sclerosis Collaborative Research Group. *Ann Neurol* 2000; 48(6): 885-92.
13. Pliskin NH, Hamer DP, Goldstein DS, et al. Improved delayed visual reproduction test performance in multiple sclerosis patients receiving interferon beta-1b. *Neurology* 1996; 47(6):1463-8.
14. Amato MP, Ponziani G, Siracusa G, Sorbi S. Cognitive dysfunction in early-onset multiple sclerosis: a reappraisal after 10 years. *Arch Neurol* 2001; 58:1602-6.
15. Miller DH, Molyneux PD, Barker GJ, MacManus DG, Moseley IF, Wagner K. Effect of interferon-beta1b on magnetic resonance imaging outcomes in secondary progressive multiple sclerosis: results of a European multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial. European Study Group on Interferon-beta1b in secondary progressive multiple sclerosis. *Ann Neurol* 1999; 46 (6): 850-9.
16. Goodin DS, Frohman EM, Garmany GP, et al. Disease modifying therapies in multiple sclerosis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology and the MS Council for Clinical Practice Guidelines. *Neurology* 2002; 58:169-78.

17. Zephir H, Seze J, Dujardin K, et al. One-year cyclophosphamide treatment combined with methylprednisolone improves cognitive dysfunction in progressive forms of multiple sclerosis. *Mult Scler* 2005; 11(3):360-3.
18. Hartung HP, Gonsette R, König N, et al. Mitoxantrone in progressive multiple sclerosis: a placebo-controlled, double-blind, randomized, multicentre trial. *Lancet* 2002; 360 (9350): 2018-25.
19. Piras MR, Magnano I, Canu ED. Longitudinal study of cognitive dysfunction in multiple sclerosis: neuropsychological, neuro-radiological, and neurophysiological findings. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 878-85.
20. Jonsson A, Korfältz EM, Heltberg A, et al. Effects of neuropsychological treatment in patients with multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand* 1993; 88 (6): 394-400.
21. Greene YM, Tariot PN, Wishart H, Cox C, Holt CJ, Schwid S, Noviasky J. A 12-week, open trial of donepezil Hydrochloride in patients with multiple sclerosis and associate cognitive impairments. *J Clin Psychopharmacol* 2000; 20(3): 350-6.
22. Krupp LB, Christodoulou C, Melville P, Scherl WF, MacAllister WS, Elkins LE. Donepezil improved memory in multiple sclerosis in a randomized clinical trial. *Neurology* 2004; 63(9): 1579-85.
23. Laurean B. Effects of Donepezil on memory and cognition in Multiple Sclerosis: Comprehensive analysis of the AIMS study. *Neurology* 2004; 62:179-180.

Correspondência:

Dra. Joana Guimarães
Serviço de Neurologia, Hospital de São João
Alameda Professor Hernâni Monteiro
4202-452 PORTO
E-mail: jguimraes9@hotmail.com

Primeira intervenção neurocirúrgica praticada por médico português ou *Primeira intervenção neurocirúrgica praticada em território português*

Sebastião Silva Gusmão

Faculdade de Medicina e Serviço de Neurocirurgia do Hospital das Clínicas, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte – Brasil.

Introdução

Em recente publicação, Pinto F (1) relata a primeira intervenção neurocirúrgica praticada em Portugal, em 1898. Acreditamos que tal primazia possa retroceder no tempo por quase dois séculos desde que o espaço de Portugal englobe também as colônias portuguesas do século 18. O primeiro procedimento neurocirúrgico realizado por médico português foi em 1710, no Brasil, então colônia portuguesa.

Transcrevemos, com grafia atualizada, o relato desse procedimento, realizado pelo cirurgião Luis Gomes Ferreira e publicado em Lisboa, em 1735, no livro Erário Mineral (2).

Transcrição do relato

"Observação maravilhosa de um caso grande, curado com aguardente, em uma ferida da cabeça penetrante.

No ano de 1710, me mandou chamar Dom Francisco Rondon, natural de São Paulo, estando morador nas Minas de Paraopeba, em um ribeiro minerando; e andando os seus escravos trabalhando, caiu na cabeça de um, um galho, ou braço de um pau, que, casualmente, se despregou de seu natural, e logo ficou o tal escravo em terra e sem acordo, nem fala: fez-lhe alguns dos seus remédios caseiros, mas sem efeito algum; no fim de três dias, cheguei a vê-lo e o achei do mesmo modo, sem responder uma palavra, com uma pequena ferida; nestes termos, considerei que algum osso quebrado estava carregando sobre a dura-máter, e ofendendo o cérebro; abri praça em cruz com uma tesoura e, afastando bem a carne e o pericrânio, logo com os dedos achei ossos fraturados para várias partes; tomei o sangue com lequinos de fios molhados em clara de ovo, e sendo junto da noite, antes da hora da ceia, descobri a cura, e, estando o sangue parado (que quer Deus dar o frio conforme há a roupa), porque não tendo mais que clara de ovo e teias de aranha para tomar o sangue, por serem matos gerais, muito distantes de povoado e de vizinhança, parou o sangue, não sendo pouco; e, logo assim que meti os dedos dentro da ferida, achei um osso submerso; e entendo, que aquele era o que fazia o dano, me não enganei, porque, metendo o levantador com melhor jeito que pude, alguma coisa o

levantei; e porque o doente estava com um peso notável na cabeça e muito sonolento, depois de ter trabalhado bastante tempo, lhe lancei em cima das fraturas umas pingas de aguardente, tépida somente, para confortar a fraqueza que tinha recebido e a contusão; depois disto curei com todo o ovo, misturado e batido com umas pingas da dita aguardente; no outro dia já o doente falava alguma coisa, e nesse mesmo dia ordenei fosse o doente para a Vila Real de Sabará em uma rede, onde eu era morador, para lhe assistir, e o curei do modo seguinte.

Depois de chegar o doente, fiz um digestivo de terebintina lavada e misturada com um pouco de óleo de aparício e umas pingas de aguardente, com o qual fiz a primeira cura, molhando nele fios, e curando a circunferência da carne que tinha levantado e afastado, lançando primeiro umas pingas de aguardente morna, somente em cima das rachaduras dos ossos, e pondo-lhe em cima delas fios secos; no outro dia tirei a cura, e meti o levantador outra vez e levantei mais o osso, e daí por diante, foi o doente falando muito bem, mas não com todo acerto; pelo tempo foram saindo os ossos quebrados, curando sempre do mesmo modo, até que saíram todos e ficou o cérebro à vista com um buraco quase do tamanho de uma laranja; pus-lhe um pedaço de casco do cabaço, limpo por dentro e por fora, forrado com tafetá encarnado e seguro, bem justo com as paredes dos ossos em redondo, lançando dentro, antes de o pôr, umas pingas de aguardente quebrada somente da frieza, e por cima do cabaço curava com o sobredito digestivo, carregando bem nos lábios da chaga para ter mão na carne que não crescesse e cobrisse as paredes do osso, que iam em redondo criando poro; e, assim que este ia crescendo, ia eu também aparando e diminuindo o cabaço em roda com um canivete para ir sempre ficando certo com o osso, para ter mão nos apósitos da cura, que é o de que serve o casco de cabaço, com a qual cura continuei sempre, até de todo se fechar o buraco; e não lancei dentro leite, nem óleo rosado onfacino, como mandam os antigos, por ver que com a aguardente ia sucedendo bem desde o princípio; e algumas vezes toquei a carne dos lábios com espírito de vitríolo e outras com pó de pedra-ume queimada, para ter

mão nela, enquanto a natureza ia criando o poro e tapando o buraco, por onde se estavam vendo os miolos palpitar claramente; e, assim que o buraco se acabou de fechar, acabei também de lançar fora o casco de cabaço e acabei de curar a chaga com aguardente somente, até de todo encarnar e cicatrizar; falando o doente em toda a cura muito bem e comendo melhor; e, por fim, como em algumas ocasiões o doente falava alguma palavra com menos acerto, mas servindo muito bem, disse a seu senhor o não mandasse carregar na cabeça peso algum.

Esta observação me lembrou ainda a tempo e a quis escrever para doutrina dos modernos e para melhor crença da maravilhosa virtude da aguardente. Quem dissesse aos antigos que em cima das membranas do cérebro e em cima do mesmo cérebro se lançava aguardente, sendo um medicamento tão cáldo, que diriam eles, quando encomendam tanto os benignos? É certo que o haviam de reprovar com a espada na mão, e também é certo que eles não podiam saber tudo".

Comentários

No século 18, a medicina em Portugal e seus domínios dividia-se em dois ramos: um erudito, exercido por médicos formados, e outro mais prático, exercido por cirurgiões e barbeiros. As poucas informações existentes sobre a vida de Luís Gomes Ferreira foram quase todas fornecidas por ele mesmo ao longo do livro *Erário Mineral* (2). Era português, natural da Vila de São Pedro de Rates. Ainda jovem foi para Lisboa, onde aprendeu a arte de cirurgião-barbeiro com Francisco dos Santos, cirurgião da enfermaria Real de Dom Pedro. Completou sua formação no Hospital Real de Todos-os-Santos, em Lisboa. Realizou várias viagens à Índia e ao Brasil como cirurgião. Em 1708 instala-se em Salvador, capital do Estado da Bahia, onde permanece até 1710. Neste ano, muda-se para Minas Gerais, instalando-se, sucessivamente, nas cidades de Sabará, Mariana e Vila Rica. Em 1711, integrou-se, como cirurgião, ao exército recrutado para expulsar a esquadra francesa que invadira a cidade do Rio de Janeiro. Em 1731 retorna para Portugal e, em 1735, publica o livro *Erário Mineral*, no qual relata sua experiência médica de 23 anos no Brasil.

O *Erário Mineral* é o quinto livro médico escrito no Brasil, sendo o primeiro tratado geral de clínica, terapêutica e cirurgia. Dividido em 12 capítulos, denominados no livro de *Tratados*, descreve as doenças mais comuns na região no começo do século 18 e a respectiva terapêutica, baseada principalmente em plantas locais e procedimentos cirúrgicos.

A primeira intervenção neurocirúrgica relatada em território português e transcrita acima, trata-se de trauma

cranioencefálico, com fraturas expostas e afundamento ósseo, causado pela queda de galho de árvore sobre a cabeça de um escravo, na região de Sabará, em 1710. Ferreira retirou os fragmentos ósseos afundados, fez hemostasia, protegeu a falha óssea e aplicou aguardente na ferida, até a cicatrização completa. O paciente recuperou-se, voltando ao trabalho e permanecendo como seqüela o fato de "falar alguma palavra com menos acerto".

O tratamento cirúrgico do trauma craniano com fratura conta com razoável documentação desde os tempos pré-históricos. As intervenções sobre o crânio, executadas até o surgimento da neurocirurgia com especialidade, na segunda metade do século 18, se restringiam quase apenas ao tratamento das fraturas e à drenagem de possível hematoma extracerebral associado (3,4). Assim, Littré (5), em 1898, define trepanação como "a aplicação do trépano, que se pratica ordinariamente sobre o crânio, particularmente para tratar os acidentes de compressão cerebral por fragmento ósseo afundado ou por coleção de sangue".

Apesar de a maioria das trepanações (abertura intencional do crânio) realizada no período neolítico eurasiático e na América pré-colombiana apresentar provável motivação mágica ou religiosa (6,7,8), parece que, em alguns casos, principalmente no Peru incaico, eram realizadas para tratamento de fraturas cranianas com afundamento (8,9). Falam a favor dessa hipótese muitos crânios trepanados encontrados no Peru com fraturas adjacentes à abertura óssea artificial (10).

No papiro de Edwin Smith, datado do século 17 a.C., são referidos onze casos de fratura, sendo aí, pela primeira vez, mencionado o cérebro em documento escrito (11). Mas não se encontra nem no antigo Egito, nem na Mesopotâmia, registro de tratamento cirúrgico das lesões traumáticas do crânio, e não se conhecem múmias trepanadas (12).

Hipócrates (460-377 a.C.) preconizava o tratamento cirúrgico de algumas fraturas de crânio e descreveu a técnica da trepanação (13). Celsus (25 a.C. – 50 d.C) e Galeno (131 – 201) pormenorizaram as indicações e a técnica cirúrgica referentes às fraturas de crânio (4).

Até a primeira metade do século 19, o tratamento cirúrgico das fraturas do crânio, especialmente daquelas com afundamento ósseo, e dos hematomas extracerebrais e coleções purulentas associados, continuou a ser realizado pelos cirurgiões com poucos melhoramentos em relação à antiguidade clássica. Os critérios mais precisos para as indicações cirúrgicas no trauma cranioencefálico e o aprimoramento da técnica operatória, só foram possíveis no final do século 19, graças à melhor compreensão das funções do sistema nervoso e aos desenvolvimentos técnicos reunidos pelos pioneiros, quando estabeleceram

a neurocirurgia como especialidade (14).

Tendo por referência a evolução do tratamento do trauma craniano com fratura e afundamento ósseo, pode-se afirmar que o procedimento praticado por Luis Gomes Ferreira, ou seja, a retirada dos fragmentos ósseos afundados, era o preconizado na época e é, em essência, o realizado nos dias atuais. É surpreendente, diante das precárias condições da medicina em Portugal, e especialmente em suas colônias, no início do século 18, que o procedimento realizado por Luis Gomes Ferreira corresponda ao que era preconizado pela elite dos cirurgiões europeus da época e insere-se na tradição da medicina científica desde Hipócrates. ■

Bibliografia

1. Pinto F. A primeira intervenção neurocirúrgica praticada em Portugal. *Sinapse*. 2002; 2:56-58.
2. Ferreyra LG. Erário mineral. Lisboa, Oficina de Miguel Rodrigues, 1735: 345-347.
3. Bakay L. An early history of craniotomy. Springfield, Charles C Thomas, 1985.
4. Horrax G. Neurosurgery: an historical sketch. Springfield, Charles C. Thomas, 1952.
5. Littré E. Dictionnaire de Médecine. Paris, Librairie JB Baillière et Fils, 1898, ed. 18.
6. Broca P. La trépanation chez les Incas. *Bull Acad Méd* 1866; 32:866-871.
7. Osler SW. The evolution of modern medicine. New Haven, Yale University Press, 1921.
8. Rogers. The history of craniotomy. *Ann Med Hist* 1930; 2:495-541.
9. Horsley V. Brain surgery in the stone age. *Br Med J* 1887; 1:582.
10. Tello JC. Prehistoric trephining among the Yauyos of Peru. *Proc 14th Internat Cong of Americanists* 1913: 75-83.
11. Breasted JH. The Edwin Smith Papyrus. Chicago, Univ. Chicago Press, 1930.
12. Campillo D. La enfermedad en la prehistoria: introducción a la paleopatología. Barcelona, Salvat Editores, 1983.
13. Hippocrate. Des plaies de tête. Oeuvres complètes. Paris, Littré, 1841.
14. Ballance SC. A glimpse into the history of the surgery of the brain. *Lancet* 1922; 22:111-116 e 165-172.

Correspondência:

Prof. Doutor Sebastião Silva Gusmão
Faculdade de Medicina e Serviço de Neurocirurgia
do Hospital das Clínicas
Universidade Federal de Minas Gerais
Rua Padre Rolim, 921 – Apt. 21
30130090 Belo Horizonte – Brasil
E-mail: gusmao@medicina.ufmg.br

Nota editorial

Há três anos publicamos um artigo do Dr. Francisco Pinto intitulado "A primeira intervenção neurocirúrgica praticada em Portugal" [Sinapse 2002; 2 (2); 54-56], aliás referido pelo Prof. Sebastião Silva Gusmão. Pedimos ao Dr. Francisco Pinto um comentário. Oxalá esteja aberta uma polémica.

Comentário de Francisco Pinto

Pede-me o Conselho Editorial da Sinapse um comentário ao interessante artigo do Prof. Sebastião Silva Gusmão, onde Luís Gomes Ferreira descreve os procedimentos a quando de uma ferida penetrante do crânio provocando fratura com afundamento, assacando ao mesmo a primazia da primeira intervenção neurocirúrgica praticada em território português ou a primeira intervenção neurocirúrgica praticada por médico português (desculpem-me a liberdade de inverter o título).

Discordo de tal afirmação por várias razões:

1. Indubitavelmente a primeira intervenção "neurocirúrgica" conhecida praticada em território português deve-se aquele longínquo antepassado, do período calcólico, autor da trepanação num crânio de um adulto, desenterrado na gruta da Galinha, cuja cicatrização indica ter-se realizado em vida.
2. Amato Lusitano, na Segunda Centúria de Curas Médicas (1551), Cura II, "Em que se trata duma fratura occipital", relata o caso da abertura do occipital até à "dura meninge", com aplicação de óleo onfácino e gema de ovo, posteriormente de unguentos de mel rosado colático; a fratura consolidou em trinta e cinco dias. Infelizmente não refere o nome do cirurgião.
3. O mesmo João Rodrigues de Castelo Branco na Terceira Centúria (1554), Cura XLII, "De um ferimento na cabeça e da razão porque, sendo contusa uma parte, a outra pode ficar lesada" descreve a abertura do crânio até ao cérebro, onde se encontrou pus.
4. Durante muitos séculos as intervenções cranianas respeitaram as estruturas nervosas, limitando-se à abertura das meninges. Neste sentido a operação princeps de Sabino Coelho, com o intuito de curar uma nevralgia do trigémio, é verdadeiramente a primeira digna desse nome, a ser realizada em Portugal.
5. Finalmente não concordo com o título "A primeira intervenção neurocirúrgica praticada por médico português", pois os médicos, ao tempo, tinham aversão ao trabalho manual, esse era exclusivo dos "quirurgiões" (de quiros = mão).

Correspondência:

Dr. Francisco Pinto
Serviço de Neurologia
Hospital de Santa Maria
Avenida Professor Egas Moniz
1649-035 LISBOA, Portugal
E-mail: fjpinto@netcabo.pt

Os muitos nomes da epilepsia

Francisco Pinto

Serviço de Neurologia; Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Texto baseado em palestra da sessão "Momento da História" do Fórum de Neurologia 2005; Luso, Maio de 2005.

A epilepsia é, certamente, a doença neurológica que foi alvo das mais variadas concepções, conhecendo múltiplas designações e terapêuticas. Variados nomes derivaram de causas sobrenaturais, invocadas pelos homens para "explicarem" o para eles inexplicável, imputando-a a deuses, demónios, espíritos ou astros, os quais actuariam por si próprios ou condicionariam os fenómenos naturais. Outras denominações provieram da patogénese, sintomas, características e circunstâncias de aparecimento da doença, bem como de personagens históricos ou lendários.

1. Nomes provenientes de causas sobrenaturais

1.1. Os deuses. Na Mesopotâmia chamava-se *Anta_ubbû*, seria provocada pela mão de Sin, deus da Lua e tratada com exorcismos¹. As designações de *morbus divinus*, *morbus sacer* ou *doença sagrada* significavam que seria enviada ou causada por um deus², as de *Lues deifca* e *Seleniasmus* ao pecado contra Seleno, deusa da Lua^{2,3}; outros "...pensam que quem cai repentinamente é atingido no seu espírito por Pan ou por Heikate (divindade ctónica, das profundezas)"⁴. Estas divindades ctónicas poderiam ser influenciadas magicamente por: vestuário preto, gestos (cruzar as mãos ou os pés), peixes (enguia, mugem), carnes (cabra, veado, porco e cão), aves (galo, abetarda, rola) e vegetais: hortelã, alho, cebola.

No entanto, a origem do termo *doença sagrada* se dever à provocação pelos deuses é posta em dúvida por vários autores: para Hipócrates seria pela in experiência e assombro populares perante uma doença diferente das outras⁵; para Platão por perturbar as divinas "revoluções" da cabeça⁶; Areteu de Capadócia achava que a cura não era humana, mas divina³, Temkin põe a hipótese de o facto de uma afecção "provocada pelos deuses ou demónios" ser "sagrada" por inspirar medo¹.

Os deuses são imputados através de várias outras designações: *Hieronosus*, *Yeronosus* – doença sagrada, *Ira Dei* – ira de Deus, *Ignis divinus* – fogo divino, *Ignis Dei* – fogo de Deus, *The rod of Christ* – o castigo de Cristo⁷. *Ignis persicus* ou *sacer* – fogo persa ou sagrado, apontado como sinónimo de epilepsia⁷, estaria relacionado com as epidemias de ergotismo.

O termo *epilepsia* vem do grego *epilambaneim*: (επιλαμβάνειμ) significando "agarrar", "atacar", a pessoa com a doença seria "agarrada" ou "atacada" por deuses ou demónios. Para Célio Aureliano "ataca" os sentidos e a mente², para o bizantino Alexandre de Trales apenas "os sentidos"⁸.

1.2. Os demónios. A moléstia era designada pelo nome dos entes maléficos que a provocavam: no Egipto *Njst* era o demónio ou pessoa morta que entrava no corpo de alguém⁹ (figura 1), na Babilónia (2890 a.C.) *Labasu*⁷ – a primeira conotação com a sintomatologia – causaria a queda, na Índia (600 a.C.) *Apasara*⁷ (figura 2). Inclusive, São Gregório – teólogo de Bizâncio – e a medicina primitiva bizantina usavam o termo *Demonio*¹⁰.



Figura 1. Njst.



Figura 2. Apasara.

Na Antiguidade acreditava-se que os demónios podiam contagiar os entes sãos: "Quando vê um louco ou epilético cospe-lhe no peito para afastar o demónio"¹¹, Plínio¹² referia: "Em casos de epilepsia cuspiamos, isto é, afastamos o contágio" – *Morbus insputatus*, preconizando o uso de uma unha de ferro para fixar o demónio. Para Séneca "A brisa (= aura) anuncia que o demónio se aproxima... é útil para se suprimirem os seus poderes antes de se espalharem"¹³. Apuleu relatava: "Ninguém se atreve a comer do mesmo prato ou beber do mesmo copo"¹⁴, a escola de Salerno também admitia a mesma contaminação¹⁵ denominando a doença de *Pedon* ou *Pedicon* ("doença das crianças").

O conceito de possessão por intrusão de um deus,

demónio ou espírito, o qual causaria por si próprio a afecção, era próprio das religiões orientais, sendo pouco importante na filosofia Grega com excepção de Praxágoras de Cós¹⁶. Esta ideia muda um pouco com o advento do Cristianismo. Na Bíblia, em Mateus, xvii, 14-20, descreve-se um caso: "O espírito grita... (grito epiléptico). Durante o ataque o rapaz espuma, range os dentes, tem convulsões... Depois fica em coma". Exorcizado por Cristo o espírito imundo saiu do corpo do epiléptico (figura 3). Denominados de *demoniacus* ou *lunaticus* (designação



Figura 3. Cristo exorcizando o espírito impuro.

estendida a algumas doenças mentais) passaram a ser tratados com exorcismos.

Para Santo Hildegardo de Bingen (1098-1179) a acção do demónio sobre a alma, "pelo sopro da sua sugestão", só era possível quando os humores se excitavam e o cérebro era afectado¹⁷. O mesmo conceito prevaleceu durante o Renascimento:

provocaria o bloqueio dos ventrículos pelos humores, provocando a *opilação*, a que Dante alude na Divina Comédia:

Quem tomba sem saber porquê
Obra do demo que puxa pr'a terra
Ou por opilação amarrado¹⁸.

Noutra interpretação contemporânea a *epilepsia* dever-se-ia ao bloqueio dos ventrículos pela matéria já existente no cérebro, enquanto a *analepsia* se deveria à oclusão daqueles pela matéria do estômago e a *catalepsia* pela matéria dos mãos ou pés¹⁹. O medo de se dizer directamente o nome do diabo conduziu a outras denominações: *le beau mal* ("André Guilbretea qui paravant pou de temps avoit esté détenu du mal caduc, appellé vulgairement le Beau mal" – 1404)²⁰, *ignis Gehennae* – fogo do Inferno, *la male passion* – paixão diabólica, *ser diabólico*, *doença má*, *aquela doença*. Mesmo com outros nomes, com outras origens – *Morbus grossus*, *morbus major*, *gros mal*, *grand mal* – prevaleceu a noção de "contágio": "Dès le temps de sa nascion le suppliant a esté entachié d'une maladie contagieuse, que l'en appelle le Grant Mal ou le Mal S. Jehan – 1415"²⁰, "Nunca falar ou tomar banho com eles, pois a sua respiração pode infectar as pessoas" (século XV – Sigmund Albich)²¹, proibição, pela Câmara de Basileia, das pessoas com epilepsia venderem alimentos²¹. A única nota discordante era Fernelius, físico de século XVI: "Quem tome veneno ou sofra de epilepsia não pode contaminar os outros, seja pela sua respiração ou pelo seu contacto"²².

Durante o Renascimento levantaram-se grandes questões sobre a possessão: o diabo e os demónios actuam como uma força física ou o seu poder restringe-se à mente humana? Agem através de bruxas ou feiticeiros? Através de objectos? (ex. ovos enterrados junto a cadáveres de bruxas)²³? São repelidos através de exorcismos ou encantamentos ou pela fé? No século XVI opinava-se que: "Nem Deus nem o demónio operam sem intermédio de causas naturais e é apenas com estas que um físico deve estar preocupado"²⁴, mas quando é possuído "se um padre pedir que desperte os vapores saem do cérebro voltando ao local onde se originaram"²⁵.

A epilepsia tomou o nome de santos pois estes poderiam provocá-la ou evitá-la. Assim, o príncipe que presidiu à execução e ao enterro de São Tomás foi atacado por um demónio, tornou-se epiléptico, só se curou quando os seus servos o cobriram com terra da sepultura do santo – doença de *São Tomás*²⁶; um bispo invejoso teria expressado os seus sentimentos junto à tumba de São Lupi, pelo que se tornou epiléptico, mas curou-se quando se arrependeu – *doença de São Lupi*²⁷. *Doença de São João* – devido ao facto da cabeça deste ter caído para o chão ao ser decapitado?²⁸.

Mais divulgada é a doença de São Valentim, o padroeiro



Figura 4. São Valentim.

dos epilépticos. Patrono de um mosteiro na Alsácia onde se curavam os peregrinos com epilepsia (figura 4). Para Lutero esta designação deve-se apenas a uma analogia

fonética em alemão, entre "Valentim" (pronunciado "Falentin") e "não cair" (fall net hin)²⁹.

1.3. Os astros – morbus astralis. A epilepsia seria provocada pela conjunção entre Vénus e Saturno³⁰ ou pela Lua. A crença pagã era de que a doença se devia à vingança dos deuses da Lua, surgindo em algumas das suas fases: "A Lua é chamada a mãe dos epiléticos – surge nos nascidos ou concebidos durante a Lua nova" (212 d.C.)³¹ – *lunáticos*, *morbus lunaticus*, ou nados durante a conjunção da Lua cheia com Saturno ou Marte³⁰.

Para alguns autores, o aquecimento da atmosfera pela Lua crescente provocaria a liquefacção do cérebro³²; para outros, a Lua e do cérebro teriam temperamentos iguais, quando a Lua aumentava de humidade o cérebro arrefecia³³. A Lua também poderia ser influenciada magicamente: a pedra de Carystos era uma espécie de asbestos, usados em pavios de velas, com a propriedade de aumentar com a Lua cheia, cujo odor provocaria a epilepsia³⁴; o azeviche dado a cheirar, processo comum quando se compravam escravos – se a pessoa caía era epilético³⁵; para Artemidoro Daldiano, o autor do primeiro tratado sobre o sono – sonhar com o cinocéfalos (babuíno): "Significa o mesmo que o macaco mas provoca a doença sagrada"³⁶. O animal que exercia maior influência sobre a Lua era a cabra, consagrada à deusa da Lua e a Hekate, deus da noite: era proibido vestir ou deitar-se sobre a sua pele, os sacerdotes romanos evitavam o seu contacto, "De todos os animais, a cabra é a mais atacada por epilepsia, a qual transmite a quem a coma ou toque"³⁷.

2. Nomes provenientes de causas naturais

2.1. Patogénese. "A *epilepsia major* (grande mal) deve-se à obstrução completa dos principais ventrículos cerebrais.

As pessoas caem rapidamente... A epilepsia minor (*pequeno mal*) deve-se à obstrução incompleta... As pessoas não caem mas desmaiam"³⁸. Do latim "gutta" derivou a palavra gota, significando ribeiro e, na medicina medieval, o fluxo ou catarro responsáveis pela etiologia de várias doenças. A *gota caduca* era assim chamada "porque causa queda" (Robertus de Tumbalenisa, século XI)²⁰, na *gota coral* (ou *mal de corazón*) o fluxo preveniria do coração. A epilepsia designava-se ainda por *gotinha*.

2.2. Os sintomas originaram várias denominações: *pedon* – de saltar⁷, *ieracionem* – de gritar como um falcão⁷, *regma* devido à respiração estertorosa (Hipócrates)⁷, *ignis volatilis* – fogo transitório⁷, *ignis agrestis* ou *morbus agrestis* – fogo/doença agreste⁷ (pela fugacidade das manifestações), *doença brutal* (pelo aparecimento repentino). O termo *morbus caducus* designa a queda a quando de uma crise, sendo reproduzido em várias línguas: *mal*

das quedas, *falling sickness* ou *falling evil*¹, *fallendes Siechtum*³⁹, *padovica*⁴⁰ (eslavos), *Choli nophel*⁴¹ (hebreus). O epilético era chamado de *caducus*¹⁴, a epilepsia de *caducarii*⁴². A vertigem foi inicialmente tomada como sintoma de epilepsia; do latim "vertiginem" derivou, em francês, *Esvertin*, depois *Avertin*, daí *mal de Esvertin* ou *mal de Avertin* – Estava "entachié d'une maladie d'Avertin de teste, nomée goute, dont il cheoit volentiers par intervalles" (século XV)²⁰.

2.3. Características. Apuleu apelidava-a de *morbus detestabilis* – "Aquele burro é um desgraçado, pois é um bruto preguiçoso, tem mau carácter e, o que é pior, sofre de uma maldita doença"¹⁴, Aulo Gélío de *morbus sonticus*⁴³ (conotado com qualquer doença grave e debilitante, para Plínio sinónimo de epilepsia¹²), *morbus pituosus* significava doença lastimosa. No Roman de Renart (1170-1250)⁴⁴ é *la male passion* devido ao seu carácter grave. Foi ainda conhecida por *morbus iniquus* – doença injusta, *grievous disorder* – doença mortificante⁷, *foul ill* – doença imunda⁷, *morbus puerilis*⁷, *pedon*, *pedicon* – predominância nas crianças.

2.4. Circunstâncias de aparecimento. *Morbus convivialis*⁷ referia-se aos banquetes, *morbus vinicus* à ingestão alcoólica. O *morbus comitialis* ou *mal comicial* provém do ataque estragar a realização dos comícios, havendo necessidade de purificar o local da sua realização para evitar o contágio⁴⁴, bem como da tendência para as crises surgirem em locais muito concorridos³¹.

3. Nomes ligados a personagens históricos ou lendários.

3.1. O mal de Hércules atribui-se aos seus trabalhos lhe terem provocado epilepsia⁴⁵, concepção posta em dúvida por Eurípedes que a designa por loucura⁴⁶ – Hércules, enfeitado por Hera, ao voltar a casa, mata a mulher e os filhos que não reconhece; Séneca prefere apelidá-la de fúria⁴⁷, para Galeno o nome do herói era usado para definir "a enormidade da doença"⁴⁸.

3.2. Quanto ao mal de Maomé existe a dúvida de ter existido uma crise epilética na sua juventude contada como um facto maravilhoso pela tradição maometana⁴⁹, o Alcorão (Alcorão. Sura 17,1) refere o transporte do Profeta, durante a noite, de Meca para Jerusalém⁵⁰, interpretado para uns como experiência mística, para outros como sonho, alucinação ou crise epilética. Um dos seus biógrafos⁵¹ refere: "A face adquiria um matiz sombrio, durante uma hora parecia bêbado, suava profusamente, o anjo Gabriel falava-lhe directamente ou a mensagem surgia como um som de uma campainha", facto passível de ser interpretado como crise focal. Os autores bizantinos, no sentido de desacreditarem o Profeta, afirmam que este é

epiléptico: "...tinha a doença da epilepsia... [Tenho a visão de um anjo chamado Gabriel, mas não aguento, enfraqueço e caio]" – Teofanes, 817 d.C.⁵². No entanto, é o próprio Maomé a pedir ao Senhor para o livrar "do dano provocado pela Lua quando esta se eclipsar" e "dos danos das mulheres que sopram nos nós"⁵⁰ (Alcorão, Capítulo cxiii). A referência à Lua implica uma alusão à epilepsia, as "mulheres que sopram nos nós" são as feiticeiras, as quais poderiam influenciar magicamente aquele astro.

Estes factos fizeram com que os árabes e sírios ligassem a epilepsia ao poder de profetizar – *devinatio*⁵³.

3.3. O *morbus regius* deve-se à epilepsia de que Júlio César padecia, pondo-se a hipótese deste termo ter sido criado apenas para impressionar o povo⁵⁴.

Mais termos existem para designar esta doença, a origem de vários deles perdeu-se no tempo (*morbus papici*⁷ – doença dos papas, *aura sacra fames*⁷ – designação usada por Virgílio, *mater puerorum*, *effulgencia*, *piscis sacer*, *gutta salsa*, *ignis sylvester*, *holy grief*). Mais surgirão? ■

Bibliografia

1. Temkin O. The Falling Sickness, 2nd Ed. Johns Hopkins University Press. Baltimore and London, 1971.
2. Célio Aureliano. On Acute Diseases and on Chronic Diseases. Ed & transl. I E Drabkin. The university of Chicago Press. Chicago, 1950.
3. Areteu. The Extant Works of Areteus, the Cappadocian. Ed & transl Francis Adams. The Sydenham Society. London, 1856.
4. Scholia in Euripidem. Schwartz ed, vol II. Berlin, 1891.
5. Hipócrates. Oeuvres complètes d'Hippocrate. Trad. Émile Littré. J. B. Baillière, Paris, 1839.
6. Platão. Timeu. Hemus, 2002.
7. Whitwell JR. Historical notes on Psychiatry. Lewis.London, 1936.
8. Alexandre de Tralles. Alexander von Tralles. Vol. I, Vienna, 1878.
9. Schneble H. Krankheit der ungezähnten Namen. Huber-Verlag, 1987.
10. Keenan ME. St. Gregory of Nazianzus and the early Bizantine Medicine. Bull.Hist. Med. 9:8-30, 1941.
11. Teofrasto. The characters of Theophrastus. Edmonds JM ed. Loeb, 1929.
12. Plínio. Naturalis historia. Vol I. Leipzig, 1870.
13. Séneca. Moral Essays. Transl. Basore JW. Loeb, 1928.
14. Apuleu. Apulei apologia. Clarendon Press. Oxford, 1914.
15. Renzi S. Collectio Salernitana. Nápoles, 1852-59.
16. Steckerl F. The Fragments of Praxagoras of Cos and His School. Brill. Leiden, 1958.
17. Santo Hildegardo. Causa et curae. Kaiser P ed. Teubner. Leipzig, 1903
18. Dante Alighieri. A Divina Comédia. O Inferno.
19. Bartholomaeus Angelicus – De proprietatibus reum. Nuremberg, 1483.
20. Du Cange. Glossarium mediae et infimae latinitatis, editio nova. Niort, 1883-87.
20. Suddoff K. Suddoff Arch 6:449-55, 1913.
20. Fernelius J. Universa medicina. Frankfurt, 1577.
20. Institoris H. Malleus maleficarum. Lyons, 1596.
20. Alsarius V. De morbus capitis frequentoribus. Gulielmus Facciottus. Roma, 1617.
20. Guazzo FM. Compendium Maleficarum.
20. Budge EAW. The Book of the Saints of the Ethiopian Church. Cambridge U.P., 1928.
20. Kerler DH. Die Patronate der Heiligen. Ulm: Kerler, 1905.
20. Littré E. Dictionnaire de la langue française. Paris, sem data.
29. Höfler M. Deutsches Krankheitsnamen Buch. München, 1899.
30. Maneto. Apolesmatica. Koechly ed. In Poetae bucolici et didactici. Paris, 1862.
31. Quinto Sereno. Medicina praecepta. Haan, 1528.
32. Gundel W. Neue astrologische Texte des Hermes Trismegistos. Munich, 1936.
33. Autor cristão anónimo. Hermippus, de astrologia dialogus. Kroll G e Vierick P, eds. Leipzig, 1895.
34. Apolónio. Historia mirabilis in Rerum naturalium scriptores Graeci minores. Vol. I, ed. Keller O. Leipzig, 1877.
35. Orfeu. Orphica et Procli hymni. Rec E. Abel E. Leipzig-Praga, 1885.
36. Artemidoro Daldiano. Artemidori Daldiani onirocriton libri V. Rec. Ercher R. Leipzig, 1864.
37. Plutarco. The Roman Questions. English transl. Loeb, 1927.
38. Serapion J. Pratica brevis. Veneza, 1530.
39. Höfler M. Deutsches Krankheitsnamen Buch. Munich, 1899.
40. Hovorka O, Kronfeld A. Vergleichende Volksmedizin. Strecker und Schröder. Stuttgart, 1908.
41. Preuss J. Biblische-talmudische Medizin. Karger. Berlin, 1923.
42. Santo Agostinho, cit. Dölger FJ. Der Einfluss des Origenes auf die Beurteilung der Epilepsie und Mondsucht im christlichen Altertum. Antike und Christentum, 1934,4:95-109.
43. Aulo Gélio. The Attic nights of Aulus Gellius. Transl. Rolfe JC. Vol III. Loeb, 1928.
44. Sexto Pompeio Festo. De verborum significatu. Lindsay WM ed. Teubner. Leipzig, 1933.
45. Diógenes, Macário et al. Paroemiographi Graeci. Leutsch EL e Schneidewin FG ed. Göttingen, 1839-51.
46. Euripides. In Euripidis, Madness of Hercules. Way AS transl, vol II-III. Loeb, 1929-30.
47. Séneca. Tragedies. Miller FJ transl, Vol I. Loeb, 1927.
48. Galeno. Opera omnia. Kühn CG. Leipzig, 1821.
49. Muir W. The life of Mahomet. Londres, 1861.
50. Alcorão.
51. Ibn Saad. Biographie Muhammeds bis zur Flucht. Trd. Von Eugen Mittwoch. Brill. Leiden, 1905.
52. Theophanes. Chronographia. Rec. Boor C. Leipzig, 1883-85.
53. Serapion J. Necessarium ac perutile opus totius medicine practice, profundissimi ac antiquissimi Arabis domini Joannis filii Serapionis. Practica etiam brevis Domini Joannis Platearij Salernitani utilissima. Veneza, 1530.
54. Donnadiou. La prétendue épilepsie de Jules César. Mémoires de la Société Nationale des Antiquaires de France 80:27-36, 1937.

Correspondência:

Francisco Pinto
 Serviço de Neurologia
 Hospital de Santa Maria
 Avenida Professor Egas Moniz
 1649-035 LISBOA, Portugal
 E-mail: fjapinto@netcabo.pt

O "neurologista" Miguel Bombarda, ou... a epilepsia nos finais do século XIX

Rosalvo Almeida

Serviço de Neurologia do Hospital de São Sebastião de Santa Maria da Feira.

Um divertimento semi-especulativo apresentado em "Momento da História" do Fórum de Neurologia 2005; Luso, Maio de 2005.



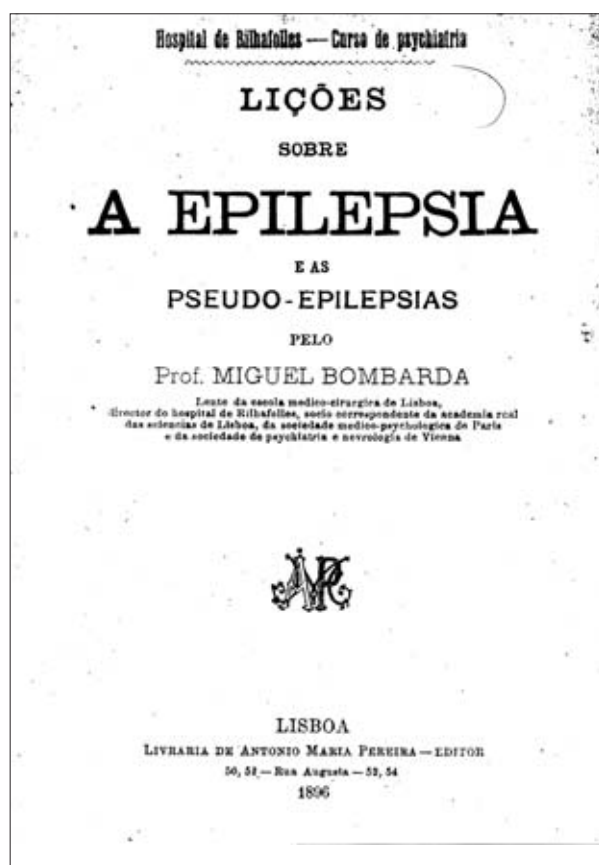
Em 1896 foi publicado um livro com “**as lições sobre a epilepsia e as pseudo-epilepsias**” proferidas pelo lente da escola médico-cirúrgica de Lisboa, director do hospital de Rilhafolles, sócio correspondente da academia real das ciências de Lisboa, da

sociedade médico-psicológica de Paris e da sociedade de psiquiatria e neurologia de Viena – o alienista Miguel Bombarda (1851-1910).

Naquele tempo a neurologia não tinha existência como especialidade médica autónoma. As doenças do sistema

nervoso cabiam todas na psiquiatria. Isso não significa que não houvesse já a noção clara do orgânico face ao funcional.

A separação, para efeitos práticos, entre doenças nervosas funcionais e orgânicas que mais tarde servirá de base à “independência” da Neurologia, é, afinal, a mesma que hoje permite falar em *software* e *hardware* ou distinguir o psíquico do físico. Na época havia uma outra distinção fundamental – o espiritual e o material. Bombarda era, em tudo, um materia-lista e, por isso, me atrevo a acreditar que era um neurologista *avant la lettre*. A sua bibliografia é, aliás, muito sugestiva do seu pendor organicista. Esta classificação não tem nada de valorativo e a demonstração do carácter materialista de Bombarda acaba até por ser algo prejudicial à imagem que se possa ter do eminente médico e professor, vista aos olhos de hoje.



Do delírio das perseguições
 Dos hemisférios cerebraes e suas funções psychicas
 Das dystrophias por lesão nervosa: esboço de pathogenia
 A vaccina da raiva
 Traços de physiologia geral e de anatomia dos tecidos
 Microcephalia
 O hospital de Rilhafolles e os seus serviços em 1892-1893
 Contribuição para o estudo dos actos puramente automaticos dos alienados
 Os estados maniacos e traumatismos da cabeça
 A consciencia e o livre arbitrio
 Os regicidas de Rilhafolles
 Álcool e paralisia geral
 A ciência e o jesuitismo. Réplica a um padre sábio
 A Medicina Contemporanea: hebdomadario portuguez de sciencias medicas

O livro é uma pérola. Contém descrições deliciosas e revela conhecimentos assentes numa vasta experiência e num cuidadoso estudo das autoridades científicas vigentes. O seu autor discorre sobre o que hoje chamamos as epilepsias idiopáticas ou primárias (as “verda-deiras”) e as sintomáticas ou secundárias (as pseudo-epilepsias). O materialismo exacerbado de Bombarda revela-se na expli-

cação que tem para a ocorrência da epilepsia – é uma degeneres-cência que urge detectar e combater. [*De todas as doenças mentaes, é a epilepsia que menos incompatibilidades oferece com a vida social commum. Todos os dias nos cruzamos com epilepticos. A apparencia de absoluta normalidade do seu espirito deixa admittil-os na sociedade das pessoas de juizo e todos os dias esta mistura envolve os mais graves perigos, que, por isso mesmo que andam occultos, tanto mais são para temer.*] Lição I].

A fim de situar os nossos leitores na época da publicação das Lições, permito-me recordar, no quadro anexo¹, algumas personalidades marcantes da história com a idade que tinham em 1896, assinalando também o ano do respectivo falecimento. Verifique-se que Berger, o inventor da electroencefalografia, e o futuro Prémio Nobel português eram uns jovens provavelmente desconhecidos enquanto o grande Hughlings Jackson era já um respeitado epileptologista. É nesse ano que são atribuídos os primeiros Prémios Nobel e que circula o primeiro Ford em Detroit. Em Atenas correm os primeiros Jogos Olímpicos da era moderna e em Nova Iorque é inaugurada a estátua da Liberdade.

Miguel Bombarda, certamente mais por ter falecido no decurso dos acontecimentos revolucionários demolidores da monarquia, sendo ele próprio um activo conspirador republicano, adquiriu estatuto de herói nacional. Tanto ele como o almirante Cândido dos Reis (que se suicidou por recear que a revolução tivesse fracassado) foram escolhidos para designar numerosas ruas, praças e avenidas por esse

Portugal fora. No *top ten* da toponímica portuguesa estão acompanhados pelo “25 de Abril”, a República, Camões, Humberto Delgado, Sá Carneiro, Fernando Pessoa, Afonso Henriques e Gulbenkian².

O carácter materialista de Bombarda fica amplamente demonstrado em variadas passagens das Lições que acentuam o organicista que não podia deixar de ser. [*As causas das pseudo-epilepsias tambem devem ser distinguidas em dois grupos. Ora é uma doença cerebral, uma infecção, uma intoxicação, que se acompanha de phenomenos convulsivos que imitam a epilepsia – e então a pseudo-epilepsia não é mais que um symptoma do estado morbido, que abrange directamente o cerebro na esphera da sua acção. Ora, pelo contrario, a alteração morbida reside fóra do cerebro e apenas a distancia maior ou menor vem a actuar sobre elle, immediatamente ou por inter-medio dos nervos.*] Lição VI].

A sua fama perdura durante, pelo menos, cinco décadas. A revista que fundara com Manuel Bento de Sousa e Sousa Martins ainda se publica regularmente em 1952. A Medicina Contemporânea, agora dirigida por Egas Moniz, homenageia então o homem que deu o seu nome ao hospital que dirigira. Num número especial do denominado *Jornal Português de Ciências Médicas*³ vários autores ainda se referem em termos encomiásticos às teses de Bombarda sobre a personalidade epiléptica. Luís Navarro Soeiro cita-o e elogia: «Ouçam este trecho: “O epiléptico é obsequioso, meigo, mesmo servil, acariciador e nas manifestações das suas afeições chega ao extremo da

1896					
		Idade	†		
Salazar		7	1970	Freud	
Hitler		7	1945	João Franco	
D. Manuel II		7	1932	Cândido dos Reis	
Picasso		15	1973	Miguel Bombarda	
Egas Moniz		22	1955	Guerra Junqueiro	
Churchill		22	1965	Edison	
Hans Berger		23	1941	Eça de Queirós	
Lenine		26	1924	Sarah Bernhardt	
Gago Coutinho		28	1959	H. Jackson	
António Nobre		29	1900	Nobel	
Marie Curie		29	1934	Florence Nightingale	
D. Carlos		33	1908	Verdi	



pieguice; a voz é suave e adocicada, o olhar é de veludo, o gesto é festeiro e chega até à inconveniência; finalmente derrete-se no uso e abuso da palavra enfeitada com diminutivos picarescos (...) Há porém sentimentos que são absolutamente fixos no epiléptico e lhe dão feição especial no carácter... São a irascibilidade, a susceptibilidade, a insociabilidade; são também a reserva e a tenacidade". Eu não conheço descrição mais justa e exacta da personalidade epiléptica.» Valha a verdade que, com mais outros cinquenta anos em cima destas afirmações, ainda se sente os seus efeitos!

Mas Bombarda revelou outras facetas do seu materialismo. Referindo-se às mulheres, considera-as um defeito da natureza e, nas Lições, diz: [*"A mulher é uma degenerada, disse eu. Está claro que a phrase não aspira a mais que exprimir sob uma fôrma paradoxal uma grande verdade, qual é a inferioridade psychica da mulher; sua estreita dependencia do homem e um certo grau de anatomia mental que a torna meio antagonica com o ambiente social. (...) A esta inferioridade anatomica corresponde evidente inferioridade funcional. E a prova está em que nunca se encontrou mulher que se tornasse notavel em artes manuaes, nem na industria se viu nunca que fosse justo equiparar ao do homem o salario da mulher; não é só questão de força muscular, é tambem e muito de habilidade manual, que tanto depende da perfeição do toque e de bem dispostos arranjos de coordenação nos centros medulares."* Lição VII].

É porém nas suas manifestações fora do campo científico que o materialismo de Bombarda atinge o paro-xismo. O seu republicanismo leva-o ao anticlericalismo e

envolve-se numa polémica com o Padre Santana e os jesuítas em geral. José Eduardo Franco⁴ cita-o: *"É de admitir a necessidade do predomínio no resultado final de um cérebro congenitamente tarado. Eu penso que não pode ser jesuíta quem o queira; há cérebros predispostos para esse mal, como os há feitos para o crime vulgar, como os há talhados para a loucura ordinária."* E acrescenta: «Dada a gravidade da situação clínica dos jesuítas, estes requere-riam um tratamento específico que Miguel Bombarda não tem pejo em receitar: *"Os jesuítas sinceros deveriam ir para o manicómio, porque sofriam de loucura religiosa em elevado grau. Os jesuítas hipócritas deveriam ser exilados numa ilha juntamente com os criminosos comuns, de modo a serem impossibilitados de contaminarem a sociedade com a sua doença hereditária".*»

A sua morte violenta, vítima do disparo de um alegado doente mental, pode encontrar alguma explicação num fanatismo de sinal contrário. Aliás na época, e ainda por largos anos, o atentado homicida constituiu uma forma assaz frequente de "resolver" certos problemas.

Miguel Bombarda materialista está bem sintetizado nesta sua frase: *"O neuronio move-se e, porque se move, pensa e sente."* A imagem é bonita. O seu autor tem de ser visto com os olhos da época. Esta memória não quer nem o pode diminuir. ■

Bibliografia

1. Pesquisa baseada em <http://en.wikipedia.org> e <http://www.google.pt/>
2. Descarregado de http://www.ctt.pt/CTTsite/ctt_particulares_00.jsp?idioma_id=1&it emmenu=42
3. A Medicina Contemporânea, Jornal Português de Ciências Médicas, Ano LXX, n.º 3, Março 1952.
4. Antijesuitismo em Portugal: História e Mito, em http://www.triplov.com/letras/eduardo_franco/jesuistas_02.html

Correspondência:

Dr. Rosalvo Almeida
Serviço de Neurologia
Hospital de São Sebastião
Rua Dr. Cândido de Pinho
4520-211 SANTA MARIA DA FEIRA
E-mail: rosalvo@netcab.pt

Persas e Cefaleias

António Leite Carneiro

Serviço de Neurologia, Hospital Militar D. Pedro V, Porto.

Texto baseado em palestra da sessão “Momento da História” do Fórum de Neurologia 2005; Luso, Maio de 2005.

Introdução



Na Idade Média a Europa vivia mergulhada nas trevas, presa de lendas e superstições, agarrada a uma religiosidade fundamentalista onde a perseguição aos que se atreviam a delinear caminhos novos era a regra. Tudo o que saía da explicação dogmática

era visto como obra do demónio ou acto de bruxaria. Em oposição a este cenário, no mundo islâmico, para além de se respeitarem as diferenças culturais e religiosas, vivia-se uma época de autêntico Renascimento em que pontuavam o estudo da Filosofia clássica, da Matemática, da Astronomia, da Botânica, da Música. Também as tradições médicas do Egipto, da Índia, da Grécia eram estudadas e ensinadas, nomeadamente na Pérsia medieval. Na verdade, a Medicina Persa daquela época marcou a medicina europeia durante muitos séculos acrescentando às teorias de Hipócrates e Galeno as suas próprias teorias e experiências. Como se verá, vários médicos persas dos séculos X e XI ficaram para sempre na História da Medicina tal foi a obra produzida e os conhecimentos que evidenciaram. Em relação às cefaleias, a medicina medieval persa tinha uma abordagem clínica e terapêutica prenhe de modernidade e excelência quando analisada nos dias de hoje. Aliás, a terapêutica analgésica com plantas, usada pelos médicos persas de antanho no tratamento das cefaleias, tem despertado a curiosidade e o estudo por parte da Ciência contemporânea usando modelos experimentais. É o caso, entre outros, da mirra, que interage com os receptores cerebrais dos peptídeos opióides, do alho que suprime a agregação plaquetar inibindo o tromboxano A₂, a prostaglandina E₂ e o ião Ca²⁺, da cannabis sativa que tem um efeito modelador nos circuitos medulares e do tronco cerebral.

Médicos

Ali Ibn al-Abbas-al-Majusi conhecido como *Haly Abbas* (949-994) foi um médico famoso de Bagdade onde exerceu



as funções de director do hospital Adud-Dawlah. A sua obra mais conhecida é o "Kitab-al-Maliki" traduzida para latim com o nome de "Liber Regius" ("Livro completo da arte

médica"). Nesta obra básica do ensino médico de então, tratavam-se temas como a anatomia, sintomas e diagnósticos, classificação e causas das doenças, estudo da urina, catarro, saliva e do pulso como meios auxiliares de diagnóstico. Também as chamadas manifestações externas (visíveis) das doenças e as internas como a febre, a epilepsia, as dores de cabeça, os sinais indicativos da recuperação ou da morte aí eram tratados. Ainda faziam parte do conteúdo do "Liber Regius" noções de higiene, dietética, terapia com drogas simples incluindo para a febre, noções de ortopedia e cirurgia, o tratamento com medicamentos compostos e as doenças da respiração, da digestão e da reprodução.



Abu Bakr Muhammad Ibn Zakariya Al Razi conhecido como **Rhazes** ou **Al Rhâzi** (865-930), nasceu em Ray, na periferia de Teerão. Começou por se interessar pela música, tornando-se num exímio tocador de alaúde. Mais tarde, interessou-se pela medicina, mate-

mática, astronomia, química e filosofia, estudando os sistemas antigos da medicina grega, persa e indiana. Praticou e adquiriu experiência no Hospital Muqtadari, factor decisivo na escolha da profissão de médico, tornando-se bem jovem num perito em medicina e alquimia. Por essa razão era procurado por estudantes e doentes de toda a Ásia. O primeiro cargo de destaque que ocupou foi o de médico da corte do príncipe Abu Saleh Al-Mansur, Califa de Khorasan. Mais tarde, mudou-se para Bagdade onde, para além de assumir a chefia do hospital, foi médico da corte. Quando o designaram para escolher o local de construção do novo hospital, espetou paus com peda-

ços de carne crua por vários locais da cidade, elegendo aquele onde a decomposição da carne foi menor. Por este facto pode ser considerado o primeiro médico a inferir que a putrefacção está ligada a factores ambientais do ar no estabelecimento das infecções. Há notícia de 56 trabalhos atribuídos a este médico e homem de ciência, de que se destacam, na área da medicina: "Kitab al-Mansuri" dedicado ao Califa Al-Mansur, "Kitab al-Hawi" (Continens) e "Kitab al-Judari wa al-Hasabah". O primeiro é composto por dez tratados onde versa todos os aspectos relacionados com a saúde e a doença. Engloba três áreas da Medicina – Saúde Pública, Medicina Preventiva e Tratamento de Doenças Específicas. Nele eram enunciados sete princípios para a preservação da saúde: moderação no comer e no beber; moderação e equilíbrio no repouso e no movimento; eliminação dos excessos; bons locais de habitação; evitar ocorrências muito nocivas para que não se tornem incontrolláveis; manter a harmonia nas ambições e resoluções; aquisição de resistência através de bons hábitos incluindo o exercício. A última obra referida, al-Judari wal al-Hasabah, é o primeiro tratado acerca da varicela e da varíola, distinguindo-as com precisão. Já a obra "Continens" foi, ao tempo, a maior enciclopédia médica reunindo toda a informação disponível a partir de fontes greco-árabes. O nome deste notável cientista está perpetuado em Teerão através do Instituto Rhâzi.



Abu Ali Al-Hussain ibn Abdullah ibn Sina, conhecido por **Avicena** (980-1037), nasceu em Afsina na província persa de Jurasán. Durante a infância viveu na capital Bujara onde, desde logo, demonstrou os seus dotes extraordinários. Aos dez anos sabia o Corão de cor e pelos

quinze tinha conhecimentos profundos de física, matemática, lógica e metafísica. Aos dezasseis anos iniciou o estudo e a prática médicas. Pelos dezassete anos já gozava de grande prestígio como médico e é chamado pelo emir de Bujara, Nun ibn Mansur que sofria de uma grave intoxicação pelo chumbo provocada pelo hábito de beber por uma taça de terracota pintada com pigmentos minerais. Avicena conseguiu salvar-lhe a vida e, como recompensa, pediu-lhe que fosse autorizada a sua entrada na biblioteca real, famosa pelo grande número de livros que a constituía. Durante dois anos Avicena aprofundou os conhecimentos de matemática, astronomia, filosofia, música e jurisprudência. Aos vinte anos, a pedido do jurisconsulto Abú Bakr al-Barjuj, redigiu um conjunto de dez volumes – "Tratado do Resultante e do Resultado"

bem como um estudo sobre os costumes da época – "A Inocência e o Pecado".

A partir daí, a sua fama estendeu-se a toda a Pérsia e, nos anos seguintes, Avicena viajou exercendo o seu mister nas diferentes áreas que dominava. Um dos seus discípulos, Abú Obeid al-Jozjani, a quem salvara a vida fazendo-lhe uma traqueotomia no decurso de uma angina diftérica, conta como Avicena, em três dias, lhe ditou de memória um comentário à Metafísica de Aristóteles. Aos 32 anos, começou a escrever a obra que o imortalizou: "O Cânone de Avicena", um tratado de todos os conhecimentos médicos existentes na época. Constava de cinco livros específicos: o primeiro era consagrado às generalidades sobre o corpo humano, a saúde, o tratamento e as terapêuticas gerais; o segundo compreendia a matéria médica e a farmacologia simples; o terceiro descrevia a patologia por órgãos e por sistemas; o quarto começava com um tratado sobre as febres, sinais sintomas, diagnósticos e prognósticos, pequena cirurgia, tumores, feridas, fracturas e venenos; o quinto volume continha uma farmacopeia. Este tratado foi traduzido para latim e durante séculos foi a referência nas escolas médicas europeias e asiáticas. Avicena é considerado, por muitos, o maior médico de todos os tempos.



Designação das cefaleias

Na Idade Média, os médicos persas usavam diferentes designações para descrever e caracterizar as cefaleias. "**Seda**", designa a dor de cabeça simples, não recorrente, pouco intensa e não acompanhada de outros sintomas; "**Bayzeh**" é a designação da cefaleia em capacete, de longa duração, bilateral e recorrente estendendo-se, por vezes, até às órbitas, habitualmente de grande intensidade. Avicena referia-se-lhe como sendo sensível aos pequenos movimentos acompanhada de fonofobia e, por vezes, com hipersensibilidade do couro cabeludo. "**Shaqhiqheh**" é uma cefaleia unilateral recorrente, pulsátil, acompanhada de mal-estar gástrico, náuseas, soluços. Alguns sofrem de alucinações visuais, perturbações oculares e pupilas alargadas. Al Râzi descreveu uma cefaleia acompanhada da paralisia e parestesias do lábio, que poderá corresponder a uma enxaqueca basilar. Noutra caso o mesmo médico descreveu uma jovem com cefaleias intensas e o que poderá ser interpretado por afasia, tendo-lhe resolvido o problema lavando-lhe a cabeça com água morna.

Etiopatogenia



Na Idade Média prevalecia a Teoria dos Humores e a sua influência na saúde e na doença. Todas as doenças resultavam de um desequilíbrio nos quatro humores: **Dam** (sangue), **Balgham** (flegma), **Safra** (bile amarela) e **Sauda** (bile negra). Como causas desses desequilíbrios e susceptíveis de causar dores de cabeça eram apontados a ingestão de certas bebidas e alimentos como cogumelos, mel, vinho, cerveja, leite, etc., os cheiros intensos agradáveis ou desagradáveis, as lesões da cabeça (inclusive os traumatismos banais), a menstruação, o parto, o aborto, a menopausa, a fome e a gula, as mudanças de tempo, a falta de sono, a depressão, o exercício físico, a desidratação, a exposição ao calor e ao frio, as doenças do nariz, dos ouvidos e dos olhos. Para Al Râzi, a shaqhiqeh tinha origem no interior do crânio, e como o cérebro tem dois hemisférios, se a intensidade do fluxo fosse maior num deles havia um desequilíbrio nos humores e era aí que se instalava a dor de cabeça; já Avicena defendia que a cefaleia resultava de uma alteração súbita dos humores ou de uma dissociação das conexões do cérebro pelo que a dor de cabeça tinha origem no tecido cerebral, meninges, vasos ou nas extensões extra-cranianas das meninges, concluindo que qualquer dos 16 tipos de desequilíbrio entre os humores podia causar cefaleias.

Como já foi referido a homeostasia resultava do equilíbrio perfeito dos quatro humores. Todas as doenças – incluindo as cefaleias – eram resultado de uma distribuição irregular desses humores. A análise macroscópica da urina era considerada de primordial importância para o diagnóstico. Se a urina fosse acinzentada a cefaleia era causada pelo flegma; se fosse espessa era causada pelo sangue e se fosse fina e fluida era causada pela bÍlis.

Diagnóstico

Eram considerados sinais favoráveis ao diagnóstico dos diferentes tipos de cefaleias a amnésia, tonturas, vertigens, febre, catarro, parestesias, sede, pulso forte, pulso rápido, olhos vermelhos e tremor.

Eram considerados sinais favoráveis ao diagnóstico dos diferentes tipos de cefaleias a amnésia, tonturas, vertigens, febre, catarro, parestesias, sede, pulso forte, pulso rápido, olhos vermelhos e tremor.

Classificação das cefaleias

1. *Cefaleias da inflamação do cérebro* – muito graves, irradiando para as regiões supra-orbitárias e associadas a ilusões e exoftalmia; 2. *cefaleias resultantes de tumor ou obstrução (Al Râzi)* – pulsáteis, acompanhadas de alucinações, visuais, confusão e tinitus; 3. *cefaleias resultantes da*

perturbação do Dam (Avicena e Al Râzi) – veias jugulares túrgidas, tinitus contínuos, escotomas cintilantes, olhos vermelhos, pulso forte e peso na cabeça; 4. *cefaleias críticas (Avicena)* – não acompanhadas de febre, epistáxis, vômitos, confusão, alucinações; 5 – *cefaleia do coito*; 6. *cefaleias da ansiedade e da depressão*; 7. *cefaleias do "amor apaixonado"* (Avicena e Al Râzi); 8. *cefaleias do exercício (Aly Abbas)*.

Terapêutica

O tratamento das dores de cabeça repousava em medidas gerais dependendo dos factores identificados como possíveis causas. Assim, na cefaleia do coito era recomendado evitar a actividade sexual excessiva e mesmo a abstinência; no caso de factores alimentares era recomendado o não consumo das bebidas ou alimentos implicados e medidas dietéticas como evitar alimentos produtores de gás, o excesso de sal e consumo de produtos como a romã, o ruibarbo, as uvas, as lentilhas, a salada, carne de frango, óleo de amêndoas doces, pão, ovos entre muitos outros.

A flebotomia era recomendada nas cefaleias com origem no Dam e na hiperémia. Geralmente, a sangria era feita nas artérias retroauriculares ou temporais.

Para além das medidas sumariamente descritas, a medicina medieval persa usava produtos de origem vegetal, animal e mineral por via tópica (couro cabeludo), oral, rectal e nasal no tratamento das cefaleias. São exemplo de remédios por via tópica a artemísia, a atropa belladonna, a mandrágora, a camomila e a cannabis; por via oral e rectal usavam, entre outros, a mirra, o ruibarbo, a lavanda espanhola (profiláctico das cefaleias pós-traumáticas), a papoila dormideira (dores violentas), a romã; a via nasal era usada com a manjerona, o sésamo, óleo de salgueiro, vesícula de boi, arruda. Algumas destas substâncias, para além do efeito analgésico tinham efeito sedativo e relaxante, constituindo uma mais-valia na terapêutica das dores de cabeça.



Conclusão

É notável o conhecimento evidenciado pela medicina medieval persa no capítulo das cefaleias. Desde a caracterização até à terapêutica, passando pelo diagnóstico e explicação dos diferentes tipos de dor de cabeça, tudo obedece a uma grande agudeza na observação e interpretação dos sintomas e sinais dos doentes. Verifica-se que homens de grande inteligência e, certamente, de espírito inquieto conseguiam praticar uma medicina de grande

qualidade e precisão, o mesmo tempo dando à estampa obras perenes e que marcaram a prática médica durante séculos partilhando, assim, as suas descobertas e o seu modo de interpretar a doença e o doente. Impressiona o uso de substâncias com efeito terapêutico – algumas delas já testadas pela medicina dos nossos dias – numa base totalmente empírica sempre com a intenção, se não de curar, pelo menos de aliviar o sofrimento do doente, afinal fim último da actividade do médico prático. ■

Bibliografia

- Clifford Rose, F. The history of migraine from Mesopotamian to Medieval times. *Cephalalgia Supp* 15 1995: 1-3.
- Friedman, Arnold P. The headache in history, literature and legend. *The Headache* vol. 48, n.º 4, May 1972: 661-81.
- Ali Gorji, Maryam K. Ghadiri. History of headache in medieval Persian medicine. *The Lancet Neurology* 2002; 1: 510-15.
- D. Cassano and C. Colucci d'Amato. "The moon" and "the blood": two emblematic symbols in headache and epilepsy according to scientific traditions of the Salerno Medical School and popular medicine in southern Italy. *J Hist Neurosci* 1992; 1: 97-110.
- Pharmacological treatment of headache using traditional Persian medicine. Ali Gorji. *TRENDS in Pharmacological Sciences* vol.24 n.º 7, July 2003: 331-4.

Correspondência:

António Leite Carneiro
Serviço de Neurologia,
Hospital Militar D. Pedro V, Porto
Avenida da Boavista,
4050-113 Porto
E-mail: amlca@sapo.pt



Fórum de Neurologia 2006

Grande Hotel do Luso

18 a 20 de Maio

Envio de resumos: até 7 de Março (Terça-feira)

Notícia de aceitação de trabalhos: até 25 de Abril (Terça-feira)

Normas em www.spneurologia.org



Fotografia: Luso/Bussaco (D113). S/ data. Espólio da Fotografia Beleza (Porto) ©Mário Ferreira

Congresso de Neurologia 2006

Porto, 23 a 25 de Novembro

Envio de resumos: até 26 de Setembro (Terça-feira)

Notificação de aceitação de trabalhos: até 31 de Outubro (Terça-feira)

Normas em www.spneurologia.org



Correio SPN

Publicação em formato de "newsletter" de vocação utilitária e conteúdos efémeros.
Aberta todas as organizações da Neurologia portuguesa.

Recepção de notícias ou outras colaborações:



Número 2 (Fevereiro de 2006) - até 10 de Janeiro

Número 3 (Setembro de 2006) - até 8 de Agosto

Enviar para spn.edi@spneurologia.org

PDF's em www.spneurologia.org



*Novo modelo
Rotação regional*

Jogo do Luso

**Em 2006, concepção e organização:
Hospitais da Universidade de Coimbra**



Grande Hotel do Luso

18 de Maio 2006 (às 22 horas)

Regulamento em www.spneurologia.org



Sociedade Portuguesa de Neurologia

Congresso de Neurologia 2005

Hotel Marriott, Lisboa
17 a 19 de Novembro de 2005

RESUMO DO PROGRAMA

Quinta-feira, 17 Novembro 2005

12.00 Assembleia do Colégio de Neurologia da O.M.

14.00 Comunicações Orais Breves

Toxicidade e Iatrogenia (CB01 a CB05)
Doenças Infecciosas (CB06 a CB11)
Tema Livre (CB12 a CB19)
Doenças do Movimento (CB20 a CB25)

17.00 Intervalo

17.30 Comunicações Orais Breves

Alterações neuropsicológicas (CB26 a CB33)

18.30 Clube dos Gânglios da Base (Novartis Farma)

20.30 Jantar

Sexta-feira, 18 Novembro 2005

08.30 Seminário ao pequeno-almoço

Cuidados intensivos em doenças neuromusculares

09.45 Comunicações Orais Breves

Doenças Neuromusculares (CB34 a CB39)

10.30 Intervalo

11.00 Comunicações Orais

Doenças degenerativas (C01 a C05)

12.00 Simpósio satélite (Novartis Farma)

Flutuações terapêuticas na D. de Parkinson

13.30 Almoço (Novartis Farma)

15.00 Conferência

A lição do que aprendi, João Lobo Antunes

16.00 Cartazes (P01 a P31)

17.30 Intervalo

18.00 ASSEMBLEIA GERAL

19.00 Simpósio Satélite (UCB Pharma)

Epilepsia ao longo da idade

20.30 Jantar (UCB Pharma)

Sábado, 19 de Novembro 2005

08.30 Seminário ao pequeno-almoço

Estimulação cerebral profunda na doença de Parkinson

09.45 Comunicações Orais Breves

Neuropatologia (CB40 a CB45)

10.30 Intervalo

11.00 Comunicações Orais

Tema Livre (C06 a C010)

12.00 Conferência (Laboratórios Bial)

Diagnosis and D.D. of dementia, Murat Emre

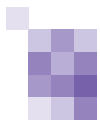
13.00 Momento Editorial

13.30 Almoço (Laboratórios Bial)

15.00 "Momento da História"

16.00 Comunicações Orais Breves

Doenças Vasculares (CB46 a CB53)



Sociedade Portuguesa de Neurologia

Congresso de Neurologia 2005

Hotel Marriott, Lisboa
17 a 19 de Novembro de 2005

PROGRAMA

Quinta-feira, 17 Novembro 2005

12.00 Assembleia do Colégio de Neurologia da Ordem dos Médicos

13.00 Abertura do secretariado

14.00 Comunicações Orais Breves

Tema: Intoxicações

Moderadores: Bigotte de Almeida, Mário Rui Silva

CB01 Encefalopatia associada à inalação de peróxido de hidrogénio

Marina Couto, Mário Miguel Rosa
Hospital de Santa Maria, Lisboa
marinazmcouto@hotmail.com

CB02 Intoxicação aguda por clozapina

Nelson Barros¹, João Paulo Gabriel², Elisa Serradeiro¹, Paulo Subtil¹, Mário Rui Silva²
1 - Serviço de Medicina Interna; 2 - Serviço de Neurologia. Centro Hospitalar Vila Real/Peso da Régua
njcb@sapo.pt

CB03 Abcesso hepático e ataxia – neurotoxicidade induzida pelo metronidazole com tradução imagiológica

Sofia Duarte¹, Maria João Aleixo², Pedro Vilela³
1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Infecçiology; 3 - Serviço de Neuroradiologia; Hospital Garcia de Orta, Almada
sofia.duarte@iol.pt

CB04 Encefalopatia hiperamonémica por valproato: caracterização imagiológica de um caso

Álvaro Machado, João Fernandes, José Figueiredo, Carla Ferreira
Serviço de Neurologia e Serviço de Neuroradiologia do Hospital de São Marcos, Braga
alvmac@gmail.com

CB05 Meningite recorrente associada ao consumo de ibuprofeno

Pedro Belezza, Maria José Jordão, José Figueiredo, Fátima Almeida
Serviço de Neurologia, Hospital São Marcos, Braga
pedrobelezza76@hotmail.com

14.40 Comunicações Orais Breves

Tema: Doenças infecciosas

Moderador: Luís Monteiro, Fernando Matias

CB06 Abscessos cerebrais a *Strongiloides stercoralis* num doente HTLV-1 positivo

Nuno Canas^{1,4}, César Veringer², Martinha Chorão³, José Vale^{1,5}
1 - Serviço de Neurologia, 2 - Gastroenterologia e 3 - Anatomia patológica, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 4 - Instituto de Farmacologia e Neurociências, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 5 - Serviço Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
nunocanas@netcabo.pt



CB07 Desmielinização central e periférica associada a infecção pelo vírus da hepatite C

Tiago Mestre, João Correia de Sá, José Pimentel
Serviço de Neurologia – Hospital de Santa Maria, Lisboa
tmestre@gmail.com

CB08 Meningoencefalite por febre botonosa – população de doentes internados numa unidade de cuidados intensivos de 1998-2004

Nelson Barros¹, João Paulo Gabriel², Mário Rui Silva², Ana Paula Dias³, Lurdes Gonçalves³, Francisco Esteves³
1 - Serviço de Medicina Interna; 2 - Serviço de Neurologia; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos e Cuidados Intermédios, Centro Hospitalar Vila Real – Peso da Régua
njcb@sapo.pt

CB09 Abscessos cerebrais múltiplos por *Listeria monocytogenes*

João Soares-Fernandes¹, Ricardo Maré², Pedro Beleza², João-José Cerqueira², Manuel Ribeiro¹, Jaime Rocha¹, Esmeralda Lourenço²
1 - Serviço de Neurorradiologia e 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga
jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

CB10 Manifestações neurológicas resultantes da infecção por *Mycoplasma pneumoniae*

João Paulo Gabriel¹, Nelson Barros², Paula Ribeiro¹, Rui Chorão¹, Francisco Esteves³, Mário Rui Silva¹
1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Medicina Interna; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar Vila Real/Peso da Régua
jp.sequeira@iol.pt

CB11 Meningomieloencefalite associada a grave polirradiculite sensitivo-motora como apresentação de doença Lyme

Sérgio Castro^{1,2}, Pedro Abreu¹, Maria José Rosas¹, Fernando Mota Garcia³, Silvina Barbosa⁴, José Artur Paiva⁴, José Castro Neves¹, Maria Edite Rio¹
1 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. João; 2 - Serviço de Neurologia Hospital de S. João; 3 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de S. Marcos; 4 - Serviço de Cuidados Intensivos, Hospital de S. João
snacastro@sapo.pt

15.30 Comunicações Orais Breves

Tema Livre

Moderadores: Rui Pedrosa, Paula Breia

CB12 Grau de satisfação dos cuidadores de doentes com gastrostomia percutânea endoscópica

Hugo Morais¹, Pedro Carneiro¹, Susana Pereira¹, Rui Silva², Joaquim Pinheiro¹
1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, S.A. Matosinhos; 2 - Serviço de Gastroenterologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
hugomorais@portugalmail.com

CB13 Efeitos da elevação da temperatura média no ano de 2003 na ocorrência de surtos em doentes com esclerose múltipla

Pedro Abreu¹, Jorge Reis¹, Sílvia Pereira¹, Maria José Sá^{1,2}
1 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto; 2 - Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto
pmabreu@portugalmail.pt

CB14 Xantomatose cerebrotendinosa: evolução clínica e achados neurorradiológicos

Daniel Dias¹, Isabel Almeida², Marina Magalhães³
1 - Serviço de Neurorradiologia; 2 - Serviço de Medicina 2; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
danieldias@sapo.pt

CB15 SANDO: duas novas mutações no gene POLG1

Miguel Gago¹, Joana Guimarães¹, M. José Rosas¹, Fernando Silveira², Lúcia Castro³, Castro Neves¹, Stirling Carpernter³, Mariana Ferreira⁴, Laura Vilarinho⁴
1 - Departamento de Neurologia, Hospital São João, Porto; 2 - Unidade de Neurofisiologia, Hospital São João, Porto; 3 - Departamento de Patologia, Hospital São João, Porto; 4 - Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto
miguelfgago@yahoo.com



CB16 Características de uma população de cefaleias crónicas

Rui André, Miguel Cordeiro, Livia Sousa, Fernando Matias
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra
ruiandre@gmail.com

CB17 Mapeamento das áreas epileptogénicas na epilepsia occipital da infância através de registo simultâneo do EEG e ressonância magnética funcional

Alberto Leal^{1,2}, José P Vieira², Ana I Dias², Constança Jordão³
1 - Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos, Lisboa; 2 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 3 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa
a.leal@netcabo.pt

CB18 Epilepsia do lobo frontal – semiologia da área motora suplementar

Anabela Matos, Conceição Bento, Francisco Sales
Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono do Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra
anabelamat@mail.pt

CB19 Ensaio clínico em dupla – ocultação, aleatorizado, controlado com placebo, de acetato de esclibazepina (BIA 2-093) como terapêutica adjuvante na epilepsia parcial

Luís Almeida, Joana Maia e Patrício Soares-da-Silva
Departamento de Investigação e Desenvolvimento, BIAL – Portela & C^a, S.A., São Romão do Coronado
psoares.silva@bial.com

16.15 Comunicações Orais Breves

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: Marina Magalhães, Miguel Coelho

CB20 Hemibalismo e hipertiroidismo

Nuno Vila-Chã¹, Luís Maia¹, Rui Carneiro², Júlio Oliveira², Marina Magalhães¹
Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Medicina; Hospital Geral de Santo António, Porto
nunovilacha@hotmail.com

CB21 Défice de ciclohidrolase (distonia dopa sensível) autossómica dominante

Manuel Manita¹, Ana Moreira¹, Eulália Calado¹, Laura Vilarinho²
1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; 2 - Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto
manuelmanita@netcabo.pt

CB22 Famílias portuguesas com doença de Parkinson e mutação G2019S do gene LRRK2

Leonor Correia Guedes¹, Joaquim Ferreira¹, Sara Freitas¹, Ana Noronha¹, Miguel Coelho¹, Mário Miguel Rosa¹, Vicenzo Bonifati², Cristina Sampaio¹
1 - Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 2 - Departamento de Genética Clínica, Centro Médico Erasmus, Roterdão, Holanda
lcorreia@sapo.pt

CB23 Doença de Parkinson e parkina – estudo genético numa população de doentes portugueses

Ana Morgadinho¹, José Miguel Brás², Rita Guerreiro², Catarina Oliveira^{1,2}, Cristina Januário¹
1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Laboratório de Neuroquímica, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
anamorgadinho@portugalmail.pt

CB24 Neuroacantocitose: um caso com “tourettismo”

Ana Sofia Morgadinho¹, Tiago Reis Marques², Cristina Januário¹
1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra
anamorgadinho@portugalmail.pt

CB25 Interação farmacocinética entre BIA 3-202, um novo inibidor da COMT, e a levodopa, após administração concomitante com levodopa/carbidopa e levodopa/benserazida

Amílcar Falcão, Manuel Vaz da Silva, Ana Loureiro, Joana Maia, Lyndon Wright, Luís Almeida e Patrício Soares da Silva
Departamento de Investigação e Desenvolvimento, BIAL – Portela & C^a, S.A., São Romão do Coronado
psoares.silva@bial.com



17.00 Intervalo

17.30 Comunicações Orais Breves

Tema: Alterações neuropsicológicas e avaliação cognitiva

Moderadores: Alexandre de Mendonça, Isabel Santana

CB26 Afasia de condução: análise da prova de repetição de palavras

Luísa Farrajota, Manuela Guerreiro

Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina de Lisboa

luisa.farrajota@hsm.min.saude.pt

CB27 Alterações de comportamento na demência e no defeito cognitivo ligeiro

Catarina Chester, Francisco Esteves, Manuela Guerreiro

Centro de Estudos Egas Moniz, Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria e Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias, Lisboa

catarina.chester@gmail.com

CB28 Validação de uma escala de depressão para doentes afásicos

Inês Rodrigues¹, Maria Emília Santos¹, Gabriela Leal²

1 - Escola Superior de Saúde do Alcoitão; 2 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria, Lisboa

labling@fm.ul.pt

CB29 Reconhecimento de emoções e memória emocional em indivíduos saudáveis

Sílvia Marreneca, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos da Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa

labling@fm.ul.pt

CB30 Valor ecológico de um Teste de Nomeação de Faces Públicas

Cristina Santos, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos da Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa

labling@fm.ul.pt

CB31 Contributo para a padronização do teste de nomeação de Van Hout

Rita Canas¹, Clara Loureiro², Isabel Pavão Martins²

1 - Escola Superior de Saúde do Alcoitão; 2 - Laboratório de Estudos da Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa

labling@fm.ul.pt

CB32 Demência frontotemporal associada a doença do neurónio motor

Hugo Morais, Pedro Carneiro, Susana Pereira, Dílio Alves

Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, S.A. Matosinhos

hugomorais@portugalmail.com

CB33 Doença de Alzheimer precoce familiar: estudo clínico e genético de duas famílias portuguesas

Isabel Santana¹, Alfredo Sá², Rita Guerreiro³, José Brás³, John Hardy⁴, Ekaterina Rogaeva⁵, Catarina Oliveira³

1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2 - Hospital de Santo André, Leiria;

3 - Departamento de Bioquímica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 4 - Laboratory of

Neurogenetics, NIA, National Institutes of Health, Bldg. 35, Bethesda, USA; 5 - Centre for Research in

Neurodegenerative Diseases, Department of Medicine, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada

isabelsantana@huc.min-saude.pt

18.30 Clube dos Gânglios da Base (Novartis Farma)

Coordenação: José Vale, Mário Miguel Rosa

20.30 Jantar



Sexta-feira, 18 Novembro 2005

08.30 Seminário ao pequeno-almoço

Cuidados intensivos em doenças neuromusculares

Organização: João Alcântara, Filipa Falcão, Luísa Medeiros

09.45 Comunicações Orais Breves

Tema: Doenças Neuromusculares

Moderadores: Mamede de Carvalho, Luís Negrão

CB34 Polineuropatia desmielinizante adquirida associada a hepatite C sob tratamento com interferão alfa

Marina Couto, Isabel Conceição, Mamede de Carvalho

Hospital de Santa Maria, Lisboa

marinazmcouto@hotmail.com

CB35 Miopatia com bastonetes como forma de apresentação da infecção por VIH

Ana Rita Peralta^{1,3}, Pedro Pereira^{1,2}, Miguel Coelho¹, Cândida Barroso^{1,2,3}, Teresinha Evangelista^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria; 2 - Laboratório de Neuropatologia, Hospital de Santa Maria;

3 - Instituto de Medicina Molecular, Lisboa

speralta@mail.telepac.pt

CB36 Miopatias com início após os 50 anos: é a miosite por corpos de inclusão a mais frequente?

Lucía Galán¹, Vítor Cruz¹, Manuel Melo-Pires², Maria José Ferreira², António Guimarães²

1 - Serviço de Neurologia do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2 - Unidade de Neuropatologia do Hospital Geral Santo António, Porto

lgaland@yahoo.com

CB37 Disferlinopatias: heterogeneidade clínica e genética em oito doentes

Luís Negrão¹, Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo¹, Rosário Santos², Anabela Matos¹

1 - Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2 - Unidade de Genética Molecular, Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto

luis.negrao@netvisao.pt

CB38 Neuropatia motora multifocal e sequelas de poliomielite

Anabela Matos, Argemiro Geraldo, Luís Negrão

Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

anabelapmatos@mail.pt

CB39 Um caso esporádico de miopatia miofibrilar

Rita Simões¹, Cristina Costa¹, Leonor Prates², Maria José Ferreira², David Patinha², Luís Santos³, Teresinha Evangelista⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; 3 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 4 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

rita_moiron_simoes@hotmail.com

10.30 Intervalo

11.00 Comunicações Orais

Tema: Doenças degenerativas

Moderadores: Luís Cunha, Bastos Lima

CO1 A ausência de ABCA1 diminui os níveis de ApoE solúvel mas não diminui a deposição amilóide em dois modelos animais de Doença de Alzheimer

Luís F. Maia^{1,2}, Veronica Hirsch-Reinshagen¹, Braydon L. Burgess¹, Jean Francois Blain³, Kathryn E. Naus¹, Sean A. McIsaac¹, Pamela F. Parkinson¹, Jennifer Y. Chan¹, Gavin H. Tansley¹, Michael R. Hayden⁴, Judes Poirier³, William E. Van Nostrand⁵, and Cheryl L. Wellington¹

1 - Department of Pathology and Laboratory Medicine, University of British Columbia, Vancouver, British Columbia; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto, Portugal; 3 - McGill Centre for



Studies in Aging, Montreal, Canada; 4 - Centre for Molecular Medicine and Therapeutics, University of British Columbia, Vancouver, British Columbia, Canada; 5 - Department of Medicine, Stony Brook University, Stony Brook, New York, USA

CO2 Um novo locus para a paraplegia espástica recessiva (SPG29) definido numa família portuguesa

Giovanni Stevanin^{1,2}, Caroline Paternotte³, Paula Coutinho^{4,5}, Vítor T. Cruz⁴, José Leal Loureiro⁵, Alexandra Dürr^{1,2}, Jean-François Prud'homme⁶, Alexis Brice^{1,2}, Jamilé Hazan^{3,7}

1 - INSERM U679, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France; 2 - Department of Genetics, Cytogenetics and Embryology APHP, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France; 3 - Genoscope, CNS, Evry, France; 4 - S. de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira; 5 - UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, UP, Porto; 6 - Genethon, Evry, France; 7 - MRC Centre for Developmental Neurobiology, King's College London, Guy's Hospital, London.UK
pcoutinho@hospitalfeira.min-saude.pt

CO3 Das Distonias primárias à perturbação obsessivo-compulsiva : mecanismos neurobiológicos comuns?

Paulo Bugalho¹, Bernardo Correa^{2,3}, João Guimarães^{1,4}, Miguel Xavier^{2,3}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço de Psiquiatria do Hospital Francisco Xavier, Lisboa; 3 - Faculdade de Ciências Médica da Universidade Nova de Lisboa – Departamento de Psiquiatria; 4 - Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa – Departamento de Neurologia
paulobugalho@sapo.pt

CO4 Estudo REGAIN: ensaio clínico comparativo de piribedilo com placebo na prevenção de complicações motoras em doentes parkinsonianos de novo

Joaquim Ferreira¹ e Alexandre Castro-Caldas² em representação do Grupo de Estudos REGAIN

1 - Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 2 - Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa
joaquimjferreira@net.sapo.pt

CO5 Mutações no gene LRRK2 – uma causa importante de Doença de Parkinson

Ana Sofia Morgadinho¹, José Miguel Brás², Rita Guerreiro², Catarina Oliveira^{1,2}, Cristina Januário¹

1 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Laboratório de Neuroquímica, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
anamorgadinho@portugalmail.pt

12.00 Simpósio satélite (Novartis Farma)

Flutuações terapêuticas na Doença de Parkinson

Moderador: Castro Caldas

Palestrantes: Bastos Lima, Cristina Januário, Joaquim José Ferreira

13.30 Almoço (Novartis Farma)

15.00 Conferência

A lição do que aprendi

João Lobo Antunes

16.00 Cartazes

Moderadores: Orlando Leitão, Lúcia Sousa, José Barros, Joaquim Pinheiro e Miguel Viana Baptista

P01 Acidente vascular isquémico do tronco cerebral no contexto de displasia fibromuscular

Nadine Ferreira, João Coimbra

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

nadelisa@netcabo.pt

P02 Angiomas cavernosos do sistema nervoso central – uma família

Rui André¹, Ana Torres¹, Olinda Rebelo¹, Hermínio Tão², Isabel Santana¹, Argemiro Geraldo¹

1 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Serviço de Neurocirurgia dos

Hospitais da Universidade de Coimbra

ruiandre@gmail.com



P03 Enfarte talâmico mimetizando lesão medular

Pedro Carneiro¹, Hugo Morais¹, Marta Maia Safronova², Rute Garcia², Susana Pereira¹
1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano S.A., Matosinhos; 2 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital Pedro Hispano S.A., Matosinhos
pedropcpc@hotmail.com

P04 Défice neurológico transitório associados a hematoma sub-dural crónico

Rui André, Ana Morgadinho, Maria Carmo Macário, Cristina Januário
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra
ruiandre@gmail.com

P05 Síndrome de hipotensão intracraniana espontânea em doente com fatigabilidade patológica associada a cefaleias

Paula Bastos Lima¹, João Lemos², António Mestre², Vieira Barbosa², Inês Carreiro¹, Fátima Rio¹, Isabel Santana²
1 - Serviço de Neurorradiologia; 2 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra
paulabastoslima@yahoo.com

P06 Cefaleia, parésia do nervo oculomotor comum e alucinoses: desafio diagnóstico

Álvaro Machado, Carla Ferreira
Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga
alvmac@gmail.com

P07 Carcinomatose meníngea como manifestação inicial de segunda neoplasia

Ana Azevedo¹, Duarte Salgado¹, João Nunes¹, José Maria Bravo Marques¹, Maria Rita Dionísio²
1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Oncologia Médica. Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa
analuisaazevedo@yahoo.com

P08 Doença de Devic com confirmação serológica

Joana Guimarães¹, Dean Wingerchuk², Maria José Sá^{1,3}
1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto; 2 - Department of Neurology, Mayo Clinic, Scottsdale; 3 - Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto
jguimraes9@hotmail.com

P09 Prevalência, caracterização e impacto da dor numa amostra de 85 doentes com esclerose múltipla: resultados finais

Daniela Seixas¹, Vasco Galhardo¹, Deolinda Lima¹, Joana Guimarães², Edite Rio², Cláudia Sousa², Maria José Sá^{2,3}
1 - Instituto de Histologia e Embriologia da Faculdade de Medicina e Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Universidade do Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto; 3 - Instituto de Anatomia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
dseixas@med.up.pt

P10 Doença de Behçet e sistema nervoso: revisão de uma série de 10 doentes no período de 22 anos

Miguel Gago¹, Pedro Abreu¹, Sérgio Castro¹, Bernardes M.², Patrícia Pinto², Elsa Azevedo¹
1 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto; 2 - Serviço de Reumatologia, Hospital de S. João, Porto
pmabreu@portugalmail.pt

P11 O Perfil nutricional do doente com epilepsia: primeiros resultados de estudo prospetivo

Joana Guimarães¹, José Augusto Mendes-Ribeiro², Fernanda Simões-Ribeiro¹, Isabel Pires², Georgina Sousa²
1 - Serviço de Neurologia e 2 - Unidade de Neurofisiologia, Hospital de São João, Porto
jguimraes9@hotmail.com

P12 Diparésia facial como forma de apresentação de meningite tuberculosa

Rita Simões¹, Amélia N Pinto¹, Luísa Biscoito²
1 - Serviço de Neurologia do Hospital Fernando Fonseca, 2 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa
rita_moiron_simões@hotmail.com

P13 Um caso de provável neurocisticercose racemosa epidural dorsal

Ana Herrero¹, Elsa Parreira¹, Ricardo Ginestal¹, Rita Simões¹, Carla Conceição²
1 - Serviço de Neurologia, 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora
rita_moiron_simões@hotmail.com



P14 Paralisia velopalatina isolada associada a infecção por Parvovírus B19

João Soares-Fernandes¹, Ricardo Maré²

1 - Serviço de Neurorradiologia e 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga
jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

P15 Aspergilose cerebral em doente com lúpus eritematoso sistémico

João Soares-Fernandes¹, Álvaro Machado², Jaime Rocha¹, Carla Ferreira²

Serviço de Neurorradiologia e Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga
jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

P16 Manifestações neurológicas da infecção por *Listeria monocytogenes*

João Paulo Gabriel¹, Nelson Barros², Elisabete Pinelo², Presa Ramos², Fernando Guimarães², Lurdes Gonçalves³, Francisco Esteves³, Paula Ribeiro¹, Rui Chorão¹, Mário Rui Silva¹

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Medicina Interna; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos. Centro Hospitalar Vila Real/Peso da Régua
jp.sequeira@iol.pt

P17 Do síndrome parkinsoniano juvenil à panencefalite – outra manifestação de doença pós estreptocócica do SNC?

Pedro Beleza¹, Maria José Jordão¹, João Fernandes², Ana Isabel Silva³, Fátima Almeida¹

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Neurorradiologia; 3 - Serviço de Anatomia-Patológica, Hospital São Marcos, Braga
pedrobeleza76@hotmail.com

P18 Meningoencefalomielorradiculite por varicella zoster complicada de vasculite

Ernestina Santos, Teresa Mendonça, Assunção Tuna

Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
ernestinasantos@portugalmail.pt

P19 Botulismo em criança de 12 anos tratado com antitoxina

João Cerqueira¹, B. Sampaio², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga
jcerqueira@ecsau.de.uminho.pt

P20 Abscessos cerebrais múltiplos de etiologia micótica

Rui Guerreiro, Miguel Rodrigues, Paulo Fontoura, Graça Ramos, Delfim Lopes, José Pinto Marques.

Serviço de Neurologia, Hospital de S. Bernardo, Setúbal
rpguerreiro@gmail.com

P21 Mononeuropatias múltiplas, crioglobulinemia mista e síndrome de Sjögren

Teresa Mendonça¹, Madalena Pinto¹, Luís Maia¹, Alfredo Martins², Manuel Melo Pires³, Manuel Correia¹

1 - Serviços de Neurologia; 2 - Medicina Interna e 3 - Neuropatologia do Hospital Geral de Santo António, Porto
teresamendonca@gmail.com

P22 Polineuropatia pós colocação endoscópica de balão intra-gástrico

Luísa Alves¹, Luís Santos^{1 e 2}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Clínica Universitária de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
asiulselva@hotmail.com

P23 Lesão neuropráxica do nervo periférico por choque eléctrico

Marina Couto, João de Sá, Mamede de Carvalho

Hospital de Santa Maria, Lisboa
marinazmcouto@hotmail.com

P24 Neuropatia sensitivo-motora axonal aguda com boa resposta a tratamentos repetidos com Imunoglobulinas

Lucía Galán¹, Sérgio Silva¹, Luís Andrade², Paula Pereira², Carmen Cabezas¹, Carlos Veira², Piedade Amaro³, Paula Coutinho¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2 - Serviço de Medicina Interna do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira
lgalan@hospitalfeira.min-saude.pt



P25 Estudo da inervação cutânea como meio complementar de diagnóstico na polineuropatia (Pnp) de pequenas fibras

Pedro Pereira, Teresinha Evangelista, Cândida Barroso, Isabel Conceição, Mamede de Carvalho, Maria João Saraiva
Hospital de Santa Maria, Lisboa. Instituto de Medicina Molecular, FML, Lisboa e Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto
pedrojfpereira@mail.telepac.pt

P26 Doença do neurónio motor associada a mieloma múltiplo

Hugo Morais, Pedro Carneiro, Susana Pereira, Joaquim Pinheiro
Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
hugomorais@portugalmail.com

P27 Fraqueza muscular das cinturas crónica como forma de apresentação de miastenia gravis

Argemiro Geraldo, Anabela Matos, Luís Negrão
Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra
apgeraldo@clix.pt

P28 Tratamento da doença de Parkinson com piribedilo: resultados após 7 meses de seguimento (efeito sintomático) de um ensaio clínico controlado com placebo em doentes “de novo” (estudo REGAIN)

Joaquim Ferreira¹ e Alexandre Castro-Caldas² em representação do Grupo de Estudos REGAIN
1 - Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 2 - Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa.
joaquimjferreira@net.sapo.pt

P29 Genética da doença de Parkinson

José Miguel Brás^{1,2}, Rita Guerreiro^{1,2}, Maria Helena Ribeiro¹, Ana Sofia Morgadinho¹, Cristina Januário¹, Andrew Singleton², John Hardy², Luís Cunha¹, Catarina Oliveira¹
1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Laboratory of Neurogenetics, National Institutes on Aging, National Institutes of Health, Bethesda, Maryland, USA
brasjm@gmail.com

P30 Atitude dos médicos de medicina geral em relação às doenças do movimento

Rita Almeida Freire e Joaquim Ferreira em representação do Grupo Projecto Movimento
Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa
joaquimjferreira@net.sapo.pt

P31 Associação entre a doença de Alzheimer e polimorfismos em genes de citocinas inflamatórias

Rita Guerreiro^{1,2}, José Miguel Brás^{1,2}, Maria Helena Ribeiro¹, Isabel Santana¹, Beatriz Santiago¹, John Hardy², Luís Cunha¹, Catarina Oliveira¹
1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Laboratory of Neurogenetics, National Institute on Aging, National Institutes of Health, Bethesda, USA
ritajoao@gmail.com

17.30 Intervalo

18.00 ASSEMBLEIA GERAL

19.00 Simpósio Satélite (UCB Pharma)

Epilepsia ao longo da idade - decisões individualizadas de tratamento

Moderador: José Pimentel

Palestrantes: Conceição Robalo, Francisco Sales, Bernd Pholmann-Eden

20.30 Jantar (UCB Pharma)



Sábado, 19 de Novembro 2005

08.30 Seminário ao pequeno-almoço

Estimulação cerebral profunda na doença de Parkinson

Organização: Maria José Rosas, Alexandre Mendes

09.45 Comunicações Orais Breves

Tema: Neuropatologia

Moderadores: José Pimentel, Melo Pires

CB40 Neuropatia periférica como apresentação de amiloidose primária

Teresa Mendonça¹, Manuel Melo Pires², Ernestina Reis³, Hipólito Reis⁴, Luísa Lobato⁵, Teresa Coelho⁶

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Unidade de Neuropatologia; 3 - Serviço de Medicina 1; 4 - Serviço de Cardiologia; 5 - Serviço de Nefrologia; 6 - Serviço de Neurofisiologia. Hospital Geral de Santo António, Porto
teresamendonca@gmail.com

CB41 Cavernomas induzidos pela radiação

Duarte Salgado¹, Ana Azevedo¹, Ilda Costa¹, Maria da Luz Quintal¹, José Maria Bravo Marques¹, Paula Pereira²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Radioterapia. Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa
analuisaazevedo@yahoo.com

CB42 Ganglioglioma melanótico

Cândida Barroso^{1,2}, Rita Peralta¹, Carla Firmo², Pedro Pereira², José Pimentel^{1,2}, AJ Gonçalves Ferreira³

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Laboratório de Neuropatologia; 3 - Serviço de Neurocirurgia. Hospital de Santa Maria
candida.barroso@hsm.min-saude.pt

CB43 Linfoma primário do sistema nervoso central mimetizando encefalite herpética em doente imunocompetente

Liliana Gouveia, Sofia Reimão, Filipa Falcão, Teresa Pinho e Melo, Luísa Albuquerque

Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria
lilianafog@gmail.com

CB44 Miopatia com corpos citoplasmáticos: descrição de uma família

Álvaro Machado^{1,3}, Lurdes Rodrigues², Marina Magalhães³, Ângela Silva², Manuel Melo Pires⁴, António Guimarães⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães; 3 - Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto; 4 - Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
alvmac@gmail.com

CB45 Neurofibromatose tipo 1 e esclerose mesial temporal

Cláudia Bacanhim¹, Conceição Bento¹, Egídio Machado², Fernando Gomes³, Francisco Sales¹

1 - Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono, Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Neuroradiologia; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra
claudiabacanhim@gmail.com

10.30 Intervalo

11.00 Comunicações Orais

Tema: Livre

Moderadores: Castro Caldas, Ramalho Fontes

CO6 Concordância interobservadores no diagnóstico da localização de trombozes venosas cerebrais

José M Ferro¹, Carlos Morgado², Patrícia Canhão¹, Rita Sousa²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Imagiologia Neurológica, Hospital de Santa Maria, Lisboa
jmferro@fm.ul.pt

CO7 Estudo evolutivo das alterações da substância branca relacionadas com o envelhecimento: metodologia e resultados globais

Miguel Viana-Baptista^{1,2}, J M Ferro^{3,4}, Constança Jordão^{5,6}, Naide Ferreira⁷, Góis Horácio⁷, Maria da Graça Morais⁸, J A Esperança Pina⁹



1 - Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz; 2 - Clínica Universitária de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria; 4 - Faculdade de Medicina de Lisboa; 5 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Egas Moniz; 6 - Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa; 7 - Gabinete de Neuropsicologia Hospital de Egas Moniz; 8 - Departamento de Bioquímica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 9 - Departamento de Anatomia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
mbatista.neuro@fcm.unl.pt

CO8 Incidência do primeiro evento vascular cerebral isquémico agudo no Norte de Portugal: um estudo de base comunitária numa população rural e urbana

Manuel Correia¹, Mário Rui Silva², Ilda Matos³, Rui Magalhães⁴, Maria Carolina Silva⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. Pedro, Vila Real; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Mirandela, Mirandela; 4 - Departamento de Estudos de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto
nedcv@mail.telepac.pt

CO9 Teste de faces famosas: capacidade de evocação de nomes próprios numa amostra populacional portuguesa

Isabel Pavão Martins, Clara Loureiro, Susana Rodrigues, Beatriz Dias

Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa
labling@fm.ul.pt

CO10 Analfabetos não sabem “ler” desenhos: interferência do processamento visual em tarefas linguísticas

Tânia Pinto Roçadas¹, Martin Lauterbach², Isabel Pavão Martins²

1 - Escola Superior de Saúde de Alcoitão; 2 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria
mlauterbach@fm.ul.pt

12.00 Conferência (Laboratórios Bial)

Diagnosis and differential diagnosis of dementia

Murat Emre

13.00 Momento Editorial

13.30 Almoço (Laboratórios Bial)

15.00 Momento da História

As primeiras Sociedades Neurológicas Portuguesas

Francisco Pinto

A Escola Médica de Salerno

António Leite Carneiro

16.00 Comunicações Orais Breves

Tema: Doenças Vasculares do Sistema Nervoso

Moderadores: Vasco Salgado, Manuel Correia

CB46 Fistulas arterio-venosas durais – revisão de cinco casos

José Campillo¹, Ana Herrero¹, Rita Simões¹, Augusto Goulão², Pedro Vilela²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora
rita_moiron_simões@hotmail.com

CB47 Diminuição do coeficiente de difusão aparente no cerebelo em doentes com alterações da substância branca cerebral relacionadas com o envelhecimento

Paulo Bugalho¹, Miguel Viana-Baptista^{1,2}, Constança Jordão³, Mário Forjaz Secca³

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 2 - Clínica Universitária de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa
paulobugalho@sapo.pt



CB48 Síndrome de Foix-Chavany-Marie como manifestação de vasculopatia radiógena

Nuno Canas^{1,3}, Sofia Calado^{1,2}, Mário Veloso¹, José Vale^{1,2}, Miguel Viana-Baptista^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Instituto de Farmacologia e Neurociências, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa
nunocanas@netcabo.pt

CB49 Estudo evolutivo das alterações da substância branca relacionadas com o envelhecimento: análise de resultados segundo o grau de severidade numa escala visual simples

Miguel Viana-Baptista^{1,2}, Constança Jordão³, Aníbal Ferreira⁴, Olga Ribeiro⁴, José Cortez⁵, J A Esperança Pina⁶, J M Ferro^{7,8}

1 - Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz; 2 - Clínica Universitária de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa; 4 - Gabinete de Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz; 5 - Departamento de Bioquímica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 6 - Departamento de Anatomia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 7 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria; 8 - Faculdade de Medicina de Lisboa
mbatista.neuro@fcm.unl.pt

CB50 Hidrocefalia de pressão normal: influência das lesões vasculares no quadro clínico

Paulo Bugalho, Luisa Alves

Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa.
paulobugalho@sapo.pt

CB51 Acidentes isquémicos transitórios na criança e arteriopatia pós-varicela

Pedro Beleza¹, Ariana Afonso², Helena Silva², Licínio Félix², Ana Paula Barbosa³, Maria José Jordão¹

1 - Serviço de Neurologia, 2 - Serviço de Pediatria e 3 - Serviço de Imunohemoterapia. Hospital São Marcos, Braga
pedrobeleza76@hotmail.com

CB52 Malformações durais: avaliação de 22 doentes

Bruno Moreira, Nuno Vila-Chã, Assunção Tuna, Manuel Correia

Unidade de Doenças Cerebrovasculares “Dr. Castro Lopes” do Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Porto
asstuna@mail.telepac.pt

CB53 Uma nova mutação do gene Notch3 em doente com CADASIL

Elsa Azevedo, Susana Ferreira¹, Joana Guimarães, Rosália Fonseca, João Paulo Oliveira¹, Carolina Garrett

Serviços de Neurologia e de 1 - Genética; Hospital de S. João e Faculdade de Medicina, Universidade do Porto
elsaazevedo@netcabo.pt



Congresso de Neurologia 2005

Organização

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Programação Científica

Direcção
Comissão Científica
Comissão Editorial

Patrocinadores

Laboratórios Bial

Novartis Farma

UCB Pharma

Almirall
AstraZeneca
Farmalux
G E Healthcare
GlaxoSmithKline
Grunenthal
Ipsen Portugal
Janssen Cilag
Laboratórios Pfizer, Lda
Lundbeck
Pentafarma
Pulmocor
Sanofi Synthelabo, SA



Sociedade Portuguesa de Neurologia

Congresso de Neurologia 2005

Hotel Marriot, Lisboa

17 a 19 de Novembro de 2005

RESUMOS

CB01. Encefalopatia associada à inalação de peróxido de hidrogénio

Marina Couto, Mário Miguel Rosa
Hospital de Santa Maria, Lisboa.
E-mail: marinazmcouto@hotmail.com

Introdução

O peróxido de hidrogénio (H_2O_2) em concentrações elevadas, pode causar, por inalação ou ingestão, lesões de diversos órgãos (nomeadamente do sistema nervoso). A sua acção resulta da interacção com a catalase dos tecidos, decompondo-se em água e oxigénio, com libertação de calor. A decomposição de 1 mL de H_2O_2 a 3% provoca a libertação de 10 mL de oxigénio. Os mecanismos de lesão são dependentes destes efeitos e vão desde queimadura ao embolismo gasoso.

Caso clínico

Doente de 17 anos, pintor de madeiras domésticas. Foi internado por quadro com 5 dias de evolução, após exposição prolongada a H_2O_2 industrial (concentração elevada de cerca de 30%), de conjuntivite hemorrágica bilateral, hipoacusia, vertigem e desequilíbrio. Ao Exame Neurológico verificava-se

nistagmo horizontorotatório na leve e dextro versão, disfonia, disartria, hipoacusia bilateral, marcada instabilidade postural com ataxia axial e da marcha. Além de exames laboratoriais de rotina, realizou TAC e RM CE, EMG e potenciais evocados auditivos, estando apenas alterados estes últimos (aumento do limiar de detecção). Após algumas semanas registou-se regressão total do quadro.

Conclusão

Embora estejam descritos casos de lesão do SNC por H_2O_2 , não é frequente a relativa selectividade registada neste doente, já que apenas os olhos e o SN foram atingidos. Por outro lado, a um quadro tão exuberante do ponto de vista clínico, não se associaram alterações detectáveis imagiológicamente. A lesão ocular deve-se possivelmente a um mecanismo de lesão por calor.

CB02. Intoxicação aguda por clozapina

Nelson Barros¹, João Paulo Gabriel², Elisa Serradeiro¹, Paulo Subtil¹, Mário Rui Silva²
1 - Serviço de Medicina Interna; 2 - Serviço de Neurologia. Centro Hospitalar Vila Real/Peso da Régua.
E-mail: njcb@sapo.pt

Introdução

A clozapina é um derivado da dibenzodiazepina, pertencente ao grupo dos antipsicóticos atípicos. O seu uso é restrito devido ao risco de agranulocitose. Embora pouco frequente, o síndrome maligno dos neurolépticos está descrito como efeito adverso do uso desta droga.

Caso clínico

Doente de 27 anos de idade, do sexo feminino, sem antecedentes patológicos relevantes, portadora de uma personalidade introvertida e com períodos frequentes de ansiedade, razão pela qual toma valeriana de forma irregular. No dia 25/9/2004, de manhã, é encontrada pelos seus familiares, incapaz de comunicar, com sudorese profusa e movimentos coreicos generalizados. Levada ao serviço de urgência, onde dá entrada com depressão da vigília, febril (T^o 37,5°C), taquicárdica (frequência cardíaca 130 bpm), normotensa, com rigidez axial e dos membros, e movimentos coreicos, de predomínio nos membros superiores. Após anamnese com os familiares constata-se que na véspera (cerca de 12 horas antes) a doente havia ingerido cerca de 60 comprimidos de clozapina 100 mg, que seriam do irmão. Procedeu-se à intubação nasogástrica e administração de 30g de carvão activado e 15g de sulfato de

magnésio, assim como administração de cristalóides por via endovenosa. Dos exames complementares realizados salienta-se a presença de leucocitose com neutrofilia absoluta, lise hepatocelular (transaminases 2 vezes o normal) e CPK aumentada (10 vezes o normal). Admitida na sala de observações onde evoluiu com estabilidade hemodinâmica, mantendo taquicardia sinusal, febre (38°C) e movimentos coreicos dos membros superiores. Posterior melhoria do estado de vigília, dos parâmetros analíticos, da rigidez e ausência de coreia após o 3º dia de internamento.

Conclusão

Apresenta-se o caso clínico de um síndrome maligno dos neurolépticos, em que se verifica a presença de 3 critérios maior (febre, rigidez, CPK elevada) e 4 critérios minor (taquicardia, sudorese, alteração do estado de consciência e leucocitose). A clozapina, tal como outras drogas antipsicóticas, tem uma margem de segurança estreita, ocasionalmente com manifestação de efeitos adversos em doses consideradas terapêuticas. Em doses manifestamente tóxicas (superiores a 2g) o risco de efeitos adversos, nomeadamente o de ocorrer um síndrome maligno dos neurolépticos aumenta exponencialmente.



CB03. Abscesso hepático e ataxia - neurotoxicidade induzida pelo metronidazole com tradução imagiológica

Sofia Duarte¹, Maria João Aleixo², Pedro Vilela³

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Infecção; 3 - Serviço de Neuroradiologia
Hospital Garcia de Orta, Almada.
E-mail: sofia.duarte@iol.pt

Introdução

A neurotoxicidade associada ao anti microbiano metronidazole inclui neuropatia periférica, marcha atáxica, disartria, convulsões e encefalopatia. Numa revisão da literatura encontramos apenas três casos documentados por RM Encefálica de lesões encefálicas provavelmente relacionadas com toxicidade induzida pelo metronidazole.

Caso clínico

Homem de 33 anos, caucasiano, electricista, casado.

Internado por dor abdominal intensa, febre e mialgias, portador de TC abdominal realizada em ambulatório que revelou abscesso hepático. Foi medicado com ceftriaxone e metronidazole e três dias após instituição de terapêutica antibiótica foi puncionado o abscesso com progressiva remissão da dor e parâmetros inflamatórios.

Ao 20º dia de tratamento inicia queixas de dor nas extremidades dos membros inferiores com áreas de hipostesia álgica inconstantes, nos membros superiores e inferiores. Ao 34º dia de tratamento iniciou quadro rapidamente progressivo de desequilíbrio e alteração da voz, com dificuldade na articulação verbal. O exame neurológico revelou disartria ligeira, voz escandida, marcha com desequilíbrio com queda preferencial para a direita, dismetria calcânhar Joelho à direita, hipostesia álgica em meia até ao joelho no membro inferior esquerdo e

até ao terço inferior da tibia no membro inferior direito, erros na propriocepção nos membros inferiores.

Foi pedida RM encefálica: Lesões hiperintensas em T2 dos núcleos dentados cerebelosos, bem como focais da protuberância e bulbo com topografia compatível com envolvimento dos núcleos olivares (anterior e inferior) e pavimento do IV ventrículo (correspondendo à topografia dos núcleos vestibulares) e pedúnculos cerebelosos inferiores. Lesões simétricas com facilitação na difusão (provável edema intersticial) e sem captação de gadolínio. Estas lesões eram semelhantes às previamente descritas em doentes com neurotoxicidade ao metronidazole.

O fármaco foi de imediato suspenso, substituído por meropenem.

Verificou-se melhoria clínica progressiva com início dois dias após a suspensão do fármaco e resolução praticamente completa das lesões descritas na RM Encefálica que foi repetida oito dias após a primeira.

Conclusão

Este caso é apresentado com o objectivo de alertar para o síndrome atáxica cerebeloso como efeito secundário raro de um antibiótico muito utilizado em meio hospitalar. Pretendemos desta forma ajudar a caracterizar as alterações imagiológicas associadas ao quadro cerebeloso induzido pelo metronidazole.

CB04. Encefalopatia hiperamonémica por valproato: caracterização imagiológica de um caso

Álvaro Machado, João Fernandes, José Figueiredo, Carla Ferreira

Serviço de Neurologia e Serviço de Neuroradiologia do Hospital de São Marcos, Braga.
E-mail: alvmac@gmail.com

Introdução

A encefalopatia hiperamonémica é um dos efeitos adversos conhecidos do tratamento com ácido valpróico (VPA), sobretudo no início da terapêutica ou no caso de associações posológicas. São raras as descrições dos achados imagiológicos nesta condição.

Caso clínico

Apresentamos o caso clínico de uma doente de 45 anos, com epilepsia generalizada idiopática desde os 11, em tratamento com fenitoína (300 mg/dia) e fenobarbital (100 mg/dia), trazida ao Serviço de urgência por 4 convulsões generalizadas. Apresentava níveis tóxicos de fenitoína (30.6 micg/ml), pelo que a suspendeu e iniciou VPA (1600 mg/dia). Nas 12 horas seguintes assistiu-se a uma deterioração progressiva do estado de consciência que resultou em coma arreactivo. Nesta altura tinha níveis subterapêuticos de VPA (44 micg/ml) e amónia de 817 micg/dl, com a função hepática normal. O TAC cerebral não revelou alterações e o estudo do ciclo da ureia foi normal. Na suspeita de encefalopatia por VPA este foi suspenso, e a fenitoína reiniciada. Com cuidados de suporte (incluindo ma-

nitól e corticóides) e ventilação artificial recuperou gradualmente o estado de consciência, apresentando 24 horas depois exame neurológico normal. No entanto, passados 2 dias desenvolveu um quadro psicótico que melhorou com neurolépticos. O EEG foi normal e a RM realizada ao 10º dia demonstrou hipersinal bilateral e simétrico no córtex insular e hipocampus no estudo por difusão. Estas alterações já não eram observáveis na RM realizada um mês depois.

Discussão

Na encefalopatia por VPA a amónia está aumentada na sequência da indução da glutamínase renal. A hiperamonémia resulta na acumulação astrocitária de glutamina, com o consequente edema intracelular. Este traduz-se por hipersinal em difusão. A revisão da literatura mostrou serem o córtex insular e a circunvolução cingulada especialmente vulneráveis. O atingimento bilateral do hipocampo ainda não tinha sido descrito nesta condição. O quadro psiquiátrico posterior pode ter correspondido a psicose pós-ictal, situação rara mas descrita após salva de crises convulsivas, ou a efeito iatrogénico da corticoterapia.



CB05. Meningite recorrente associada ao consumo de ibuprofeno

Pedro Beleza, Maria José Jordão, José Figueiredo, Fátima Almeida
Serviço de Neurologia, Hospital São Marcos, Braga.
E-mail: pedrobeleza76@hotmail.com

Introdução

A meningite asséptica por consumo de fármacos é um diagnóstico de exclusão, suspeitado quando há associação temporal com a ingestão do fármaco e reforçado na presença de achados compatíveis do liquor, como a pleocitose, hiperproteinorraquia e glicorraquia normal. Os fármacos mais vezes implicados são os AINES, especialmente o ibuprofeno, antibióticos, vacinas e imunoglobulinas.

Caso clínico

Homem de 78 anos que recorreu ao serviço de urgência por cefaleias de predomínio occipital e febre. O quadro iniciou-se 15 minutos após ter tomado ibuprofeno (prescrito por artalgias), instalou-se rapidamente e progrediu para sonolência e confusão em 12 horas. Tem antecedentes de TCE em 1975 com HSA e fractura dos ossos próprios do nariz e de 3 meningites, sendo que em pelo menos duas delas havia uma clara associação à ingestão de ibuprofeno. Nesses internamentos foi realizada investigação etiológica exaustiva, nomeadamente dispiste de fistula de liquor (TC e RM), doenças infecciosas, inflamatórias e tumorais, que foi negativa. Ao exame objectivo à entrada apresentava-se: sonolento, desorientado temporoespacialmente, sem alterações da linguagem, sem parésias dos

pares cranianos, sem défices motores, reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente e rigidez da nuca. Hipertermia 38.3°C. Laboratorialmente sublinha-se: leucocitose 13300/UI, neutrofilia 10900/UI, PCR 9.35 mg/L, IgE 1098.90 UI/mL, com restante estudo imunológico (ANA, FR, ECA), serológico (sífilis, borrelia e rickettsia) e virulógico (HIV, Hepatite B, C) negativo. A investigação do liquor ao 4º dia revelou: 2 células, proteinorraquia 0.98 g/L, glicorraquia 70.37 para glicemia de 149 mg/dL, com estudo serológico, microbiológico e virulógico negativos. Fez apenas tratamento sintomático com paracetamol e às 48 horas ficou apirético, estava bem acordado, orientado e já sem queixas algicas.

Discussão

O caso clínico descrito diz respeito a meningites recorrentes em que 3 dos 4 episódios estão claramente associados à ingestão de ibuprofeno. Uma vez que foram excluídas outras causas, consideramos a meningite recorrente associada à ingestão de ibuprofeno como o diagnóstico mais provável, o que é corroborado pela melhoria clínica espontânea e rápida (48 horas) ocorrida aquando da última meningite. Os autores fazem uma breve revisão bibliográfica das meningites por consumo de fármacos.

CB06. Abscessos cerebrais a *Strongiloides stercoralis* num doente HTLV-1 positivo

Nuno Canas^{1,4}, César Veringer², Martinha Chorão³, José Vale^{1,5}

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Gastroenterologia e 3 - Anatomia patológica, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 4 - Instituto de Farmacologia e Neurociências, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 5 - Serviço Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.
E-mail: nunocanas@netcabo.pt

Introdução

A Estrongiloidíase é a infecção intestinal humana causada pelo nemátode *Strongiloides stercoralis* (Ss). Sendo a infecção crónica pouco sintomática, o aparecimento de manifestações gastro-intestinais e sistémicas por Ss está geralmente associada a hiperinfecção (aumento do número de larvas) por imunodepressão. O envolvimento do SNC, habitualmente meníngeo, é raro e frequentemente fatal, sendo atribuído ao próprio Ss ou a sobreinfecções bacterianas. Apresentamos um doente imunodeprimido com hiperinfecção a Ss associada a múltiplos abscessos cerebrais.

Caso clínico

Brasileiro, 44 anos, internado por quadro de dor abdominal, diarreia, vómitos e emagrecimento (20 Kg) com três semanas de evolução. Medicado com metilprednisolona nos 2 meses anteriores (16 mg/d; pós vitrectomia). Analiticamente destacavam-se parâmetros de desnutrição e infecção (anemia, hipoproteinémia, hipocolesterolemia, leucocitose), sem eosinofilia. As larvas de Ss foram demonstradas nas fezes e biópsias

de estômago/duodeno/cólon. As serologias para Ss e vírus linfotrópico-T humano tipo 1 (HTLV-1) foram positivas, HIV 1 e 2 negativos. Durante o internamento instalaram-se cefaleias intensas e *delirium* associado a sepsis por *Serratia marcescens* (Sm). A RM evidenciou múltiplos abscessos cerebrais. Iniciou terapêutica com albendazol e imipenem com completa regressão do quadro clínico-laboratorial em 20 dias. Na reavaliação aos dois meses, o exame neurológico era normal, bem como os estudos do LCR (incluindo serologia para Ss), RM CE e biópsias gastrointestinais.

Conclusões

A presença de abscessos cerebrais na hiperinfecção a Ss é uma ocorrência excepcional, tendo sido descrita em apenas dois casos. Tal como no caso descrito, a grande maioria dos doentes com compromisso neurológico apresentam sobreinfecções bacterianas, impossibilitando que se determine uma etiologia específica para o processo. O diagnóstico de Estrongiloidíase deve ser suspeitado em doentes originários de áreas endémicas que tenham imunodepressão celular.



CB07. Desmielinização central e periférica associada a infecção pelo vírus da hepatite C

Tiago Mestre, João Correia de Sá, José Pimentel
Serviço de Neurologia - Hospital de Santa Maria, Lisboa.
E-mail: tmestre@gmail.com

Introdução

As manifestações neurológicas associadas à infecção pelo vírus da hepatite C (VHC) são raras. O envolvimento do sistema nervoso periférico sob a forma de polineuropatia axonal sensitiva é a manifestação mais frequente. O envolvimento síncrono do sistema nervoso periférico e central é extremamente raro, coincidindo com a presença de crioglobulinemia.

Caso clínico

Uma doente é internada por tetraparésia flácida e delírium com uma semana de duração. Dois meses antes, na sequência de hipostesia e paresia dos membros esquerdos, havia sido sujeita a biópsia cerebral após diagnóstico imagiológico (RM) de lesão parieto-occipital direita e lesão intramedular dorsal, tendo o exame neuropatológico revelado alterações sugestivas de leucoencefalopatia aguda desmielinizante do tipo pseudotumoral. O EMG inicial revelou uma polineuropatia primariamente desmielinizante com compromisso axonal secundário associada a hiperproteinorraquia isolada, com presença de bandas oligoclonais no soro e liquor, sem síntese intratecal de Ig. Laboratorialmente, documentou-se, de forma exclusiva, uma

infecção activa ao vírus da hepatite C, sem evidência analítica ou imagiológica de envolvimento hepático. A pesquisa de auto-anticorpos, (ANA, dsDNA, ANCA e antiglicolipídios) de crioglobulinemia e o estudo de complemento foram normais. A biópsia do nervo ciático popliteu externo, documentou uma degeneração mielínica e axonal, sem evidente infiltrado celular, nomeadamente, perivascular. Durante o internamento, observou-se progressão do defeito motor com paraplegia flácida, apesar de corticoterapia e da administração de imunoglobulina humana. Com a instituição de terapêutica anti-VHC (ribavirina e interferão α -2b peguilado), obtiveram-se níveis indetectáveis de virémia com redução da proteinorraquia e ausência de gamapatia. A melhoria clínica observada foi ligeira.

Conclusões

Documenta-se, pela primeira vez, um processo de desmielinização multifocal do sistema nervoso central e periférico associado a infecção activa pelo VHC, na ausência persistente de crioglobulinemia ou de sinais de vasculite. As opções terapêuticas são escassas, tendo, neste caso, sido de reduzida eficácia clínica. O recurso a terapêutica anti-viral pode ser uma opção.

CB08. Meningoencefalite por febre botonosa - população de doentes internados numa unidade de cuidados intensivos de 1998-2004

Nelson Barros¹, João Paulo Gabriel², Mário Rui Silva², Ana Paula Dias³, Lurdes Gonçalves³, Francisco Esteves³

1 - Serviço de Medicina Interna; 2 - Serviço de Neurologia; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos e Cuidados Intermédios, Centro Hospitalar Vila Real - Peso da Régua.
E-mail: njcb@sapo.pt

Introdução

A febre botonosa tem como agente etiológico a *Rickettsia conorii*, frequentemente encontrada na bacia mediterrânica, que apesar de ter um curso clínico habitualmente benigno, por vezes manifesta-se sob formas extremamente graves, a necessitar de suporte avançado de funções vitais em ambiente de cuidados intensivos. As manifestações neurológicas centrais encontram-se, habitualmente, nas formas severas da doença.

Objectivo

Caracterização clínico-epidemiológica dos doentes admitidos na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) com o diagnóstico de febre botonosa, dando especial ênfase à subpopulação de doentes com atingimento neurológico severo.

Material e métodos

Estudo retrospectivo dos doentes admitidos na UCI de 1 de Janeiro de 1998 a 31 de Dezembro de 2004. Avaliam-se as variáveis epidemiológicas comuns, os scores de gravidade, a morbidade, e a evolução dos doentes no internamento. Avalia-se em termos clínicos, laboratoriais (LCR) e imagiológicos (TAC cerebral) o subgrupo dos doentes com meningoencefalite.

Resultados

Foram estudados 12 doentes, 58,3% do sexo feminino, com

uma média de idades de 56,8 anos, demora média de internamento de 4 dias, recurso à ventilação mecânica em 50% dos doentes. Critérios de choque séptico em 3 doentes, acabando todos por falecer. Mortalidade global de 4 doentes, com idade média de 47,3 anos. O atingimento neurológico severo verificou-se em 7 doentes. Neste subgrupo as alterações da consciência verificadas foram a confusão mental (5 doentes) e o delírio (2 doentes), o score da escala de Glasgow da admissão variou entre 9 e 15, 3 doentes apresentavam deficits motores de novo, 3 tinham cefaleias há cerca de 1 semana, 4 apresentavam sinais meníngeos e 2 tiveram crises convulsivas generalizadas. Foi realizado TAC cerebral em 6 doentes (sem alterações agudas), e todos tiveram estudo do LCR (100% com características inflamatórias). A mortalidade deste subgrupo foi de 28,7%.

Conclusões

Apesar do reduzido número de doentes desta amostra, salienta-se a gravidade da febre botonosa nos doentes admitidos à Unidade de Cuidados Intensivos, traduzida por uma taxa de mortalidade elevada. O envolvimento neurológico está presente em mais de 50% dos doentes, manifestando-se essencialmente como alterações da consciência, os sinais meníngeos são frequentes e as características do LCR traduzem o fenómeno vasculítico subjacente à doença.



CB09. Abscessos cerebrais múltiplos por *Listeria monocytogenes*

João Soares-Fernandes¹, Ricardo Maré², Pedro Beleza², João-José Cerqueira², Manuel Ribeiro¹, Jaime Rocha¹, Esmeralda Lourenço²

1 - Serviço de Neurorradiologia e 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.

E-mail: jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

Introdução

O atingimento do SNC por *Listeria monocytogenes* é secundário à disseminação hematogénea, frequentemente a partir do tubo digestivo. Traduz-se por meningite e outras manifestações menos comuns como meningoencefalite, rombencefalite, cerebrites e abscessos. Os abscessos cerebrais por *Listeria* são raros, ocorrem sobretudo em imunodeprimidos, e causam elevada mortalidade (40%).

Caso clínico

Mulher de 46 anos, com história de colite ulcerosa, em tratamento com prednisolona (40 mg/dia) por uma exacerbação e de diabetes mellitus, secundária à corticoterapia. Recorreu ao SU em Junho/05 por mal-estar geral, sonolência, febre e cefaleias com 5 dias de evolução. Ao exame, apresentava-se de olhos fechados (sem abertura à estimulação dolorosa), com desvio conjugado do olhar para a direita, hemiparética esquerda, febril (40.4°C) e com rigidez da nuca. A RM cerebral mostrou múltiplas lesões arredondadas, de dimensões variáveis, envolvendo, à direita, o tálamo, gânglios da base e substância branca frontal, e o mesencéfalo, bilateralmente. Após

gadólíneo, as lesões maiores exibiam realce anelar e as menores realce nodular. O LCR tinha uma pressão de abertura de 490 mm de água, 50 células/mm³ (67% neutrófilos), 42 mg/dL de glicose (glicemia de 168 mg/dL) e 1.14 g/L de proteínas. No exame cultural do LCR e hemoculturas verificou-se crescimento de *Listeria monocytogenes*. Instituiu-se tratamento com ampicilina (8 g/dia, 8 semanas) e gentamicina (300 mg/dia, 4 semanas). A doente recuperou a consciência à 5ª semana de terapêutica e melhorou progressivamente do défice motor. Teve alta 9 semanas após a admissão, apresentando discreta restrição bilateral da abdução ocular, hemiparésia esquerda (grau 4/5) e marcha possível com apoio unilateral. A RM cerebral revelou melhoria imagiológica. Os estudos citológico e bacteriológico do LCR eram normais.

Comentário

A doente apresentada encontrava-se imunodeprimida pela corticoterapia e diabetes. As lesões intestinais da colite ulcerosa terão facilitado a disseminação hematogénea da *Listeria*. A combinação de ampicilina e gentamicina tem sido apontada como a melhor opção terapêutica, facto que se confirmou neste caso.

CB10. Manifestações neurológicas resultantes da infecção por *Mycoplasma pneumoniae*

João Paulo Gabriel¹, Nelson Barros², Paula Ribeiro¹, Rui Chorão¹, Francisco Esteves³, Mário Rui Silva¹

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Medicina Interna; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos.

Centro Hospitalar Vila Real/Peso da Régua.

E-mail: jp.sequeira@iol.pt

Introdução

O envolvimento do SNC resultante da infecção por *Mycoplasma pneumoniae* é raro, estimando-se que ocorra em 1/1000 casos de infecção por este agente. A sua expressão neurológica é heterogénea. Postula-se que a sua etiopatogénese seja imunomediada, embora haja evidência da presença do agente no SNC na fase aguda da doença.

Casos clínicos

Descrevemos três casos de doentes em que observamos manifestações neurológicas secundárias a infecção por esta bactéria. Dois destes, uma mulher de 35 anos e um homem de 68 anos, desenvolveram um quadro neurológico compatível com Encefalomielite Disseminada Aguda (ADEM) em contexto de pneumonia adquirida na comunidade grave, com necessidade de suporte de funções vitais. O caso da senhora caracteriza-se pela exuberância inaugural da clínica respiratória. A expressão neurológica apenas foi notada após a supressão da sedação imposta pela necessidade de ventilação invasiva, sob a forma de coma (glasgow=5), sinais de disfunção do tronco e tetraparésia flácida arreflexica, do qual não haveria de recuperar, falecendo 66 dias depois. O segundo caso inicia-se com

febre e mialgias progredindo com fraqueza muscular ascendente em 1 semana. Objectivou-se tetraparésia flácida assimétrica arreflexica, sinais meníngeos e dificuldade respiratória. Evoluiu para coma com disfunção do tronco cerebral ao 3º dia, vindo a falecer ao 22º. O 3º caso respeita a um homem de 46 admitido por paraparésia flácida com marcha impossível, arreflexia generalizada, hipostesia termoalérgica abaixo da linha intermamilar, sinais meníngeos e febre. A sua clínica havia-se iniciado no dia anterior, após 1 semana com sintomas gripais. Identificou-se a presença de um abscesso epidural com compressão medular (C1-D8) do qual recuperou após cirurgia, vindo apenas a necessitar de apoio unilateral para a deambulação. Foi feita a identificação serológica do agente no sangue, em todos os casos e no LCR em apenas dois.

Conclusões

O *Mycoplasma pneumoniae* é um agente frequentemente implicado nas situações que sobrepõem semiologia respiratória e neurológica. O prognóstico neurológico é muito variável, dependendo não só síndrome resultante mas também da gravidade do quadro sistémico que se lhe associar, desconhecendo-se porém a sua relação com a antibioterapia.



CB11. Meningiomieloencefalite associada a grave polirradiculite sensitivo-motora como apresentação de doença Lyme

Sérgio Castro^{1,2}, Pedro Abreu¹, Maria José Rosas¹, Fernando Mota Garcia³, Silvina Barbosa⁴, José Artur Paiva⁴, José Castro Neves¹, Maria Edite Rio¹

1 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. João; 2 - Serviço de Neurologia Hospital de S. João; 3 - Serviço de Patologia Clínica, Hospital de S. Marcos; 4 - Serviço de Cuidados Intensivos, Hospital de S. João.

E-mail: snacastro@sapo.pt

Introdução

A Doença de Lyme trata-se de uma infecção provocada pela *Borrelia burgdorferi sensu lato*, uma espiroqueta transmitida pela picada da *Ixodae*s. As manifestações neurológicas da doença de Lyme, podem surgir em qualquer fase da doença e nem sempre estão associadas ao aparecimento do eritema migratório. Estas manifestações são variadas, sendo as mais comuns: a meningite linfocítica, as neuropatias cranianas e a meningorradiculite. Os autores apresentam um caso de meningomieloencefalite associada a grave polirradiculite sensitivo – motora como manifestação da doença de Lyme.

Caso clínico

Homem, 26 anos de idade, com história de infestação na área de residência por carraças (15 dias antes da sintomatologia), mas sem queixas ou evidência de lesões cutâneas, internado no Serviço de Neurologia para estudo de lombalgias e tetraparésia espástica progressiva com 15 dias de evolução. Na admissão e ao exame neurológico apresentava: tetraparésia espástica de predomínio dos membros inferiores, hipostesia com nível por D4 das sensibilidades superficiais tátil e algica, hiperreflexia generalizada, sinal Babinski bilateral, cutâneo-abdominais abolidos, retenção urinária, incontinência do esfíncter anal e marcha apenas possível com ajuda. Ao 6º dia de internamento inicia agravamento rapidamente progressivo do quadro clínico:

tetraplegia flácida com insuficiência respiratória grave, sendo transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos. Dos exames complementares de diagnóstico destaca-se: pesquisa de anticorpos anti-borrelia positiva no soro e no LCR, estudos da condução motora e sensitiva e electromiográfico consistentes com grave lesão axonal radicular e RM do neuro-eixo: lesões hiperintensas em T2 do bulbo raquidiano e da medula cervical e dorsal, captação de gadolínio na transição bulbo-medular, perimedular cervical e dorsal a evidenciar lesões intra-parenquimatosas com envolvimento leptomeníngeo. Foi colocado *pacemaker* por instalação de ritmo cardíaco ideoventricular. Dois meses após ter efectuado tratamento com ceftriaxone e glicocorticóides, o doente mantém tetraplegia flácida necessitando suporte ventilatório.

Conclusão

Os autores apresentam este caso, que parece cumprir todos os critérios de neuroborreliose, pela particularidade e gravidade das manifestações neurológicas e por não existir até à data, na literatura, segundo o nosso conhecimento, nenhuma descrição semelhante. Realça-se a importância da realização do diagnóstico e tratamento precoces da neuroborreliose, sobretudo, em doentes com história epidemiológica sugestiva.

CB12. Grau de satisfação dos cuidadores de doentes com gastrostomia percutânea endoscópica

Hugo Morais¹, Pedro Carneiro¹, Susana Pereira¹, Rui Silva², Joaquim Pinheiro¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, S.A. Matosinhos; 2 - Serviço de Gastroenterologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

E-mail: hugomorais@portugalmail.com

Introdução

A gastrostomia percutânea endoscópica (PEG) foi introduzida em 1980, como alternativa à laparotomia para colocação de gastrostomia. É um procedimento simples, com baixa morbidade e alta taxa de sucesso, aplicável a doentes com necessidade de alimentação entérica superior a 30 dias. Está indicada em muitas doenças neurológicas associadas a alteração da deglutição, assim como a neoplasias da orofaringe, laringe e esófago.

Métodos

De 1997 a Junho de 2005 foram introduzidas 24 PEG no serviço de gastroenterologia do HPH. Os dados foram obtidos após consulta dos processos clínicos e entrevista telefónica com os cuidadores dos doentes submetidos a PEG. Estes foram inquiridos quanto ao grau de satisfação/facilidade de utilização em relação à PEG utilizando uma escala de 1-5 (muito fácil/satisfeito a difícil/insatisfeito).

Resultados

20 das 24 PEG introduzidas foram motivadas por causa neurológica (83,3%) (1 MS; 2 ELA; 1 Sdr. Leigh; 1 demência de

Alzheimer, 1 encefalopatia anóxica e restantes doentes cerebrovasculares) e os 4 restantes por neoplasia do tubo digestivo. A idade média de colocação de PEG foi de 66,3 anos (26-86 anos). O tempo médio que mediou entre o início da doença e a colocação de PEG foi de 22,6 meses (0-216 meses). Um dos doentes faleceu cerca de 45 minutos após colocação de PEG.

Dos 16 cuidadores contactáveis, foi possível obter os seguintes dados: tempo médio de utilização de PEG 17,7 meses (6-60 meses); em relação à facilidade de preparação de alimentos e administração pela sonda a média foi de 2,25 (variação de 1-4). Em relação à facilidade de higiene da sonda e da parede abdominal a média foi de 1,81 e 1,5 respectivamente (variação de 1-5). Todos os cuidadores se mostraram satisfeitos com a PEG, com média de 1,6 (muito satisfeitos ou bastante satisfeitos). 11 referiram complicações (68,8%); destes 10 trocaram de sonda (62,5%); 6 por uma vez, 4 duas vezes e 5 tiveram infecção da parede abdominal.

Conclusão

A PEG é uma técnica com grande aceitação pelos cuidadores e que efectuada de forma criteriosa pode melhorar a qualidade de vida dos doentes e respectivos cuidadores.



CB13. Efeitos da elevação da temperatura média no ano de 2003 na ocorrência de surtos em doentes com esclerose múltipla.

Pedro Abreu¹, Jorge Reis¹, Sílvia Pereira¹, Maria José Sá^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto; 2 - Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

Introdução

Vários estudos epidemiológicos descrevem a existência de variações sazonais e da elevação da temperatura na ocorrência de surtos de esclerose múltipla (EM), provavelmente relacionadas com factores ambientais que influenciarão o sistema imunológico, modulando a actividade e evolução da doença. O ano de 2003 foi em Portugal, em termos climatológicos, um dos anos mais quentes da última década.

Objectivo

Determinar se as variações da temperatura média verificadas durante o ano de 2003 se correlacionam com um aumento do número de surtos.

Métodos

Revisão de 64 processos consecutivos de doentes com forma de EM surto-remissão de um total de 520 doentes da consulta de EM, entre 1 de Janeiro de 2002 e 31 de Dezembro de 2003. Consideraram-se os seguintes dados: idade, sexo, duração da doença e mês/ano da ocorrência dos surtos. O estudo estatístico foi efectuado com os seguintes testes: Pearson, Wilcoxon para amostras emparelhadas e Kruskal-Wallis.

Resultados

Dos 64 doentes estudados 45 eram mulheres (70,3%) e 19 (29,7%) eram homens, com média etária de 37,6 (variação de 19-65). A média de duração de doença foi de 9,55 anos (variação 1-38). O nº de doentes com surtos e o nº de surtos em 2003 foram superiores aos valores registados em 2002, respectivamente: 24 doentes (37,5%) em 2003 e 14 doentes em 2002 (21,8%), 33 surtos em 2003 e 14 surtos em 2002. Estas diferenças encontradas foram estatisticamente significativas. Durante o Verão de 2003 10% do doentes tiveram surtos e durante o Verão de 2002 4%, não se tendo encontrado correlação com a temperatura média. Também não se encontrou correlação entre o número de surtos e as estações do ano, nos dois anos estudados.

Conclusão

Não foi possível neste trabalho concluir que a elevação das temperaturas médias durante o ano de 2003 tiveram influência, per se, no número de surtos observados. No entanto, dadas as diferenças observadas na ocorrência dos surtos entre os dois anos analisados, com significativo aumento em 2003, os autores acreditam que a temperatura poderá fazer parte de uma longa lista de factores ambientais que interferem na patogénese da esclerose múltipla.

CB14. Xantomatose cerebrotendinosa: evolução clínica e achados neurorradiológicos

Daniel Dias¹, Isabel Almeida², Marina Magalhães³

1 - Serviço de Neurorradiologia; 2 - Serviço de Medicina 2; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto.
E-mail: danielddias@sapo.pt

Introdução

A Xantomatose Cerebrotendinosa (CTX) é uma doença hereditária autossómica recessiva do metabolismo do colesterol, rara, causada por uma deficiência de 27-esterol-hidroxilase (CYP27).

Caso clínico

Mulher de 43 anos, com défice cognitivo ligeiro e cataratas bilaterais com início na infância, a que associa na adolescência xantomias tendinosos, e na idade adulta um quadro de dificuldade progressiva da marcha. Os xantomias atingem o tendão de Aquiles, os tendões extensores dos cotovelos e mãos, os tendões da rótula e mesmo as pálpebras. O exame neurológico confirma a existência de uma debilidade ligeira, um défice visual mar-

cado, um síndrome tetrapiramidal irritativo com masseterino vivo e grave espasticidade dos adutores condicionando uma marcha muito instável com padrão em tesoura. A RMN cerebral revelou envolvimento bilateral dos núcleos dentados, gânglios da base e da substância branca dos hemisférios cerebrais, assim como ligeira atrofia global.

Conclusão

Pensamos que a raridade da situação clínica justifica por si a apresentação clínica. Salienta-se o atraso do diagnóstico (5ª década de vida) apesar da exuberância do quadro clínico, numa doença em que o tratamento farmacológico adequado (ácido quenodesoxicólico) pode atenuar, ou mesmo reverter, a sua progressão.



CB15. SANDO: duas novas mutações no gene POLG1

Miguel Gago¹, Joana Guimarães¹, M. José Rosas¹, Fernando Silveira², Lúcia Castro³, Castro Neves¹, Stirling Carpernter³, Mariana Ferreira⁴, Laura Vilarinho⁴

1 - Departamento de Neurologia, Hospital São João, Porto; 2 - Unidade de Neurofisiologia, Hospital São João, Porto; 3 - Departamento de Patologia, Hospital São João, Porto; 4 - Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto.
E-mail: miguelgago@yahoo.com

Introdução

As citopatias mitocondriais são um grupo de patologias heterogéneo de atingimento multissistémico que afectam preferencialmente o músculo e o sistema nervoso. Podem ser devidas quer a mutações do DNA mitocondrial (mtDNA) quer do DNA nuclear (nDNA). Têm sido descritas alterações mitocondriais nos nervos periféricos, contudo a associação de citopatia mitocondrial com ganglionopatia sensitiva é rara.

Caso clínico

Doente do sexo masculino, 44 anos de idade com quadro clínico de 18 meses de evolução com astenia progressiva com esforço físico, dificuldade na marcha, disfagia, disartria, diplopia e ptose bilateral. Apresentava ptose bilateral agravada por movimentos repetidos, oftalmoparésia, disartria, disfagia indiferenciada, parésia distal dos membros sobretudo dos membros inferiores, marcha atáxica de base alargada, com perda de sensibilidade proprioceptiva posicional e vibratória até à espinha ilíaca bilateralmente, com preservação de restantes modalidades sensitivas. Estudo analítico CK elevada (2,5 vezes o normal), com piruvato elevado (3 vezes o normal), com lactato e razão lactato/piruvato normal. Foram excluídas outras causas de neuropatias, nomeadamente paraneoplásica

com Anti-Hu, anti-Ri, anti-MAG antibodies, IgG anti-GD1a/GD1b/GD3/GM1/GM2/GM3/GT1a/GT1b/GQ1b negativos. O estudo de líquido revelou proteinorráquia (1g/dl). Estudo imagiológico com RM cerebral foi normal. O estudo electrofisiológico com estimulação repetitiva, fibra única, electromiografia de detecção e estudos de condução motora foi normal, mas com potenciais de acção sensitivos ausentes. A biópsia muscular revelou “ragged-red fibers” e alterações compatíveis com citopatia mitocondrial. A biópsia de nervo revelou axonopatia crónica severa, com perda grave de fibras mielinizadas. O estudo enzimático da cadeia respiratória mitocondrial foi normal. O estudo genético revelou a presença de deleções múltiplas no mtDNA e de um composto heterozigótico de duas novas mutações (P648R/R807C) no gene POLG1 do nDNA.

Discussão

A tríade de ataxia sensitiva, disartria e oftalmoplegia, acompanhado de mutação de DNA nuclear (POLG1, Twinkle) e deleções múltiplas no mtDNA são descritas no síndrome SANDO. O nosso caso é clinicamente compatível com SANDO, corroborado geneticamente pela presença de 2 novas mutações (P648R/R807C) no gene POLG1.

CB16. Características de uma população de cefaleias crónicas.

Rui André, Miguel Cordeiro, Lúcia Sousa, Fernando Matias.

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: ruiandre@gmail.com

Introdução

As cefaleias crónicas constituem, em Neurologia, uma das maiores causas de envio à Consulta Externa e de vinda ao Serviço de Urgência. Implicam, além disso, enormes custos pessoais e sociais por absentismo e sub-rendimento laboral.

Objectivos

Pretendeu-se com este trabalho caracterizar uma população de cefaleias crónicas do ponto de vista sócio-demográfico e clínico.

Metodologia

Seleccionaram-se do total dos doentes actualmente na nossa Consulta de Cefaleias aqueles seguidos há mais de 10 anos, com ou sem interrupções. De seguida, através da consulta destes processos, foram extraídos dados sócio-demográficos (sexo, idade, residência, tipo de profissão) e clínicos (diagnóstico, medicação e co-morbilidades).

Resultados

Verificou-se que, dos 227 doentes seguidos actualmente em Consulta de Cefaleias, 42 (19%) são-no há mais de 10 anos. Esta população tem uma idade média de aproximadamente 51 anos, com um desvio padrão de cerca de 11 anos. 83% dos pacientes pertencem ao sexo feminino. São casados 84% dos

doentes. No respeitante à actividade profissional, predominaram o “sector dos serviços” (30%), e as “domésticas” (29%). Em relação à classificação da cefaleia primária, sobressaiu a Migraine (46%). De entre as co-morbilidades mais frequentes destacam-se a depressão (45%), a ansiedade (26%), patologia osteoarticular degenerativa (26%) e a HTA (24%). Em termos de terapêutica sintomática, 57% tomam analgésicos simples ou AINE apenas, 21% tomam triptanos isoladamente e 9% associam AINE com triptanos. No que toca à medicação habitual (incluindo a profiláctica), destacam-se os ansiolíticos/hipnóticos (67%), os antidepressivos (52%), os β -bloqueantes (31%) e os anti-epilépticos (26%). 67% tomam entre 3 a 5 medicamentos e 12% mais de 5 medicamentos.

Conclusões

Da análise destes dados poderemos concluir que o doente típico seguido há mais de 10 anos na nossa Consulta de Cefaleias é uma mulher, na faixa etária entre os 40 e os 60 anos, “doméstica” ou trabalhadora no “sector dos serviços”. Sofre predominantemente de Migraine e, frequentemente, de síndrome depressiva, distúrbio de ansiedade e osteoartrose. Usa analgésicos simples ou AINE na crise de cefaleia e como medicação concomitante toma ansiolíticos/hipnóticos e antidepressivos. De referir ainda a elevada prevalência da polimedicação.



CB17. Mapeamento das áreas epileptogénicas na epilepsia occipital da infância através de registo simultâneo do EEG e ressonância magnética funcional

Alberto Leal^{1,2}, José P Vieira², Ana I Dias², Constança Jordão³

1 - Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos, Lisboa; 2 - Serviço de Neuropediatria, Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 3 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
E-mail: a.leal@netcabo.pt

Introdução

As epilepsias occipitais da infância apresentam sintomatologia variada, estando mal caracterizada a correlação entre áreas epileptogénicas e manifestações ictais. Os paroxísmos EEG são em geral multifocais, não distinguindo os diversos síndromes. A Ressonância Magnética Funcional (RMf) dos paroxísmos epilépticos é uma técnica recente com boa resolução espacial, prometendo melhorar a correlação electro-clínica nas epilepsias em geral.

Objectivos

Determinar contributo da RMf para a melhorar a correlação electro-clínica nas epilepsias occipitais da infância.

Métodos

Em 3 doentes com síndromes epilépticos distintos de epilepsia occipital (idades 11, 13 e 15) foram registados EEGs (37 canais), em vigília e sono, com a duração de 60 minutos e pos-

teriormente realizado registo simultâneo EEG/RMf em aparelho de 1.5T.

Resultados

Nos 3 doentes obtiveram-se activações BOLD significativas em áreas distintas dos lobos occipitais, sugerindo a participação de diferentes regiões corticais nos diversos síndromes. A análise dipolar convencional do EEG não previu a sua distribuição espacial. A determinação da relação dos focos de activação com as áreas funcionais dos lobos occipitais e com os dados da literatura de estimulação eléctrica cortical revelaram excelente concordância entre a RMf e as manifestações clínicas ictais.

Conclusões

A técnica EEG/RMf é um método sensível de mapear as áreas epileptogénicas nas epilepsias occipitais da infância, melhorando significativamente a correlação electro-clínica em relação às técnicas neurofisiológicas convencionais.

CB18. Epilepsia do lobo frontal - semiologia da área motora suplementar

Anabela Matos, Conceição Bento, Francisco Sales

Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono do Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: anabelapmatos@mail.pt

Introdução

A epilepsia do lobo frontal é o segundo tipo mais frequente das epilepsias submetidas a cirurgia, correspondendo a cerca de 20% das séries cirúrgicas. A constelação semiológica é muito variada traduzindo a complexidade anatómica e funcional dos lobos frontais. As crises com origem nesta localização podem ser subdivididas em 6 subtipos, que se sobrepõem parcialmente do ponto de vista clínico. O objecto desta apresentação são as crises da área motora suplementar, pretendendo-se abordar as relações entre as zonas lesional, sintomatogénica, irritativa e de início ictal, complementando esta apresentação com os resultados do mapeamento cortical por estimulação em dois casos clínicos ilustrativos.

Caso clínico

1 - Doente do sexo feminino de 59 anos de idade, com diagnóstico de epilepsia desde os 7 anos de idade, com agravamento da frequência das crises desde os 15 anos. Fez RMNCE que identificou uma área de displasia focal a nível da área motora suplementar direita e monitorização com VEEG de superfície que revelou actividade ictal frontocentral mediana.

2 - Doente do sexo masculino de 57 anos de idade, com epilepsia desde os 44 anos. A RMNCE mostrou lesão frontal esquerda, infiltrativa, compatível com tumor da série glial, ocupando a área motora suplementar; realizou também VEEG de superfície que documentou actividade lenta pouco frequente frontocentral esquerda indicando disfunção focal nessa topografia, não se tendo registado crises. Para uma correcta localização da área epileptogénica e pelos constrangimentos de ordem funcional relacionados com esta topografia, os doentes foram submetidos a monitorização invasiva de VEEG com colocação de grelhas sub-durais e mapeamento motor por estimulação cortical.

Conclusão

Apresentamos estes dois casos que efectuaram monitorização invasiva de VEEG com estimulação cortical, uma vez que são ilustrativos da semiologia das crises da área motora suplementar e das relações funcionais entre as zonas de início ictal e as zonas sintomatogénicas. Do ponto de vista semiológico destacaram-se a sintomatologia motora negativa, o "speech arrest" e a postura tónica assimétrica.

CB19. Ensaio clínico em dupla-ocultação, aleatorizado, controlado com placebo, de acetato de eslicarbazepina (BIA 2-093) como terapêutica adjuvante na epilepsia parcial

Luís Almeida, Joana Maia e Patrício Soares-da-Silva

Departamento de Investigação e Desenvolvimento, BIAL - Portela & C^a, S.A., São Romão do Coronado.

E-mail: psoares.silva@bial.com

Introdução

Em modelos pré-clínicos, o acetato de eslicarbazepina (ESL), um novo bloqueador dos canais de sódio dependentes da voltagem, demonstrou potencial no tratamento da epilepsia, perturbação bipolar e dor neuropática.

Objectivos

Explorar a eficácia e segurança do ESL como terapêutica adjuvante em doentes adultos com epilepsia parcial.

Metodologia

Ensaio multicêntrico e multinacional, dupla-ocultação, aleatorizado, controlado com placebo, 12 semanas de duração, em 143 doentes com idades 18-65 anos e ≥ 4 crises/mês apesar de tratamento com 1-2 anti-epilépticos. Os doentes foram randomizados a tratamento com ESL 1x/dia (1D, n=50), 2x/dia (2D, n=46) ou placebo (PL, n=47). Durante as primeiras 4 semanas, a dose foi de 400 mg/dia; depois, foi aumentada para 800 mg/dia e 1200 mg/dia, a intervalos de 4 semanas (titulação forçada).

Resultados

Ao fim de 12 semanas, a taxa de resposta foi significativa-

mente diferente entre os grupos 1D e PL (54% versus 28%; 90%CI=-∞,-14; p=0.008); não ocorreu diferença entre os grupos 2D e PL (90%CI=-∞,-1; p=0.12). Não se verificaram diferenças entre os grupos nas taxas de resposta nas semanas 1-4 (400 mg). Nas semanas 5-8 (800 mg), a taxa de resposta foi de 58% no grupo 1D e 38% no grupo PL (90%CI=-∞,-7; p=0.04), não sendo diferente entre os grupos 2D e PL (90% CI=-∞, 18; p=0.36). A redução no número de crises no final do período de tratamento foi 60% no grupo 1D, 48% no grupo 2D e 31% no grupo PL. Esta redução foi significativamente mais elevada no grupo 1D quando comparada com os grupos 2D (p=0.034) e PL (p=0.002). A percentagem de doentes livres de crises no final do tratamento foi 24% no grupo 1D, 24% no grupo 2D e 9% no grupo PL. A taxa de incidência de acontecimentos adversos foi similar entre grupos. Os acontecimentos adversos mais frequentes foram náusea, cefaleia, vertigem e sonolência. Não ocorreu qualquer acontecimento adverso grave relacionado com o tratamento.

Conclusão

O ESL foi eficaz e bem tolerado e tendeu a ser mais eficaz quando administrado em toma única diária. Ensaio terapêuticos de fase 3 em curso visam confirmar estes resultados.

CB20. Hemibalismo e hipertiroidismo

Nuno Vila-Chã¹, Luís Maia¹, Rui Carneiro², Júlio Oliveira², Marina Magalhães¹

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Medicina; Hospital Geral de Santo António, Porto.

E-mail: nunovilacha@hotmail.com

Introdução

O hipertiroidismo pode ser acompanhado por sinais e sintomas neurológicos como tremor, miopatia, irritabilidade e labilidade emocional. O balismo é uma manifestação rara, na maioria dos casos ocorre em jovens e é generalizado.

Caso clínico

Mulher de 81 anos, com história de Diabetes Mellitus, hipertensão arterial e dislipidemia, observada em Setembro de 2003, por um quadro de instalação súbita de movimentos involuntários exuberantes dos membros direitos. Ao exame neurológico apresentava hemibalismo direito associada a síndrome piramidal não deficitário homolateral. O TAC cerebral realizado evidenciou enfartes lacunares múltiplos: bitalâmicos, cápsulas internas bilaterais e enfarte occipital direito antigo pelo que foi colocado como hipótese de diagnóstico de hemibalismo vascular. O quadro clínico apesar da medicação com haloperidol, em doses progressivas até 15 mg/dia, foi impossível de controlar.

Três meses mais tarde, a doente é internada por síndrome hiperosmolar hiperglicémico não cetoacidótico no contexto de infecção respiratória. Durante este internamento o quadro de hemibalismo agrava-se e a doente desenvolve um quadro confusional exuberante. Nesta altura a investigação analítica evidenciou um hipertiroidismo com valores de TSH 0.001

$\mu\text{UI/mL}$ (0.4-4.44) e o cintilograma um nódulo quente heterogéneo no lobo direito. A restante investigação foi normal ou negativa incluindo os anticorpos antitiroideos. A doente iniciou terapêutica com metamizol e propranolol sem resultado, tendo posteriormente, a função tireoideia sido controlada com iodo radioactivo. Com a doente eutiroideia o hemibalismo progressivamente diminui, sendo possível a suspensão de haloperidol. Desde aí a doente apresentou períodos recorrência do hemibalismo sempre associada a hipertiroidismo. Uma RMN cerebral realizada em Julho/2004 durante um destes períodos de agravamento dos movimentos coreicos não revelou lesões de novo.

Comentário

Sendo o hemibalismo de instalação súbita um quadro clínico relativamente frequente em doentes idosos, hipertensos e diabéticos, secundários a AVCs que afectam o núcleo subtalâmico contralateral ou suas conexões, a etiologia do quadro clínico inicial da doente parecia-nos óbvia. Contudo, a evolução clínica não foi para uma remissão espontânea, mas para um agravamento progressivo, o que justificou a procura de outras causas associadas e culminou no diagnóstico do hipertiroidismo. Na nossa opinião, o paralelismo existente entre a flutuação clínica do hemibalismo e a função tireoideia não pode ser considerado uma coincidência.

CB21. Défice de ciclodrolase (distonia dopa sensível) autossómica dominante.

Manuel Manita¹, Ana Moreira¹, Eulália Calado¹, Laura Vilarinho²

1 - Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de Dona Estefânia, Lisboa; 2 - Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto.
E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

Introdução

O défice de actividade da enzima ciclodrolase leva à diminuição da síntese de múltiplos neurotransmissores, entre os quais se destaca a dopamina, com o quadro clínico dominado pela instalação precoce de um síndrome parkinsoniano e distónico com flutuações acentuadas ao longo do dia e uma marcada resposta terapêutica à levodopa. Não são habitualmente referidas na literatura alterações neuropsiquiátricas relevantes.

Caso clínico

Adolescente, avaliada inicialmente aos 14 anos, com dificuldades motoras desde a infância, diagnosticando-se atraso cognitivo e síndrome parkinsoniano acentuados e perfil neuroquímico do LCR compatível com défice de ciclodrolase (diminuição da neopterinina, biopterina, ácido 5-hidroxiindolacético e ácido homovanílico) com melhoria franca com levodopa em dose baixa. Reinternada aos 16 anos, após interrupção da levo-

dopa, por reagravamento do quadro parkinsoniano agora também com abulia/adinamia, perseveração, alucinações visuais e comportamento desadequado, que respondeu à levodopa, risperidona e amitriptilina. A redução da actividade da ciclodrolase foi atestada em cultura de fibroblastos da pele. História familiar pesada para atraso cognitivo, síndrome parkinsoniano e esquizofrenia compatível com padrão autossómico dominante (défice de ciclodrolase confirmado numa irmã).

Conclusão

O diagnóstico de défice de ciclodrolase, causa de parkinsonismo pediátrico, foi confirmado pelos exames efectuados. Neste caso, destacam-se as alterações neuropsiquiátricas associadas e a extensão da família afectada conhecida, quer com perturbação do movimento, quer com atraso cognitivo e esquizofrenia, aspectos não valorizados na literatura.

CB22. Famílias portuguesas com doença de Parkinson e mutação G2019S do gene LRRK2

Leonor Correia Guedes¹, Joaquim Ferreira¹, Sara Freitas¹, Ana Noronha¹, Miguel Coelho¹, Mário Miguel Rosa¹, Vincenzo Bonifati², Cristina Sampaio¹

1 - Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 2 - Departamento de Genética Clínica, Centro Médico Erasmus, Roterdão, Holanda.
E-mail: lcorreialedes@sapo.pt

Introdução

A descrição recente da mutação G2019S do gene LRRK2 (leucine-rich repeat Kinase 2) ganhou relevância como determinante genético da doença de Parkinson, tanto pela sua frequência relativa em casos esporádicos, como pelo fenótipo associado às formas familiares.

Objectivos

Descrição do resultado do estudo genético de 2 famílias com doença de Parkinson e registo do fenótipo dos vários elementos afectados.

Metodologia

Família 1 - Realizou-se o estudo genético de 3 doentes e 6 elementos assintomáticos de uma família composta por 5 irmãos com doença de Parkinson.

Família 2 - Realizou-se o estudo genético de 1 doente e 3 elementos de uma família composta por um progenitor e um descendente com doença de Parkinson.

Todos os elementos das famílias foram observados por um neurologista com experiência na observação de doentes com doença de Parkinson e os dados demográficos e clínicos foram registados.

Resultados

Família 1: O estudo genético revelou que os 3 irmãos vivos são portadores de G2019S na forma heterozigota, assim como

um irmão e dois descendentes assintomáticos. As idades de início da doença foram entre 40 e 45 anos em dois elementos, e entre 61 e 70 anos nos restantes. Os dois irmãos que apresentaram um início de doença precoce faleceram após cerca de 30 e 31 anos de doença e os restantes irmãos mais novos apresentam 3 e 5 anos de evolução. O sintoma de início foi predominantemente o tremor. Um dos casos de início precoce apresentou discinésias e flutuações motoras. Todos os elementos tiveram boa resposta à terapêutica com levodopa.

Família 2: O estudo revelou que um dos doentes é portador de G2019S na forma heterozigota, assim como um descendente assintomático. O doente com mutação, iniciou a doença aos 57 anos de idade, apresentando actualmente 3 anos de evolução. O sintoma de início foi tremor e apresenta uma boa resposta à levodopa. O doente ainda sem análise genética iniciou a doença aos 70 anos de idade e tem um tempo de evolução de doença de 7 anos. O quadro iniciou-se por bradicinésia e tem uma boa resposta terapêutica aos agonistas dopaminérgicos.

Conclusão

O estudo confirmou a presença da mutação em portuguesas com doença de Parkinson e história familiar. O largo espectro de fenótipos apresentados em relação à idade de início e sinais e sintomas predominantes, torna particularmente interessante esta mutação, dado poder ser encontrada em doentes com quadros clínicos sem formas de apresentação particulares.



CB23. Doença de Parkinson e parkina - estudo genético numa população de doentes portugueses

Ana Morgadinho¹, José Miguel Brás², Rita Guerreiro², Catarina Oliveira^{1,2}, Cristina Januário¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Laboratório de Neuroquímica, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

E-mail: anamorgadinho@portugalmail.pt

Introdução

O gene da parkina (PARK 2), localizado no cromossoma 6 está relacionado com uma forma de parkinsonismo juvenil autossómico recessivo. Já foram identificadas várias mutações neste gene, incluindo mutações pontuais, deleções, duplicações e rearranjos de exões.

Objectivos

Identificação de mutações na parkina num grupo de doentes com D. Parkinson (DP); descrição clínica dos doentes com mutações.

Metodologia

Seleção de 128 doentes com DP: 103 sem e 25 com história familiar de DP, seguidos habitualmente na Consulta de D. Movimento dos HUC. Avaliação clínica segundo protocolo previamente definido após assinatura de consentimento informado, colheita sanguínea para extração de DNA e estudo genético (estudo de sequenciação e dosagem génica do gene da parkina).

Resultados

Na população estudada, identificaram-se 4 doentes com mutações da parkina. Todos eles tinham história familiar de DP, representando assim 16% dos casos familiares da nossa

amostra. As idades dos doentes estão compreendidas entre 42 e 68 anos e a idade de início da DP, entre os 30 e 45 anos. Os doentes apresentam scores motores na escala Unified Parkinson Disease Rating Scale que variam entre 26 e 42 e, na Escala Hoehn & Yahr, estadios entre 2- 2.5. Nenhum doente apresenta deterioração cognitiva. Em todos eles, a DP tem tido uma evolução lenta e tem sido observada uma boa resposta à levodopa. Duas doentes, apresentam discinésias, uma das quais com baixas doses de dopa. No estudo genético destes doentes foram identificadas várias mutações no gene da parkina: deleção homozigótica 256delA no exão 2 (1 doente); mutação heterozigótica Asp394Asn no exão 11 (1 doente); mutação heterozigótica Glu395Stop no exão 11 (1 doente); duplicação heterozigótica do exão 8 (1 doente).

Conclusões

Todos os doentes em que se identificaram mutações da parkina, apresentam formas de parkinsonismo juvenil, com história familiar sugestiva de um padrão de hereditariedade autossómico recessivo. As características clínicas destes doentes são semelhantes às habitualmente descritas na DP associada às mutações neste gene. Do estudo genético, salientamos a identificação num dos doentes, de uma mutação (mutação heterozigótica Glu395Stop) ainda não descrita na literatura.

CB24. Neuroacantocitose: um caso com "tourettismo"

Ana Sofia Morgadinho¹, Tiago Reis Marques², Cristina Januário¹

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra.

E-mail: anamorgadinho@portugalmail.pt

Introdução

A neuroacantocitose ou coreia – acantocitose é uma doença neurológica de início na idade adulta, caracterizada por manifestações extrapiramidais (discinésias orofaciais, coreia, distonia,...), epilepsia, neuropatia periférica e acantocitose no sangue periférico. Existem várias formas hereditárias da doença, com padrões de transmissão autossómica dominante, recessiva ou ligada ao X, estando também descritos alguns casos esporádicos.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 33 anos de idade, que inicia aos 31 anos um quadro de bruxismo e auto-mutilação da língua e lábios. Posteriormente, surgem tiques vocais (roncos) e motores, desequilíbrio com quedas frequentes e movimentos involuntários do tipo coreico-distónico do tronco e membros. Nessa altura, são também observadas alterações do comportamento do espectro obsessivo e comportamentos compulsivos. Dos antecedentes pessoais, destaca-se um episódio de gaguez com 1 ano de evolução, interpretado como um quadro conversivo e, dos familiares, pais não consanguíneos e irmãos com movimentos involuntários de tipo coreico. No exame neurológico, a doente apresenta MMSE: 30; discinésias orofaciais, sinais de automutilação da língua e lábios, tiques vocais frequentes e movimentos coreicos do tronco e mem-

bro. Dos exames complementares, destacamos: bioquímica com aumento do valor de CK; ficha lipídica normal; pesquisa de acantócitos no esfregaço de sangue periférico positiva; RMN CE, atrofia a nível lenticular e caudado bilateralmente; EEG, normal; EMG, sem sinais de polineuropatia e estudo poligráfico do sono, revelando 16 episódios de apneias centrais. A avaliação clínica e os exames complementares realizados parecem confirmar o diagnóstico de coreia – acantocitose, provavelmente uma forma de transmissão autossómica-recessiva. A doente inicialmente esteve medicada com neurolépticos, sem benefício significativo tendo mais tarde iniciado terapêutica com tetrabenazina, com a qual se observou uma melhoria sintomática transitória, com diminuição dos movimentos coreicos e da auto-mutilação.

Conclusões

O diagnóstico de neuroacantocitose, exige, para além de um elevado grau de suspeição, uma avaliação clínica, laboratorial e imagiológica. Sempre que possível, deve também ser realizado o estudo genético. A particularidade deste caso, reside na associação de sinais de "tourettismo" e comportamentos do espectro obsessivo às manifestações neurológicas classicamente descritas nesta doença. Esta associação é pouco frequente e, pode levar, muitas vezes, a erros e atrasos no diagnóstico.



CB25. Interação farmacocinética entre BIA 3-202, um novo inibidor da COMT, e a levodopa, após administração concomitante com levodopa/carbidopa e levodopa/benserazida

Amílcar Falcão, Manuel Vaz-da-Silva, Ana Loureiro, Joana Maia, Lyndon Wright, Luís Almeida e Patrício Soares-da-Silva
Departamento de Investigação e Desenvolvimento, BIAL - Portela & C^a, S.A., São Romão do Coronado.
E-mail: psoares.silva@bial.com

Introdução

Em modelos pré-clínicos e ensaios em humanos, BIA 3-202 demonstrou ser um inibidor da catecol-O-metiltransferase (COMT) potente e bem tolerado.

Objectivos

Avaliar o efeito de BIA 3-202 na exposição sistémica à levodopa em voluntários saudáveis.

Metodologia

Dois ensaios em dupla-ocultação, aleatorizados, controlados com placebo, cruzados de 5 vias, em 18 voluntários cada. Cada ensaio consistiu de 5 tratamentos de dose única com washout de ≥ 2 semanas. Em cada tratamento, administrou-se uma dose diferente de BIA 3-202 (50 mg, 100 mg, 200 mg e 400 mg) ou placebo concomitantemente com Sinemet[®] 25/100 ou Madopar[®] 125. Determinaram-se os parâmetros farmacocinéticos de levodopa e 3-O-metil-levodopa (3-OMD) e a actividade da COMT eritrocitária.

Resultados

O t_{max} de levodopa variou entre 0,8-1,8h após Sinemet[®] 25/100 e 1,0-1,3h após Madopar[®] 125, e a $t_{1/2}$ aumentou de forma dependente da dose de BIA 3-202.

Com Sinemet[®] 25/100, os ratios (IC 95%) da $AUC_{0-\infty}$ em relação ao placebo foram, respectivamente, 1,09 (0,89;1,33), 1,15 (0,93;1,43), 1,50 (1,43;1,73) e 1,38 (1,17;1,61) para as doses de 50 mg, 100 mg, 200 mg e 400 mg de BIA 3-202. Com Madopar[®] 125, os ratios (IC 95%) foram, respectivamente, 1,39 (1,06;1,69), 1,60 (1,27;1,98), 1,52 (1,22;1,90) e 1,80 (1,43;2,22).

Com as doses de 50 mg, 100 mg, 200 mg e 400 mg de BIA 3-202, os ratios (IC 95%) da C_{max} da levodopa foram de, respectivamente, 0,82 (0,58;1,15), 0,77 (0,57;1,04), 0,81 (0,63;1,04) e 0,74 (0,54;0,99) com Sinemet[®] 25/100, e 0,91 (0,58;1,44), 1,06 (0,69;1,63), 0,93 (0,83;1,56) e 1,12 (0,74;1,70) com Madopar[®] 125.

A C_{max} e AUC de 3-OMD diminuíram significativamente com todas as doses de BIA 3-202 e a actividade da COMT diminuiu de forma dose-dependente, tendo a inibição variado entre 56% (50 mg) e 85% (400 mg) no ensaio com Sinemet[®] 25/100 e 57% (50 mg) e 85 (400 mg) no ensaio com Madopar[®] 125.

Conclusão

O BIA 3-202, um novo inibidor da COMT, aumenta a biodisponibilidade da levodopa e reduz a formação de 3-OMD quando administrado concomitantemente com levodopa/carbidopa ou levodopa/benserazida. Ensaios de BIA 3-202 em curso visam confirmar a sua utilidade terapêutica em doentes.

CB26. Afasia de condução: análise da prova de repetição de palavras

Luísa Farrajota, Manuela Guerreiro

Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Hospital de Santa Maria; Faculdade de Medicina de Lisboa.

E-mail: luisa.farrajota@hsm.min.saude.pt

Introdução

Há diferentes variáveis que influenciam a capacidade de repetição oral na afasia de condução. Conhecemos apenas, um estudo publicado de série com 20 casos, com este síndrome.

Objectivo

Estudar a prova de repetição oral de palavras da Bateria de Avaliação de Afasia de Lisboa (BAAL) numa população com afasia de condução, cujo sintoma nuclear é a dificuldade marcada na repetição oral.

Metodologia

Trata-se de um estudo retrospectivo transversal cuja amostra foi seleccionada no arquivo de processos do Laboratório de Estudos de Linguagem (LEL) (do processo 4000 ao 8300) e é constituída por 43 doentes afásicos de condução (22 homens e 21 mulheres) com idades compreendidas entre os 33 e 81 anos ($M=60,2\pm 11,7$); com lesão cerebral única do hemisfério esquerdo, de etiologia vascular isquémica e avaliados pela prova de repetição oral constituída por 30 palavras (categoria morfológica: nomes) da BAAL.

Resultados

Na avaliação neurolinguística os doentes obtiveram valores baixos no teste de compreensão para material verbal complexo

(teste Token: $M=9,1\pm 5,3$ – são considerados normais, valores >18), revelando alterações nesta capacidade, contrariamente ao que é habitualmente considerado.

Encontrámos uma correlação significativa entre o comprimento (nº de sílabas) da palavra e o desempenho na prova de repetição ($p=0,00$). O efeito de frequência de uso da palavra nesta prova pouco influencia a repetição ($p=0,06$). Também não foram encontradas correlações entre a repetição oral e a idade, escolaridade ou tempo de evolução.

O padrão de erros produzido é do tipo fonológico literal, sobretudo literal de substituição e literal múltiplo. Os afásicos de condução analfabetos produziram significativamente mais parafasias semânticas ($p=0,01$) que os letrados. A palavra “descobera” é muito sensível nesta prova por múltiplos factores: palavra de aquisição tardia, de baixa imaginabilidade e polissílabo.

Conclusão

A distorção fonológica (parafasias literais múltiplas) é superior nos polissílabos e nas palavras de menor frequência. Os afásicos de condução analfabetos produzem significativamente mais parafasias semânticas, o que explica um comportamento diferente no processamento auditivo-verbal da palavra relativamente aos letrados.



CB27. Alterações de comportamento na demência e no defeito cognitivo ligeiro

Catarina Chester, Francisco Esteves, Manuela Guerreiro

Centro de Estudos Egas Moniz, Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria e Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias, Lisboa.
E-mail: catarina.chester@gmail.com

Introdução

Sabe-se pouco sobre as modificações de comportamento dos doentes com Defeito Cognitivo Ligeiro (DCL), considerando-se importante compreender estas modificações, porque poderão identificar os casos que evoluem para demência. As alterações de comportamento são comuns na demência, sendo das primeiras queixas na Demência Fronto-Temporal (DFT).

Objectivo

Definir as queixas, referidas pelos familiares, sobre modificações de comportamento e na cognição em casos com diagnóstico de DCL e demência.

Método

Estudo retrospectivo de 228 casos, divididos em: 69 Doença de Alzheimer provável (NINCS-ADRA, 1984); 36 DFT (Lund & Manchester, 1994), 90 DCLamnésico (Petersen et al, 1999) e 33 DCLfrontal (de Mendonça et al, 2004). O diagnóstico baseou-se na história e informação clínica e na avaliação neuropsicológica. Foram analisadas as queixas do acompanhante/familiar acerca do doente e sistematizadas em características comportamentais e cognitivas. Foram comparadas as alterações entre: 1) casos com DCLamnésico e DCLfrontal; 2) Doença de Alzheimer (DA) e DFT. Estatística: análise de frequências e Qui-Quadrado.

Resultados

Identificámos 35 queixas no total de casos com DCL, sendo as mais frequentes no DCLamnésico: o esquecimento (89%),

as dificuldades nas tarefas diárias (50%), dificuldade em lidar com dinheiro (30,4%). Nos casos com DCLFrontal, as queixas mais frequentes são: lentificação (57,1%), tendência ao isolamento (28,6%) e alterações nos cuidados pessoais (21,4%). Encontraram-se diferenças significativas ($p < 0,05$) entre os grupos no esquecimento, nos cuidados pessoais, na lentificação e na tendência ao isolamento. Nos casos com demência foram identificadas 38 queixas. As queixas mais frequentes na DA foram: esquecimento (81,8%), dificuldades nas tarefas (60%), desorientação (38%), dificuldades no uso do dinheiro (34,5%). Na DFT as queixas mais frequentes foram: o esquecimento (64,5%), irritabilidade (48,4%), alterações nos cuidados pessoais (45,2%) e gastos excessivos (32,3%). As diferenças significativas entre os dois grupos observam-se em: desinibição, alterações nos cuidados pessoais, gastos excessivos e tendência ao isolamento.

Conclusão

O esquecimento, as alterações nos cuidados pessoais, a lentificação e a tendência ao isolamento são as queixas que diferenciam os dois grupos de DCL. Os casos de demência são diferentes na desinibição, alterações nos cuidados pessoais, gastos excessivos e tendência ao isolamento. As queixas espontâneas do familiar podem fornecer dados que contribuam para o diagnóstico diferencial entre situações de DCLamnésico e DCLfrontal e situações de DA e DFT.

CB28. Validação de uma escala de depressão para doentes afásicos

Inês Rodrigues¹, Maria Emília Santos¹, Gabriela Leal²

1 - Escola Superior de Saúde do Alcoitão; 2 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria, Lisboa.
E-mail: labling@fm.ul.pt

Introdução

A depressão é a complicação psiquiátrica mais frequente nos doentes com AVC e pode impedir o processo normal de recuperação e reabilitação.

Objectivo

Validar um instrumento – Stroke Aphasic Depression Questionnaire-SAD-Q, (Sutcliffe & Lincoln, 1998) destinado à avaliação da depressão em afásicos, recorrendo a informação obtida junto dos familiares.

Metodologia

Foram avaliados, através dos respectivos familiares, 52 doentes que sofreram AVC: 20 com afasia e 32 sem afasia. Os resultados foram correlacionados com os de outra escala de depressão validada para a população portuguesa – The Center for Epidemiologic Studies Depression Scale-CES-D (Gonçal-

ves & Fagulha, 2004) preenchida por questionário ao próprio doente.

Resultados

Verificou-se que a escala tem um bom valor de consistência interna (coeficiente α de Cronbach =0,77) e que a correlação entre as duas escalas é muito significativa ($r=0,93$; $p < 0,000$).

Verificou-se ainda que a idade, a escolaridade e o tempo de evolução não estavam relacionados com a existência de sintomatologia depressiva.

Conclusão

Os resultados mostraram que a SAD-Q é um instrumento válido e fidedigno para avaliar a existência de depressão em doentes com afasia.



CB29. Reconhecimento de emoções e memória emocional em indivíduos saudáveis

Sílvia Marreneca, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos da Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa.
E-mail: labling@fm.ul.pt

Introdução

O processamento da informação emocional inclui o reconhecimento de emoções e a memória emocional e é parte integrante do comportamento humano. O efeito do envelhecimento saudável e da escolaridade no processamento emocional tem sido pouco estudado, apesar de ambos estarem associados a alterações morfológicas e funcionais do Sistema Nervoso Central.

Objectivos

Com este trabalho pretende-se verificar o efeito da idade e da escolaridade no reconhecimento de emoções (faces e prosódia) e na memória emocional em indivíduos saudáveis.

Metodologia

Utilizou-se a versão portuguesa do Comprehensive Affect Testing System para o reconhecimento de emoções, enquanto que a memória emocional foi estudada através de um teste original, constituído por frases negativas, positivas e neutras.

Resultados

Foram avaliados 131 sujeitos (idade: 20 - 83 anos; escolaridade: 0 - 19 anos). A identificação das expressões faciais não foi influenciado pela idade e pela escolaridade ($p>0.05$). Na

modalidade auditiva, foram encontradas diferenças significativas entre os três grupos de idade ($p<0.001$) e de escolaridade ($p<0.001$), tendo-se registado um declínio com a idade e um aumento com a escolaridade. No que se refere à memória emocional verificou-se um efeito significativo da valência do estímulo ($p=0.002$), da idade ($p<0.001$) e da escolaridade ($p<0.001$), não tendo sido no entanto verificadas interações significativas entre estas duas variáveis e a valência ($p>0.05$). Verificou-se, nos três grupos de idade e escolaridade, uma maior evocação das frases com valência positiva ($p<0.003$). Por outro lado, a evocação de frases neutras e negativas não diferiu entre si ($p>0.05$).

Conclusão

O envelhecimento e a literacia apenas parecem ter consequências ao nível do reconhecimento de emoções através da prosódia. Os resultados obtidos são corentes com uma relativa preservação da amígdala no envelhecimento saudável, fundamental para o reconhecimento de expressões faciais e para a memória emocional. Os resultados obtidos são particularmente importantes para se conhecer o efeito de patologias associadas ao envelhecimento como o defeito cognitivo ligeiro e/ou demência no processamento emocional.

CB30. Valor ecológico de um Teste de Nomeação de Faces Públicas

Cristina Santos, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos da Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa.
E-mail: labling@fm.ul.pt

Introdução

A nomeação de personagens públicas envolve múltiplos processos cognitivos, desde o reconhecimento de faces, conhecimento semântico, e a evocação do nome. A dificuldade de evocar nomes próprios aumenta com a idade, em comparação com nomes comuns. Os nomes próprios são mais difíceis de evocar que os comuns e esta dificuldade aumenta com a idade, particularmente os nomes de pessoas.

Objectivo

Neste trabalho pretende-se determinar o valor ecológico de um Teste de nomeação de Faces Famosas na população portuguesa, comparando o desempenho nessa prova com uma escala de queixas cognitivas, que inclui o sintoma proso-pânico e uma quantificação dessa queixa numa escala analógica visual.

Metodologia

Numa amostra de indivíduos saudáveis de idade ≥ 60 anos e MMSE dentro dos valores normativos para a idade, acompanhantes de utentes do Hospital Santa Maria e Centros de Saúde, foram aplicadas os seguintes testes: Teste de Nomeação de Faces Públicas aferido para a população portuguesa,

testes de nomeação e de memória, escalas de depressão e de queixas cognitivas e aprendizagem verbal.

Resultados

Foram observados 97 sujeitos saudáveis (55 homens e 42 mulheres) com uma média de idades 66.68 ± 4.945 , e uma escolaridade média de $5,24 \pm 3.56$, com idades compreendidas entre os 60 e os 80 anos. Verificou-se que as queixas subjectivas aumentam com a idade. Há uma tendência não significativa da pontuação do teste diminuir com a idade. No entanto as queixas cognitivas em geral e o grau de dificuldade de evocação de nomes próprios relaciona-se com a depressão mas não com o desempenho na prova de nomeação de faces públicas. A capacidade de evocação de nomes próprios relaciona-se com a capacidade de nomear nomes comuns ($p = 0.04$) e com a aprendizagem de palavras ($p<0.001$).

Conclusões

De acordo com os dados preliminares deste trabalho, nomeação de nomes próprios, parece não ser totalmente influenciada pela idade, no entanto, está significativamente relacionada com a aprendizagem verbal e evocação de nomes comuns.



CB31. Contributo para a padronização do teste de nomeação de Van Hout

Rita Canas¹, Clara Loureiro², Isabel Pavão Martins²

1 - Escola Superior de Saúde do Alcoitão; 2 - Laboratório de Estudos da Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa.
E-mail: labling@fm.ul.pt

Introdução

As provas de nomeação são frequentemente utilizadas para estudar a aquisição da Linguagem.

Objectivos

Este trabalho teve como objectivo recolher os dados normativos de crianças portuguesas saudáveis entre os quatro e os doze anos, relativos ao seu desempenho no Teste de nomeação de Van Hout.

Metodologia

Participaram neste estudo crianças com idade compreendidas entre os 4 e os 12 anos, sem evidência de dificuldades de aprendizagem escolar, deficiência motora ou sensorial ou sobredotação conhecida. Os dados foram recolhidos nos concelhos de Lisboa (N=68), Caldas da Rainha (N=64) e Viseu (N=70), em estabelecimentos de ensino público e privado (Jardim-de-Infância ou o 1º ou 2º ciclos do ensino básico).

Resultados

Foram avaliadas 202 crianças (47,5% do sexo feminino), di-

vidadas em dez grupos etários. Verificou-se: (a) uma média geral do total de respostas correctas de 36,03 pontos; (b) efeito da idade e da escolaridade na pontuação total do teste ($p < .01$); (c) ausência de efeito de género; (d) um desempenho muito idêntico entre a população francesa e a população portuguesa; (e) pontuações mais elevadas nos substantivos, do que nos verbos; (f) não utilização de onomatopeias ou neologismos, com recurso a termos associados ou a respostas não informativas. Os erros de nomeação mais comuns foram os termos semanticamente relacionados, as superordenações e as subordenações, que reflectem relações associativas semânticas.

Conclusão

Relativamente ao Teste de Van Hout, as observações retiradas levam-nos a concluir que algumas alterações seriam necessárias de forma a adaptar o teste às necessidades de avaliação da linguagem das crianças nestas faixas etárias.

CB32. Demência frontotemporal associada a doença do neurónio motor

Hugo Morais, Pedro Carneiro, Susana Pereira, Dílio Alves

Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, S.A. Matosinhos.
E-mail: hugomorais@portugalmail.com

Introdução

Estudos recentes demonstraram que mais de 50% dos doentes com doença do neurónio motor (DNM) têm alterações cognitivas e 3 a 5% dos doentes têm demência frontotemporal (DFT), tendo sido sugerido um *continuum* nosológico com a DFT. A doença caracteriza-se por alterações comportamentais e de linguagem, que em geral precedem as alterações motoras em 6 a 12 meses e é rapidamente progressiva com a morte a ocorrer 2-3 anos após o seu início.

Caso clínico

Doente de 72 anos, do sexo feminino, farmacêutica, com quadro de mais de 1 ano de evolução de alterações do comportamento, maior apatia e desinteresse pelo meio exterior, e alteração da linguagem, com discurso menos fluente e mais repetitivo. Passados meses apresenta atrofia das extremidades, encontrando-se acamada. Antecedentes de HTA e AVC aos 57 anos, com hemiparésia sequelar que permitia marcha independente. Sem história familiar de doença neurológica.

No exame neurológico apresenta MMSE de 15/30, com desorientação temporo-espacial, alteração na memória de evocação. Fluência verbal diminuída, com ecolália, persevera-

ções e algumas parafasias. Reflexos primitivos presentes. Sem sinais de atingimento bulbar. Atrofia muscular das 4 extremidades, com fasciculações dispersas, hiperreflexia osteotendinosa generalizada. Extensão espontânea do 1º dedo do pé bilateralmente.

A EMG efectuada mostrou desnervação activa nos 4 membros, com velocidades de condução motoras e sensitivas normais.

TAC e RMN cerebral com atrofia generalizada, de predomínio frontal e temporal. PET-SCAN com hipometabolismo frontal e temporal, mais acentuado à esquerda. EEG com ritmo de base conservado.

Conclusão

A doente apresenta alterações do comportamento, da linguagem e alterações imagiológicas, características da DFT e tem critérios DNM. O curso clínico é o mais frequente com as alterações cognitivas a precederem as alterações motoras. Salienta-se a ausência de sinais de atingimento bulbar, frequentes na DNM associada a DFT. De acordo com estudos, que suportam uma disfunção da serotonina, foi introduzido inibidor da recaptção da serotonina.



CB33. Doença de Alzheimer precoce familiar: estudo clínico e genético de duas famílias portuguesas

Isabel Santana¹, Alfredo Sá², Rita Guerreiro³, José Brás³, John Hardy⁴, Ekaterina Rogaeva⁵, Catarina Oliveira³

1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2 - Hospital de Santo André, Leiria; 3 - Departamento de Bioquímica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 4 - Laboratory of Neurogenetics, NIA, National Institutes of Health, Bldg. 35, Bethesda, USA; 5 - Centre for Research in Neurodegenerative Diseases, Department of Medicine, University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada.

E-mail: isabelsantana@huc.min-saude.pt

Introdução

A Doença de Alzheimer Precoce Familiar é uma forma da doença rara, responsável por menos de 5% dos casos de Doença de Alzheimer (DA). Caracteriza-se pelo início precoce, quase sempre abaixo dos 50 anos, transmissão autossómica dominante com penetrância próxima de 100% e foi até ao momento relacionada com 3 genes diferentes: gene da proteína precursora do β-amilóide a nível do cromossoma 21 (AD1); gene da pré-senilina 1 a nível do cromossoma 14 (AD3); gene da pré-senilina 2, no cromossoma 1(AD4). Todas estas mutações parecem determinar a doença por um aumento da síntese da proteína β-amilóide e em particular de fragmentos longos desta proteína (AB1-42). A maioria das famílias identificadas e também as com início mais precoce, apresentam mutações no gene da pré-senilina 1 a nível do cromossoma 14 (PSEN1-14q24.3), estando descritas cerca de 40 mutações, em cerca de 50 famílias.

Objectivos

Caracterização genética e fenotípica de dois doentes/famílias com Doença de Alzheimer (DA) de início precoce (inferior a 40 anos) associadas a mutações conhecidas no gene da pré-senilina 1 a nível do cromossoma 14 (AD3).

Caso clínico 1

Sexo masculino, início da doença aos 35 anos, manifestando-se inicialmente por depressão e posteriormente com quadro demencial com características fronto-temporais e distonia, mas com diagnóstico definitivo de DA por biópsia cerebral. História familiar aparentemente negativa para demência, embora com patologia psiquiátrica na família. O estudo genético permitiu identificar a mutação PS1 Met233Thr ATG>ACG(nt946).

Caso clínico 2

Sexo feminino, início da doença aos 30 anos, com clínica sugestiva de DA e com um padrão de hereditariedade autossómico dominante. Num dos elementos da família o diagnóstico foi confirmado por estudo necrópsico. Nesta doente identificou-se a mutação PS1 Ala260Thr GCT>GTT(nt1027).

Conclusões

Pensamos tratar-se das primeiras famílias com esta forma da doença identificadas em Portugal. Relativamente ao fenótipo conhecido da mutação encontrada num dos nossos doentes, destacam-se e discutem-se as suas particularidades clínicas, nomeadamente o padrão cognitivo frontal e as alterações extrapiramidais.

CB34. Polineuropatia desmielinizante adquirida associada a hepatite C sob tratamento com interferão alfa

Marina Couto, Isabel Conceição, Mamede de Carvalho

Hospital de Santa Maria, Lisboa.

E-mail: marinazmcouto@hotmail.com

Introdução

A neuropatia desmielinizante tem sido associada a casos de hepatite C. O Interferon alfa (IFN) tem sido considerado uma terapêutica possivelmente útil em casos de polineuropatia inflamatória crónica e desmielinizante refractária ao tratamento convencional. Anteriormente, 2 casos foram descritos na literatura de neuropatia desmielinizante adquirida associada a doentes com hepatite C tratados com IFN. Nesta oportunidade, descrevemos o terceiro caso da literatura, no qual a doente respondeu favoravelmente à corticoterapia oral.

Caso clínico

Trata-se de uma doente de 46 anos, com hepatite C, crónica e activa, medicada com interferão alfa (IFN) e ribavirina nos últimos quatro meses. Cerca de um mês antes do internamento inicia quadro de mialgias e diminuição da força distal no membro inferior direito, seguida de diminuição da força muscular nos membros superiores (primeiro no direito), parestesias no lábio e hemiface direita, assim como distalmente nos 4 membros. Por iniciativa própria, a doente abandona o IFN, cerca de três semanas após o início deste quadro. No momento do internamento foram observados: parestesia facial direita, diminuição da força distal nos quatro membros, hipor-

reflexia (tricipitais) ou arreflexia (restantes), hipostesia para todas as formas de sensibilidade em meia (1/2 distal de ambos os pés) e luva (até ao punho), marcha difícil em apoio, com pé pendente bilateral. O EMG demonstrou a existência de polineuropatia desmielinizante, assimétrica, com bloqueios de condução, de predomínio motor. Realizou PL (com hiperproteínorráquia ligeira) e extensa investigação laboratorial que revelou alterações compatíveis com hepatite C activa, sem outras alterações relevantes. Durante o internamento foi tratada com imunoglobulinas EV, tendo sido registada ligeira melhoria. Nos meses seguintes foi medicada com corticoterapia oral, com marcada recuperação clínica.

Conclusão

Este caso soma-se a uma rara série de hepatite C, IFN e polineuropatia desmielinizante adquirida. Tal como num dos casos prévios, se observou boa resposta à corticoterapia oral. Como particularidade única desta doente, salienta-se, no electromiograma, a assimetria, os bloqueios de condução, o marcado predomínio do compromisso motor, sobretudo nos membros superiores, o que aproxima este caso do diagnóstico da síndrome de Lewis-Sumner.



CB35. Miopatia com bastonetes como forma de apresentação da infecção por VIH

Ana Rita Peralta^{1,3}, Pedro Pereira^{1, 2}, Miguel Coelho¹, Cândida Barroso^{1,2,3}, Teresinha Evangelista^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria; 2 - Laboratório de Neuropatologia, Hospital de Santa Maria; 3 - Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

E-mail: speralta@mail.telepac.pt

Introdução

A patologia muscular, por mecanismo infeccioso, inflamatório, metabólico ou farmacológico, pode ocorrer em diversas fases da infecção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). A miopatia com bastonetes associada ao VIH é uma causa rara de fraqueza muscular. Apresentam-se dois casos em que a miopatia com bastonetes foi a primeira manifestação da infecção por VIH.

Casos clínicos

Caso 1) Homem, 35 anos de idade, com quadro mialgias em esforço e em repouso, com diminuição da força muscular de predomínio proximal e nos membros inferiores, CK elevado e EMG miopático. A biópsia muscular revelou variação do tamanho das fibras musculares, que apresentavam, no seu interior, massas granulares eosinofílicas – bastonetes, que coravam positivamente com o anticorpo anti-alfa-actinina e espectrina. Existia escasso infiltrado inflamatório com linfócitos T.

Caso 2) Homem, 42 anos, falta de força muscular e CK aumentado. A biópsia muscular revelou uma discreta variação do tamanho das fibras. Algumas fibras atroficas apresentavam

bastonetes no seu interior, que marcavam positivamente com anticorpo anti-alfa-actinina. Ambas as biópsias musculares eram positivamente marcadas com o anticorpo anti-MHC. Em ambos os doentes, tendo em conta os aspectos histopatológicos da biópsia muscular, foi pedida a serologia para VIH, que foi positiva. Os doentes não apresentavam outra sintomatologia do complexo VIH-SIDA. Com a instituição de terapêutica corticóide houve melhoria clínica e laboratorial

Conclusão

A miopatia com bastonetes é habitualmente congénita e só raramente é diagnosticada em adultos. Dentro das formas sintomáticas no adulto, a miopatia associada ao VIH tem um aparecimento mais precoce e uma boa resposta à corticoterapia, tal como demonstrado nestes doentes. A boa resposta à terapêutica imunossupressora e a presença de alterações inflamatórias nas biópsias musculares destes doentes favorece um mecanismo etiopatogénico autoimune. Pretende-se reforçar a necessidade de excluir uma infecção VIH em doentes adultos com um diagnóstico histológico de miopatia com bastonetes.

CB36. Miopatias com início após os 50 anos: é a miosite por corpos de inclusão a mais frequente?

Lucía Galán¹, Vítor Cruz¹, Manuel Melo-Pires², Maria José Ferreira², António Guimarães²

1 - Serviço de Neurologia do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2 - Unidade de Neuropatologia do Hospital Geral Santo António, Porto.

E-mail: lgaland@yahoo.com

Introdução

As miopatias com início na vida adulta são mais frequentemente adquiridas do que hereditárias. Após os 50 anos, a causa de miopatia considerada como mais frequente é a miosite por corpos de inclusão (IBM).

Objectivos

1. Verificar se no nosso meio a causa mais frequente de miopatia de início após os 50 anos é a IBM; 2. Verificar se a suspeita clínica mais frequente nas miopatias de início após os 50 anos é a IBM.

Metodologia

Revisão da base de dados das biópsias realizadas no nosso hospital em doentes com 50 ou mais anos entre Março de 1979 e Maio de 2003.

Critérios de exclusão

1. Clínica prévia aos 50 anos ou de início desconhecido.
2. Biópsias normais ou com alterações não significativas.

Foram seleccionadas 144 biópsias (117 do deltóide, 22 do curto peroneal lateral, 1 do quadríceps crural e 4 sem registo do local de biópsia), pertencentes a 141 doentes (55 homens (39%) e 86 mulheres (61%)) de idades entre 50 e 84anos (mé-

dia 62, DE 9). Todas as biópsias foram revistas e os casos com suspeita de IBM foram confirmados com microscopia electrónica. Os dados clínicos foram obtidos a partir da requisição.

Resultados

O diagnóstico mais frequentemente encontrado no nosso estudo foi a polimiosite (27 casos, 19%), seguida da citopatia mitocondrial e da miopatia por corticóides. A IBM ocupou o quarto lugar (11 casos, 8%). Estes resultados não mostrarão alterações significativas quando analisados segundo o sexo do doente. Quanto às suspeitas clínicas no momento da requisição da biópsia, a mais frequente foi novamente a polimiosite (37 casos, 25.5%) seguida da citopatia mitocondrial e a dermatomiosite. A IBM ocupou o undécimo lugar (4 casos, 3%)

Conclusões

1. No nosso estudo a causa mais frequente de miopatia de início após os 50 anos é a polimiosite. Este resultado discorda com os encontrados em estudos prévios. 2. Entre as circunstâncias que poderiam justificar esta diferença nos resultados do nosso estudo estão a baixa frequência de segundas biópsias e de biópsias realizadas no quadríceps. 3. O índice de suspeita clínica de IBM foi muito baixo.



CB37. Disferlinopatias: heterogeneidade clínica e genética em oito doentes

Luís Negrão¹, Argemiro Geraldo¹, Olinda Rebelo¹, Rosário Santos², Anabela Matos¹

1 - Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2 - Unidade de Genética Molecular, Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto.
E-mail: luis.negrao@netvisao.pt

Introdução

A redução da proteína membrana disferlina associa-se a várias doenças musculares, nomeadamente: a distrofia muscular das cinturas tipo 2B (DMC2B), a miopatia de Miyoshi (MM) e a miopatia distal do compartimento anterior (MDCA). A distribuição da fraqueza muscular, a idade de início dos sintomas e a elevação sérica dos valores de creatina cinase (CK) são elementos característicos e importantes no diagnóstico.

Objectivos

Apresentar as características clínicas e laboratoriais de um conjunto de doentes com doença muscular secundária a um defeito de disferlina.

Material e Métodos

Análise dos processos clínicos dos doentes com doença muscular, secundária a um defeito da disferlina, confirmada através de estudos de genética molecular e/ou de imunohistoquímica.

Resultados

Identificaram-se oito doentes, repartidos igualmente por ambos os sexos. Os primeiros sintomas iniciaram-se em quatro doentes, aos 16, 18, 21 e 25 anos de idade, em dois doentes aos 17 anos e aos 20 anos em outros dois doentes. A idade actual está compreendida entre os 20 e 48 anos de idade. O tempo de evolução clínica situa-se entre os 4 e os 22 anos de idade. Um doente apresenta cansaço fácil e mialgias de esforço, sem fra-

queza muscular. Em dois doentes a fraqueza muscular está limitada aos músculos do compartimento posterior das pernas (MM) e nos outros cinco doentes a fraqueza muscular predomina nos músculos da cintura pélvica e do compartimento posterior das pernas (DMC2B), associando-se fraqueza ligeira dos músculos da cintura escapular e braço.

Todos os doentes apresentam acentuada elevação dos valores séricos de CK.

O estudo de genética molecular revelou a mutação 5509G>A no exão 49 em homozigotia em três doentes (2 DMC2B e 1 MM); em dois doentes as mutações em homozigotia 1168G>A, exão 12 e c.5979dupA, exão 53 (DMC2B) e num sexto doente uma situação de heterozigotia composta (sem fraqueza muscular). Em dois doentes com ausência de disferlina no estudo imunohistoquímico, o estudo de genética molecular foi negativo num doente (MM) e no outro aguarda-se o resultado (DMC2B).

Conclusão

Este grupo de doentes evidencia a reconhecida heterogeneidade clínica e genética da doença muscular associada ao defeito de disferlina. De salientar a diversidade de fenótipos associados à mesma mutação, continuando-se sem saber a razão para este fenómeno. A MDCA é uma forma de apresentação clínica extremamente rara, não identificada neste conjunto de doentes.

Palavras-chave: Disferlina; Distrofia Muscular das Cinturas 2B; Miopatia de Miyoshi.

CB38. Neuropatia motora multifocal e sequelas de poliomielite

Anabela Matos, Argemiro Geraldo, Luís Negrão

Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
E-mail: anabelapmatos@mail.pt

Introdução

A atrofia muscular progressiva pós-poliomielite é um síndrome clínico caracterizado por mialgias e diminuição da força muscular de novo, que surge pelo menos 10 anos após infecção aguda pelo vírus da Poliomielite. Devem ser excluídas outras causas de fraqueza muscular de novo nestes doentes. A Neuropatia Motora Multifocal é uma doença de provável natureza auto-imune, que se manifesta por sintomatologia exclusivamente motora, podendo ter um curso clínico crónico, progressivo ou recidivante.

Caso clínico

Homem, de 57 anos de idade, com antecedentes de Poliomielite aos 2 meses de idade, de que resultou atrofia do membro inferior direito e pé equinvaro ipsilateral. Inicia aos 42 anos de idade queixas de diminuição da força muscular nos membros inferiores e superior esquerdo, de predomínio distal, que condicionam marcha com apoio e dificuldade nos movimentos finos da mão. A evolução clínica processa-se de forma recorrente, com períodos de aparente remissão parcial das queixas motoras. No exame neurológico inicial realizado aos 55 anos, observava-se atrofia grave circunferencial da perna direita com pé equinvaro, diminuição da força muscular grau 0 e 3 - distalmente nos membros inferiores direito e esquerdo,

respectivamente e grau 1 nos músculos do antebraço e mão direitos; não apresentava alterações no exame das sensibilidade. Os reflexos miotáticos estavam abolidos nos segmentos envolvidos. Realizou TAC cervical que foi normal e RMN lombo-sagrada que identificou protrusão discal L4-L5 com provável compressão radicular bilateralmente. O estudo neurofisiológico revelou sinais de desmielinização nervosa motora periférica, traduzidos por bloqueios de condução nervosa motora parcial e diminuição da velocidade de condução nervosa motora particularmente evidentes a nível dos membros superiores. O doente iniciou terapêutica endovenosa com Imunoglobulinas (IVIg) na dose de 0,4g/Kg/dia durante 5 dias, com melhoria significativa dos défices motores. Actualmente faz terapêutica de manutenção cada 6 semanas com IVIg, durante 2 dias, mantendo a boa resposta clínica inicial

Conclusão

É importante excluir causas tratáveis de novos défices neurológicos em doentes com antecedentes de poliomielite e em particular a Neuropatia Motora Multifocal, especialmente pela boa resposta à terapêutica imunomoduladora que apresenta.

É um caso clínico particular que associa duas patologias nervosas periféricas motoras crónicas pouco frequentes e ainda não foi descrita na literatura.



CB39. Um caso esporádico de miopatia miofibrilar

Rita Simões¹, Cristina Costa¹, Leonor Prates², Maria José Ferreira², David Patinha², Luís Santos³, Teresinha Evangelista⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; 2 - Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital Fernando Fonseca, Amadora; 3 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 4 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa.
E-mail: rita_moiron_simões@hotmail.com

Introdução

As miopatias miofibrilares (MMF) são doenças congénitas definidas patologicamente pela desorganização de miofibrilas e existência de inclusões granulofilamentosas constituídas por múltiplas proteínas. A desmina é a proteína que se acumula de forma mais constante e abundante. É um grupo geneticamente heterogéneo, tendo-se documentado mutações da desmina, α B-cristalino, miotilina e proteína ZAS. A desmina constitui os filamentos intermédios do músculo esquelético, liso e cardíaco. Tem papel na manutenção da arquitetura celular e é essencial para a regeneração celular. Pensa-se que o mecanismo patogénico resulte não só da alteração da função da desmina, como também de um presumível efeito tóxico dos agregados proteicos. A acumulação destes agregados vai aumentando em função do tempo sendo mais notória nos músculos mais exigentes, justificando que a apresentação clínica ocorra tipicamente numa fase avançada da vida, e envolvendo preferencialmente os músculos distais (que são os mais solicitados). A progressão é geralmente lenta. O envolvimento respiratório, cardíaco, oftalmológico e do sistema nervoso periférico não é constante, contribuindo para a diversidade clínica.

Caso clínico

Apresenta-se o caso de um homem de 43 anos, caucasiano, toxicodependente, calceteiro, sem história familiar de mio-

patia, que teve apresentação subaguda da sua doença na sequência de pneumonia hipoxemiante com necessidade de suporte ventilatório mecânico prolongado. O desmame do ventilador foi difícil. Em dois meses instalaram-se atrofia muscular e diminuição generalizada da força muscular, sempre com valores de CK normais. O EMG foi sugestivo de miopatia não necrotizante. A biopsia muscular permitiu o diagnóstico definitivo de MMF. Retrospectivamente, havia referência a diminuição da força muscular dos extensores do pescoço ("a cabeça caía para a frente"-sic), mas não havia qualquer limitação, nomeadamente no exercício da sua profissão. Confirmou-se insuficiência respiratória do tipo restritivo e a existência de pequenas opacidades bilaterais do cristalino. Foi excluído envolvimento cardíaco e neuropático. A reabilitação física permitiu recuperação excelente.

Conclusão

A MMF é clinicamente muito heterogénea. A apresentação subaguda no caso descrito, deveu-se provavelmente ao estímulo suprafisiológico a que o doente foi exposto. Na sua ausência, a apresentação seria possivelmente mais tardia e gradual. O estudo genético contribuiria para clarificar o enigmático espectro molecular desta doença.

CB40. Neuropatia periférica como apresentação de amiloidose primária

Teresa Mendonça¹, Manuel Melo Pires², Ernestina Reis³, Hipólito Reis⁴, Luísa Lobato⁵, Teresa Coelho⁶

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Unidade de Neuropatologia; 3 - Serviço de Medicina 1; 4 - Serviço de Cardiologia; 5 - Serviço de Nefrologia; 6 - Serviço de Neurofisiologia. Hospital Geral de Santo António, Porto.
E-mail: teresamendonca@gmail.com

Introdução

A amiloidose primária, é uma patologia multissistémica rara, caracterizada por deposição extracelular difusa de material fibrilar proteico com origem em cadeias leves monoclonais. Neuropatia periférica ocorre em 15 a 35% dos doentes e é o modo de apresentação da doença em 10%. Nos doentes com neuropatia a biopsia de nervo sural é positiva em 86% dos casos.

Caso clínico

Apresentamos o caso clínico de um homem de 60 anos com história de um ano de evolução de dor e parestesias nos pés, com progressão ascendente e lenta, acompanhadas de emagrecimento (20 kg), anorexia e fadiga. Desde há seis meses apresentava também hesitação urinária, impotência e alteração da sudorese e, desde há três meses, dejecções de fezes líquidas após as refeições e episódios de lipotímias. Sem história familiar de neuropatia. Objectivamente estava emagrecido, tinha força muscular normal, reflexos aquilianos abolidos e hipostesia à picada até ao joelho, com sensibilidade proprioceptiva normal. Apresentava hipotensão postural com queda da tensão sistólica de 30 mmHg. A EMG realizada apenas no princípio da doença foi normal. A pesquisa de TTR Met 30 foi negativa. A biopsia do nervo sural esquerdo mostrou diminui-

ção da densidade de fibras mielinizadas e não mielinizadas, fibras em degenerescência e ausência de substância amilóide. Analiticamente tinha hemograma, função renal e hepática normais, proteinúria (2,9g/L) com proteína de Bence-Jones negativa. ECG em ritmo sinusal com sinais de baixa voltagem e má progressão das ondas R nas derivações pré-cordiais, e ecocardiograma com padrão de miocardiopatia infiltrativa. Ecografia renal normal. A imunoelectroforese de proteínas (soro e urina) detectou uma banda vestigial de cadeias leves lambda. A Biópsia de medula óssea foi normal. Por se manter a suspeita clínica de amiloidose foi feita biopsia do recto que confirmou a deposição de amilóide, com coloração imunohistoquímica positiva para as cadeias leves das imunoglobulinas de tipo lambda, fazendo-se o diagnóstico de amiloidose primária. O doente iniciou tratamento com Melfalan.

Discussão

A presença de neuropatia sensitiva e autonómica associada a infiltração cardíaca e proteinúria é muito sugestiva de amiloidose. Quando a suspeita clínica de amiloidose é alta, uma biópsia de nervo não diagnóstica não deve desencorajar a continuação da investigação.



CB41. Cavernomas induzidos pela radiação

Duarte Salgado¹, Ana Azevedo¹, Ilda Costa¹, Maria da Luz Quintal¹, José Maria Bravo Marques¹, Paula Pereira²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Radioterapia. Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa.
E-mail: analuisaazevedo@yahoo.com

Introdução

As complicações tardias da radioterapia holocraniana estão bem estabelecidas na literatura, sendo as mais frequentes a leucoencefalopatia, a necrose radiógena e o aparecimento de segundas neoplasias cerebrais. Os cavernomas induzidos pela radioterapia são uma entidade diagnóstica mais recente. Há 40 casos descritos na literatura até 2002; quase todos ocorrem como efeito tardio da radioterapia em crianças. Metade dos doentes é assintomática, sendo o diagnóstico feito em exames de vigilância.

Casos clínicos

Apresentamos os casos de três doentes do sexo feminino e um do sexo masculino em que se diagnosticaram cavernomas após radioterapia. As idades na altura do diagnóstico da neoplasia foram 5, 8, 19 e 26 anos. A histologia foi de meduloblastoma, germinoma pineal e linfoma de Hodgkin. As duas doentes com meduloblastoma foram submetidas a radioterapia holocraniana (35 Gy), focal (50 Gy) e neuroeixo (32 Gy), assim como a quimioterapia segundo o protocolo "Packer". A doente com germinoma foi tratada com radioterapia holocraniana (21 Gy), focal (48 Gy) e neuroeixo (30 Gy). O doente com

linfoma de Hodgkin fez radioterapia sobre o mediastino (36 Gy), axilar (36,4 Gy) e cervical (36,4 Gy), associada a quimioterapia. Em três doentes o diagnóstico dos cavernomas foi feito em exames de vigilância, 10, 7 e 5 anos após o final da radioterapia. O doente com linfoma de Hodgkin apresentou um quadro de hipostesia esquerda e ataxia sensorial bilateral com nível em D6, tendo sido diagnosticado um cavernomas intramedular com hemorragia a nível D3, 22 anos após a radioterapia. Todos os doentes estão em remissão tumoral e sem progressão dos seus cavernomas.

Conclusão

A vigilância clínico-imagiológica regular dos sobreviventes tardios de neoplasias do sistema nervoso central tem permitido identificar complicações consideradas raras, mas provavelmente mais frequentes do que está descrito na literatura, como é o caso dos cavernomas pós-radioterapia. Salienta-se a importância da sequência de gradiente de eco da ressonância magnética na sua detecção e a necessidade do diagnóstico diferencial entre esta entidade e a recidiva tumoral, uma segunda neoplasia ou até de doenças do sistema nervoso de causa não oncológica.

CB42. Ganglioglioma melanótico

Cândida Barroso^{1,2}, Rita Peralta¹, Carla Firmo², Pedro Pereira², José Pimentel^{1,2}, AJ Gonçalves Ferreira³

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Laboratório de Neuropatologia; 3 - Serviço de Neurocirurgia. Hospital de Santa Maria.
E-mail: candida.barroso@hsm.min-saude.pt

Introdução

Os tumores melanocíticos primários ao sistema nervoso central são tumores raros. Existem casos descritos de ependimomas, tumores embrionários, tumores dos plexos coróides, meningiomas, neurinomas, pineoblastomas e tumores melanóticos neuroectodérmicos da infância. A presença de melanina em astrócitos neoplásicos foi só recentemente descrita. Reportamos um caso de ganglioglioma em que existe pigmento melânico no componente astrocitário.

Caso clínico

Homem, 27 anos de idade, com epilepsia com cinco anos de evolução, com crises focais com automatismos temporais. A RM CE revelou uma lesão intra-axial neo-cortical temporal direita, hiperintensa em T2 e Flair e isointensa em T1, sem realce após administração de gadolínio e sem efeito de massa. O EEG mostrou actividade lenta e paroxística fronto-temporal direita. A actividade epiléptica crítica tinha início temporal direito. O doente foi operado com remoção macroscopicamente total da lesão. Do ponto de vista anatomo-patológico

tratava-se de um tumor misto, neuroglial, muito superficial, constituído por elementos neoplásicos gliais e neuronais, identificando-se focalmente pigmento melânico no citoplasma de astrócitos neoplásicos. O doente permaneceu livre de crises em oito meses de seguimento.

Conclusão

Existem apenas cinco casos descritos de tumores melanocíticos da série glial: três casos de xantastrocitoma pleiomórfico, um astrocitoma pilocítico e um ganglioglioma com xantastrocitoma pleiomórfico no componente glial. O caso aqui reportado é um primeiro caso descrito de ganglioglioma típico com melanina no componente astrocitário. A presença de melanina em células do SNC está, habitualmente, associada a células neuroepiteliais com origem na crista neural. No entanto, as células neuroepiteliais, melanócitos e as células gliais partilham uma origem comum no tecido neuroectodérmico primitivo. Esta parece ser a explicação para a produção de melanina por astrócitos.



CB43. Linfoma primário do sistema nervoso central mimetizando encefalite herpética em doente imunocompetente

Liliana Gouveia, Sofia Reimão, Filipa Falcão, Teresa Pinho e Melo, Luísa Albuquerque
Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria.
E-mail: lilianaafog@gmail.com

Introdução

A importância de um diagnóstico preciso de linfoma primário do SNC (LPSNC) prende-se com múltiplas razões. A primeira, apesar de relativamente raro a sua incidência tem aumentado nas últimas décadas, sendo um diagnóstico diferencial a admitir na lesão intracraniana ocupando espaço. A segunda, ao contrário dos outros tumores primários do SNC, o LPSNC responde eficazmente ao tratamento e o seu manuseio agressivo pode levar a remissão prolongada ou cura. Por fim, a iatrogenia a longo prazo induzida pela terapia do linfoma com a consequente disfunção neurológica significativa.

Caso clínico

Apresenta-se uma doente de 48 anos, hipertensa, internada a 13/04/2005 por febre, otalgia direita e cefaleias com uma semana de evolução seguidas de alteração comportamental. Ao exame neurológico apresentava apenas lentificação psicomotora. A TAC CE revelou hipodensidade cortico-subcortical temporo-polar e insular direitas, não respeitando um território arterial. Admitiu-se o diagnóstico de trombose venosa cerebral, não confirmado pela RM CE cujo resultado foi compatível com encefalite herpética. Após documentação de pleocitose linfocitária no LCR, iniciou-se terapêutica com aciclovir. Como complicações surgiram insuficiência renal aguda e estado de

mal epiléptico, tendo a doente permanecido internada no Serviço de Medicina Intensiva para suporte dialítico e ventilatório. Cumpriu 15 dias de terapêutica com aciclovir e o estudo de PCR para HSV, CMV, EBV e VZV no LCR foi negativo. O diagnóstico de encefalite viral foi afastado face à evidência de linfoblastos CD20 positivos no exame citopatológico do LCR. Foi estabelecido o diagnóstico de LPSNC após exclusão de envolvimento sistémico (beta2-microglobulina, imunoelectroforese das proteínas, TAC toraco-abdomino-pélvica, mielograma e biopsia óssea normais). A observação oftalmológica com lâmpada de fenda foi normal. A RM CE de controlo revelou diminuição do edema peri-lesional temporo-insular direito com realce cortical pós-gadolíneo. A RM medular foi normal. A serologia para HIV 1/2 foi negativa. Foi colocado reservatório de Ommaya e iniciada quimioterapia intratecal.

Conclusão

A originalidade do caso clínico apresentado deve-se à forma peculiar de apresentação do LPSNC mimetizando um quadro de encefalite herpética, concordante com alguns casos isolados descritos na literatura. A raridade do LPSNC em doente imunocompetente é também uma particularidade do caso descrito.

CB44. Miopatia com corpos citoplasmáticos: descrição de uma família

Álvaro Machado^{1,3}, Lurdes Rodrigues², Marina Magalhães³, Ângela Silva², Manuel Melo Pires⁴, António Guimarães⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Senhora da Oliveira, Guimarães; 3 - Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto; 4 - Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António, Porto.
E-mail: alvmac@gmail.com

Introdução

Miopatia com corpos citoplasmáticos (MCC) é uma doença rara, descrita pela 1ª vez em 1970 por Nakashima, caracterizada pela presença de múltiplas inclusões filamentosas com morfologia típica designadas por corpos citoplasmáticos, na ausência de alterações musculares que sugiram outra patologia. Pode ocorrer de forma esporádica e autossómica, recessiva ou dominante, estas últimas com muito poucas famílias descritas na literatura.

Caso-família

Descrevemos uma família com 50 elementos distribuídos por 5 gerações, dos quais 14 com história de doença muscular tendo, em 4 casos (todos da 3ª geração), sido realizada biópsia muscular. A média de idades das primeiras manifestações sintomáticas foi 45 anos. São apresentadas e discutidas as caracte-

rísticas clínicas dos doentes observados e as características morfológicas das suas biópsias.

Discussão

A MCC faz parte do grupo de miopatias fibrilares, caracterizado pela acumulação de produtos de degradação proteica. Um destes produtos é a desmina, que se acumula nas designadas desminopatias. Ainda se discute se a desmina presente na MCC tem carácter patológico ou simplesmente reactivo. A MCC é uma entidade nosológica clinicamente muito heterogénea, variando de fraqueza muscular proximal progressiva até falência respiratória aguda (como nos doentes observados nesta família). O seu diagnóstico é histopatológico pela abundância de corpos citoplasmáticos sem outras alterações musculares de relevo. O diagnóstico genético, ao contrário de algumas desminopatias (com locus identificado no cromossoma 2), ainda não é possível.



CB45. Neurofibromatose tipo 1 e esclerose mesial temporal

Cláudia Bacanhim¹, Conceição Bento¹, Egídio Machado², Fernando Gomes³, Francisco Sales¹

1 - Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono, Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Neuroradiologia; 3 - Serviço de Neurocirurgia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

E-mail: claudiabacanhim@gmail.com

Introdução

A Neurofibromatose tipo 1 (NF1) é a doença neurocutânea mais frequente, com prevalência estimada em 1/3.000. É uma doença genética, autossômica dominante, cujo gene NF1 se localiza em 17q. A prevalência de epilepsia nestes doentes é baixa, variando as estimativas na literatura entre 3,8 a 6%, sendo as causas mais frequentes os tumores cerebrais e malformações do desenvolvimento cortical. A associação com Esclerose Mesial Temporal (EMT) foi raramente descrita e nunca em agregação familiar.

Caso clínico

Apresentamos uma família com três elementos de duas gerações com NF1, em que 2 elementos apresentam concomitantemente epilepsia do lobo temporal com esclerose mesial temporal. 1) Doente do sexo masculino de 31 anos, com QI normal-baixo e dificuldades de aprendizagem; apresenta múltiplas lesões cutâneas: manchas café-au-lait e neurofibromas. Operado aos 21 anos a neurofibroma do peroneal direito. Desde os 8 anos, crises automotoras precedidas de aura inespecífica e por vezes com generalização secundária, tendo o diagnóstico de epilepsia do lobo temporal, sintomática, refractária à terapêutica médica. Na RM encefálica apresentava esclerose mesial direita, sem outras lesões. Após estudo com monitorização prolongada Vídeo-EEG, RM, SPECT ictal e interictal, foi submetido a lobectomia temporal anterior direita

com amigdaló-hipocampectomia (AH), mantendo 2 crises automotoras/mês, sob AEDs em politerapia. 2) Irmã do doente 1, de 28 anos, com QI baixo e dificuldades de aprendizagem. Apresenta múltiplas lesões cutâneas. Desde os 3,5 anos, mantém crises automotoras por vezes com generalização secundária, tendo o diagnóstico de epilepsia do lobo temporal esquerdo, refractária à terapêutica médica. Na RM encefálica apresentava esclerose mesial esquerda, sem outras lesões. Após estudo pré-cirúrgico semelhante ao descrito acima, foi submetida a lobectomia temporal anterior esquerda com AH, mantendo 2 crises automotoras por mês, sob AEDs em politerapia. 3) Mãe dos doentes 1 e 2, apresenta várias manchas café-au-lait e neurofibromas cutâneos, tem QI normal e não apresenta outras manifestações clínicas.

Conclusão

Nesta família, 3 elementos preenchem critérios de diagnóstico para NF1; em 2 elementos associa-se epilepsia focal, do lobo temporal, com esclerose mesial unilateral, com confirmação histopatológica. Os mecanismos subjacentes da associação entre NF1 e EMT nesta família, associação nunca previamente descrita em agregação familiar, aguardam esclarecimento adicional, podendo postular-se não ser uma ocorrência incidental, sendo também que genes modificadores poderão modular a expressão do gene NF1.

CB46. Fistulas arterio-venosas durais - revisão de cinco casos

José Campillo¹, Ana Herrero¹, Rita Simões¹, Augusto Goulão², Pedro Vilela²

1 - Serviço de Neurologia, 2 - Serviço de Neuroradiologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.

E-mail: rita_moiron_simões@hotmail.com

Introdução

As fistulas arterio-venosas durais (FAVD) constituem 10-15% das malformações arterio-venosas (AV) intracranianas e a maioria das malformações AV espinhais. No adulto, a etiologia é geralmente desconhecida, embora se pense que, em alguns casos, possa estar relacionada com traumatismos, intervenções neurocirúrgicas, trombozes venosas ou hipertensão intracraniana. A sintomatologia é muito variável (acufenos, isquémia, hemorragia) e depende essencialmente da localização da fistula e do tipo de drenagem venosa. A embolização endovascular é a terapêutica de primeira linha, embora, por vezes, seja necessário recorrer a técnicas cirúrgicas.

Métodos

Propõe-se a avaliação retrospectiva dos casos de FAVD internados no serviço de neurologia de um hospital que abrange uma área urbana com cerca de 650 000 habitantes, entre 1997 e 2005, visando a caracterização das fistulas quanto à sua localização, possíveis factores etiológicos, apresentação clínica, terapêutica efectuada e evolução após a terapêutica.

Resultados

Foram estudados cinco doentes com idade média de 59 anos (41-77), três com FAVD do seio lateral (SL) e dois com FAVD raquidianas, cervical e lombar. As apresentações clíni-

cas foram, respectivamente, acufenos pulsáteis (2 casos), hematoma intracraniano temporo-parietal, espasmo hemifacial e paraparésia progressiva. Apenas dois tinham antecedentes de traumatismo, não se encontrando causa evidente nos restantes. A terapêutica inicial em todos os casos foi a embolização endovascular. Foi possível encerramento total da FAVD, por este método, em apenas 2 doentes. Em outros dois, a exclusão da FAVD foi apenas parcial (não havendo dados disponíveis relativamente ao quinto caso). Em dois doentes foi feita angiografia de controlo, ficando documentada a estabilização das características da fistula. Em três dos doentes, a sintomatologia remitiu completamente. O doente da FAVD lombar sofreu agravamento progressivo, apesar da exclusão total da fistula por terapêutica endovascular.

Discussão

Na nossa amostra, como descrito na literatura, a localização mais frequente é o SL. Não existe nenhum caso de FAVD do seio cavernoso, que é outra localização frequente. A etiologia foi maioritariamente idiopática. Está exemplificado o pleomorfismo clínico, requerendo perspicácia na investigação etiológica. A terapêutica endovascular nem sempre permitiu a exclusão total da FAVD, mas conduziu à remissão da sintomatologia, evitando técnicas cirúrgicas mais agressivas.

CB47. Diminuição do coeficiente de difusão aparente no cerebelo em doentes com alterações da substância branca cerebral relacionadas com o envelhecimento

Paulo Bugalho¹, Miguel Viana-Baptista^{1,2}, Constança Jordão³, Mário Forjaz Secca³

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 2 - Clínica Universitária de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa.

E-mail: paulobugalho@sapo.pt

Introdução

O coeficiente de difusão aparente médio (ADCavg) está aumentado nas lesões desmielinizantes e na fase crónica de lesões isquémicas da substância branca. Este aumento também se verifica em regiões vizinhas não lesadas, presumivelmente por degenerescência waleriana. Não existem dados quanto a alterações de ADCavg no cerebelo em doentes com lesões da substância branca cerebral relacionadas com o envelhecimento (ASBRE).

Objectivos:

1. Determinar variações temporais de ADCavg em regiões da substância branca, no cérebro e cerebelo de doentes com ASBRE. 2. Relacionar as variações de ADC encontradas no cerebelo com variações encontradas nos hemisférios cerebrais.

Métodos

19 doentes com ASBRE identificadas em TC foram avaliados com RM, aos 0 e 1 ano. Determinámos ADCavg na substância branca lesada na região frontal periventricular direita e esquerda (FPVd, FPVe), na substância branca não lesada nas regiões frontal esquerda e direita (Fe, Fd), parietoccipital esquerda e direita, e pedúnculos cerebelosos médios esquerdo e direito (Ce, Cd). Comparámos as médias de ADCavg no ano 0 e 1, região a região. Calculámos a média das

percentagens de variação para cada região (dADC). Correlacionámos dADC entre Ce e regiões cerebrais direitas e entre Cd e regiões cerebrais esquerdas.

Resultados

11 doentes apresentavam aumento de ADCavg nas áreas com lesão da substância FPVd e FPVe e diminuição significativa em Ce e Cd ($p < 0,05$). Verificou-se correlação negativa nos valores de dADC entre Cd e FPVe ($p < 0,05$) e entre Ce e FPVd ($p = NS$). Não foram encontradas variações nem correlações significativas para as restantes regiões cerebrais.

Discussão

Admitindo que as ASBRE não têm em geral expressão no cerebelo e que a difusão nesta região não varia no tempo, a variação de ADCavg no cerebelo poderá estar relacionada com alterações à distância, possivelmente com o aumento de ADCavg nas regiões periventriculares, o que é reforçado pela correlação encontrada para as variações de ADC entre estas duas regiões. Alguns trabalhos mostram que a redução na perfusão tecidual provoca diminuição do ADC, pelo que os resultados encontrados poderão dever-se a um estado de hipoperfusão do cerebelo, como tem sido documentado em estudos funcionais, presumivelmente por interrupção de aferências de regiões lesadas nos hemisférios cerebrais.

CB48. Síndrome de Foix-Chavany-Marie como manifestação de vasculopatia radiógena

Nuno Canas^{1,3}, Sofia Calado^{1,2}, Mário Veloso¹, José Vale^{1,2}, Miguel Viana-Baptista^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Instituto de Farmacologia e Neurociências, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.

E-mail: nunocanas@netcabo.pt

Introdução

O síndrome de Foix-Chavany-Marie (sFCM), descrito por estes autores em 1927, caracteriza-se por anartria e paralisia bilateral facio-língua-faringo-mastigatória, com dissociação entre os movimentos automáticos/reflexos e voluntários. É uma forma rara de paralisia pseudobulbar, classicamente descrita em lesões operculares bilaterais associadas a patologia cerebrovascular. Descrevemos um doente em que o sFCM constituiu a manifestação de uma vasculopatia radiógena (VR).

Caso clínico

Homem, 33 anos. Antecedentes de cirurgia a craniofaringeoma aos 11 anos, submetido a radioterapia; panhipopituitarismo sequelar; AVC isquémico do hemisfério direito aos 17 anos; epilepsia focal sintomática (crises parciais complexas), controladas com carbamazepina. Internado por instalação súbita de anartria e disfagia, motivando entubação nasogástrica transitória. No exame neurológico destacava-se: doente vigil e anártrico; ausência de apraxias/agnosias/afasias; boca semiaberta, mastigação impossível (diplegia mastigatória); incapacidade de voluntariamente mover a língua, deglutir ou efectuar qualquer mímica facial; preservação de actividade motora orofacial reflexa/automática (bocejo, tosse, choro, riso, vômito); espasticidade hemicorpo esquerdo, com reflexos osteotendinosos globalmente vivos, mais à esquerda. A TAC e RM CE eviden-

ciaram lesão difusa da substância branca (predomínio fronto-temporal; extensão opercular à esquerda), calcificações distróficas bi-hemisféricas/protuberanciais e múltiplas lacunas nos gânglios da base, sem evidência de recidiva tumoral; estudo de difusão com restrição na região opercular direita e capsular anterior esquerda. A angiografia cerebral demonstrou estenoses multisegmentares em ramificações das artérias cerebrais médias/anteriores. Foi iniciada anticoagulação e terapia da fala/deglutição; aos 2 anos, verificou-se muito ligeira recuperação dos défices motores orofaciais.

Discussão e Conclusões

A forma clássica do sFCM associa-se a lesões vasculares múltiplas, bilaterais e recorrentes. A sua apresentação é geralmente aguda e provocada pela lesão de um dos opérculos na presença da lesão prévia do opérculo controlateral. Frequentemente coexiste com afecção das vias corticobulbares, estando nesses casos associada a outros sinais de paralisia pseudobulbar (piramidais, labilidade emocional, deficit cognitivo). Outras causas de sFCM incluem infecções do SNC, anomalias da migração neuronal, epilepsia ou doenças neurodegenerativas. Este caso tem a particularidade de o sFCM ser causado por VR, uma etiologia ainda não descrita. Na prática de Neurologia clínica, a semiologia típica do sFCM fornece importante informação quanto à localização lesional.



CB49. Estudo evolutivo das alterações da substância branca relacionadas com o envelhecimento: análise de resultados segundo o grau de severidade numa escala visual simples

Miguel Viana-Baptista^{1,2}, Constança Jordão³, Aníbal Ferreira⁴, Olga Ribeiro⁴, José Cortez⁵, J A Esperança Pina⁶, J M Ferro^{7,8}

1 - Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz; 2 - Clínica Universitária de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa; 4 - Gabinete de Neuropsicologia do Hospital de Egas Moniz; 5 - Departamento de Bioquímica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 6-Departamento de Anatomia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 7 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria; 8-Faculdade de Medicina de Lisboa.

E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt

Introdução

No estudo das alterações da substância branca cerebral relacionadas com o envelhecimento (ASBRE), a inclusão de doentes com graus de severidade muito diferentes pode levantar dificuldades na caracterização clínica e imagiológica do processo patológico subjacente.

Objectivos

Comparar, imagiológica e clinicamente, em dois momentos distintos, doentes com diferentes graus de severidade de ASBRE e analisar os respectivos perfis evolutivos.

Metodologia

30 doentes com ASBRE documentadas em TC e sem incapacidade funcional (ou incapacidade mínima) foram avaliados clínica e imagiológicamente (RM) com um ano de intervalo. A severidade das ASBRE foi classificada segundo a escala Fazekas, tendo sido identificados dois grupos: ASBRE2 (moderado/grave, n=15, idade média: 73,6 anos) e ASBRE1 (ligeiro, n=15, idade média:71,47 anos).

Resultados

Na avaliação aquando da inclusão (T0) e no final do estudo (T1), o grupo ASBRE2 comparado com o grupo ASBRE 1, tinha: a) maior extensão de lesão da substância branca (Scheltens-11,9vs4,8-p<0.001;14,0vs5,9-p<0,001); b) pior desempenho funcional (IADL-90,7vs99,2-p=0,023;86,4vs96,7-p=NS), motor (SPPB-9,87vs10,3-p=NS;9,54vs10,5-p=0,058) e cognitivo (MMS-25,7vs27,2-p=NS;27,5vs28,2-p=NS); c) bem como maior compromisso do humor (Cornell-6,7vs3,5 p=0,037;6,2vs4,5-p=NS).

Analisando a evolução (de T0 para T1) de cada um dos grupos (ASBRE2 e ASBRE1) registou-se: a) um aumento da

extensão da lesão da substância branca em ambos (Scheltens-12,0vs14,0-p=0,007;4,8vs5,9-p=0,006); b) uma tendência para um agravamento funcional (IADL 90,0vs86,4-p=NS;99,1 vs96,7-p=NS); c) uma tendência para um agravamento motor apenas no grupo de maior severidade (SPPB-9,8vs9,5-p=NS;10,3vs10,5-p=NS); c) na análise das funções cognitivas variações diferentes consoante as provas: agravamento em ambos os grupos (VADAS-cancelamento dígitos-17,4vs17,5-p=NS;16,9vs19,9-p=0,036), melhoria em ambos os grupos (MMS-25,7,5vs27,5-p=0,031;27,5,2vs28,2-p=NS; Figura Complexa Rey-9,2vs11,2-p=NS;8,3vs14,3-p=0,045; VADAS-substituição símbolo-dígito-23,9vs20,2-p=0,04;21,4vs 23,1-p=NS) e resultados em sentidos diferentes consoante o grupo (VADAS-fluência verbal 17,3vs16,2-p=NS;15,1vs18,8-p=0,058; Stroop-24,0vs15,7-p=0,045;28,1vs38,6-p=0,031); d) uma tendência com sentidos diferentes na avaliação do humor consoante os grupos, (Cornell-7,2vs5,6-p=NS;3,7vs4,5-p=NS).

Discussão/Conclusão

Os doentes com maior grau de severidade de ASBRE têm, globalmente, maior compromisso funcional em diferentes tempos da história natural do processo patológico. A progressão das ASBRE (extensão da lesão), no espaço de um ano, aumenta em função do grau de severidade. Este período de tempo parece ser curto para que se verifique uma alteração quantificável consistente da incapacidade funcional. O pequeno número de doentes estudados pode contribuir para algum enviesamento dos resultados.

Patrocínio: Bolsa Bristol-Meyers Squibb de Investigação em Doenças Cerebro-vasculares.



CB50. Hidrocefalia de pressão normal: influência das lesões vasculares no quadro clínico

Paulo Bugalho, Luísa Alves

Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa.
E-mail: paulobugalho@sapo.pt

Introdução

Alguns trabalhos sugerem maior prevalência de lesões isquémicas da substância branca nos doentes com Hidrocefalia de Pressão Normal (HPN), com influência negativa no prognóstico após derivação ventriculo-peritoneal. A doença vascular cerebral microangiopática pode provocar alterações da marcha e defeito cognitivo semelhante aos sintomas classicamente atribuídos à HPN. A contribuição das lesões da substância branca nas manifestações clínicas da doença e na resposta à punção lombar evacuadora não está totalmente esclarecida.

Objectivos

1. analisar a relação entre a gravidade das lesões vasculares em doentes com HPN e a gravidade das alterações da marcha e do estado cognitivo global; 2. analisar a relação entre a gravidade das lesões vasculares e a melhoria da marcha após punção lombar evacuadora (PLE).

Métodos

12 doentes com HPN (hidrocefalia tetraventricular, apagamento dos sulcos da convexidade, pressão de abertura normal e alterações típicas da marcha). Recolha de dados demográficos (número de factores de risco cérebro-vascular, idade, tempo de duração dos sintomas). MMSE. RM encefálica com aplicação de escala visual para quantificação das alterações da substância

branca (EVLSB) (Wahlund et al, 2001), determinação de valores total e regionais. Prova de marcha: determinação de velocidade da marcha (VM), amplitude média dos passos (AP), número de passos por volta (NPV), pontuação no teste de retropropulsão (TR). PLE e repetição da prova de marcha; determinação da percentagem de melhoria para cada parâmetro (%VM, %AP, %NPV, %TR, respectivamente).

Resultados

Foi encontrada correlação significativa positiva entre os valores totais na EVLSB e NPV e negativa entre EVLSB total e VM e %VM. Verificou-se correlação muito significativa negativa entre os valores EVLSB na região frontal e %VM e %AP.

Discussão

Encontrou-se relação entre a gravidade das lesões da substância branca e de alguns parâmetros da marcha, principalmente na resposta à punção lombar evacuadora, sugerindo influência negativa da doença vascular cerebral no quadro clínico e possivelmente na resposta a derivação ventriculo-peritoneal. As alterações na marcha poderão estar particularmente relacionadas com as lesões de localização frontal. As lesões isquémicas da substância branca poderão assim representar um viés importante na avaliação destes doentes. Um estudo com maior número de doentes será essencial para confirmar estes resultados.

CB51. Acidentes isquémicos transitórios na criança e arteriopatia pós-varicela

Pedro Beleza¹, Ariana Afonso², Helena Silva², Licínio Félix², Ana Paula Barbosa³, Maria José Jordão¹

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Pediatria e 3 - Serviço de Imunohemoterapia. Hospital São Marcos, Braga.
E-mail: pedrobeleza76@hotmail.com

Introdução

Os acidentes vasculares cerebrais na infância são raros, ocorrendo de forma idiopática ou secundária a doenças cerebrovasculares primárias ou associadas a diversas condições médicas. Existe uma associação entre infecção prévia por varicela e AIT/AVC em crianças previamente saudáveis. Consideram-se critérios de AIT/AVC em crianças por arteriopatia pós-varicela (PVA) típica: 1) AIT/AVC após varicela com exantema ocorrida há menos de um ano; 2) exclusão de outras etiologias para AIT/AVC para além da PVA; 3) AIT/AVC com clínica ou enfarte consistente com doença vascular unilateral afectando a porção supraclinoideia da ACL, segmentos A1/A2 da ACA, ou segmentos M1/M2 da ACM.

Caso clínico

Criança com 3 anos de idade saudável. Antecedentes de varicela há 5 meses. Internado por episódios transitórios de hemiparésia esquerda compatíveis com AIT's. Nas primeiras 24h teve 4 episódios com recuperação completa, sem outros sintomas associados. A investigação cardíaca e EEG realizados no primeiro dia foram normais. A RM cerebral com angio-RM revelou enfarte recente no corpo estriado em território perfurante da artéria cerebral média direita e irregularidade

do calibre dos segmentos M1/M2 direitos. A angiografia convencional confirmou a irregularidade M1/M2 descrita na Angio-RM, apresentando-se os restantes vasos normais. O estudo analítico com perfil lipídico, estudo protrombótico, estudo imunológico, serologia infecciosa e estudo metabólico foi normal ou negativo, excepto a detecção de homozigotia para a mutação C677T do gene da MTHFR. A criança foi hipocoagulada com heparina mas, ao 7º, 8º e 9º dia do internamento teve novos eventos deficitários esquerdos, tendo ficado com discreta parésia crural do MIE. Associou-se AAS e posteriormente fez um ciclo de 8 dias de aciclovir ev. Neste momento, com follow up de 1 mês, a criança encontra-se bem, não voltando a ter novos eventos neurológicos.

Discussão

Apesar da homozigotia para o gene da MTHFR estar descrita como factor de risco para doença vascular cerebral, habitualmente só está associada a eventos clínicos se houver aumento da homocisteína, não sendo o caso deste doente. Além disso esta criança tem manifestações clínicas e alterações imagiológicas típicas da arteriopatia pós-varicela. Parece-nos assim que este seja o diagnóstico mais provável. Os autores fazem uma breve revisão desta entidade.



CB52. Malformações durais: avaliação de 22 doentes

Bruno Moreira, Nuno Vila-Chã, Assunção Tuna, Manuel Correia

Unidade de Doenças Cerebrovasculares "Dr. Castro Lopes" do Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Porto.

E-mail: asstuna@mail.telepac.pt

Introdução

As malformações arterio-venosas durais (MAVD) são lesões raras, correspondem a menos de 15% das lesões arterio-venosas intracranianas.

Objectivos

Evolução clínica e estado funcional dos nossos doentes com o diagnóstico de MAVD nos últimos 10 anos.

Materiais e métodos

Revimos retrospectivamente os processos clínicos dos doentes diagnosticados com MAVD, consecutivamente investigados no Serviço de Neurologia entre Julho de 1995 e Agosto de 2005. A todos os doentes foi realizada uma entrevista telefónica em Agosto de 2005 inquirindo sobre novos eventos vasculares e avaliação funcional pela escala de Rankin modificada.

Resultados

Estudamos 12 homens e 10 mulheres, com idade média à data de diagnóstico de 59 anos (41 a 74 anos). O tempo médio entre a apresentação clínica e o diagnóstico foi de 180 dias (1 e 750 dias).

A apresentação clínica das MAVD intracranianas (20 doentes) foi hemorragia intracerebral em duas, hemorragia subaracnoideia em uma, síndrome de hipertensão intracraniana em uma, síndrome demencial em uma, parésia do VI par craniano em três (duas com sopro craniano e outra com zumbido), paralisia de múltiplos pares cranianos em duas, sinais oculares (quemose e proptose) em quatro, cefaleia isolada em três (uma

pulsátil), sopro isolado em duas e cegueira monocular transitória em uma. A apresentação clínica das MAVD medulares (dois doentes) foi de paraparesia progressiva.

Todos os doentes realizaram angiografia, doze apresentavam lesões tipo II b, 7 tipo I b, dois tipo III b e um tipo I a, segundo a classificação de Borden, correspondendo a envolvimento do seio cavernoso em treze, seio lateral em cinco, longitudinal superior em dois e medular em dois. Dos doentes com MAVD intracraniana, 16 doentes foram submetidos a procedimento endovascular, com exclusão total da fistula em três. Surgiram como complicações do procedimento, trombose dos seios venosos em dois; enfarte em território total da artéria cerebral média em um e neuropatia óptica isquémica noutro. Dos doentes com MAVD medular, um foi submetido a cirurgia e não teve complicações. O tempo médio de seguimento é de 54 meses (um a 129 meses). Dois doentes com MAVD intracraniana faleceram (um morte súbita de causa desconhecida e outro por neoplasia), os restantes não tiveram novos eventos cerebrovasculares, e actualmente três estão assintomáticos, 14 têm Rankin entre um e dois e um Rankin de 4. Nas MAVD medular um faleceu por pneumonia e o outro não teve novos eventos, com Rankin actual de 4.

Comentário

Na evolução clínica não ocorreram novos eventos vasculares cerebrais e embora a maioria dos doentes se encontre independente, cerca de um quinto morreu ou ficou com incapacidade importante.

CB53. Uma nova mutação do gene Notch3 em doente com CADASIL

Elsa Azevedo, Susana Ferreira¹, Joana Guimarães, Rosália Fonseca, João Paulo Oliveira¹, Carolina Garrett

Serviços de Neurologia e de 1 - Genética; Hospital de S. João e Faculdade de Medicina; Universidade do Porto.

E-mail: elsazevedo@netcabo.pt

Introdução

CADASIL é uma demência vascular hereditária, caracterizada por enxaqueca e doença cerebrovascular com progressão para demência em adultos jovens. A neuroimagem revela lesões difusas da substância branca e enfartes subcorticais. Deve-se a mutações do Notch3, um gene do cromossoma 19p13 que codifica um receptor transmembranar. A maioria destas mutações têm sido descritas nos exons 3 e 4. Descreve-se uma nova mutação do Notch3 num caso esporádico de doente com CADASIL.

Caso clínico

Numa mulher previamente saudável, foram notadas aos 46 anos alterações no humor e comportamento, evoluindo para atitude agressiva e declínio cognitivo. Não melhorou com tratamento antidepressivo, sendo referenciada para avaliação neurológica. Na admissão a doente estava consciente, orientada no espaço mas não no tempo, com um discurso espontâneo escasso, ocasionalmente ecológico, e com um afecto pseudobulbar. A avaliação neuropsicológica revelou um declínio cognitivo global afectando múltiplos domínios, sugges-

tivo de demência de predomínio subcortical. Não tinha defeitos neurológicos focais. A história familiar era irrelevante. Os testes laboratoriais, incluindo estudo protrombótico e serologias de borreliose, sífilis e VIH foram normais, assim como o eco-Doppler cervical e transcraniano, electro e ecocardiograma. O electroencefalograma apresentava traçado lenticificado teta-delta indicativo de disfunção cerebral difusa. Na ressonância magnética cerebral observaram-se múltiplos enfartes lacunares subcorticais e alteração difusa da substância branca, nomeadamente nos pólos temporais e cápsulas externas. A análise de genética molecular do gene Notch3 detectou a mutação W1028C no exão 19.

Discussão

A mutação W1028C (cisteína no lugar do triptofano no resíduo proteico 1028) não foi até agora descrita no CADASIL. No entanto, a evidência clínica para o diagnóstico e a ausência de outras etiologias evidentes, juntamente com a semelhança desta mutação a outras substituições para cisteína já descritas no CADASIL, apoiam fortemente o seu papel patogénico neste caso.

CO1. A ausência de ABCA1 diminui os níveis de ApoE solúvel mas não diminui a deposição amilóide em dois modelos animais de Doença de Alzheimer

Luís F. Maia^{1,2}, Veronica Hirsch-Reinshagen¹, Braydon L. Burgess¹, Jean Francois Blain³, Kathryn E. Naus¹, Sean A. McIsaac¹, Pamela F. Parkinson¹, Jennifer Y. Chan¹, Gavin H. Tansley¹, Michael R. Hayden⁴, Jules Poirier³, William E. Van Nostrand⁵, and Cheryl L. Wellington¹

1 - Department of Pathology and Laboratory Medicine, University of British Columbia, Vancouver, British Columbia; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto, Portugal; 3 - McGill Centre for Studies in Aging, Montreal, Canada; 4 - Centre for Molecular Medicine and Therapeutics, University of British Columbia, Vancouver, British Columbia, Canada; 5 - Department of Medicine, Stony Brook University, Stony Brook, New York, USA.
E-mail: maia.lf@clix.pt

Introdução

A Doença de Alzheimer (DA) é a causa mais frequente de demência. As características neuropatológicas da DA incluem as tranças neurofibrilares intraneuronais e os depósitos amilóides. Os polimorfismos da apolipoproteína E (apoE) constituem o factor de risco melhor estabelecido para AD e angiopatía amilóide cerebral (AAC). No cérebro pensa-se que a apoE desempenha um papel no transporte de lípidos, na conversão de A β numa estrutura fibrilar e na clearance de A β . Está documentado que a ausência de apoE impede o desenvolvimento de depósitos amilóides, em modelos animais de DA.

O *ATP-binding cassette transporter A1* (ABCA1) é um transportador de colesterol com elevada expressão no cérebro, e é importante para os níveis normais de apoE no cérebro e para o seu estado de lipidação. Estudos *in-vitro* também documentaram uma influência de ABCA1 na produção de A β .

Objectivo

Caracterização *in-vivo* do papel do ABCA1 na patogénese da DA e da AAC associada.

Desenho Experimental

Cruzámos ratinhos deficientes em ABCA1 com dois modelos independentes de DA (Tg-SwDI/B e APP/PS1) para determinar o impacto, *in-vivo*, na carga amilóide, níveis de A β e ApoE. Níveis de ApoE, ABCA1 e APP foram determinados por Western blot. Os níveis de A β humano foram quantificados por ELISA (Biosource). Secções coronais congeladas de 25 μ m, foram usadas para determinar a carga amilóide e de A β , por um método semi-quantitativo. A análise estatística incluiu o teste ANOVA com análise de *Newman-Keuls* e o teste t de *Student*.

Resultados

Observámos que a ausência de ABCA1 não tem influência nos níveis de A β . Verificámos que a presença de ABCA1 é determinante para os níveis de ApoE no SNC e que a ausência de ABCA1 não diminuiu a deposição amilóide em ambos os modelos estudados, contrariamente ao esperado. Observou-se no modelo Tg-SwDI/B um aumento significativo dos depósitos amilóides parenquimatosos e vasculares e uma manutenção dos depósitos no modelo APP/PS1, apesar da redução dos níveis de ApoE.

Conclusão

Os níveis baixos de ApoE pouco lipídada que existe no cérebro dos ratinhos sem ABCA1 pode influenciar a deposição de substância amilóide, ao diminuir a *clearance* de A β e/ou ao aumentar a conversão de peptídeos A β solúveis em substância amilóide. Este estudo também sugeriu que a DA e a AAC podem ser influenciadas pela acção do transportador de colesterol ABCA1.

Apoios

VHR é apoiada por uma bolsa do Canadian Institutes of Health Research (CIHR). BLB é apoiado pelo British Columbia Child and Family Research Institute. JFP é apoiado por uma bolsa do CIHR. MRH é apoiado por bolsas do CIHR e do BC and Yukon Heart and Stroke Foundation. JP é apoiado por uma bolsa do CIHR Senior Investigator Career Award e por bolsas do CIHR e da Alzheimer's Society of Canada. WVN é apoiado pelo National Institutes of Health (NS36645). CLW é apoiada pelo CIHR New Investigator Salary Award e por bolsas do CIHR (MOP 67068) e da Alzheimer's Society of Canada/CIHR/AstraZeneca.



CO2. Um novo *locus* para a paraplegia espástica recessiva (SPG29) definido numa família portuguesa

Giovanni Stevanin^{1,2}, Caroline Paternotte³, Paula Coutinho^{4,5}, Vítor T. Cruz⁴, José Leal Loureiro⁵, Alexandra Dürr^{1,2}, Jean-François Prud'homme⁶, Alexis Brice^{1,2}, Jamilé Hazan^{3,7}

1 - INSERM U679, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France; 2 - Department of Genetics, Cytogenetics and Embryology APHP, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France; 3 - Genoscope, CNS, Evry, France; 4 - S. de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira; 5 - UniGENe, Instituto de Biologia Molecular e Celular, UP, Porto; 6 - Genethon, Evry, France; 7 - MRC Centre for Developmental Neurobiology, King's College London, Guy's Hospital, London.UK.
E-mail: pcoutinho@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução

As paraplegias espásticas recessivas (AR-HSP) constituem um grupo muito variado, tanto do ponto de vista fenotípico como genotípico, tendo como termo comum a espasticidade progressiva dos membros inferiores. O seu estudo molecular tem confirmado e sempre ampliado a sua heterogeneidade genética, havendo até agora cerca de trinta *loci* identificados.

Objectivo

Caracterizar um novo *locus* numa família portuguesa.

Doentes e métodos

Durante o rastreio de ataxias e paraplegias espásticas em Portugal foi observada uma família consanguínea com três irmãos afectados, com início na primeira década de uma paraparesia espástica pura de evolução lenta. Reobservados 10 anos depois, existe agora evidência de deterioração mental e uma polineuropatia axonal associada. A RM encefálica (não efectuada na primeira avaliação) revela um corpo caloso fino (sem outras alterações da substância branca) e atrofia do tronco cerebral e cerebelo. Após a exclusão dos *loci* conhecidos (particularmente SPG5, SPG7, SPG11, SPG15 e SPG28),

foi realizado um estudo geral do genoma, seguido da análise de ligação da região suspeita.

Resultados

O estudo do genoma permitiu a exclusão de mais de 90% do genoma com a excepção de uma região extensa no cromossoma 14. A sua análise de ligação com 49 microssatélites deu um *lod score* de 3.13 no *software* ALLEGRO, 3.74 com 12 desses marcadores no programa MAPMAKER/HOMOZ. O estudo dos haplotipos restringiu a região candidata a um intervalo de 31cM. (D14S264 a D14S58).

Discussão

Para além da identificação de um novo *locus*, o estudo molecular desta família permitiu pôr em evidência dois aspectos importantes das AR-HSP: (1) O fenótipo varia claramente com a evolução da doença: nesta família, uma primeira observação, há 10 anos, levou a classificá-la como forma pura e precoce, tendo o exame actual revelado sinais adicionais importantes que deslocam a sua classificação para as formas complexas. (2) É reforçada a heterogeneidade genética das formas com corpo caloso fino.



CO3. Das Distonias primárias à perturbação obsessivo-compulsiva: mecanismos neurobiológicos comuns?

Paulo Bugalho¹, Bernardo Correa^{2,3}, João Guimarães⁴, Miguel Xavier^{2,3}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Lisboa; 2 - Serviço de Psiquiatria do Hospital Francisco Xavier, Lisboa; 3 - Faculdade de Ciências Médica da Universidade Nova de Lisboa – Departamento de Psiquiatria; 4 - Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa – Departamento de Neurologia.

E-mail: paulobugalho@sapo.pt

Introdução

A existência de patologia psiquiátrica nas distonias primárias tem sido considerada reactiva à incapacidade provocada pela doença. Trabalhos mais recentes estudaram a associação entre as distonias primárias e a perturbação obsessivo-compulsiva (POC), doença neuro-comportamental relacionada com disfunção dos gânglios da base com a qual as distonias poderão partilhar mecanismos fisiopatológicos comuns. Obtiveram resultados contraditórios.

Objectivos

1. Quantificar a intensidade de sintomatologia obsessivo-compulsiva (SOC) em doentes com blefaroespasmos, distonia do membro superior e torticollis; 2. Analisar relação entre a gravidade dos SOC e a da distonia.

Metodologia

3 grupos constituídos cada um por 15 doentes, com torticollis, blefaroespasmos e distonia do membro superior, a comparar, respectivamente, com 3 grupos de controlo, de 15 doentes cada, com espondilartropatia cervical dolorosa, espasmo hemifacial e patologia da mão (osteoarticular ou neuropática), e ainda com um grupo de 15 indivíduos saudáveis. Emparelhamento para a idade e grau de escolaridade. Instrumentos: Symptom Checklist 90R (SCL90); Yale-Brown Obsessive Compulsive Scale (YBOCS); Unified Dystonia Rating Scale (UDRS).

Resultados

A pontuação na YBOCS foi significativamente superior nos 3 grupos com distonia, relativamente aos dois grupos de con-

trolo. Foram encontrados valores superiores de ansiedade nos doentes com torticollis e distonia do membro superior, em relação aos grupos saudáveis, segundo a SCL90. Não foi encontrada correlação significativa entre os valores de YBOCS e os valores da UDRS, para nenhum dos grupos.

Discussão/Conclusões

Os doentes com distonia focal primária apresentaram em média SOC mais intensa, mesmo em relação a doentes com incapacidade funcional semelhante. Não foram detectadas diferenças significativas nas restantes dimensões psicopatológicas pesquisadas pela SCL90 (exceptuando a ansiedade, unicamente em relação ao grupo saudável, que poderá ser secundária à própria SOC, ou reactiva à incapacidade provocada pela doença). Estes resultados apoiam uma associação específica, não reactiva, entre as duas patologias, sugerindo disfunção comum aos vários circuitos fronto-estriatais, responsáveis pelo controlo motor, da cognição e do comportamento. Recentemente foi posta em causa a segregação funcional entre estes circuitos, defendendo-se a existência de conexões entre a ansia motora (primariamente afectada nas distonias) e a ansia associativa (afectada na POC).

Financiamento: Bolsa Novartis de Iniciação à Investigação Clínica na Doenças do Movimento, da Secção de Doenças do Movimento da Sociedade Portuguesa de Neurologia. Agradecemos à Associação Portuguesa de Distonias e aos Drs. Joaquim Ferreira e Manuel de Almeida.



CO4. Estudo REGAIN: ensaio clínico comparativo de piribedilo com placebo na prevenção de complicações motoras em doentes parkinsónicos *de novo*

Joaquim Ferreira¹ e Alexandre Castro-Caldas² em representação do Grupo de Estudos REGAIN

1 - Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 2 - Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa.

E-mail: joaquimjferreira@net.sapo.pt

Introdução

O piribedilo (Trivastal 50 Retard[®]) é um agonista dopaminérgico D₂-D₃, com propriedades antagonísticas α_{2A} - α_{2C} , já comercializado para o tratamento da Doença de Parkinson.

Objectivo

Avaliar a ocorrência de complicações motoras num estudo com 2 anos de duração, comparativo com placebo, com a possibilidade de terapêutica adjuvante, em aberto, com levodopa.

Desenho

Ensaio clínico aleatorizado, em dupla ocultação, paralelo, multicêntrico, comparativo de piribedilo (150 a 300 mg/dia) com placebo, em doentes com doença de Parkinson Idiopática “de novo”. Após os primeiros 42 dias de seguimento foi permitida a terapêutica adjuvante com levodopa em formulações de libertação imediata. O critério primário de avaliação foi a ocorrência do primeiro evento de complicações motoras: “wearing-off” ou flutuações on-off ou discinésias. Os parâmetros secundários de avaliação foram a dose de levodopa, UPDRS II e análise descritiva da UPDRS III.

Resultados

401 doentes foram aleatorizados e 386 doentes foram incluídos na análise em intenção de tratar (187 no grupo piribedilo e 199 no grupo placebo). Na análise em intenção de tratar não foi documentada diferença relativamente à ocorrência do primeiro evento de complicações motoras: 16.6% no grupo

piribedilo versus 20.6% no grupo placebo. Igual resultado foi obtido para a ocorrência de flutuações motoras e discinésias, analisadas separadamente. Foi documentada uma variação desde o momento inicial no valor da UPDRS II em favor do piribedilo (-1.2 vs. 0 no placebo; diferença estimada 0.9; p=0.067) e para a UPDRS III (-4.8 vs. -0.6 no placebo; comparação post-hoc revelou uma diferença 3.49 em favor piribedilo; p<0.001).

No momento *endpoint*, menos doentes aleatorizados para piribedilo receberam suplementação com levodopa (32%) do que os que foram aleatorizados para o placebo (64%, odds-ratio 0.25; p<0.001). A dose média de levodopa suplementada em doentes foi de 409 ± 196 mg por dia no grupo piribedilo e 413 ± 178 mg por dia no grupo placebo. O perfil de efeitos adversos dopaminérgicos foi mais frequente no grupo piribedilo do que no placebo (náuseas 14% vs. 6%, hipotensão ortostática 9% vs. 7%, alucinações 10% vs. 1%).

Conclusão

Num estudo com dois anos de seguimento, controlado com placebo com a possibilidade de adição em aberto de levodopa, não foi documentada uma diferença no risco de indução de complicações motoras quando comparada uma estratégia de iniciar terapêutica com piribedilo ou placebo, sendo possível em ambas adicionar em aberto levodopa. O perfil de efeitos secundários foi comparável à observada com outros agonistas dopaminérgicos.



C05. Mutações no gene LRRK2 - uma causa importante de Doença de Parkinson

Ana Sofia Morgadinho¹, José Miguel Brás², Rita Guerreiro², Catarina Oliveira^{1,2}, Cristina Januário¹

1 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Laboratório de Neuroquímica, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

E-mail: anamorgadinho@portugalmail.pt

Introdução

As mutações no gene LRRK2 foram inicialmente descritas em famílias com Doença de Parkinson (DP) autossómica dominante. Estudos genéticos subsequentes, permitiram a identificação de mutações pontuais noutras formas de parkinsonismo, incluindo casos de DP aparentemente esporádicos, de início tardio e clinicamente indistinguíveis da DP "idiopática".

Objectivos

Pesquisa de mutações no gene LRRK2 numa série de doentes portugueses com DP; avaliação clínica dos doentes em que foram identificadas mutações (relação genótipo/fenótipo).

Metodologia

Seleção sequencial de 128 doentes com DP: 103 sem e 25 com história familiar de DP, seguidos na Consulta de D. Movimento dos HUC. Assinatura de consentimento informado, avaliação clínica segundo protocolo previamente definido, colheita sanguínea para extracção de DNA e estudo genético (sequenciação do gene LRRK2 com pesquisa das mutações anteriormente descritas noutras famílias europeias e americanas: R1396G e G2019S).

Resultados

Dos 128 doentes, 11 (9%) têm a mutação G2019S no gene LRRK2 e nenhum tem a mutação R1396G. A mutação foi iden-

tificada em 6 doentes com história familiar de DP (2 famílias) e 5 com DP esporádica. As médias das idades de início da doença são: 66 anos (1ª família), 43 (2ª família) e 53 (casos esporádicos). Relativamente à forma de apresentação: 1ª família, 2 doentes com forma tremórica, 1 com forma acinético-rígida (A/R); 2ª família, 3 doentes com forma tremórica; casos esporádicos, 3 doentes com forma tremórica e 2 com forma A/R. Todos os doentes apresentam uma boa resposta à levodopa e, neste momento, 6 apresentam discinésias induzidas pela dopa. O score motor UPDRS varia entre 16 e 57 e 3 doentes apresentam deterioração cognitiva.

Conclusões

Nesta série, a elevada percentagem de doentes portadores da mutação, parece confirmar a hipótese de que as mutações neste gene são uma causa frequente de DP. Os dados aqui apresentados evidenciam a existência duma grande variabilidade fenotípica, nomeadamente na idade de início da doença. Ao contrário do que está habitualmente descrito, existem vários doentes com DP esporádica portadores da mutação, o que poderá ser explicado pela potencial contribuição das mutações neste gene para esta forma da doença.

C06. Concordância interobservadores no diagnóstico da localização de trombozes venosas cerebrais

José M Ferro¹, Carlos Morgado², Patrícia Canhão¹, Rita Sousa²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Imagiologia Neurológica². Hospital de Santa Maria, Lisboa.

E-mail: jmferro@fm.ul.pt

Fundamentação

Desconhece-se qual é a variação interobservadores no diagnóstico por ressonância magnética (RM) da localização das trombozes venosas cerebrais (TVC).

Método

Quatro observadores examinaram uma amostra de conveniência de 40 RM/angio RM para avaliar se cada um dos principais seios durais e veias cerebrais estavam ou não ocluídos. A concordância interobservadores foi medida usando a estatística κ .

Resultados

A concordância interobservadores foi comparável entre os 6 pares de avaliadores. A concordância foi muito boa para a

trombose do sistema venoso profundo ($\kappa=1.00$), veias cerebelosas ($\kappa=1.00$), seio sagital ($\kappa=0.82-1$) e veia jugular direita ($\kappa=0.84-0.95$), boa a muito boa para o seio transversal/sigmoidal direito ($\kappa=0.75-0.90$) e a veia jugular esquerda ($\kappa=0.65-0.85$), moderada a muito boa para o seio transversal/sigmoidal esquerdo ($\kappa=0.59-0.78$) e o seio recto ($\kappa=0.59-0.92$) e má a boa para as veias corticais ($\kappa=0.02-0.65$).

Conclusão

A concordância interobservadores no diagnóstico da localização de TVC varia com o local da (TVC), sendo boa ou muito boa para a maioria dos seios e veias excepto para as veias corticais. A informação sobre a localização da TVC pode ser recolhida e usada em estudos multicentricos de modo fiável.



C07. Estudo evolutivo das alterações da substância branca relacionadas com o envelhecimento: metodologia e resultados globais

Miguel Viana-Baptista^{1,2}, J M Ferro^{3,4}, Constança Jordão^{5,6}, Naide Ferreira⁷, Góis Horácio⁷, Maria da Graça Morais⁸, J A Esperança Pina⁹

1 - Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz; 2 - Clínica Universitária de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3 - Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria; 4 - Faculdade de Medicina de Lisboa; 5 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Egas Moniz; 6 - Centro de Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa; 7 - Gabinete de Neuropsicologia Hospital de Egas Moniz; 8 - Departamento de Bioquímica da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 9 - Departamento de Anatomia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.
E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt

Introdução

Estudos prévios, utilizando novas técnicas de imagem, documentam de forma consistente a existência de alterações da substância branca cerebral relacionadas com o envelhecimento (ASBRE), sublinhando que estas alterações poderão ter um papel determinante no declínio funcional do idoso.

Objectivos

Descrever a evolução imagiológica das ASBRE, analisar a sua expressão clínica e identificar factores preditivos de progressão das ASBRE e de declínio funcional.

Metodologia

30 doentes com mais de 65 anos (idade média 72,5 anos), apresentando diferentes graus de severidade de ASBRE identificados por Tomografia Computorizada e sem incapacidade funcional (ou com incapacidade mínima avaliada pela escala de Actividades Instrumentais da Vida Diária) foram avaliados clínica e imagiológicamente (Ressonância Magnética) com um ano de intervalo. Dados demográficos, factores de risco vasculares, co-morbilidades, tratamentos, dados laboratoriais e ultrassonológicos foram registados. Uma avaliação clínica e laboratorial detalhada com particular destaque para as funções motoras e cognitivas, foi efectuada.

Resultados

Na escala Fazekas não se registou uma progressão signifi-

cativa das ASBRE a qual só é detectável utilizando a escala de Scheltens (valor médio inicial 8,37, a um ano 9,65, $p < 0,001$). Na análise das funções motoras e cognitivas, bem como da incapacidade funcional, não se verificou um agravamento significativo correlacionável com esta alteração. Foram identificados como preditores de progressão das ASBRE: Diabetes Mellitus, história prévia de traumatismo craniano, queixas de memória e existência de depressão (GDS) na avaliação inicial (na presença de um destes factores, RR 2,95, IC 95% 1.24 - 9.20, $p = 0.006$).

Discussão/Conclusão

A progressão das ASBRE no espaço de um ano, embora detectável com escalas mais detalhadas, não é facilmente identificada com escalas visuais simples. O eventual agravamento da incapacidade funcional associada às ASBRE não é facilmente apreciável neste intervalo de tempo. Os factores preditivos de progressão das ASBRE sugerem que diversos mecanismos concorrem neste processo e que, o compromisso cognitivo e do humor podem chamar a atenção para a existência de um processo de disfunção subcortical em curso. O pequeno número de doentes estudados pode constituir uma limitação.

Patrocínio: Bolsa Bristol-Meyers Squibb de Investigação em Doenças Cerebro-vasculares.



C08. Incidência do primeiro evento vascular cerebral isquémico agudo no Norte de Portugal: um estudo de base comunitária numa população rural e urbana

Manuel Correia¹, Mário Rui Silva², Ilda Matos³, Rui Magalhães⁴, Maria Carolina Silva⁴

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. Pedro, Vila Real; 3 - Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Mirandela, Mirandela; 4 - Departamento de Estudos de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto.

E-mail: nedcv@mail.telepac.pt

Introdução e objectivos

Uma nova definição de Acidente Isquémico Transitório (AIT) baseada na duração dos sintomas e na evidência de ausência de lesão cerebral (ou retiniana) isquémica, e um novo conceito de síndrome vascular cerebral isquémico agudo, encontram-se em discussão. O objectivo deste estudo é relatar a incidência do primeiro evento vascular cerebral isquémico agudo (EVCIA) em populações rural e urbana no Norte de Portugal.

Métodos

Todos os primeiros Acidentes Vasculares Cerebrais (AVC) e AITs que ocorreram de Outubro de 1998 a Setembro de 2000 numa população de 18677 residentes num concelho rural e em 59527 residentes na cidade do Porto foram incluídos num registo de base populacional. Definições standard e múltiplas fontes de informação para a detecção dos casos foram usadas. Todos os doentes com antecedentes de AVC ou AIT foram excluídos.

Resultados

No período de 24 meses foram registados 122 doentes na área rural e 237 na área urbana com o primeiro EVCIA. A incidência anual específica por idade por 1000 habitantes foi de 3.00 (IC 95%, 1.54-4.87) na população rural e de 1.99 (IC 95%, 1.43-2.79) na população urbana; as taxas correspondentes ajustadas para a população padrão Europeia são de 1.92 (IC 95%, 1.49-2.46) e de 1.29 (IC 95%, 0.94-1.80), respectivamente. A incidência específica por idade tem um padrão diferente nas populações rural e urbana, atingindo a maior discrepância para aqueles no grupo etário dos 75-84 anos, com valores de 20.2 (IC 95%I, 14.6-26.7) na população rural e de 9.4 (IC 95%, 7.4-11.2) na população urbana.

Conclusões

Este primeiro estudo de incidência de EVCIA no Norte de Portugal reforça as diferenças encontradas já descritas na incidência de AVC entre as comunidades rural e urbana. Devem ser estudados os factores de risco que podem determinar estes resultados.

C09. Teste de faces famosas: capacidade de evocação de nomes próprios numa amostra populacional portuguesa

Isabel Pavão Martins, Clara Loureiro, Susana Rodrigues, Beatriz Dias

Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa.

E-mail: labling@fm.ul.pt

Introdução

A dificuldade em evocar nomes próprios é uma queixa frequente na população idosa e em doentes com patologia cerebral. Os nomes próprios, ao contrário dos nomes comuns, são particularmente difíceis de aprender e de evocar. São considerados expressões referenciais puras, por não lhes estarem inerentes quaisquer atributos ou propriedades intrínsecas e a sua associação a cada indivíduo ser inteiramente arbitrária. Embora existam vários testes de Faces Famosas, não dispúnhamos de nenhum instrumento adaptado à população Portuguesa.

Objectivos

(1) Desenvolver um teste de Faces Famosas para a população Portuguesa; (2) Obter dados normativos para este tipo de tarefa.

Metodologia

Sujeitos: Participaram neste estudo indivíduos com: (a) idade igual ou superior a 18 anos; (b) ausência de história passada ou presente de lesão cerebral ou de doença psiquiátrica crónica; (c) sem evidência de deterioração cognitiva; e (d) ausência de toxicod dependência, alcoolismo ou ingestão de psicofármacos. Material: As faces-estímulos, reproduções fotográficas a preto e branco, em formato 10 X 15cm, foram

seleccionadas de forma a incluir personagens públicas nacionais e internacionais, de diferentes sectores da vida pública e de diferentes épocas. Procedimento: A tarefa dos participantes consistiu em dizer o nome, o mais completo possível, de 71 faces. A uma resposta que incluíse a parte nuclear do nome (a parte evocada por mais de 90% da população de controlo) foi atribuída 1 ponto (resposta correcta). As restantes respostas foram cotadas com zero.

Resultados

O teste foi aplicado a 250 participantes (64.4% do sexo feminino), com idades compreendidas entre os 18 e os 84 anos ($x=41.2 \pm 15.4$ anos). A pontuação média obtida foi de 49.5 ± 15.1 . Verificou-se uma diferença significativa entre os três grupos de escolaridade considerados (0-4, 5-9, ≥ 10 anos de escolaridade) ($p < .01$) e uma diminuição significativa do desempenho nos participantes mais idosos (> 70 anos) ($p < .05$). Não se verificou efeito de género, lateralidade e local geográfico de residência. O teste revelou-se específico para rastreio de lesão cerebral, quando avaliado numa amostra clínica.

Conclusão

O Teste de Faces Famosas, adaptado à população Portuguesa, pode ser útil na avaliação da capacidade de evocação de nomes próprios e de memória semântica.



CO10. Analfabetos não sabem “ler” desenhos: interferência do processamento visual em tarefas linguísticas

Tânia Pinto Roçadas¹, Martin Lauterbach², Isabel Pavão Martins²

1 - Escola Superior de Saúde de Alcoitão; 2 - Laboratório de Estudos de Linguagem, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria.

E-mail: mlauterbach@fm.ul.pt

Introdução

Este trabalho surge na continuidade de um estudo (Lauterbach, 2004), que constatou que 41% dos erros de nomeação de sujeitos idosos saudáveis eram causados por falhas no processamento da informação visual. Reis (2001) observou nos indivíduos analfabetos erros de nomeação relacionados com falhas perceptivas, enquanto que nos sujeitos com elevada escolaridade observou mais erros semânticos. A análise qualitativa dos erros na identificação de imagens permite inferir sobre os diferentes modelos de processamento de informação linguística.

Objectivos

Verificar a influência das características perceptivas e semânticas dos estímulos visuais em tarefas linguísticas em função da escolaridade dos indivíduos. Inferir acerca dos diferentes modelos de processamento da informação linguística.

Método

A amostra é composta por 80 sujeitos (40♀, 40♂) com idade igual ou superior a 65 anos, distribuídos em igual número por quatro grupos de escolaridade. Para a avaliação foi usada uma prova de compreensão auditiva com identificação de desenhos de contorno. Além dos estímulos-alvo, foram ainda incluídos no material estímulo seis distractores, correspondentes a dois

distractores semânticos, dois perceptivos e um semântico-perceptivo. A análise estatística não-paramétrica contemplou a escolaridade e o género como variáveis independentes e o número e tipo de erros como variáveis dependentes.

Resultados

Não se observam diferenças entre os sexos. Existe um efeito de escolaridade muito significativo para o número total e de cada tipo de erro ($p < 0,001$). Observa-se uma correlação significativa negativa entre a escolaridade e todas as variáveis dependentes (R entre -0,405 e -0,705, $p < 0,001$). Os erros mais frequentes são os semântico-perceptivos em todos os grupos de escolaridade. Os sujeitos de baixa escolaridade fazem mais erros perceptivos do que semânticos enquanto que os de alta escolaridade apresentam um padrão inverso. Nos indivíduos com mais de nove anos de escolaridade verifica-se um número de erros perceptivos significativamente reduzido.

Conclusões

A escolaridade influencia não só as capacidades linguísticas, mas também perceptivas. Isto pode ser relacionado com o facto, da aprendizagem da leitura, segundo Farah (1991), treinar o reconhecimento e a integração simultânea de múltiplos estímulos visuais. A predominância de erros semântico-perceptivos apoia os modelos paralelos e interactivos.

P01. Acidente vascular isquémico do tronco cerebral no contexto de displasia fibromuscular

Nadine Ferreira, João Coimbra

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
E-mail: nadinelisa@netcabo.pt

Introdução: A displasia fibromuscular é uma arteriopatía não inflamatória e não ateromatosa que afecta principalmente mulheres de meia idade e que atinge, de forma segmentar, vasos de pequeno e médio calibre, mais frequentemente as artérias renais e carótidas. Raramente pode coexistir com as últimas a afecção das artérias vertebrais. As formas de apresentação mais comuns desta doença são a hipertensão arterial e os acidentes vasculares cerebrais, e é frequente a presença de aneurismas saculares intracranianos. São poucos os casos descritos na literatura de displasia fibromuscular que se apresenta sob a forma de um acidente vascular vertebro-basilar.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, 55 anos de idade, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, bócio multinodular, enxaqueca e hipercolesterolemia, que recorreu ao hospital por episódio súbito de vertigem e diplopia, assim como queixas de cefaleia com 4 meses de evolução. Sem história de traumatismo cervical ou craniano. Ao exame neurológico apresentava marcha com desequilíbrio preferencial para a direita, Romberg positivo, hemiataxia esquerda, nistagmo de características centrais e parésia incompleta do VI par direito, assim como pressão arterial de 196/99 mmHg. Realizou TAC-CE e RMN-E com angio-RM, que mostraram provável aneurisma trombosado e calcificado na origem da artéria cerebelosa pósterio-inferior direita, assim como pequena lesão isquémica ao nível da fosseta lateral bulbar direita. A angiografia cerebral demonstrou oclusão da artéria vertebral direita (segmento V3) por dissecação no contexto de displasia fibromuscular centrada ao segmento cervical da artéria carótida interna direita. Os exames complementares para investigação dos restantes factores de risco vasculares, incluindo estudo laboratorial dos factores protrombóticos, foram negativos. A doente suspendeu a terapêutica hormonal de substituição que fazia anteriormente, ajustou-se a medicação anti-hipertensiva e iniciou anti-agregação plaquetária, observando-se uma recuperação completa dos défices neurológicos ao fim de 1 mês do início do quadro.

Conclusão: Este caso clínico demonstra uma forma pouco usual de apresentação de displasia fibromuscular das artérias cervicais, sob a forma de um acidente vascular da circulação posterior, lembrando que as artérias vertebrais podem também ser afectadas por esta doença.

P02. Angiomas cavernosos do sistema nervoso central - uma família

Rui André¹, Ana Torres¹, Olinda Rebelo¹, Hermínio Tão², Isabel Santana¹, Argemiro Geraldo¹

1 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Serviço de Neurocirurgia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: ruiandre@gmail.com

Introdução: Os angiomas cavernosos são malformações vasculares congénitas que afectam o Sistema Nervoso Central

em cerca de 0,5 a 1% da população. O diagnóstico é feito geralmente entre os 20 e 40 anos de idade. Na maioria dos casos as lesões são solitárias, mas nas formas Familiares (20% dos casos), os angiomas são frequentemente múltiplos. São lesões intra-axiais, das quais 22% são infra-tentoriais. A localização das lesões determina a clínica e a orientação terapêutica. As formas Familiares apresentam uma transmissão autossómica dominante de elevada penetrância sendo já possível associar a três mutações: CCM (Cerebral Caverosus Malformation) 1, CCM2 e CCM3.

Caso clínico: Doente de 32 anos de idade, que desenvolve dores, parestesias e falta de força a nível de ambos os membros inferiores, progressiva, com 2 a 3 semanas de evolução. Ao exame objectivo comprovou-se a existência de paraparesia flácida (grau 1), com nível algico D12 e banda suspensa de hiperestesia entre os níveis de D12 a L2. A Ressonância Magnética Nuclear do neuroeixo apresentava múltiplos angiomas cavernosos, um dos quais localizado a nível de D12 com hemorragia associada, em relação com o quadro clínico. Retrospectivamente, foi possível averiguar a existência de história familiar (a mãe foi seguida no nosso Serviço por quadro demencial, apresentando múltiplos angiomas cavernosos cerebrais). O doente foi submetido a intervenção cirúrgica, e iniciou programa de Reabilitação Funcional. O resultado de pesquisa genética por sequenciação das mutações conhecidas associadas a Angiomas Caverosos Familiares revelou resultados negativos para os genes CCM1 e CCM3 e a presença de dupla heterozigotia (exões 4 e 9) em relação ao gene CCM2, tendo no entanto sido interpretadas como variações sequenciais potencialmente benignas. Salva-se o facto de outras regiões destes ou de outros genes poderem estar associadas a esta entidade nosológica.

Conclusões: Destaca-se, neste caso, a raridade da associação de cavernomas medulares com formas familiares desta afecção. Uma história familiar rigorosa e o aperfeiçoamento dos conhecimentos e técnicas de pesquisa de mutações que se forem identificando podem ser essenciais na possibilidade de diagnóstico precoce e aconselhamento genético.

P03. Enfarte talâmico mimetizando lesão medular

Pedro Carneiro¹, Hugo Morais¹, Marta Maia Safronova², Rute Garcia², Susana Pereira¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano S.A., Matosinhos; 2 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital Pedro Hispano S.A., Matosinhos.
E-mail: pedropcpe@hotmail.com

Introdução: Os síndromes sensitivos puros podem ocorrer com lesões nas diversas áreas do sistema somatossensitivo, sendo o tálamo a localização mais frequente. Existem variadas topografias de défices sensitivos nos enfartes talâmicos, estando descritos casos de défices sensitivos com distribuição parcial; destes o envolvimento perioral e mão (Síndrome "mão-boca") é um dos mais conhecidos.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, de 49 anos, hipertensa. Inicia subitamente, queixas disestésicas da metade direita do abdómen e membro inferior direito, sem outras queixas, nomeadamente motoras e sensitivas na hemiface e membro superior à direita ou alterações esfinterianas. No exame neurológico estava consciente, colaborante e orientada. Na

avaliação sensitiva, apresentava abolição de todas as sensibilidades no membro inferior direito, esboçando um nível por D8 ipsilateral. Não apresentava outros défices focais. A RMN encefálica revela uma lesão de hipossinal em T1 e hipersinal em DP/T2 e T2 FLAIR, sem modificação em T1 após a administração de gadolínio, ao nível da região talâmica posterior esquerda. A RMN medular era normal. O estudo citológico do LCR era normal. Os restantes exames complementares não mostraram alterações relevantes.

Conclusão: Caso clínico de défice sensitivo puro com atingimento de todas as sensibilidades, numa distribuição parcial, resultante de enfarte talâmico. O envolvimento do membro inferior direito e abdómen do mesmo lado simulava uma lesão medular, no entanto o atingimento ipsilateral de todas as sensibilidades não é compatível com lesão nesta localização. Da revisão bibliográfica efectuada, não encontramos nenhum caso clínico publicado de enfarte talâmico com esta distribuição anatómica, que pensamos ser explicada pela representação somatotópica talâmica da superfície corporal ao nível do núcleo ventral postero-lateral.

P04. Déficit neurológico transitório associados a hematoma sub-dural crónico

Rui André, Ana Morgadinho, Maria Carmo Macário, Cristina Januário

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: ruiandre@gmail.com

Introdução: Os Hematomas Sub-Durais Crónicos podem apresentar-se de maneira atípica e bizarra, contribuindo para a dificuldade no seu diagnóstico. Défices Neurológicos Transitórios simulando AITs são uma das formas de apresentação, representando 1 a 9% das manifestações inaugurais dos Hematomas Sub-Durais Crónicos e incluem: alterações da linguagem (77%); sintomas sensitivos (57%); hemiparésia (50%) e distúrbios visuais (3%). São mecanismos etiológicos possíveis: isquémia local por compressão vascular directa ou através de edema; descargas epileptogénicas focais; pequenas hemorragias recorrentes e depressão cortical por estimulação mecânica secundária a efeito de massa.

Apresentamos dois casos clínicos diagnosticados a partir de défices transitórios cuja etiologia parece distinta.

Caso clínico 1: Doente de 84 anos, sexo masculino, hipertenso, recorre à urgência por 3 episódios transitórios de alterações da linguagem e parestesias da mão direita ocorridos no espaço de 24 horas. O exame neurológico era normal e a TAC-CE revelou um hematoma sub-dural crónico fronto-parietal esquerdo, com hemorragia recente mas sem desvios da linha média. Internado para vigilância, repetiu o quadro uma única vez, sendo o restante estudo (incluindo EEG) negativo.

Caso clínico 2: Doente de 81 anos, sexo masculino, recorre à urgência por episódios transitórios de alterações da linguagem. O exame neurológico demonstrava discretos sinais piramidais à direita e a TAC-CE revelou hematoma sub-dural crónico hemisférico esquerdo. Suspendeu o anti-agregante que na altura tomava, tendo os episódios deficitários aumentado de frequência e duração. Internado, o restante estudo foi normal, à excepção do EEG que evidenciou actividade paroxística temporoparietal esquerda. Foi adicionada fenitofina, sem repetição do quadro.

Conclusões: A ideia de que um Déficit Neurológico Tran-

sitório é sinónimo de AIT e que não necessita de estudo imagiológico é mais comum do que se possa pensar, como mostram alguns estudos, e deve, a nosso ver, ser corrigida. As razões residem na falibilidade da clínica, na possível associação de diversas entidades nosológicas e na diversidade terapêutica e prognóstica das situações que se incluem no diagnóstico diferencial de Déficit Neurológico Transitório.

P05. Síndrome de hipotensão intracraniana espontânea em doente com fadigabilidade patológica associada a cefaleias

Paula Bastos Lima¹, João Lemos², António Mestre², Vieira Barbosa², Inês Carreiro¹, Fátima Rio¹, Isabel Santana²

1 - Serviço de Neuroradiologia; 2 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: paulabastoslima@yahoo.com

Introdução: O Síndrome de Hipotensão Intracraniana ou Síndrome de Hipovolemia de LCR apresenta-se tipicamente por cefaleias ortostáticas, pressão de abertura de LCR baixa ou normal e aspectos característicos na RM do neuro-eixo. É uma condição muitas vezes subdiagnosticada, de etiopatogenia variável, estando descritos casos espontâneos. Existe em regra uma boa correlação clínico-imagiológica, quer inicial, quer ao longo da evolução clínica. Os autores apresentam um caso de Síndrome de Hipotensão Intracraniana Espontânea numa doente com fadigabilidade crónica associada a cefaleias recorrentes.

Caso clínico: Doente do sexo feminino, com 44 anos. Fadiga crónica em associação com cefaleias de tensão, com predomínio vespertino e redução significativa da actividade diária. Sem história traumática recente. Referenciada por agravamento subagudo da intensidade das cefaleias holocranianas, que passaram a ser ortostáticas, com alívio em decúbito. Ao exame neurológico, apresentava apenas rigidez terminal da nuca. A pressão de abertura do LCR foi <4cm H₂O. O exame bioquímico de LCR revelou proteinorraquia. A TC-CE e RM-CE com gadolínio iniciais apenas demonstraram cavidades ventriculares de pequenas dimensões. A cisternografia com radionúclídeos não identificou qualquer fistula dural. A persistência da clínica levou à realização de RM-CE com contraste, cerca de 2 semanas após a inicial, que mostrou impregnação e espessamento dural linear, contínuo, simétrico, supra e infra-tentorial. A RM da coluna com contraste não revelou locais de perda de líquido ou colecções extra-durais de LCR. A doente melhorou francamente após 3 semanas de repouso em decúbito, hidratação e terapêutica farmacológica. Mantém necessidade de repouso diário prolongado por fadigabilidade e cefaleias.

Conclusão: O aparecimento e a persistência das cefaleias intensas em ortostatismo, a muito baixa pressão de LCR e as alterações na RM permitiram estabelecer o diagnóstico de Síndrome de Hipotensão Intracraniana Espontânea. A doente sofria há vários anos de fadigabilidade crónica. Embora sem critérios que permitissem o diagnóstico de Síndrome de Fadiga Crónica, a intensidade da fadiga e a sua associação a cefaleias intensas, ambas sensíveis ao decúbito, obrigaram a questionar o actual episódio de cefaleia ortostática num complexo sindromático que incluísse fadigabilidade patológica.

P06. Cefaleia, parésia do nervo oculomotor comum e alucinoses: desafio diagnóstico

Álvaro Machado, Carla Ferreira

Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga.
E-mail: alvmac@gmail.com

Introdução: Alucinações visuais complexas podem surgir em diversas situações, de que são exemplos: alucinoses pedunculares, síndrome Charles-Bonnet, exposição a tóxicos ou drogas, esquizofrenia, estado migranoso e crises epiléticas.

Caso clínico: Doente de 46 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e dislipidemia. Referia cefaleia fronto-orbitária esquerda em pressão, com vômitos, com início 3 semanas antes e agravamento nos 6 dias anteriores, tornando-se explosiva e acompanhada de lacrimejo do olho esquerdo. No dia anterior notou diplopia. Ao exame apresentava ptose parcial, midríase reactiva e limitação da adução e versão vertical do olho esquerdo. Fez TAC cerebral e AngioRM normais. O líquido não tinha alterações, assim como o estudo analítico extenso, nomeadamente para doenças infecciosas e inflamatórias. Iniciou-se corticoterapia, assistindo-se à reversão dos sintomas em cerca de 24 horas. Nesta altura, já sem dor e sem limitação da oculomotricidade, referiu aparecimento de alucinações que descreve como: “macacos cor-de-laranja a dançar”, cenas do filme “A Lista de Schindler”, ou “figuras cinzentas com equipamentos vermelhos a esbracejar”. Mantinham-se quando fechava os olhos, mas agravavam com a fixação. Crítica, encarava-as como irreais. Repetiu RM cerebral que voltou a ser normal. O EEG não revelou actividade paroxística. Foi avaliada por Oftalmologia e Psiquiatria, sem alterações. Ao longo de 6 dias as alucinações foram-se esbatendo até desaparecerem completamente.

Discussão: As principais hipóteses diagnósticas, excluídas causas infecciosas, traumáticas, neoplásicas e vasculares, para cefaleia associada a paresia ocular são: síndrome de Tolosa-Hunt e enxaqueca oftalmoplégica. A idade da doente, o carácter monofásico e a ausência de alteração de sinal em RM do nervo afectado são desfavoráveis ao diagnóstico desta última. Apesar de preencher os critérios da ICHD II para Tolosa-Hunt, a alucinoses nunca foi descrita nesta circunstância. A conjugação de alucinoses, sobretudo tão típica de ser peduncular, com paresia do III nervo podem sugerir isquemia do tecto mesencefálico. No entanto, a importância da cefaleia, o perfil de instalação, a ausência de alterações na RM e a normalidade do olho direito argumentam contra este diagnóstico. Outra hipótese seria a alucinoses decorrer do tratamento com corticóides mas esta associação, na ausência de sintomas psicóticos, também não está descrita.

P07. Carcinomatose meníngea como manifestação inicial de segunda neoplasia

Ana Azevedo¹, Duarte Salgado¹, João Nunes¹, José Maria Bravo Marques¹, Maria Rita Dionísio²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Oncologia Médica.
Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil Lisboa.
E-mail: analuisaazevedo@yahoo.com

Introdução: As causas mais frequentes de carcinomatose meníngea são os carcinomas da mama e do pulmão. Tem

manifestações clínicas múltiplas, com sintomas mielo-radiculares em mais de 50% dos doentes. A sobrevida é geralmente curta, apesar dos tratamentos disponíveis.

Caso clínico: Mulher de 72 anos, com parestesias dos membros superiores de agravamento progressivo. Seis meses depois foi diagnosticado carcinoma pavimento-celular da língua com metastização cervical. Instalou-se gradualmente parésia proximal dos membros superiores, com agravamento após terapêutica cirúrgica da neoplasia. Um electromiograma foi compatível com radiculopatia cervical crónica. Vista então na Neurologia do IPO, apresentava disestesias, com parésia e atrofia dos membros superiores, sem sinais piramidais. A ressonância cervical, sem contraste, foi normal. Durante radioterapia cervical, o quadro disestésico estendeu-se aos membros inferiores. Após novo electromiograma foi considerada a possibilidade de doença do neurónio motor. No exame do líquido tinha dissociação albumino-citológica, sem células neoplásicas. Considerou-se a hipótese de polineuropatia desmielinizante inflamatória crónica. Nova ressonância do crânio e neuroeixo com contraste mostrou extenso envolvimento leptomeníngeo. Segunda punção lombar detectou células de adenocarcinoma. A pesquisa de tumor primário levou ao diagnóstico de neoplasia da mama com metastização ganglionar e óssea. Fez quimioterapia sistémica com metotrexato em alta dose. Faleceu por infecção respiratória, 3 meses após o diagnóstico da segunda neoplasia e 15 meses após o início dos sintomas.

Conclusão: A carcinomatose meníngea aparece geralmente como manifestação de uma neoplasia conhecida e avançada, embora em 6% dos casos seja a manifestação inaugural. A ressonância magnética com contraste é útil para o diagnóstico, mas o exame de líquido é necessário para confirmação e nesta doente levou à descoberta de uma segunda neoplasia. Na terapêutica tradicional administra-se quimioterapia intratecal, tendo-se neste caso feito metotrexato sistémico em doses elevadas e que passam a barreira hematoencefálica. Em regra, todas as terapêuticas são pouco eficazes, estando alguns doentes descritas sobrevidas prolongadas de um ano ou mais. Esta é uma situação de diagnóstico frequentemente difícil que se confunde com outras doenças neurológicas. Neste caso surgiram várias hipóteses antes de se concluir pela carcinomatose meníngea.

P08. Doença de Devic com confirmação serológica

Joana Guimarães¹, Dean Wingerchuk², Maria José Sá^{1,3}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto; 2 - Department of Neurology, Mayo Clinic, Scottsdale; 3 - Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
E-mail: jguimraes9@hotmail.com

Introdução: Na doença de Devic (Neuromielite Óptica, NMO), doença desmielinizante rara do SNC, tem havido tentativas de estabelecimento de critérios de diagnóstico precisos e específicos; porém o espectro clínico de apresentação e a evolução variável colocam frequentemente dúvidas de diagnóstico. A pesquisa do ATC sérico específico para a NMO (NMO-IgG) é uma análise recentemente descrita, que permite certificar o diagnóstico de Doença de Devic de entre as várias patologias neuroimunológicas, nomeadamente a Esclerose Múltipla (EM).



Caso clínico: Doente do sexo feminino, 48 anos, admitida no Serviço de Neurologia em Janeiro de 2003, por monoparesia crural direita de instalação súbita. No exame neurológico apresentava paresia, grau 2, do membro inferior direito e hipostesia superficial e profunda, bilateral, com nível por D7. Antecedentes patológicos de nevrite óptica idiopática, há 10 anos. A RM cervicodorsal revelou espessamento da medula, com hipossinal centromedular em T1 e hiperintenso em T2, desde C4 até L1. RM cerebral mostrou lesões da substância branca, de significado impreciso. O estudo do liquor mostrou proteinorráquia, e síntese intratecal de IgG. Fez pulso de metilprednisolona E.V., com melhoria ligeira, e posteriormente pulso de imunoglobulinas E.V., com melhoria clínica progressiva. A RM cervicodorsal mostrou, 1 mês depois, melhoria imagiológica com redução do hipersinal centromedular em T2. Foi enviada para a Consulta de Doenças desmielinizantes com o diagnóstico de EM. Cerca de 5 meses depois, agravamento súbito, com quadro de paraparésia e retenção urinária, com resultados imagiológicos sobreponíveis. Iniciou acetato de glatirâmico em associação com imunoglobulinas, havendo progressiva recuperação da pararesia e remissão das alterações esfinterianas. Em 2004 teve nevrite óptica à direita. Em 2005 há agravamento progressivo do quadro; actualmente a doente apresenta paraparésia espástica, necessitando do apoio permanente de cadeira de rodas. Associou-se azatioprina oral à terapêutica já instituída e decidiu-se efectuar a pesquisa de NMO-IgG que foi positiva, permitindo diagnosticar NMO.

Conclusão: Nesta doente, o quadro clínico inicial, o estudo do liquor e a RM cerebral, favoreceram o diagnóstico de EM. No entanto, a evolução do quadro e as características imagiológicas da medula suscitaram dúvidas de diagnóstico. Realçamos que o estudo serológico específico da NMO foi fulcral para o diagnóstico definitivo, permitindo reformular a terapêutica e o prognóstico.

P09. Prevalência, caracterização e impacto da dor numa amostra de 85 doentes com esclerose múltipla: resultados finais

Daniela Seixas¹, Vasco Galhardo¹, Deolinda Lima¹, Joana Guimarães², Edite Rio², Cláudia Sousa², Maria José Sá^{2,3}

1 - Instituto de Histologia e Embriologia da Faculdade de Medicina e Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Universidade do Porto; 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto; 3 - Instituto de Anatomia da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.
E-mail: dseixas@med.up.pt

Introdução: A dor é subvalorizada na esclerose múltipla (EM). As séries publicadas são díspares quanto à prevalência de dor. Quando aplicados aos doentes com EM, os questionários de dor geralmente contêm informação apenas sobre a sua intensidade, e têm por objectivo o tratamento farmacológico. Este objectivo, apesar de prático, deve ser fundamentado no conhecimento detalhado das características da dor neste grupo de doentes.

Objectivos: Estudo da prevalência, impacto e caracterização da dor numa amostra de doentes com EM seguidos na Consulta Externa de Doenças Desmielinizantes do Hospital de S. João.

Metodologia: Aplicado um questionário a 85 doentes, constituído por dados demográficos, questões para caracterização da doença, e as versões curtas dos questionários The Brief Pain Inventory (mede a intensidade da dor e o seu impacto no funcionamento do doente) e The McGill Pain Questionnaire (estudo quantitativo e qualitativo da dor).

Resultados: A prevalência de dor foi 34,1%, mais frequentemente profunda; a localização mais vezes referida foi a cabeça. A presença de dor não se correlacionou significativamente com o sexo, idade ou escolaridade; correlacionou-se significativamente ($P < 0,05$) com a duração da doença e EDSS. A média da intensidade máxima, mínima e média, e a intensidade actual da dor (escala de 0 a 10) foi de 6,47 ($\pm 0,30$), 2,18 ($\pm 0,45$), 4,47 ($\pm 0,40$), e de 2,71 ($\pm 0,75$), respectivamente. A interferência média da dor (escala de 0 a 10) com a actividade geral, estado de ânimo, capacidade de caminhar, trabalho, relações com outras pessoas, sono e capacidade de diversão foi de 5,65 ($\pm 1,01$), 6,76 ($\pm 0,68$), 4,06 ($\pm 0,86$), 5,71 ($\pm 0,87$), 5,12 ($\pm 0,97$), 4,24 ($\pm 0,91$), e de 6,59 ($\pm 0,80$), respectivamente. 100% dos doentes utilizou mais do que uma palavra para descrever a sua dor, e 58,8% dos doentes incluiu as palavras ardente-esquadrante, características comuns da dor central.

Conclusões: Os resultados dos dados demográficos e características da doença estão de acordo com a literatura. Em relação à intensidade da dor, apenas a máxima é considerada significativa. A dor interferiu de um modo importante com actividade geral, estado de ânimo, trabalho, relações com outras pessoas e capacidade de diversão. A dor de tipo central é provavelmente frequente nestes doentes.

Trabalho subsidiado por Bolsa da Fundação Schering Lusitana

P10. Doença de Behçet e sistema nervoso: revisão de uma série de 10 doentes no período de 22 anos

Miguel Gago¹, Pedro Abreu¹, Sérgio Castro¹, Bernardes M.², Patrícia Pinto², Elsa Azevedo¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto; 2 - Serviço de Reumatologia, Hospital de S. João, Porto.
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

Introdução: A doença de Behçet (DB) é uma vasculite com expressão multissistémica. As manifestações neurológicas são de grande heterogeneidade clínica e imagiológicamente inespecíficas, implicando vários diagnósticos diferenciais.

Objectivo: Revisão clínica e laboratorial da DB com manifestações neurológicas (DBMN).

Doentes e métodos: Revisão retrospectiva de processos do internamento e da consulta externa dos Serviços de Reumatologia e Neurologia, de doentes com DBMN (critérios do International Study Group for Behçet Disease) observados entre 1/1/83 a 01/06/2005. Incluíram-se 10 doentes com DBMN (5 mulheres; 5 homens; idade média de $41 \pm 12,54$ anos). Retirou-se a seguinte informação: quadro neurológico, estudo do líquor, RM cerebral e grau na escala funcional de Rankin actual.

Resultados: A idade média dos doentes na altura do diagnóstico de DB foi de $32 \pm 11,58$ anos, o tempo médio que decorreu entre o diagnóstico de DB e o aparecimento das primeiras manifestações neurológicas foi de $5,2 \pm 4,7$ anos. As manifestações neurológicas iniciais da DB foram: cefaleias (7 doentes), alterações força muscular (3), crises convulsivas (2

doentes), alterações do tronco cerebral (2 doentes), síndrome cerebelosa (1 doente) e alterações da acuidade visual (1 doente). Dos 8 doentes, que efectuaram estudo de líquido, apenas 5 realizaram pesquisa de bandas oligoclonais (positivas em 2 doentes); na RM cerebral: 7 doentes revelaram envolvimento parenquimatoso (NeuroBehçet) e envolvimento não parenquimatoso (AngioBehçet) 3 doentes (2 doentes TVC, 1 vasculite). No follow-up, os doentes com AngioBehçet (3) encontram-se assintomáticos ou com sequelas funcionais mínimas, dos com NeuroBehçet: 2 doentes com Rankin 0-2, 2 apresentam um Rankin 3 e 3 doentes faleceram. Os factores de mau prognóstico foram: sexo masculino, evolução por surtos, presença de bandas oligoclonais no líquido e envolvimento parenquimatoso.

Conclusão: À semelhança de outros estudos esta casuística revela um atingimento da DBMN maioritariamente no adulto jovem, uma evolução frequentemente muito grave e uma grande variabilidade de alterações neurológicas, implicando necessidade de suspeição em todos os doentes com síndromas neurológicos de etiologia indeterminada.

Dado que a apresentação neurológica é geralmente posterior ao envolvimento sistémico, será importante que os neurologistas estejam atentos às expressões não neurológicas e tenham consciência de que um tratamento atempado pode alterar o curso da doença.

P11. O perfil nutricional do doente com epilepsia: primeiros resultados de estudo prospectivo

Joana Guimarães¹, José Augusto Mendes-Ribeiro², Fernanda Simões-Ribeiro¹, Isabel Pires², Georgina Sousa².

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Unidade de Neurofisiologia, Hospital de São João, Porto.
E-mail: jguimraes9@hotmail.com

Introdução: A abordagem do doente com Epilepsia tem vindo a ter uma evolução notável na última década, nomeadamente através da expansão do arsenal farmacoterapêutico, pela introdução de muitos novos antiepilepticos e pela consolidação da Cirurgia de Epilepsia como solução terapêutica comprovadamente eficaz. Porém, a definição da relevância do estado nutricional no tratamento global do doente não teve tanto quanto se pode apurar pela revisão da literatura uma investigação exaustiva.

Objectivo: Avaliação do estado nutricional dos doentes com epilepsia, analisando especialmente a variável controlo ou não de crises.

Métodos: Avaliação nutricional de doentes consecutivamente observados na consulta de epilepsia do Hospital de S.João, com determinação dos seguintes parâmetros: IMC (kg/m²); bioimpedância (% de massa magra; % de massa gorda; % de água); tipo de síndrome epiléptica; frequência de crises, medicação instituída.

Resultados: Foram avaliados 89 doentes com epilepsia (51 mulheres; 38 homens; média etária de 35,8 anos); 61 doentes (68,5%) apresentavam um mau estado nutricional: 30 estado deficitário (IMC <20) e 31 peso excessivo (IMC >25). Só 28 (31%) doentes apresentavam peso adequado. Os doentes com Epilepsia refractária (n=47) não apresentaram diferença significativa em relação aos doentes controlados (n=42), em termos de IMC, que não foi significativamente correlacionável com o tipo de síndrome epiléptica ou farmacoterapia.

Conclusão: Como achados preliminares relevantes neste estudo prospectivo ainda em curso, 72% dos doentes apresentaram um mau estado nutricional, que não foi porem correlacionável com factores, como estado de controlo das crises, tipo de síndrome e farmacoterapia. O aumento do tamanho da amostra poderá definir de modo definitivo o impacto do estado nutricional no tratamento da Epilepsia. De qualquer modo, a perspectiva nutricional na avaliação do doente com epilepsia, através de um aconselhamento dietético adequado, é sem dúvida mandatária.

P12. Diparésia facial como forma de apresentação de meningite tuberculosa

Rita Simões¹, Amélia N Pinto¹, Luísa Biscoito²

1 - Serviço de Neurologia do Hospital Fernando Fonseca;
2 - Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa.

E-mail: rita_moiron_simões@hotmail.com

Introdução: A paralisia facial bilateral simultânea ou prosopoplegia é rara (incidência <2/1000000 habitantes), constituindo 0,3-2% de todas as paralisias faciais. O espectro de doenças cuja forma de apresentação pode ser a diparésia facial é largo e muito heterogéneo. As causas mais frequentes são a paralisia de Bell e o síndrome de Guillain-Barré. Menos frequentes, mas típicas, destacam-se neuroborreliose, infecção pelo vírus Epstein-Barr, sarcoidose e tumores intra ou extra-axiais. A etiologia parece ser benigna em cerca de metade dos casos. A bilateralidade deste sinal focal exige uma exaustiva investigação, pelas possíveis etiologias e evolução nem sempre benignas, podendo constituir um dilema diagnóstico.

Caso clínico: Trata-se de um doente de 55 anos, caucasiano, sem antecedentes pessoais relevantes, que desenvolveu paralisia facial periférica direita, precedida de quadro inespecífico de cefaleia e mialgias com duas semanas de evolução. Uma semana depois, surgiu paralisia facial periférica contralateral, pelo que recorreu ao SU. No exame neurológico apresentava apenas diparésia facial assimétrica. As rotinas analíticas e a TC-CE não revelaram alterações. A RM-CE evidenciou sinais inflamatórios de ambos os nervos faciais nos canais auditivos internos, sem evidência de lesões parenquimatosas ou hiper-captação meníngea. O EMG documentou neuropatia facial bilateral do tipo axonal. Foram feitas duas punções lombares com intervalo de uma semana, tendo o exame citotímico do LCR revelado 56 células/μL com predomínio de polimorfonucleados e posteriormente 16 células/μL com predomínio de mononucleados, hiperproteinorráquia (102 e 98 mg/dL, respectivamente) e normoglicorráquia. O exame bacteriológico directo e a citologia foram negativos. As serologias virais e bacterianas foram negativas no sangue e LCR. A enzima de conversão da angiotensina e a calcémia encontravam-se dentro dos valores de referência. O exame cultural do LCR foi positivo para *Mycobacterium tuberculosis*. Não foi documentada outra focalidade tuberculosa. O doente fez terapêutica convencional com antibióticos. Repetiu RM-CE aos 11 meses e punção lombar aos 17 meses, com desaparecimento dos sinais inflamatórios e recuperação neurológica total.

Comentário: Apesar de extremamente atípico, a diparésia facial isolada pode ser uma forma de apresentação de meningite tuberculosa. Esta etiologia deve ser considerada, sobretudo nos países onde a sua prevalência é elevada.



P13. Um caso de provável neurocisticercose racemosa epidural dorsal

Ana Herrero¹, Elsa Parreira¹, Ricardo Ginestal¹, Rita Simões¹, Carla Conceição²

1 - Serviço de Neurologia; 2 – Serviço de Neurorradiologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.
E-mail: rita_moiron_simões@hotmail.com

Introdução: A neurocisticercose (NCC), doença causada pelas larvas da *Taenia solium*, é a infecção parasitária mais frequente do SNC. A localização mais comum dos quistos é nos hemisférios cerebrais. A cisticercose espinhal é rara, sendo a sua frequência inferior a 1%. Dentro desta, a forma subaracnoideia é a mais frequente e a epidural a mais invulgar. Os cisticercos podem adoptar duas formas: *cellulosae* ou *racemosae*. A primeira, geralmente cerebral intraparenquimatosa, é caracterizada por uma vesícula e escolex, com dimensões de 1-20 mm. As formas meníngeas são geralmente do tipo racemoso, surgindo como quistos multilobulados, sem escolex e com dimensões maiores de 40-120mm. Descrevemos um caso de NCC racemosa de localização epidural dorsal.

Caso clínico: Mulher de 26 anos, natural de Cabo Verde, sem antecedentes patológicos conhecidos, que recorre ao SU por quadro de cefalocervicalgias diárias de 1 ano de evolução, tipo pressão, sem náuseas, vômitos, foto ou fonofobia. O exame neurológico era normal. A TC-CE revelou calcificações intraparenquimatosas, compatíveis com cisticercos calcificados. A RM-CE mostrou pequeno quisto adjacente à extremidade antero-superior do ventrículo lateral esquerdo, sem hidrocefalia. Na sequência de estudo da medula cervical por RM, foi possível detectar, a existência, a nível dorsal (entre D3-D4 e D8), de 5 quistos epidurais posteriores, isointensos com o LCR e com cápsula hipointensa em T2 e sem captação de contraste. Um deles apresentava pequeno nódulo mural, sem escolex visível e outros, mais volumosos, condicionavam moldagem da medula ao nível de D7, sendo muito sugestivo de forma raquidiana de NCC. A serologia anti-cisticercos por ELISA foi positiva no sangue. O LCR era normal. Fez terapêutica com albendazol e dexametasona, sem intercorrências. Apesar do quadro algico não parecer estar relacionado com os achados imagiológicos, ocorreu melhoria concomitante.

Comentário: Trata-se de uma provável NCC racemosa espinhal epidural, segundo os critérios de Del Brutto *et al* (2001), sem tradução clínica, e associada a NCC intraparenquimatosa cerebral. As formas raquidianas de NCC são raras. O tratamento não é consensual, exigindo, muitas vezes intervenção cirúrgica para além da terapêutica anti-helmíntica e anti-inflamatória, com resposta muito variável.

P14. Paralisia velopalatina isolada associada a infecção por Parvovírus B19

João Soares-Fernandes¹, Ricardo Maré²

1 - Serviço de Neurorradiologia e 2 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
E-mail: jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

Introdução: Apenas 30 casos de paralisia velopalatina idiopática isolada se encontram descritos. Os doentes são tipicamente crianças/adolescentes, maioritariamente do sexo masculino, com início súbito de voz nasalada e disfagia,

recuperando completamente em semanas/meses. A etiologia é desconhecida mas, em 4 dos casos, foram diagnosticadas infecções concomitantes pelos vírus varicela-zoster, herpes simplex (HSV), da parotidite e Coxsackie A9. As complicações neurológicas de infecções por parvovírus B19 incluem meningite, meningoencefalite, vasculite, isquemia, nevrite óptica e plexite braquial.

Caso clínico: Menino de 8 anos, saudável, trazido ao SU por início súbito, 3 dias antes, de voz nasalada, regurgitação de líquidos pelo nariz e disfagia. Na semana anterior tinha tido diarreia, com resolução espontânea em 2 dias. Não havia história de febre, vômitos, dor cervical, perturbação da visão, traumatismo ou ingestão de tóxicos. Ao exame, apresentava, na fonação, desvio da úvula para a direita. As cordas vocais e o reflexo faríngeo estavam intactos. O exame dos restantes pares craneanos era normal. A angio-RM cerebral foi normal. O estudo do LCR, incluindo exame microbiológico e PCR's víricos para HSV1 e 2, herpes humano tipo 6, citomegalovírus, Epstein-Barr e enterovírus revelou-se normal ou negativo. A investigação imunológica foi negativa. O título de IgM anti-Parvovírus era de 2.1 (positivo: >1.1) e o de IgG era de 1.73 (positivo: >1.1). Em 10 semanas, verificou-se resolução da sintomatologia e o hemipalato esquerdo readquiriu mobilidade normal. O título de IgM anti-Parvovírus baixou para 0.9 e o de IgG subiu para 2.3.

Discussão: O diagnóstico desta entidade implica exclusão de outras etiologias, sobretudo traumática, isquémica, lesão do ângulo ponto-cerebeloso e dissecação carotídea, pelo que a angio-RM constitui a principal investigação complementar. Neste doente, a história de diarreia na semana anterior à instalação da clínica e a conversão serológica apoiam a hipótese de infecção aguda por Parvovírus. Sugerimos que o Parvovírus B19, tal como os vírus conhecidos, pode causar parésia isolada do X par, na ausência de sintomatologia típica de *eritema infectiosum*. O curso benigno está de acordo com a literatura disponível.

P15. Aspergilose cerebral em doente com lúpus eritematoso sistémico

João Soares-Fernandes¹, Álvaro Machado², Jaime Rocha¹, Carla Ferreira²

Serviço de Neurorradiologia e Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
E-mail: jsfernandes@ecsau.de.uminho.pt

Introdução: A aspergilose cerebral ocorre sobretudo em doentes imunodeprimidos por quimioterapia, corticoterapia e transplantação. O diagnóstico é difícil, pois os sintomas são inespecíficos, a serologia inconclusiva e as culturas do LCR raramente positivas. O tratamento com anfotericina é pouco eficaz, pelo que a mortalidade é de 85-100%.

Caso clínico: Mulher de 46 anos, com o diagnóstico de LES há 20 anos com atingimento renal, trombocitopenia e anemia, em terapêutica com ciclosporina e prednisolona. Seguida em consulta de neurologia por cefaleias crónicas, tendo efectuado, em Novembro/04, RM cerebral e PL, normais. Recorreu ao SU em Fevereiro/05 por agravamento das cefaleias e febrícula com uma semana de evolução. O LCR tinha uma pressão de abertura de 430 mm de água, 3550 leucócitos/ μ l (90% polimorfonucleares), proteínas 0.84 g/L e

glicose 53mg/dL (glicemia 126mg/dL). Os exames directo, cultural e antigénios criptocócicos foram negativos. O RX tórax foi normal. Iniciou ceftazidima e ampicilina, ficando apirética. Ao 6º dia de antibioterapia, teve uma crise tónico-clónica generalizada, realizando angio-RM cerebral que revelou exsudado leptomeníngeo de predomínio frontal, com discreto alargamento do sistema ventricular. Tornou-se progressivamente sonolenta e confusa. O estudo do LCR, ao 12º dia, mostrou 4800 leucócitos/ μ l (90% polimorfonucleares), proteínas 0.74g/L, glicose 39mg/dL (glicemia 156mg/dL) e exame microbiológico negativo. Substituiu-se a terapêutica por meropenem, anti-tuberculosos e anfotericina. Ao 17º dia ficou hemiparética esquerda. O controlo por TC cerebral mostrou agravamento da hidrocefalia e múltiplos enfartes, de predomínio direito, sobretudo em territórios perfurantes da circulação anterior. Ao 22º dia, colocou-se drenagem ventricular externa, mas a doente evoluiu com deterioração do estado de consciência, falecendo em 2 dias. No exame cultural do LCR ventricular cresceu *Aspergillus fumigatus*.

Discussão: O diagnóstico diferencial de meningite neutrofílica num doente imunodeprimido, sobretudo se associada a enfartes/hemorragias em territórios arteriais perfurantes deve incluir a aspergilose cerebral. Na nossa doente, a persistente negatividade para fungos do exame cultural do LCR atrasou o início da terapêutica, a qual foi prescrita empiricamente. A terapêutica com voriconazol tem sido considerada superior à anfotericina, pela melhor penetração no LCR, sendo eficaz em 25% dos casos.

Agradecimentos: Dra. Virgínia Lopes, patologista clínica do Hospital Geral de Santo António, e Dra. Alberta Faustino, patologista clínica do Hospital de S. Marcos, pelo enriquecimento da documentação laboratorial.

P16. Manifestações Neurológicas da Infecção por *Listeria monocytogenes*

João Paulo Gabriel¹, Nelson Barros², Elisabete Pinelo², Presa Ramos², Fernando Guimarães², Lurdes Gonçalves³, Francisco Esteves³, Paula Ribeiro¹, Rui Chorão¹, Mário Rui Silva¹

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Medicina Interna; 3 - Serviço de Cuidados Intensivos.
Centro Hospitalar Vila Real/Peso da Régua.
E-mail: jp.sequeira@iol.pt

Introdução: A *Listeria monocytogenes* é uma causa importante de meningites e meningoencefalites em recém nascidos, idosos, indivíduos imunossuprimidos e debilitados. É um agente cuja identificação no LCR reveste de algumas particularidades uma vez que apenas em menos de metade dos casos as culturas são positivas e o exame directo é habitualmente estéril.

Objectivos: Descrição de uma pequena série de 5 casos de infecções do sistema nervoso central por *Listeria monocytogenes* observados consecutivamente no nosso hospital nos 3 últimos anos de actividade assistencial, atendendo à apresentação clínica, diagnóstico, terapêutica, evolução e prognóstico destes doentes.

Metodologia: Análise retrospectiva e descritiva dos elementos clínicos constantes dos registos de internamento hospitalar.

Resultados: Observamos 2 mulheres com 38 e 76 anos e 3 homens com 56, 65 e 79 anos, respectivamente. Todos os casos cursaram com febre e síndrome meníngeo, acompanhados de (por ordem de apresentação dos dados biográficos) cefaleia e vômitos; crise tónico-clónica generalizada e afasia motora; e

estado confusional agudo (doentes do sexo masculino). Nenhum dos casos cumpriu os critérios de Armstrong e Lung para o diagnóstico de rombencefalite. Apenas a primeira doente indicada não tinha evidência de imunossupressão. Identificou-se o agente ao 7º, 19º, 3º (2 casos), e 2º dias respectivamente, através de cultura de LCR, em todos os casos e hemocultura, em apenas 3. Todos os doentes iniciaram antibioterapia empírica após o resultado do exame citoquímico do LCR, com cefalosporina de 3ª geração e ampicilina (no segundo caso referenciado adicionou-se aciclovir, pela presunção inicial de encefalite herpética e vancomicina). A antibioterapia com ampicilina foi mantida entre 14 e 21 dias. Num dos homens coexistiu a presença de pneumonia adquirida na comunidade, que evoluiu com disfunção multiorgânica. À data de alta do internamento todos os pacientes haviam recuperado sem sequelas neurológicas.

Conclusões: Na nossa experiência em adultos, a *Listeria monocytogenes* foi o terceiro agente mais frequente de infecções bacterianas do SNC. A introdução precoce da antibioterapia específica, ainda que de forma empírica, foi seguramente decisiva para o sucesso terapêutico obtido nesta série de casos, apesar da alta incidência de imunossupressão que verificamos.

P17. Do Síndrome parkinsoniano juvenil à panencefalite - outra manifestação de doença pós estreptocócica do SNC?

Pedro Beleza¹, Maria José Jordão¹, João Fernandes², Ana Isabel Silva³, Fátima Almeida¹

1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Neurorradiologia; 3 - Serviço de Anatomia-Patológica, Hospital São Marcos, Braga.
E-mail: pedrobeleza76@hotmail.com

Introdução: As doenças inflamatórias pós-estreptocócicas do SNC caracterizam-se por um prodromo de infecção estreptococcica e pela presença de anticorpos anti-gânglios da base no soro. Manifestam-se de múltiplas formas: coreia de Sydenham, PANDAS, tiques, parkinsonismo, distonia, ADEM e encefalite letárgica. Embora não esteja totalmente esclarecido parece tratar-se de um fenómeno autoimune.

Caso clínico: Rapaz de 17 anos, com história de amigdalites recorrentes associadas a TASO elevado desde os 9 anos de idade a fazer penicilina mensal profilática. Um ano antes da admissão inicia um síndrome parkinsoniano acinético-rígido, tendo sido investigado em ambulatório com RM cerebral, estudo analítico geral, do cobre e imunológico que foi normal, excepto TASO 245UI/mL. Foi medicado com anticolinérgicos apresentando-se estável durante o primeiro semestre. Posteriormente inicia agravamento progressivo do quadro neurológico e, entre várias medicações, foi notória uma melhoria com a introdução de hidrocortisona. Quatro dias após a suspensão deste fármaco teve deterioração neurológica rapidamente progressiva e ao 6º dia, altura em que é observado no serviço de urgência do nosso hospital, encontrava-se em mutismo acinético, com rigidez generalizada, distonia dos membros esquerdos e hipertermia. O estudo do LCR revelou 60 células (85% linfócitos), 0.51g/dL proteínas, glicorraquia normal, e PCR para vírus (Herpes Simplex, Varicela Zoster, Herpes 6, CMV, EBV e Enterovirus) negativo. O estudo serológico, microbiológico e metabólico no sangue e liquor foram negativos. A imunologia mostrou de relevante TASO 1300UI/min, ANA negativos, ds-DNA 42.1UI/min. A



RM cerebral demonstrou lesões cortico-subcorticais múltiplas e dos gânglios da base à direita. No internamento não teve melhoria clínica, manteve hipertermia apesar da medicação instituída (metilprednisolona, aciclovir, cefotaxima, levo-dopa e bromocriptina), vindo a falecer ao 35º dia. A autópsia mostrou uma panencefalite não vasculítica, de provável natureza autoimune.

Discussão: Trata-se de um caso de parkinsonismo juvenil cuja evolução foi fatal, em que houve uma aparente resposta inicial à corticoterapia. Associa-se o facto de o doente ter infecções prévias recorrentes por estreptococos. Os resultados laboratoriais e anatomo-patológicos sugerem tratar-se de uma doença inflamatória pós-estreptocócica, apesar de não serem conhecidos os títulos dos anticorpos anti-gânglios da base. Na literatura não encontramos publicado nenhuma manifestação clínica semelhante de doença pós-estreptococcica.

P18. Meningoencefalomielorradiculite por varicella zoster complicada de vasculite

Ernestina Santos, Teresa Mendonça, Assunção Tuna
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto.
E-mail: ernestinasantos@portugalmail.pt

Introdução: O vírus *Varicella zoster* (VZV), em indivíduos imunocomprometidos, pode ser agente de mielite, vasculite de pequenos vasos, ventriculite e meningoencefalite. A infecção do sistema nervoso central (SNC) por VZV é muito rara (cerca de 0.2%) em imunocompetentes, na ausência de *rash*.

Apresentamos um caso de meningoencefalomielorradiculite por VZV complicada de vasculite dos pequenos vasos, num imunocompetente.

Caso clínico: Homem de 64 anos, com lombalgia subaguda, irradiada para o membro inferior direito, seguida de agitação psicomotora e retenção urinária. Apresentava febre, sonolência e rigidez da nuca, sem défices neurológicos focais ou lesões cutâneas. A TAC cerebral foi normal. O líquido céfalo-raquidiano (LCR) tinha 920 leucócitos/ μ L (79% linfócitos), 5.2g/L de proteínas e 0.83 g/L de glicose (metade da glicemia). A ressonância dorso-lombar foi normal.

Foi medicado empiricamente com tuberculostáticos, cefotaxime, ampicilina e dexametasona. O exame cultural do LCR foi negativo. O PCR do VZV no líquido foi positivo. Manteve tuberculostáticos e suspenderam-se os restantes fármacos.

Persistiram os períodos de confusão e apresentou paraparesia arreflexica, compatível com polirradiculite, reiniciando corticoterapia. Houve melhoria ligeira clínica e laboratorial após três semanas, recuperando da paraparesia. Uma semana depois reiniciou alterações de funções superiores, e na semana seguinte teve hemiparésia de instalação aguda. A RM encefálica mostrou múltiplos enfartes cerebrais agudos (protuberância, mesencefálico, *putamen* e *corona radiata*) Suspenderam-se os tuberculostáticos por hepatite tóxica e toxicodermia. O líquido manteve PCR positivo para o VZV e anticorpos anti-VZV positivos. Tinha duas bandas oligoclonais e índice Ig G aumentado. Reiniciou corticoterapia por presunção de etiologia vasculítica dos enfartes lacunares, apesar de biopsia cérebro-meníngea ser normal. E nesta altura iniciou 10mg/Kg de aciclovir ev, durante 21 dias. O título de Ig G anti-VZV sérico baixou de 38553 mIU/mL para 4885 mIU/mL, do início da clínica ao final desta terapêutica. Manteve alterações de funções superiores (desorientação temporo-espacial,

perturbação da memória recente) durante um mês. Actualmente, sem corticoterapia, apresenta discurso e comportamento adequados e uma hemiparésia direita discreta.

Discussão: Trata-se de quadro raro de infecção por VZV num imunocompetente. A relutância inicial em atribuir significado clínico aos dados de PCR, levou a atraso no início do tratamento etiológico. A associação de pesquisa de VZV por PCR positivo por duas vezes, a negatificação após tratamento, a grande variação dos títulos séricos de Ig G anti-VZV e produção intra-tecal de anticorpos anti-VZV, suportaram o diagnóstico de infecção pelo vírus *varicella zoster*.

P19. Botulismo em criança de 12 anos tratado com antitoxina

João Cerqueira¹, B. Sampaio², Carla Ferreira C¹, Ricardo Maré¹
1 - Serviço de Neurologia e 2 - Serviço de Pediatria, Hospital de São Marcos, Braga.
E-mail: jcerqueira@ecsau.de.uminho.pt

Introdução: O botulismo é uma patologia rara, causada pela toxina do *Clostridium botulinum*, que destrói os terminais colinérgicos. O diagnóstico e rápida instituição do tratamento são fundamentais, pois pode ser fatal ou deixar sequelas graves.

Caso clínico: Menino de 12 anos, que tinha consumido cogumelos enlatados 12 dias antes, tendo ficado com diarreia sangüinolenta e dor abdominal durante 24h. Após 2 dias sem dejectões, iniciou visão turva e diplopia no olhar para a direita e 12h depois foi visto no nosso SU, onde apresentava midríase fixa bilateral; o restante exame era normal. O estudo analítico foi normal. No dia seguinte, apresentava também parésia do recto lateral esquerdo e discreta ptose direita, tendo feito antitoxina botulínica trivalente, cedida por outra instituição hospitalar, às 36h. Algumas horas depois iniciou alterações da marcha, por fraqueza dos membros. Ao 5º dia apresentava midríase, ptose, limitação da abdução ocular bilateralmente e tetraparésia de predomínio proximal e direito, com hiporreflexia nos membros superiores. Mantinha-se sem trânsito intestinal, pelo que iniciou lactulose e microclisteres. Efectuou punção lombar e EMG com estimulação repetitiva sem alterações. A colheita de fezes ao 6º dia revelou presença de toxina botulínica tipo B. Manteve-se sempre sem sinais de dificuldade respiratória. Teve alta aos 13 dias, melhorado, mas mantendo os défices. Três meses depois o exame revelava apenas midríase à direita.

Discussão: O melhor tratamento do botulismo permanece assunto de grande controvérsia. A utilização de antitoxina foi apenas objecto de um estudo de casos e controlos, que concluiu que a sua administração diminui a duração da doença e a taxa de mortalidade, se utilizada precocemente. No entanto, este trabalho foi realizado apenas em casos de botulismo do tipo A; os casos de tipo B não foram objecto de estudo. Além disso, a utilização desta antitoxina trivalente não é isenta de riscos, estimando-se uma taxa de reacções anafiláticas de até 9%, e nem sempre está disponível (no nosso caso foi-nos cedida por outra instituição). Apesar do exposto, organismos internacionais, como o Centre for Disease Control dos EUA, recomendam a utilização emergente de antitoxina botulínica, perante uma suspeita forte, antes mesmo da identificação da toxina. Embora não seja esta a prática no nosso país, optámos neste caso por administrar a antitoxina, uma vez que houve agravamento do estado neurológico.

P20. Abscessos cerebrais múltiplos de etiologia micótica

Rui Guerreiro, Miguel Rodrigues, Paulo Fontoura, Graça Ramos, Delfim Lopes, José Pinto Marques
Serviço de Neurologia, Hospital de S. Bernardo, Setúbal.
E-mail: rpguerreiro@gmail.com

Introdução: Os abscessos cerebrais múltiplos são raros, podendo originar-se por extensão de infecção contígua (45-50%), disseminação hematogénea (25%), após traumatismo ou cirurgia (10%) ou de causa criptogénica (15%). A morbidade e mortalidade associadas a estes são tanto menores quanto mais precoce o estabelecimento do diagnóstico e início de terapêutica específica.

Caso clínico: Homem de 39 anos, comerciante de frutas, com epilepsia de início focal e generalização secundária, idiopática, desde a infância, parcialmente controlada com carbamazepina, fenitoína e clonazepam, admitido por quadro progressivo de hemiparésia direita, monoparésia crural esquerda, ataxia cerebelosa dos quatro membros, cefaleias e vômitos, com duas semanas de evolução, sem febre ou outros sintomas ou sinais de síndrome infecciosa focal ou sistémica. A TAC CE revelou múltiplas lesões da substância branca, bihemisféricas, sem efeito de massa. A RM CE mostrou múltiplas lesões cerebrais quísticas bilaterais, de predomínio na substância branca periventricular e subcortical parietal e centro semioval à esquerda, com edema perilesional e reforço de sinal em anel após contraste. O exame citoquímico do LCR revelou hiperproteínorráquia discreta e a pesquisa de células neoplásicas e de anticorpos anti-toxoplasma e vírus neurotrópicos foram negativas. As serologias para VIH 1 e 2, detecção de antigénio p24 e VDRL foram negativos, assim como os ANA, Anti-DNA, ANCA, complemento, ECA e marcadores tumorais. O ecocardiograma transesofágico foi normal. Iniciou terapêutica empírica para toxoplasmose e abscesso cerebral com pirimetamina, sulfadiazina, ceftriaxone e metronidazol. Após uma semana, por manter indefinição diagnóstica e agravamento clínico progressivo, efectuou-se biópsia cerebral estereotáxica, demonstrando-se a presença de múltiplas hifas, sem identificação histoquímica de espécie, e com exame cultural negativo. A serologia para *Candida* spp no soro e LCR foi positiva a posteriori. Iniciou-se terapêutica com Anfotericina B lipossómica, prosseguida em ambulatório com Fluconazol. Assistiu-se a melhoria clínica e imagiológica progressivas, com total regressão dos défices neurológicos.

Comentário: Na presença de abscessos cerebrais múltiplos de etiologia incerta, o recurso a biópsia cerebral deverá ser ponderado precocemente, dado possibilitar de uma forma mais rápida o estabelecimento do diagnóstico e instituição de terapêutica específica para patologias que, de outra forma, comportariam um prognóstico reservado, como é exemplo o caso clínico apresentado.

P21. Mononeuropatias múltiplas, crioglobulinemia mista e síndrome de Sjögren

Teresa Mendonça¹, Madalena Pinto¹, Luís Maia¹, Alfredo Martins², Manuel Melo Pires³, Manuel Correia¹

1 - Serviços de Neurologia; 2 - Medicina Interna e 3 - Neuropatologia do Hospital Geral de Santo António, Porto.
E-mail: teresamendonca@gmail.com

Introdução: O atingimento de nervo periférico ocorre em 10 a 32% dos doentes com síndrome Sjögren primário (pSS). Os sintomas neuropáticos frequentemente precedem o complexo sicca (xerofthalmia e xerostomia). Alguns estudos sugere

rem que as neuropatias periféricas graves na pSS poderão resultar de vasculite mediada por crioglobulinas.

Caso clínico: Homem, 39 anos, com três episódios de instalação aguda, de dor, parestesias e fraqueza, no pé esquerdo (Março/2004), mão direita (Junho/2004) e mão esquerda (Fevereiro/2005), resultando em incapacidade funcional. Sem xerofthalmia ou xerostomia. Objectivamente apresentava fraqueza na flexão dos 3 primeiros dedos da mão direita e abdução do polegar direito, na abdução e adução dos dedos da mão esquerda, na flexão plantar, dorsiflexão e eversão do pé esquerdo. Garra cúbital esquerda. Reflexos C8 direito e aquiliano esquerdo abolidos. Hipostesia álgica tenar, 3 primeiros dedos da mão direita, dedo mínimo e metade cúbital do anelar esquerdos e faces anterior, lateral e posterior da perna esquerda. *Steppage* à esquerda. A electroneuromiografia (Setembro/2004) evidenciou ausência de potenciais sensitivos nos nervos mediano direito e sural esquerdo, e respostas motoras de amplitude reduzida por estimulação do nervo mediano direito e ausente por estimulação dos nervos peroneal e tibial posterior esquerdos; traçado neurogénico na activação voluntária e sinais agudos de desinervação durante o repouso nos músculos tibial anterior esquerdo e curto abdutor do polegar direito. A biópsia neuromuscular (nervo peroneal superficial esquerdo) mostrou quase ausência de fibras mielinizadas, infiltrado inflamatório endoneural e atrofia muscular neurogénica grave. A restante investigação revelou anticorpos anti SS-A e SS-B fortemente positivos, ANAs positivos, ANCA e FR negativos. Crioglobulinemia tipo II. Beta-2-microglobulina elevada. Marcadores víricos de hepatite B e C e HIV negativos. Biópsia de medula óssea normal. Perante este quadro de mononeuropatias múltiplas associado a crioglobulinemia mista e pSS decidiu-se tratar com ciclofosfamida e prednisolona (Março/2005). Fez 6 ciclos mensais e encontra-se clinicamente estabilizado.

Discussão: Apenas 11% dos doentes com pSS com envolvimento do sistema nervoso periférico se apresentam com complexo sicca, sendo necessário elevado índice de suspeição. O tratamento imunossupressor está indicado na vasculite, doença pulmonar ou renal. Neste doente, sem manifestações sistémicas major foi o quadro neurológico (provavelmente vasculítico) que determinou a indicação terapêutica.

P22. Polineuropatia pós colocação endoscópica de balão intra-gástrico

Luísa Alves¹; Luís Santos^{1 e 2}

1 - Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa;
2 - Clínica Universitária de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.
E-mail: asiulselva@hotmail.com

Introdução: Sabe-se que a cirurgia bariátrica pode ser complicada de polineuropatia periférica (PNP), a qual tem sido atribuída a défices nutricionais, nomeadamente de tiamina.

Caso clínico: Descrevemos o caso de uma mulher de 41 anos com obesidade mórbida que foi submetida a colocação endoscópica de balão intra-gástrico (BIG) em Julho de 2004. Registou-se, após a mesma, quadro de vômitos incoercíveis, tendo sido o aporte alimentar nos meses seguintes praticamente nulo. Dois meses após a intervenção, a doente iniciou disestesias dos membros inferiores, bem como dificuldade na marcha de agravamento progressivo. Um mês depois, acrescentou-se hipostesia das mãos. Em Dezembro de 2004, a marcha autónoma era impossível, observando-se tetraparésia flácida grau 3/4 de predomínio distal e hipostesia em meia e luva. As análises mostraram: défice significativo de piridoxina;

défice ligeiro de vitaminas B1, A e D, bem como de zinco, ferro e folato. O nível de cobalamina era elevado. O estudo citoquímico do líquor foi normal. O EMG revelou uma PNP axonal sensitivo-motora, simétrica, mais grave nos membros inferiores. O balão foi retirado e iniciada terapêutica com ácido fólico, piridoxina e tiamina. Os doseamentos realizados ao fim de 6 meses mostraram redução dos níveis de tiamina e normalização dos valores de piridoxina e folato. Passados 8 meses, a doente estava assintomática e melhorada dos défices objectivos. O EMG de controlo revelou igualmente melhoria, ainda que parcial.

Discussão/Conclusões: A colocação de BIG para tratamento de obesidade mórbida, à semelhança da cirurgia bariátrica, pode causar défices nutricionais e originar PNP carencial. Na literatura revista encontrámos apenas um caso de PNP associada à referida intervenção endoscópica. A nossa doente apresentava défice polivitamínico e, com a melhoria do aporte nutricional, registou-se remissão quase completa dos sinais e sintomas da PNP. Os níveis iniciais muito reduzidos de piridoxina comparativamente aos de outros micronutrientes, bem como a normalização dos mesmos (a despeito da manutenção de valores baixos de tiamina), sugere que a PNP, neste caso, se deve em grande parte ao défice de piridoxina. O doseamento desta não foi efectuada na maioria dos doentes publicados, pelo que a contribuição do défice vitamínico mencionado para a fisiopatogenia desta entidade pode ter sido ignorada.

P23. Lesão neuropráxica do nervo periférico por choque eléctrico

Marina Couto, João de Sá, Mamede de Carvalho
Hospital de Santa Maria, Lisboa.
E-mail: marinazmcouto@hotmail.com

Introdução: As lesões neurológicas por corrente eléctrica são conhecidas desde longa data, devido à acção dos raios. Desde a utilização desta forma de energia de modo corrente e generalizado que se têm registado inúmeros acidentes, com envolvimento do sistema nervoso. Este é atingido em cerca de 70% dos acidentes com electricidade, sendo a alteração mais frequente a perda transitória da consciência, geralmente benigna. O sistema nervoso periférico também pode ser lesado, especialmente nos membros, com a ocorrência de neuropatias transitórias ou permanentes, por lesão directa da corrente eléctrica, por isquémia dos vasa nervorum ou por compressão devido a síndromes compartimentais.

Caso clínico: Descreve-se um doente de 71 anos que sofreu um choque eléctrico, doméstico, por manuseamento de uma ficha com ambas as mãos. Na sequência imediata, sofre rabdomiolise dos membros superiores, com hematoma cutâneo e marcada elevação do CK. Nota, desde essa altura, parésia dos movimentos proximais dos membros superiores, em particular da abdução, sem dor. Por persistência do defeito motor, é avaliado um mês depois. Ao exame objectivo o doente tinha equimoses bilaterais de ambos os braços (em resolução); hipostesia bilateral no território de C4-C5 bilateral (mais acentuada à esquerda) e de C6-C7; parésia proximal dos membros superiores (grau 1/5 nos deltoídes, grau 4/5 nos bíceps bilateralmente, grau 4/5 no longo supinador e trícipe esquerdo, grau 5/5 de todos os outros segmentos); o reflexo bicipital e estilo-radiais muito fracos ou ausentes (à esquerda). Os membros inferiores tinham força e sensibilidade conservadas, os reflexos estavam normais e as res-

postas plantares em flexão. As respostas sensitivas dos nervos mediano e radial eram normais e ausentes no músculo-cutâneo. Observou-se ainda ausência de actividade espontânea nos músculos paréticos, nos quais as amplitudes, a latência e a morfologia da resposta motora, eram normais, o que determinava, após um mês de evolução, lesão neuropráxica. A estimulação magnética, os potenciais evocados somatossensitivos e a RMN da medula cervical excluíram lesão medular. O seguimento confirmou a esperada melhoria clínica.

Conclusão: Apesar de se tratar de uma causa pouco frequente de lesão neurológica, são bem conhecidos os efeitos deletérios da corrente eléctrica no sistema nervoso. Este caso reveste-se de especial curiosidade por se tratar de uma lesão de troncos nervosos (tal como indicado pela ausência dos potenciais do nervo músculo-cutâneo), simétrica, nos locais de passagem de uma corrente de baixa intensidade, sem compromisso do sistema nervoso central. Embora houvesse evidência de rabdomiólise, a normalidade da amplitude dos potenciais e o defeito sensitivo determina ser a lesão do nervo periférico a causa do defeito motor. Sublinha-se o preferencial envolvimento da mielina neste caso, o que parece excluir uma patogenia vascular como causa da lesão. Estes aspectos são originais e sugerem mecanismos diferentes na origem da disfunção do nervo.

P24. Neuropatia sensitivo-motora axonal aguda com boa resposta a tratamentos repetidos com imunoglobulinas

Lucía Galán¹, Sérgio Silva¹, Luís Andrade², Paula Pereira², Carmen Cabezas¹, Carlos Veira², Piedade Amaro³, Paula Coutinho¹

1 - Serviço de Neurologia do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 2 - Serviço de Medicina Interna do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 3 - Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira.
E-mail: lgalan@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução: A polirradiculonevrite aguda idiopática ou síndrome de Guillain Barré (SGB) é pouco frequente mas tem elevada mortalidade e morbidade. A forma sensitivo-motora axonal aguda (AMSAN) é muito pouco frequente na Europa e, geralmente, de pior prognóstico. Apresentamos uma doente com uma AMSAN grave, que recebeu tratamentos mensais com imunoglobulinas EV, com benefício clínico após cada um deles.

Caso clínico: Mulher, 45 anos, com diarreia nas duas semanas prévias, recorreu por tetraparesia rapidamente progressiva, iniciada pelos membros inferiores e evoluindo em 48 horas para tetraplegia flácida arreflexica e em 72 horas para disfagia, diparesia facial e insuficiência respiratória. Preciso de ventilação mecânica invasiva e internamento na UCIP. Iniciou no segundo dia tratamento com imunoglobulinas numa dosagem total de 2g/kg. Dada a gravidade do quadro, decidiu-se repetir mensalmente os pulsos de imunoglobulinas. Verificou-se uma melhoria motora após cada um deles. A doente precisou de tratamento na UCIP durante 2 meses. O desmame do ventilador foi muito difícil e a doente fez frequentes atelectasias. Preciso ainda de internamento durante mais dois meses no serviço de Neurologia, sendo posteriormente transferida para internamento no Serviço de Fisiatria. À data de alta deste serviço a doente não apresentava dificuldade respiratória, mas mantinha tetraparesia flácida de predomínio proximal e nos membros inferiores, precisando de cadeira de

rodas. Exames complementares: LCR à entrada normal, LCR (3 semanas depois): dissociação proteino-citológica; ac. Antigangliosídeos: anti-GD1a 1/10000, anti-GT1a 1/500. serologias Lyme negativa, ac. *Campylobacter jejuni* negativa, *Coxsackie e Influenza* positiva. EMG: polineuropatia sensitivo-motora de predomínio axonal com desneração subaguda e escassa reinervação. Pletismografia: deficiência ventilatória restritiva. Rx torax: elevação do hemidiafragma esquerdo.

Conclusão: 1. A AMSAN é uma forma grave de SGB que precisa frequentemente do apoio precoce dos cuidados intensivos. 2. No caso apresentado houve resposta motora a pulsos de imunoglobulinas repetidos mensalmente. Esta resposta pode sugerir uma transformação numa forma crónica de neuropatia autoimune. 3. Nas formas de SGB com resposta parcial a imunoglobulinas poder-se-á considerar a sua repetição um mês após o primeiro pulso.

P25. Estudo da inervação cutânea como meio complementar de diagnóstico na polineuropatia (Pnp) de pequenas fibras

Pedro Pereira, Teresinha Evangelista, Cândida Barroso, Isabel Conceição, Mamede de Carvalho, Maria João Saraiva
Hospital de Santa Maria, Lisboa. Instituto de Medicina Molecular, FML, Lisboa e Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto.
E-mail: pedrojfpereira@mail.telepac.pt

Introdução: A biópsia de pele como meio complementar no diagnóstico de polineuropatia de pequenas fibras, tem vindo a ser, cada vez mais, utilizada por diferentes investigadores. A possibilidade de marcar, por técnicas de imunohistoquímica, as terminações nervosas cutâneas, permite a sua inspeção morfológica, assim como a quantificação do número das fibras cutâneas na epiderme. Este método, permite a detecção de perda de fibras, em caso de neuropatia das pequenas fibras, numa fase ainda precoce, ultrapassando algumas limitações de outros métodos de diagnóstico como a biópsia de nervo e o EMG.

Objectivo: Apresentação da técnica utilizada na marcação imunohistoquímica de terminações nervosas de biópsias de pele. Descrição dos resultados preliminares em casos controlo e em doentes TTR Met 30 positivos mas assintomáticos.

Material e Métodos: São efectuadas 2 biópsias de pele com 3 mm de diâmetro ("Punch biopsy") do membro inferior. Uma distal, a 10 cm do maleolo externo, e outra proximal, a 15 cm da crista ilíaca. O material é fixado em paraformaldeído e criopreservado a -80° C. São efectuados cortes seriados de 50 micra e é feita a marcação imunohistoquímica com o anticorpo PGP 9.5 para posterior contagem de fibras cutâneas utilizando software de imagem MOTIC.

Resultados: Dos 2 doentes estudados, portadores assintomáticos com PAF, ambos revelaram marcada redução do nº de fibras nervosas na epiderme, quando comparado com 3 casos controlo.

Conclusão: Estes resultados preliminares indicam que esta técnica permite distinguir os indivíduos normais dos portadores assintomáticos de PAF. Embora promissor, quanto à possibilidade de determinar o início da perda de fibras nervosas, mais estudos são necessários para esclarecer o alcance desta abordagem no tratamento da polineuropatia amilóide familiar, em particular na determinação do melhor momento para o transplante hepático.

P26. Doença do neurónio motor associada a mieloma múltiplo

Hugo Morais, Pedro Carneiro, Susana Pereira, Joaquim Pinheiro

Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
E-mail: hugomorais@portugalmail.com

Introdução: São raros os estudos de base populacional da associação de doença do neurónio motor (DNM) a doenças linfoproliferativas. No entanto esta associação parece ser significativa. A frequência de linfomas associados a DNM é muito superior à do mieloma múltiplo.

Caso clínico: Doente de 81 anos, do sexo masculino, seguido desde Julho de 2004 por diparésia braquial progressiva com cerca de 1 ano de evolução. Desde Abril de 2005 que apresenta quadro de astenia, anorexia, emagrecimento e dores ósseas generalizadas.

No exame neurológico apresentava funções superiores normais, sem sinais de atingimento bulbar. Atrofia tenar, hipotonar e dos músculos interósseos, com fasciculações dispersas por ambos os membros superiores. Diparésia braquial com hiporreflexia dos membros superiores. Força e reflexos normais nos membros inferiores. Reflexos cutâneo plantares flexores.

No exame objectivo apresentava bom estado geral, palidez das mucosas.

A EMG efectuada mostrou desneração activa nos 4 membros, com velocidades de condução motoras e sensitivas normais. RMN cervical sem alterações significativas.

Analicamente tinha anemia 10,2g/dl (N/N), ureia e creatinina normais, cálcio sérico de 10,0mg/dl, VS de 115 mm/1ªh, LDH normal. Tinha beta 2-microglobulina aumentada (4,47mg/L). Electroforese de proteínas com pico gama (43,2%) e imunoelectroforese na urina de 24 horas com aumento de cadeias de IgA/lambda. Plasmocitose medular de 21%. Rx sem lesões líticas aparentes. Estudo do liquor normal.

Em Junho de 2005 iniciou tratamento com melfalan e prednisolona. Foi reobservado em Outubro de 2005 e mantém alterações neurológicas descritas, com regressão das dores ósseas.

Conclusão: Numa revisão de 1997 (Gordon et al.) existiam 56 casos de doenças linfoproliferativas associadas a DNM na literatura científica e desses somente 3 casos descritos de mieloma múltiplo. Ao contrário do habitualmente descrito, neste caso as alterações neurológicas precederam as alterações hematológicas. Em termos clínicos este caso apresenta-se como doença do neurónio motor inferior (PSMA), como a maioria dos casos de doença de neurónio motor que se associam a doenças linfoproliferativas.

P27. Fraqueza muscular das cinturas crónica como forma de apresentação de miastenia gravis

Argemiro Geraldo, Anabela Matos, Luís Negrão

Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
E-mail: apgeraldo@clix.pt

Introdução: A Miastenia Gravis (MG) é uma doença da junção neuromuscular de natureza autoimune que se caracte-



riza por fraqueza muscular flutuante, atingindo preferencialmente a musculatura óculo-palpebral e bulbar, como forma de apresentação ou no decurso da evolução da doença. A fraqueza muscular isolada das cinturas escapular e pélvica, não flutuante, crónica, é rara como forma de apresentação inicial da MG; o diagnóstico é difícil e muitas vezes tardio.

Caso clínico: Mulher de 41 anos de idade, com queixas de fraqueza muscular proximal nos membros superiores desde os 13 anos de idade com agravamento nos últimos 3 anos, a que se associou dificuldade em subir e descer escadas; sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes nem história de consanguinidade parental. No exame neurológico a doente apresentava uma tetraparésia de predomínio proximal, grau 3 nos membros superiores e grau 4 nos membros inferiores, sem fatigabilidade; a marcha era normal e manobra de Gowers positiva; os movimentos oculares e as fendas palpebrais eram normais. No estudo complementar diagnóstico efectuado eram normais os valores de CK, a TAC coluna cervical e a estimulação nervosa repetitiva. A EMG revelou sinais de lesão da fibra muscular nos músculos proximais dos membros superiores e inferiores, a biópsia muscular mostrou alterações discretas de tipo miofático e estudo imunohistoquímico das distrofinas, sarcoglicanos, merosina e emerina normais e a EMG de fibra única mostrou um valor de “jitter” aumentado. A TAC do mediastino foi normal e os valores dos anticorpos AntiAChR estavam no limite superior da normalidade. A doente iniciou terapêutica Imunoglobulina endovenosa (IVIg) na dose 0,4g/Kg/dia durante 5 dias, com regressão dos défices neurológicos, que recidivaram ao fim de um mês. A melhoria clínica após a segunda administração de IVIg foi inferior, pelo que se iniciou terapêutica com corticosteroides, em doses progressivamente crescentes, observando-se melhoria progressiva dos défices de força muscular.

Conclusão: Esta forma de apresentação clínica da MG é rara e na maioria das vezes de difícil diagnóstico. É importante a sua identificação na investigação de doentes com fraqueza muscular proximal, principalmente com início na idade adulta, valores de CK normais e estudo histológico muscular normal ou inconclusivo.

P28. Tratamento da doença de Parkinson com piribedilo: resultados após 7 meses de seguimento (efeito sintomático) de um ensaio clínico controlado com placebo em doentes “de novo” (estudo REGAIN)

Joaquim Ferreira¹ e Alexandre Castro-Caldas² em representação do Grupo de Estudos REGAIN

1 - Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 2 - Instituto de Ciências da Saúde, Universidade Católica Portuguesa, Lisboa.
E-mail: joaquimjferreira@net.sapo.pt

Introdução: O piribedilo (Trivastal 50 Retard[®]) é um agonista dopaminérgico D₂-D₃, com propriedades antagonísticas α_{2A} - α_{2C} , já comercializado para o tratamento da Doença de Parkinson.

Objectivo: Avaliar a eficácia do piribedilo no tratamento inicial da Doença de Parkinson.

Desenho: Ensaio clínico aleatorizado, em dupla ocultação, paralelo, multicêntrico, comparativo de piribedilo (150 a 300mg/dia) com placebo, em doentes com doença de Parkinson

Idiopática “de novo”. Este estudo corresponde à análise dos primeiros 7 meses de seguimento de um estudo com a duração prevista de 2 anos. Após os primeiros 42 dias foi permitida a terapêutica adjuvante com levodopa em formulações de libertação imediata. O critério primário de avaliação foi a variação em relação ao momento inicial do valor da parte III da Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS). Os parâmetros secundários foram a frequência de doentes que melhoraram (UPDRS III, melhoria $\geq 30\%$), frequência de doentes que permaneceram em monoterapia após 7 meses, subcores da UPDRS III nomeadamente o tremor, rigidez, bradicinésia e score axial e UPDRS II.

Resultados: A análise em intenção de tratar (n=386 doentes) documentou uma melhoria significativa na UPDRS III no grupo piribedilo (-4.9 pontos) versus um agravamento no placebo (+2.6 pontos) com uma estimativa de efeito de 7.26 (95%CI [5.38-9.14] p<0.0001). A proporção de respondedores foi significativamente mais alta no piribedilo (42.2%) do que o placebo (13.6%) [odds-ratio 4.69 95%CI [2.82-7.80], p<0.001]. O piribedilo melhorou significativamente nos primeiros 7 meses os vários subcores da UPDRS III. Na UPDRS II ocorreu uma melhoria significativa no grupo piribedilo de -1.2 pontos comparado com uma deterioração de 1.5 pontos no braço placebo (estimativa de efeito de 2.71; 95%CI [1.8-3.62] p<0.0001). A proporção de doentes que permaneceram em monoterapia após 7 meses sem requerer terapêutica adicional com levodopa foi maior no braço piribedilo do que no braço placebo [odds-ratio 3.72; 95%CI [2.26-6.11], p<0.0001]. Relativamente à análise de segurança, os efeitos secundários gastrointestinais foram os mais frequentes (22% no grupo piribedilo vs. 14% no placebo).

Conclusão: Este ensaio clínico documenta a eficácia do piribedilo na terapêutica inicial da doença de Parkinson. O perfil de efeitos secundários foi comparável à observada com outros agonistas dopaminérgicos.

P29. Genética da doença de Parkinson

José Miguel Brás^{1,2}, Rita Guerreiro^{1,2}, Maria Helena Ribeiro¹, Ana Sofia Morgadinho¹, Cristina Januário¹, Andrew Singleton², John Hardy², Luís Cunha¹, Catarina Oliveira¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Laboratory of Neurogenetics, National Institutes on Aging, National Institutes of Health, Bethesda, Maryland, USA.

E-mail: brasjm@gmail.com

Introdução: Os estudos genéticos em famílias com formas de hereditariedade mendeliana da Doença de Parkinson (DP) têm descrito a clonagem de vários genes associados à doença. Até à data foram descritos seis genes, nos quais, diferentes mutações são consideradas patogénicas. Embora o primeiro gene no qual foram descritas mutações patogénicas seja a Alfa-sinucleína, estas são mais frequentes nos genes da Parkina e LRRK2.

Objectivos: Este trabalho descreve os resultados obtidos num estudo em curso, com o objectivo de identificar variações em regiões codificantes em quatro dos seis genes envolvidos na DP – Alfa-sinucleína, Parkina, PINK1 e LRRK2 – realizada em 124 doentes de Parkinson seleccionados na consulta de Doenças do Movimento dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

Métodos: A amostra, seleccionada de forma consecutiva, compreende todos os indivíduos que deram permissão para

colheita de sangue e estudo genético. Todos os indivíduos eram caucasianos e de aparente origem Portuguesa. Todos os genes foram sequenciados e, adicionalmente, os genes da Alfa-sinucleína, Parkina e PINK1 foram pesquisados para alteração do número de cópias.

Resultados: Não foram encontradas mutações no gene da Alfa-sinucleína, no entanto, todos os outros genes apresentaram mutações. Os nossos resultados apontam para uma percentagem relativamente elevada de casos apresentando mutações patogénicas na nossa população.

Conclusões: Existem dois resultados potenciais do estudo genético da DP: por um lado, melhorar a precisão do diagnóstico conseguindo-o mais cedo e, talvez, numa fase pré-sintomática. Por outro lado, a compreensão da patogénese da doença facilitará o seu estudo em modelos celulares e animais, para que tratamentos possam ser desenvolvidos e testados. Este trabalho, embora esteja em curso, e, como tal, incompleto, mostra claramente a DP como tendo uma componente genética, e, para além disso, demonstra a importância do *screening* genético na nossa população, tendo como objectivo um melhor e mais precoce diagnóstico e, como tal, uma prática clínica mais eficaz.

P30. Atitude dos médicos de medicina geral em relação às doenças do movimento

Rita Almeida Freire e Joaquim Ferreira em representação do Grupo Projecto Movimento

Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
E-mail: joaquimjferreira@net.sapo.pt

Introdução: São escassos os dados disponíveis sobre a atitude dos médicos de medicina geral e familiar em relação às doenças do movimento.

Objectivo: Avaliar o padrão de comportamento e hábitos de prescrição dos médicos de medicina geral e familiar em relação às doenças do movimento.

Metodologia: No âmbito do "Projecto Movimento" realizaram-se, em várias zonas do país, acções de formação no domínio da doença de Parkinson e outras doenças do movimento, dirigidas preferencialmente a médicos de medicina geral e familiar. Desenvolveu-se um questionário destinado a avaliar as atitudes dos médicos perante várias situações de relacionamento com as patologias e consultas de doenças do movimento. Este questionário foi aplicado no início de cada acção de formação e os dados recolhidos de forma anónima foram analisados de forma descritiva.

Resultados: As acções de formação realizaram-se entre Fevereiro de 2004 e Junho de 2005 e tiveram lugar em Évora, Vimieiro, Felgueiras, Santo Tirso, Lousada, Odivelas, Coimbra, Sete Rios (Lisboa), Algarve, Ponta Delgada, Benfica (Lisboa), Cascais, S. Pedro da Cova, Águas Santas, Vila Real, Valongo e Alcântara (Lisboa). Todos os participantes preencheram o questionário, resultando num total de 209 questionários. Dos 209 participantes, 194 tinham a especialidade de Medicina Geral e Familiar (92,8%). 56% dos participantes responderam desconhecer a existência de consultas específicas de doenças do movimento e apenas 20,6% já tinham referenciado doentes a estas consultas. Entre os doentes acompanhados pelos participantes encontraram-se, por ordem decrescente de frequência, os seguintes sinais clínicos: tremor, tiques, parkin-

sonismo, síndrome das pernas inquietas, mioclonias, distonia muscular, ataxia e coreia. O número estimado de doentes com doença de Parkinson, por médico, é menor de 5 em 58,9% dos casos, entre 5 e 10 em 24,9%, entre 10 e 15 em 7,7% e maior de 15 em 4,3%. Relativamente ao tremor essencial estes valores são, respectivamente, de 38,3%, 23,4%, 16,3% e 15,8%. No início do tratamento da doença de Parkinson 119 participantes (56,9%) seleccionaram a levodopa como primeira opção, 31 (14,8%) optaram por agonistas dopaminérgicos e 17 (8,1%) por anticolinérgicos. Para iniciar o tratamento de casos de tremor essencial o fármaco escolhido como primeira opção por 112 (53,6%) dos participantes foi o propranolol, 14 (6,7%) escolheram os anticolinérgicos e 13 (6,2%) a levodopa.

Conclusões: Numa amostra de médicos de medicina geral e familiar, a informação relativa à existência de consultas de doenças do movimento foi muito limitada. Nesta amostra de médicos, o fármaco considerado mais frequentemente de primeira escolha para iniciar o tratamento da doença de Parkinson foi a levodopa e no caso do tremor essencial o propranolol.

P31. Associação entre a doença de Alzheimer e polimorfismos em genes de citocinas inflamatórias

Rita Guerreiro^{1,2}, José Miguel Brás^{1,2}, Maria Helena Ribeiro¹, Isabel Santana¹, Beatriz Santiago¹, John Hardy², Luís Cunha¹, Catarina Oliveira¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2 - Laboratory of Neurogenetics, National Institute on Aging, National Institutes of Health, Bethesda, USA.
E-mail: ritajoao@gmail.com

Introdução: O papel desenvolvido pela inflamação na doença de Alzheimer (DA) é hoje tido como extremamente importante, bem como a sua relação com a patologia e toxicidade associadas à amiloide. As citocinas inflamatórias como o factor de necrose tumoral α , as interleucinas 1 β , 6 e 12 estão envolvidas na resposta imune que ocorre a nível do sistema nervoso central de doentes de Alzheimer. A variação genética nos genes codificantes destas citocinas pode contribuir para o risco de desenvolvimento da DA ou pode influenciar a idade de início associada a esta patologia.

Objectivo: Determinar se alguns polimorfismos em genes de citocinas inflamatórias estão associados com o risco de desenvolvimento da doença de Alzheimer.

Metodologia: Foram genotipados 197 doentes de Alzheimer (critérios NINCDS-ADRDA/CDR=1), 55 indivíduos com defeito cognitivo ligeiro (critérios de Petersen) e 126 controlos, para polimorfismos nos genes TNFA (-308 T/C, -238 A/G e -857 G/A), IL1B (3954 G/A e -511 C/T), IL6 (-174 G/C e -572 C/G) e IL12 (1188 C/A). Os génotipos IL1B -511 e IL12 1188 foram determinados por *polymerase chain reaction* (PCR) e subsequente digestão com enzimas de restrição e electroforese em gel de agarose. Os outros polimorfismos foram estudados usando ensaios de discriminação alélica por PCR em tempo real com química TaqMan[®].

Resultados: Não foram encontradas diferenças nas frequências genotípicas e alélicas entre os grupos em estudo. No entanto, foi encontrada uma associação estatisticamente significativa entre o polimorfismo localizado na posição -511 do gene IL1B e a idade de início da doença no grupo de doentes de Alzheimer com início tardio e sem história familiar. Nesta



associação, o genótipo relacionado com a heterozigotia produz uma diminuição de 4 anos na idade de início da doença.

Conclusão: Estes resultados sugerem que na população Portuguesa estes polimorfismos não têm qualquer influência

no risco de desenvolvimento de DA ou DCL, mas a heterozigotia no polimorfismo -511 do gene IL1B está associada com a diminuição da idade de início da DA.

Comunicação Especial à Assembleia Geral da SPN

Resultados de um inquérito aos membros da Sociedade Portuguesa de Neurologia sobre acções de formação com objectivos educacionais

Joaquim Ferreira, Sara Freitas, José Ferro

Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

E-mail: joaquimjferreira@net.sapo.pt

Introdução

Qualquer plano de acção delineado por um comité de educação de uma sociedade científica deve ser fundamentado num conhecimento básico sobre as necessidades e interesses dos seus membros. Tanto quanto é nosso conhecimento, não existe qualquer publicação sobre as preferências quanto a formatos e tópicos educacionais no domínio da neurologia.

Objectivo

Avaliar as preferências dos membros da SPN quanto ao formato e tópicos de acções de formação com objectivos educacionais.

Material e métodos

Inquérito proposto a todos os membros da SPN, preenchido de forma anónima, submetido no decurso do Fórum de Neurologia 2005 e enviados por e-mail a todos os sócios. O inquérito consistia num breve questionário para caracterizar os participantes quanto à idade, sexo, anos de prática clínica, tipo de actividade profissional, local de exercício profissional e número de acções de formação promovidas pela SPN em que haviam participado nos últimos 5 anos. Este inquérito incluía também duas questões relacionadas com o formato de acções de formação preferidas e temas de escolha para as mesmas acções de formação. Estas duas questões listavam um conjunto extenso de formatos e temas tendo os participantes de classificar de 1 a 5 a sua utilidade. A análise estatística dos resultados foi descritiva (média, mediana e análise de frequências).

Resultados

Responderam ao questionário 30 membros da SPN. Quanto à caracterização dos respondedores a este inquérito, 50% ti-

nham uma idade inferior a 40 anos, 50% tinham menos de 11 anos de prática clínica, 43,3% eram assistentes hospitalares, 40% internos de neurologia e 56,7% trabalhavam num hospital universitário. A mediana do número de acções de formação da SPN frequentadas nos últimos 5 anos foi de 2. A análise das opções que mereceram por parte dos participantes neste inquérito uma maior frequência de classificação de 4 ou 5 (maior utilidade), indicou por ordem de preferência: 1º workshops de carácter prático para aprendizagem de técnicas; 2º cursos com várias comunicações para abordar um tema em maior profundidade; 3º conferências com participação interactiva da audiência; 4º cursos de curta duração a decorrerem durante as reuniões da SPN; 5º apresentação de casos clínicos ou simulações. Os formatos considerados menos úteis foram: teleconferências audio, acções de formação baseadas na internet e actividades online na internet interactivas. Os tópicos preferidos para acções de formação foram: 1º demências; 2º doenças vasculares cerebrais; 3º neuroimagem; 4º doença de Alzheimer; 5º ataxias.

Conclusões

O pequeno número de respostas ao inquérito limita a sua representatividade, a qual poderá estar também enviesada pelo maior número de respostas de membros que trabalham em hospitais universitários (56,7%). Globalmente os resultados sugerem uma preferência por formatos educacionais que privilegiem os aspectos práticos e a interacção (workshops práticos, cursos, casos clínicos) em detrimento de acções que envolvam novas tecnologias (ex. suporte informático, internet). Os temas de preferência parecem significar um interesse em frequentar acções educacionais com aplicação imediata para a prática clínica (ex. demências, doenças vasculares cerebrais).

Sociedade Portuguesa de Cefaleias

RESUMOS DE ALGUMAS COMUNICAÇÕES ÀS REUNIÕES SEMESTRAIS DE 2005

A nevralgia do trigémio na esclerose múltipla

Joana Guimarães¹, Sílvia Pereira¹, Maria José Sá^{1,2}

1 - Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto; 2 - Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto.
E-mail: jguimraes9@hotmail.com

Introdução

A existência de síndromes dolorosas agudas em doentes com Esclerose Múltipla (EM) tem sido actualmente alvo de maior atenção. Destacamos em particular a Nevralgia do Trigémio (NT) que pode surgir como forma de apresentação, suscitando problemas de diagnóstico diferencial com NT idiopática. Por outro lado, pode haver na EM envolvimento clinicamente silencioso do nervo trigémio. Decidimos abordar a problemática da NT na EM, tendo por base 3 casos clínicos.

Casos clínicos

Descrevemos 3 doentes do sexo masculino, todos com forma surto-remissão de EM e NT.

Caso 1: doente de 37 anos, enviado em 2001 por Estomatologia com dor em fígada, paroxística, na região malar direita. A RM do neuroeixo mostrou focos desmielinizantes múltiplos, poupando a protuberância. O doente iniciou terapêutica com imunomodulador e carbamazepina, mostrando resposta favorável a ambas, com episódios raros de nevralgia do trigémio.

Caso 2: doente de 60 anos com diagnóstico de EM desde os 43 anos, com apresentação por quadro vertiginoso e hipacusia. Catorze anos após o início da doença, de evolução benigna, começa a apresentar episódios de dor paroxística da hemiface esquerda, localizada nos territórios das 2ª e 3ª divi-

sões do trigémio. A RM cerebral mostrou várias lesões de desmielinização, nomeadamente na protuberância à esquerda. A NT é actualmente o sintoma mais incapacitante, cedendo apenas parcialmente à terapêutica.

Caso 3: doente de 53 anos, com diagnóstico de EM desde os 36 anos, com último surto há 9 anos. Apresentando, como défices actuais, parésia do olhar conjugado para a direita e ataxia. Dois meses antes do último surto iniciou dor paroxística na hemiface direita localizada no território da 3ª divisão do trigémio. A RM cerebral mostrou várias lesões recentes na transição bulbo-protuberancial. Após introdução da terapêutica imunomoduladora, há estabilização do quadro neurológico, embora mantenha episódios frequentes de NT, apesar do tratamento com carbamazepina.

Conclusão

Estes casos clínicos realçam a importância do diagnóstico da NT em doentes com EM, quer como forma de apresentação, quer como sintoma adicional da doença. Tal como descrito na literatura, verificamos que as características da dor na NT são semelhantes às encontradas na forma idiopática; no entanto, alguns aspectos clínicos, a imagiologia e as estratégias terapêuticas podem assumir alguma especificidade nos doentes com EM.

A problemática do diagnóstico da cefaleia explosiva no Serviço de Urgência

Rita Simões¹, Elsa Parreira¹, Carla Conceição², Clara Ribeiro²

1 - Serviço de Neurologia; 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.
E-mail: rita_moiron_simões@hotmail.com

Introdução

A cefaleia explosiva (dor excruciante, de início súbito e intensidade máxima inaugural) ocorre caracteristicamente na hemorragia subaracnoideia (HSA) ou como forma de apresentação de aneurisma. Embora nem sempre constitua uma cefaleia secundária, o diagnóstico diferencial é impossível apenas com base na clínica, pelo que se exige realização de TC-CE e, se esta normal, punção lombar (PL). O desafio surge quando clínica, TC e PL são normais. Apresenta-se um caso ilustrativo desta problemática.

Caso Clínico

Trata-se de uma doente de 46 anos, caucasiana, tendo como único antecedente relevante a toma de contraceptivos orais, que recorre ao SU na sequência de dois episódios de cefaleia súbita, com intervalo de 5 dias. A cefaleia tinha localização occipital com irradiação holocraniana, era muito intensa, pulsátil, acompanhada de náuseas, vômitos e fotofobia e agravava com ortostatismo e manobras de Valsalva. Recorreu ao SU após o primeiro episódio, tendo-se constatado remissão com analgesia *i.v.* Regressou 5 dias depois por sintomatologia semelhante, mas que persistia apesar de analgesia. O exame neurológico era normal. A TC-CE mostrava calcificação

cortico-dural parietal esquerda. Fez PL que revelou pressão de abertura e exames citoquímico, citológico e microbiológico do LCR normais. Já durante o internamento, fez RM-CE que foi sugestiva de TVC do seio lateral esquerdo e mostrou ainda discreta HSA dos sulcos da convexidade direita, sem aneurismas ou malformações arterio-venosas. A angiografia confirmou a trombose venosa cerebral (TVC) do seio lateral esquerdo e revelou múltiplas estenoses, alternando com dilatações pós-estenóticas dos ramos corticais das artérias cerebrais anterior, média e posterior, bilateralmente. O estudo de factores pró-trombóticos, autoimunidade e serologia HIV e VZV foram negativos. Iniciou anticoagulação, que ainda mantém, com melhoria clínica. Repetiu RM-CE dois meses depois, que mostrou sinais de reperfusão parcial.

Conclusão

Trata-se de um caso raro de TVC acompanhado de HSA contralateral, com angiografia sugestiva de vasculite e cuja única manifestação foi cefaleia súbita. A cefaleia aguda, intensa e persistente com TC e PL normais, nem sempre é uma cefaleia benigna, justificando-se o recurso a meios de diagnóstico mais dispendiosos e invasivos. A cefaleia continua a ser um dos maiores dilemas etiológicos do neurologista no SU.

Cefaleia de abuso medicamentoso: quando o dinheiro não é problema!

Rui André, Carla Cecília Nunes, Maria Carmo Macário, Fernando Matias

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: ruiandre@gmail.com

Introdução

A cefaleia por abuso medicamentoso, descrita desde o século XVII, é um problema de saúde pública. Pode ser causa e/ou consequência da cefaleia crónica diária, tornando a medicação profiláctica ineficaz, perpetuando um ciclo vicioso e causando toxicidade sistémica (hepática e/ou renal). Nos Centros Especializados, constitui 5 a 10% dos pacientes e a sua incidência parece subestimada. É mais frequente no sexo feminino, a cefaleia primária mais comum é a Enxaqueca, e os ergotamínicos o grupo farmacológico mais incriminado.

Caso Clínico

Doente de 29 anos, sexo feminino, com história de cefaleia tipo tensão desde há cerca de 15 anos, medicada com benefício com paracetamol. Tinha antecedentes de Síndrome Depressiva com ideação suicida (2001) e Distúrbio de Ansiedade, estando medicada para ambas as patologias. Em Fevereiro de 2005, iniciou quadro de cefaleia crónica diária, frontoparietal, bilateral, tipo peso, com fonofobia marcada, ligeira fotofobia, sem náuseas ou vómitos. Nessa altura, por automedicação, inicia nimesulide, 400mg por dia. Em Julho deste ano, recorre ao Serviço de Urgência, por agravamento do quadro clínico,

tendo sido medicada com zolmitriptano para a crise. Desde então, inicia escalada de abuso do triptano e, durante dois meses, toma diariamente 15 mg desta substância (6 comprimidos de 2,5 mg). O alívio da sintomatologia só durava 3h após a toma da medicação (5 mg). Finalmente, em Setembro deste ano é enviada a consulta de Neurologia, sendo portadora de TAC-CE sem alterações. O exame neurológico era normal. Foi internada para suspensão do abuso, tendo-se utilizado temporariamente terapêutica endovenosa com dexametasona em dose decrescente, iniciando-se com 20 mg/dia, durante 8 dias. Antes da alta iniciou terapêutica profiláctica com topiramato, numa dose crescente de 25 mg, até 100 mg por dia. Assitiu-se à remissão das cefaleias e a doente mantém o tratamento preventivo e seguimento em consulta.

Conclusões

Destaca-se o abuso medicamentoso sucessivo de 2 substâncias, o enorme dispêndio monetário numa pessoa carenciada a indiciar enorme sofrimento e o facto do abuso ter passado despercebido numa vinda à urgência, pelo que sugerimos um alerta face ao desconhecimento ou desvalorização deste problema.

Cefaleia hípica: caso clínico e revisão bibliográfica

Ernestina Santos, Teresa Mendonça, José M Pereira Monteiro

Serviço de Neurologia, Hospital Geral Santo António
E-mail: ernestina.santos@gmail.com

Introdução

A cefaleia hípica é uma cefaleia episódica rara descrita pela primeira vez por Raskin em 1988. Desde então mais de 80 casos foram descritos com características semelhantes. Tipicamente surge acima dos 50 anos, em mais de metade do mês, é uma dor surda que acorda o doente durante a noite, durando mais de 15 minutos e sem quaisquer sintomas autonómicos, ao contrário da cefaleia em salva. Os estudos polissonográficos têm mostrado alguma associação com o sono REM. Caracteristicamente tem boa resposta ao lítio.

Caso Clínico

Mulher de 69 anos. Aos 58 anos iniciou episódios de cefaleias quase diários, com início na região nasal, por sensação de frio, ascendendo para a região frontal bilateral, em aperto, que a acordam pelas 3h. Levanta-se do leito e anda de um lado para o outro e desaparecem em cerca de 10-20 minutos. Volta para a cama, adormece e de manhã acorda bem. Sem náuseas ou vómitos e sem lacrimejo, olho vermelho ou congestão nasal. Não tem episódios diurnos.

O exame neurológico é normal. A Ressonância Magnética Crânio encefálica é normal e a angio-RM mostrou dolicoectasia da artéria basilar, sem outras alterações.

Foi medicada inicialmente com amitriptilina e diazepam, sem sucesso notou apenas; que a dor passou a surgir mais tardiamente, pelas 4-5h.

Pôs-se a hipótese de se tratar de cefaleia hípica e optou-se por iniciar verapamil, uma vez que tem também hipertensão arterial parcialmente controlada com losartan. Teve ótima resposta, tendo estes episódios desaparecido totalmente.

Discussão

A cefaleia hípica é uma cefaleia rara, ainda pouco reconhecida e provavelmente sub-diagnosticada. Neste caso, como em muitos outros descritos, houve alguma demora na referenciação à consulta e reconhecimento do quadro.

O tratamento profilático actualmente com melhor eficácia demonstrada é o lítio, contudo os seus efeitos laterais podem ser preocupantes, especialmente neste grupo etário. A eficácia do verapamil ainda é duvidosa, mas estão descritos alguns casos de sucesso e pode ser uma das opções terapêuticas.

Cefaleia na siderose superficial do sistema nervoso central: apresentação clínica involgar numa doença muito rara

Miguel Cordeiro¹, Egídio Machado¹, Paula Gouveia¹, Lúvia Sousa²

1 - Serviço de Imagiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2 - Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: mcordeiro@gmail.com

Introdução

A siderose superficial do SNC é uma doença involgar caracterizada por hemorragias subaracnoideias crónicas recorrentes com deposição de hemossiderina ao longo das leptomeninges, tecidos subpiais e subependimários, levando à morte neuronal nestas áreas. Clinicamente manifesta-se por hipoacusia neurosensorial bilateral progressiva (em 95% dos casos), ataxia (88%), sinais piramidais (76%) e mais raramente demência, incontinência urinária, anosmia e déficits sensoriais. Uma pesquisa na “medline” com os termos “superficial + siderosis + headache” originou apenas 5 artigos dos quais só 2 indicavam a cefaleia como sintoma desta doença.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 55 anos de idade, com enxaqueca sem aura desde os 25. Aos 28 anos sofre TCE occipital com perda da consciência durante cerca de 15 minutos, seguida de cefaleia prolongada.

Em 1995, recorre ao serviço de urgência do nosso hospital por cefaleias e vertigens de instalação aguda. Ao exame objetivo apresentava apenas discreto desequilíbrio da marcha e nistagmus horizontal bilateral. Na TAC-CE da urgência era recomendada a RMN-CE para se clarificar ectopia das amígdalas cerebelosas.

Esta mostrou hipossinal em T2 na superfície dos hemisférios cerebelosos e espinhal medula com predomínio direito, compatível com siderose superficial. A Angiografia Cerebral Digital foi normal. O audiograma não demonstrou surdez neurosensorial. O líquido (P.L.) mostrou aumento dos glóbulos vermelhos, ferro e ferritina. A doente foi internada várias vezes por crises prolongadas de cefaleias “migraine-like” que surgiam associadas a esforços físicos e durante as quais a PL mostrava GV aumentados. Em 1997 inicia tratamento com o trientine na dose de 2g/dia com benefício clínico significativo. Em 2002 tenta-se baixar a dose para 1,5g, o que resulta em agravamento das cefaleias. Retoma-se por isso o tratamento na dose inicial.

Conclusão

A cefaleia isolada é um sintoma que só muito raramente é associada à siderose superficial do SNC. No presente caso clínico este era o sintoma principal. Curiosamente, ao longo de 10 anos não se observaram outras manifestações clínicas da doença. Contudo, a doente melhorou da cefaleia com um quelante do ferro (trientine) agravando quando a dose do mesmo foi reduzida.

Cefaleia oftalmoplégica: quando a dúvida persiste

Rui André, Lúvia Sousa, Fernando Matias

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: ruiandre@gmail.com

Introdução

A cefaleia acompanhada de oftalmoplegia engloba no seu diagnóstico diferencial, além da Migraine Oftalmoplégica, patologia para-selar, do seio cavernoso retro-orbitário e da fossa média. Estas incluem: aneurismas da junção da artéria carótida interna com a comunicante posterior; sinusite esfenoidal aguda; mucocelo esfenoidal; causas inflamatórias, neoplásicas e infecciosas.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 71 anos, diabético tipo 2, foi observado na urgência por cefaleia frontal/peri-orbitária à direita, tipo peso, contínua, com 10 dias de evolução, sem melhoria com analgésicos e anti-inflamatórios. O exame neurológico revelou ligeira ptose palpebral ipsilateral, sem alterações pupilares, dos movimentos oculares, da fundoscopia ou outras alterações ao exame neurológico. A TAC-CE e a VS eram normais. Tentou-se nesta fase terapêutica com indometacina, sem resultado ao fim de uma semana. Observado nessa fase, foi possível comprovar um agravamento da ptose e aparecimento de oftalmoparésia, à custa dos movimentos de adução, supra e infraversão. Foi internado e efectuou RMN-CE e angio-RMN-CE, inconclusivas. O estudo hematológico e bioquímico, que incluiu marcadores tumorais, provas tiroideias, VDRL, SACE, anticorpos anti-nucleares,

ANCA e serologia de VIH foi negativo. Um ciclo de 10 dias de prednisolona, iniciando-se com 60 mg, resolveu praticamente a cefaleia. No entanto, ocorreu concomitantemente um agravamento da oftalmoparésia. Perante este facto, foi realizado EMG de fibra única, que mostrou uma resposta decremental, irregularmente reprodutível, no nervo facial direito. Foi tentado entretanto um ciclo de 5 dias de Imunoglobulina, 30g, com melhoria nítida da oftalmoparésia. A TAC torácica foi normal. Aguardamos resultado da serologia para *Borrelia* e pesquisa de anticorpos anti-receptor de acetilcolina.

Discussão

Tendo os exames de imagem excluído as causas estruturais, neoplásicas e o Síndrome de Tolosa-Hunt e os exames serológicos e bioquímicos excluído causas infecciosas e autoimunes. Resta-nos como hipótese mais plausível uma provável neuropatia diabética, dada a evolução temporal. Porém, o agravamento da oftalmoparésia coincidindo com a terapêutica corticóide sugeriu o diagnóstico de Miastenia Gravis, tendo o EMG corroborado essa hipótese. A melhoria final parece estar em relação com o ciclo de imunoglobulina, mas persiste a hipótese de uma provável neuropatia óptica diabética, que provavelmente se manterá mesmo após os resultados pendentes serem conhecidos.

Cefaleia tipo cluster atípica em doente com Oftalmoparésia Múltipla

Sérgio Castro, Pedro Abreu, M. José Rosas, J. Castro Neves, Celso Pontes

1 - Serviço de Neurologia, Hospital de S. João. 2 - Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. João.

E-mail: snacastro@sapo.pt

Introdução

A lista de diagnósticos diferenciais das oftalmoparésias dolorosas é vasta e variada. As cefaleias trigémino-autonómicas caracterizam-se pela associação com sinais cefálicos de disfunção autonómica e classificam-se segundo critérios da Sociedade Internacional das Cefaleias em Tipo Cluster, Hemicrania Paroxística e S.U.N.C.T. A ocorrência de parésias oculares externas associadas a uma cefaleia Tipo Cluster é a favor de uma lesão das estruturas intracavernosas. Os autores apresentam um caso em que a associação de uma cefaleia com oftalmoparésia múltipla bilateral dificultou o diagnóstico, apenas possível, por uma anamnese pormenorizada.

Caso Clínico

Homem de 49 anos de idade, etnia cigana, fumador, sem história prévia de cefaleias, recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital de S. João, em Março 2005, por quadro de cefaleias intensas periorbitárias à direita com irradiação malar, recorrência diária com predomínio nocturno, duração aproximada de 15 minutos e associada a injecção conjuntival, lacrimejo e Síndrome de Horner ipsilateral. O Síndrome de Horner apresentava apenas regressão parcial após a crise. A avaliação de fotografias antigas permitiu demonstrar a existência de ptose palpebral direita de longa data. Ao exame neurológico

apresentava ainda, na levoversão ocular, ausência de abdução e limitação parcial da adução e na dextroversão, limitação parcial da abdução e da adução que documentou ser de longa data, com restante exame normal. Durante o internamento apresentou vários episódios semelhantes aos anteriores, que aliviaram após administração de prednisolona, indometacina e oxigenoterapia. Do estudo complementar realizado, realça-se ecoDoppler carotídeo, vertebral e transcraniano e Angio-RM cerebral de alto campo magnético que foram normais. Após a alta, o doente manteve os episódios descritos, de intensidade e frequência menores, não apresentando um novo período de crises em salva ou um período completamente livre de sintomas.

Conclusão

Estamos perante um caso de associação, pouco comum, mas já documentada, entre uma cefaleia que parece cumprir os critérios da International Headache Society para Cefaleia tipo Cluster numa primeira salva, e uma oftalmoparésia múltipla. A oftalmoparésia associada às cefaleias levantou várias hipóteses de diagnóstico diferencial, no entanto, aquela alteração parece ser um epifenómeno estabelecido e que permanece após as crises dolorosas que poderia ter motivado atraso no diagnóstico e tratamento.

Cefaleia trigemino-autonómica: um desafio diagnóstico

Rui André, Fernando Matias, Lúvia Sousa

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

E-mail: ruiandre@gmail.com

Introdução

As Cefaleias Trigémino-Autonómicas (TACs) envolvem, além de cefaleia, a activação do sistema trigémino-vascular e do reflexo trigémino-parassimpático, traduzida por sintomatologia autonómica exuberante. Este quadro é mediado quer pelo V par craniano, quer por fibras parassimpáticas com origem no núcleo salivar superior, através de mediadores como o CGRP e o VIP. Há uma sobreposição clínica dos vários síndromos que envolvem esta entidade, não sendo sempre fácil um diagnóstico exacto, e muito menos uma terapêutica eficaz.

Caso Clínico

Doente de 35 anos, sexo masculino, com antecedentes de Enxaqueca sem Aura. Recorre ao Serviço de Urgência a 13/08/04 por episódios dolorosos descritos como "picadas e choques eléctricos" periorbitários inferiores, à direita, desencadeadas pelo contacto físico nessa área e na asa do nariz ipsilateral, pela mastigação e por movimentos palpebrais forçados, agravando com o vento e diferenças de temperatura (água fria). Durante as crises, não apresentava alterações de visão, prurido, ou eritema conjuntival, mas refere lacrimejo e rinorreia aquosa. As crises duram entre 2 a 45 minutos, em frequência variam entre 3 e 15 crises diárias, mais comuns no fim do dia e tendo o doente acordado duas vezes de noite ao

tocar com a face na almofada. Foi orientado para a consulta de cefaleias após dois meses de terapêutica ineficaz com amitriptilina e mexazolam. Efetuou TAC-CE, e RMN-CE que foram normais, mostrando apenas um pólipso no seio maxilar esquerdo. Perante a ineficácia da primeira terapêutica proposta (cerca de 45 dias), com aumento da frequência das crises, iniciou indometacina, 75 mg, p.o., até 3 i.d. associado a omeprazol, 20 mg, com benefício ligeiro e transitório. Adicionou-se gabapentina até à dose de 2400 mg diários, com melhoria do quadro clínico, tendo a máximo benefício sido obtido ao fim de 2 meses, pelo que foi suspensa a indometacina. As tentativas de descontinuar a gabapentina foram sempre seguidas de agravamento. Toma actualmente 1600 mg diários de gabapentina e mantém-se sem crises.

Conclusões

Estamos perante um caso clínico de uma cefaleia Trigémino-Autonómica atípica que não se enquadra em nenhuma das entidades da Classificação da IHS de 2004 e que apresenta sobreposição do quadro clínico de diversas entidades.

Cefaleias relacionadas com o exercício em idade pediátrica

Fátima Santos, Inês Carrilho

Consulta de Cefaleias/Serviço de Neuropediatria, Hospital Maria Pia, Porto.

E-mail: neurop@hmariapia.min-saude.pt

Introdução

A Cefaleia Primária do Exercício tem critérios diagnósticos definidos para o adulto (IHS-4.3), o mesmo não acontecendo na criança. É uma cefaleia desencadeada por um exercício físico prolongado, como levantar pesos, dançar, correr ou jogar futebol e sobretudo quando é praticado num ambiente quente ou em locais de grande altitude. Estudos recentes apontam para uma prevalência de 12,3%, na idade adulta.

Casos Clínicos

Das 221 crianças da Consulta de Cefaleias, 4 foram referenciadas por cefaleias relacionadas com o exercício. **Caso 1:** Sexo feminino, 15 anos. Mãe com enxaqueca. Desde os 9 anos com cefaleias holocranianas, pulsáteis, início súbito, desencadeadas pela corrida e cedendo espontaneamente em 5 minutos. Aos 12 anos 2 episódios de enxaqueca. Exame neurológico normal. A TAC cerebral com contraste foi normal. **Caso 2:** Sexo masculino, 5 anos. Mãe com enxaqueca. Desde os 18 meses referência a episódios de cefaleias intensas “quando corre muito” resolvem com o repouso, em 10 minutos. Sem outros sintomas associados. Aos 4 anos episódios de cefaleias frontais, diárias, sempre associadas ao exercício. Sem queixas des-

de há 1 ano. Exame neurológico normal. AngioRMN cerebral normal. **Caso 3:** Sexo masculino, 10 anos. Mãe com enxaqueca e tio materno com cefaleias com o exercício. Desde os 2 anos com episódios de cefaleias frontais “só quando corre e anda ao sol”, por vezes com náuseas ou vômitos, com periodicidade quinzenal. Os episódios cediam com o repouso ou paracetamol. Exame neurológico normal. AngioRMN cerebral normal. **Caso 4:** Sexo masculino, 11 anos com cefaleias de tensão e recentemente referência a cefaleias frontais, pulsáteis, após a aula de ginástica ou do jogo de futebol que cedem com o repouso em 10 minutos. Exame neurológico normal.

Conclusões

Tal como noutros tipos de cefaleias, a classificação na criança, não é fácil e terá que ser adaptada.

A história familiar de enxaqueca frequente (75%), e a presença nalguns casos de episódios de enxaqueca, leva-nos a questionar, qual a relação entre estes tipos de cefaleia.

Esta entidade poderá estar sub-diagnosticada, dado o alívio rápido com o repouso, e a não interferência substancial na sua vida diária.

Colite isquémica associada a zolmitriptano

Cláudia Bacanhim¹, Ana Paris¹, Lúvia Sousa¹

1 - Serviço de Neurologia, 2 - Serviço de Gastroenterologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

Email:claudiabacanhim@clix.pt

Introdução

Os triptanos são fármacos eficazes na terapêutica da crise de enxaqueca. Apesar do seu mecanismo de acção com vasoconstrição selectiva da circulação intracraniana, mediada por receptores 5-HT centrais, há relatos de respostas vasopressoras periféricas devidas ao seu uso. Assim há casos publicados de colite isquémica associados ao uso de sumatriptano e naratriptano.

Caso clínico

Doente do sexo feminino de 57 anos, com enxaqueca sem aura desde a adolescência, com aumento da frequência das crises de enxaqueca nos últimos 10 anos. Associadamente, cefaleias tipo tensão episódicas. Várias terapêuticas profilácticas da enxaqueca no passado. História de abuso de ergotamínicos, suspensos há mais de 5 anos. Sem terapêutica profiláctica desde há pelo menos 1 ano, medicada apenas com alprazolam e zolmitriptano em SOS na crise de enxaqueca. Frequência de 1 crise por semana, com duração média de 2 dias. Consumo de zolmitriptano em excesso: no mês prévio ao internamento,

ingestão de pelo menos 18 comprimidos de 2.5mg, (por vezes 6 comprimidos de 2.5mg num dia). Sem antecedentes de tabagismo, hipertensão arterial, diabetes mellitus ou doença coronária. Em Fevereiro de 2005, quadro súbito de dor abdominal difusa e hematoquezias. Sem náuseas, vômitos ou febre. Sem toma de antibióticos recente. Internamento no Serviço de Gastroenterologia, como o diagnóstico de colite isquémica, por colonoscopia com biópsia. Houve resolução do quadro gastrointestinal após 7 dias. Medicada actualmente com divalproato de sódio 500 mg/dia como profilaxia e com metazolol na crise de enxaqueca, com bons resultados, mantendo uma crise de enxaqueca por mes.

Conclusão

A colite isquémica, autolimitada, segmentar, observada nesta doente pode ser atribuída ao uso de zolmitriptano em altas doses. Pensamos ser este o primeiro caso documentando uma associação entre a administração de zolmitriptano e colite isquémica.

Efeitos neuropsiquiátricos da lidocaína - exemplos no tratamento de cefaleias

Raquel Gil-Gouveia, Peter J. Goadsby

Headache Group – Institute of Neurology, The National Hospital of Neurology and Neurosurgery, Queen Square, London.

E-mail: rgilgouveia@gmail.com

Introdução

A lidocaína endovenosa é utilizada no tratamento de cefaleias refractárias desde 1984, nomeadamente na enxaqueca, cefaleia em salvas, “cefaleia crónica diária” e abuso medicamentoso. Recentemente adquiriu particular utilidade no tratamento da cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (“SUNCT”).

Objectivos

Estudar a toxicidade neuropsiquiátrica da lidocaína endovenosa.

Métodos

Revisão sistemática dos doentes de cefaleias tratados com lidocaína endovenosa no National Hospital of Neurology and Neurosurgery, de Janeiro 2002 a Maio 2004. Revisão da literatura, procurando efeitos neuropsiquiátricos em séries de doentes adultos tratados com lidocaína endovenosa, por qualquer indicação.

Resultados

Estudamos 20 doentes (12 mulheres), com os diagnósticos de SUNCT (11 casos) e enxaqueca (4), entre outros. Todos apresentavam cefaleias diárias refractárias à terapêutica e comorbilidade importante. Todos os doentes manifestaram efei-

tos adversos, sendo mais frequentes os neuropsiquiátricos (75%) e cardiológicos (50%). Em 5 casos ocorreram alterações psiquiátricas isoladas, sem sintomas neurológicos – depressão (2) e psicose aguda (3). Nas séries publicadas, a frequência de efeitos adversos reportada varia entre 0 e 100%, sendo os neuropsiquiátricos entre 1.8 e 100%. Os efeitos neuropsiquiátricos de toxicidade da lidocaína são semelhantes na maioria dos doentes, sendo independentes da idade, da patologia de base, das terapêuticas em curso e dose de lidocaína. O quadro clínico é estereotipado e progressivo (tonturas, sonolência/agitação, desorientação/confusão; seguido de parestesias, disartria, diplopia, tremor, psicose e eventualmente convulsões e coma). Existem várias descrições de casos com quadros psiquiátricos isolados (euforia, ansiedade catastrófica, alucinações visuais, psicose aguda, ideação paranóide, delírio persecutório, sensação morte iminente, depressão).

Conclusão

A toxicidade neuropsiquiátrica da lidocaína tem uma apresentação clínica característica e estereotipada que não é frequentemente reconhecida nas séries de cefaleias. Este fármaco tem tido cada vez maior utilização em cefaleias refractárias, pelo que médicos e doentes devem estar alertados para a eventualidade de ocorrência destes efeitos adversos.

Aura persistente sem cefaleia e lesões da substância branca

Rui Maltez Guerreiro, Miguel Rodrigues, José Pinto Marques

Serviço de Neurologia, Hospital de S. Bernardo, Setúbal.

Introdução

Os casos de aura persistente sem enfarte são raros na literatura, pelo que só a segunda classificação International Headache Society (IHS) incluiu critérios de diagnósticos desta entidade. Os autores descrevem um caso, com considerações diagnósticas e terapêuticas

Caso clínico

Sexo masculino, 26 anos, com cefaleias cumprindo critérios de enxaqueca com aura visual típica (IHS 1.2.1) desde os 12 anos, sem história familiar de enxaqueca. A 17/8/2005 inicia turvação dos hemicampos visuais esquerdos e escotomas cintilantes, semelhantes às auras habituais, sem cefaleia, incapacitantes para actividade profissional. Após 3 dias sem remissão sintomática, recorre a Oftalmologia que refere observação oftalmológica normal. Mantém queixas e ao 6º dia recorre a um serviço de urgência, sendo observado por Neurologia. O TAC encefálico foi normal e foi prescrito clorpromazina. Tem alta mantendo sintomas, e ao 15º dia recorre a uma consulta de Neurologia. É-lhe prescrito cinarizina 25 mg/dia e valproato de sódio 200 mg 2 x dia. Pela persistência dos sintomas recorre a outra consulta de Neurologia ao 17º dia de evolução dos

sintomas, sendo por nós observado. O exame neurológico era normal, excepto os sintomas descritos. Foi aumentada a dose de valproato de sódio para 500 mg 3 x dia, com remissão quase completa dos sintomas. O electroencefalograma foi normal. A RMN encefálica mostrou lesões da substância branca, sem edema, sem tradução na difusão. As rotinas analíticas mostraram alterações inespecíficas, tendo anticorpos anti-fosfolípidos e anticoagulante lúpico negativos. O exame citoquímico do liquor foi normal, aguardando resultado de focagem isoeléctrica de imunoglobulinas do soro e liquor. O doente tentou suspender a terapêutica duas vezes, sem sucesso. Na terceira tentativa (37º dia) verificou-se resolução dos sintomas.

Conclusões

O divalproato é referido como eficaz em dois outros casos na literatura, ainda que haja também referência a insucesso terapêutico em 7 doentes. Este caso corrobora a eficácia do valproato nesta entidade. A presença de lesões da substância branca não está descrita nestes doentes e coloca questões relevantes de diagnóstico diferencial, nomeadamente CADASIL, MELAS, vasculites, doença desmielinizante coincidente ou alterações inespecíficas, mais prevalentes na enxaqueca com aura.

A Cefaleia com defeitos neurológicos transitórios e pleocitose é de origem viral?

Élia Baeta, Cláudia Guarda, Luís Bigotte

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

Introdução

O síndrome de cefaleias e défices neurológicos transitórios com linfocitose do líquido (HaNDL) inclui como critérios de diagnóstico episódios de cefaleia reversível, acompanhados de défices neurológicos transitórios podendo ser estabelecida uma concomitância com pleocitose do líquido. A sintomatologia deve reaparecer num período de 3 meses. É classificada como cefaleia secundária (7.8 CIC), mas a etiologia é discutível e praticamente desconhecida.

Caso clínico

Apresentamos um doente de 24 anos, internado por episódios recorrentes de cefaleia generalizada, de grande intensidade, que surgia acompanhada de alterações da sensibilidade, linguagem, visão e motilidade. Cada surto instalava-se progressivamente, tinha a duração de horas e regredia por completo. Os exames complementares revelaram pleocitose no líquido, ausência de alterações na ressonância magnética

cranioencefálica, diminuição transitória do fluxo cerebral no SPECT (realizado durante o período sintomático) e FIRDA no EEG. Após vários episódios com sintomatologia estereotipada, e entrecurtadas por vários dias livres, o doente ficou assintomático, mantendo-se assim ao fim de um ano de evolução. Posteriormente soube-se que a serologia era positiva para CMV e HSV1 (Ig M positivo em 2 punções lombares).

Conclusões

Este doente teve provavelmente meningoencefalite a CMV ou a HSV1 com sintomatologia que preenche os critérios de HaNDL. Na literatura existe apenas um caso em que a serologia também foi positiva para CMV. Este caso parece confirmar a hipótese etiológica viral mas em que a pleocitose não é desencadeada por uma resposta imunológica mas por reacção inflamatória secundária à presença do vírus. Este aspecto levanta questões de diagnóstico, terapêuticas, fisiopatológicas e prognósticas.

Hemicraniana e hemiplegia reversíveis associadas a estenoses arteriais intracranianas

Ernestina Santos, Assunção Tuna, Carlos Correia, José Barros

Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto.

E-mail: josebarros.neuro@hgsa.min-saude.pt

Introdução

As cefaleias hemicranianas associadas a défices motores transitórios, sem história prévia (pessoal ou familiar), obrigam à exclusão de patologia estrutural, designadamente de etiologia vascular.

Caso clínico

Um militar, de 42 anos, foi admitido no Serviço de Urgência por um episódio neurológico de instalação aguda. Acordou com hemicrania direita, muito intensa, progressiva, pulsátil, agravada pelo esforço físico de rotina e movimentos cefálicos. Teve náuseas, fono e fotofobia. Na viagem para o hospital, associou-se hemiplegia esquerda, de predomínio braquiofacial, com 60 minutos de duração, sendo gradual na instalação e na resolução. Não identificou outros sintomas focais. Não tinha factores de risco vascular. Não usava medicamentos, designadamente vasoconstritores. Não tinha familiares directos com história de enxaqueca, doença vascular cerebral ou epilepsia. O exame neurológico, depois do episódio, foi normal. As imagens de ressonância magnética não mostraram alterações do parênquima encefálico; o complemento angiográfico mostrou irregularidades de calibre das artérias cerebrais médias. O doppler transcraniano mostrou aumento das velocidades sistodiastólicas nos segmentos M1 e M2 da artéria cere-

bral média esquerda. A angiografia mostrou estenoses cranianas múltiplas, designadamente estreitamento concêntrico do segmento M1 da artéria cerebral média esquerda e estreitamento do segmento M2 contralateral. O líquido apresentava 0,70 g/l de proteínas e glicose normal, sem células ou bandas oligoclonais. Os exames laboratoriais foram normais ou negativos (serologias, imunologia, lípidos). Foi medicado com clopidogrel. Dois anos depois, assintomático, mantém as estenoses.

Conclusão

O quadro sugeriu um episódio inaugural de uma enxaqueca com aura hemipléica. Alguns dados semiológicos, no seu conjunto, levantaram reservas (idade; cefaleia a preceder a hemiplegia; ausência de outros sintomas focais; duração da aura). Encontradas as estenoses intracranianas, que permanecem sem etiologia, estabelecemos o diagnóstico de trabalho de AIT único (provavelmente em território profundo da artéria cerebral média direita). Não é fácil explicar a coexistência da hemicrania. Embora a prevalência de cefaleias associadas seja elevada em vários estudos, a predilecção costuma ser pelos AIT's corticais ou de circulação posterior. Admite-se que mecanismos reflexos poderão despoletar a cefaleia independentemente do território vascular comprometido.

Princípios editoriais e normas de publicação

Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Princípios gerais

- Publicação científica da Sociedade Portuguesa de Neurologia;
- Neurologia Clínica, como área principal;
- Especialidades afins e Neurociências, como interesses adicionais;
- Trabalhos transversais, integradores ou promotores da unidade da Neurologia, como vocação especial;
- Abertura e acessibilidade;
- Garantia de qualidade científica;
- Critérios de publicação de natureza científica e editorial;
- Aplicação sistemática das Normas de Vancouver;
- Organização formal em: Editorial, Artigos Originais, Casos Clínicos, Revisões, Cartas.
- Periodicidade livre;
- Edição electrónica na página www.spneurologia.org;
- Edição em papel, e pontualmente, por outros meios (CD, outros);
- Possibilidade de patrocínios institucionais ou comerciais;
- Garantia de independência científica e editorial.

Normas de candidatura

1. Os trabalhos candidatos a publicação deverão ser inéditos, e não deverão ser enviados para outras publicações.
2. Deverão ser remetidos por correio electrónico, em documentos anexos (*attached files*) Microsoft Word™, em qualquer versão actual, gravados como .rtf ou .html, com letra arial de tamanho 12, e parágrafos simples. Deverá ser usado um documento por cada secção do trabalho.
3. Deverão ser evitados símbolos, sublinhados, palavras em maiúsculas, bolds, itálicos, notas de topo ou de rodapé, e artifícios formais não justificáveis.
4. As páginas não deverão ser numeradas.
5. Deverão ser redigidos preferencialmente em português ou em inglês. Poderão, excepcionalmente, aceitar-se trabalhos em francês ou espanhol.
6. Da primeira página constarão: título do trabalho, nome próprio, apelido, departamento ou serviço, instituição, profissão, cargo e endereço de todos os autores; telefone directo e endereço de correio electrónico do primeiro autor;
7. A segunda página incluirá: o título do trabalho, o nome dos autores, o resumo, as palavras-chave e o título de cabeçalho; a morada institucional e o endereço de correio electrónico a editar no artigo.
8. A terceira página será a versão em inglês da segunda página, se o artigo foi redigido em português (e vice-versa). Se o artigo for redigido em francês ou espanhol, a terceira e quarta página serão versões em português e Inglês, respectivamente.
9. As restantes folhas incluirão as diferentes secções do trabalho. Os trabalhos originais incluirão as seguintes secções: introdução / objectivos, metodologia, resultados, discussão / conclusões e bibliografia. Os casos clínicos serão estruturados em introdução, caso clínico, discussão e bibliografia. As revisões incluirão, pelo menos, introdução, desenvolvimento, conclusões e bibliografia. Cada secção será iniciada em documento novo. Os editoriais e as cartas estarão isentos de organização em secções. No texto das secções, a identificação institucional será evitada, podendo ser acrescentada, se imprescindível, no fim do processo de avaliação

e antes da edição do artigo.

10. As tabelas e figuras deverão ser enviadas em documento adicional Microsoft Word™, uma por página, precedidas por uma página que inclua as notas correspondentes. As figuras serão enviadas em GIF ou JPEG.
11. Os agradecimentos ou menções particulares constarão em página própria.
12. Os compromissos particulares ou institucionais (patrocínios, financiamentos, bolsas, prémios) serão expressos obrigatoriamente em página adicional.

Regras para elaboração do trabalho

1. Título

Será informativo, sem iniciais ou siglas, não excedendo vinte palavras.

2. Autores e instituições

A autoria exige, cumulativamente, contribuições substanciais para:

- a) concepção e estrutura do trabalho ou análise e interpretação de dados;
- b) redacção ou revisão crítica de uma parte importante do seu conteúdo intelectual;
- c) responsabilidade pela versão final.

Membros do grupo de trabalho (coordenadores, directores, técnicos, consultores), que não cumpram os critérios internacionais de autoria, poderão ser listados em "agradecimentos".

A inclusão do nome das instituições é da responsabilidade dos autores.

3. Resumo

O resumo tem um limite máximo de 300 palavras. Não deve incluir abreviaturas. Deve apresentar-se estruturado.

Originais: Introdução, Objectivos, Metodologia, Resultados e Conclusões.

Revisões: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões. Casos clínicos: Introdução, Caso Clínico e Conclusões.

4. Palavras-chave

Devem ser incluídas até seis palavras-chave, na língua original do artigo e em inglês, preferencialmente previstas na lista do Medical Subject Heading List of the Index Medicus.

5. Cabeçalho

Versão reduzida do título, que identifica o artigo no topo das páginas.

6. Introdução / Objectivos

Exposição, completa e sucinta, do estado actual do conhecimento sobre o tema do artigo. Expressão clara das motivações e objectivos que levaram ao planeamento do trabalho.

7. Metodologia

Descrever os critérios de selecção do material do estudo e o desenho do mesmo. Usar unidades internacionais. Os métodos estatísticos devem ser assinalados.

8. Resultados

Devem ser escritos os dados relevantes. Os dados constantes de tabelas ou figuras não devem, em princípio, ser repetidos no texto. As tabelas devem ser nomeadas em numeração romana (p. ex.: Tabela IV), por ordem de aparecimento no texto. As figuras



devem ser nomeadas em numeração árabe (p. ex.: Fig. 4.), pela ordem de aparecimento no texto. A responsabilidade de protecção dos direitos de figuras previamente publicadas é da responsabilidade dos autores. A publicação de fotografias de pessoas exige a completa dissimulação da sua identidade ou uma folha assinada de consentimento informado.

9. Discussão

Não voltar a apresentar resultados, evitando redundâncias. Não mencionar dados que não foram apresentados nos resultados. Dar relevo aos aspectos novos, reflectir sobre as limitações e justificar os erros ou omissões. Relacionar os resultados com outros estudos relevantes. As conclusões devem basear-se apenas nos resultados. Podem fazer-se recomendações.

10. Bibliografia

As referências bibliográficas devem ser identificadas no texto através de numeração árabe, entre parêntesis, ao nível da linha. Devem ser numeradas segundo a ordem de aparecimento no texto. A referência deve incluir o apelido e inicial de todos os autores; se o artigo tiver mais de seis autores, devem ser referidos apenas os três primeiros, seguindo-se a expressão et al. Os nomes dos autores devem ser seguidos por título do artigo, abreviatura da revista segundo as recomendações do List of Journals Indexed in Index Medicus, ano de edição, volume, primeira e última página. As referências a livros devem incluir o título do livro, seguido do local de publicação, editor, ano, e páginas relevantes. Se alguma referência se encontrar pendente de publicação deverá descrever-se como "in press". A referência a comunicações pessoais não é aceitável.

11. Dúvidas ou casos omissos

Serão resolvidos de acordo com as Normas de Vancouver (JAMA 1997; 277:927-934).

Processo de Avaliação e Edição

1. A Comissão Editorial notificará o primeiro autor, imediatamente após a recepção do trabalho;
2. A Comissão Editorial poderá devolver imediatamente o trabalho aos autores para correcções formais, de acordo com as normas de publicação;
3. Após recepção definitiva, o trabalho será enviado pela Direcção da Sinapse a um número variável de revisores, sendo um membro da Comissão Científica e outro perito reconhecido no tema principal do trabalho. Os revisores não terão ligações às instituições constantes do trabalho, nem serão informados dos nomes e instituições dos autores;
4. Os autores terão acesso aos pareceres anónimos dos revisores;
5. Os autores terão vinte dias úteis para alterar o artigo e/ou contestar as revisões;
6. As respostas serão analisadas por cada um dos revisores, que irão redigir os pareceres finais;
7. A Direcção da Sinapse assumirá a aceitação ou rejeição do trabalho para publicação, após análise e interpretação final de todos os documentos;
8. Os autores terão acesso aos conjunto dos documentos, em caso de rejeição do trabalho, mantendo-se oculta a identidade dos revisores.
9. Os trabalhos aceites serão publicados na edição seguinte da Sinapse, após assinatura de uma norma de responsabilidade por todos os autores. Por critérios editoriais, a Direcção da Sinapse poderá acordar com os autores o adiamento da publicação.

Correspondência

Sinapse
Comissão Editorial
Sociedade Portuguesa de Neurologia
Rua D. Manuel II, 33, sala 41, 4050-345 Porto
Tel / Fax: 351-22-6001553
E-mail: spn.edi@spneurologia.org

Índice por autores

Autor	Artigos	Autor	Artigos
AJ Gonçalves Ferreira	CB42	Cláudia Sousa	P21
Alberto Leal	CB17	Conceição Bento	CB18, CB45
Alexandra Dürr	CO2	Constança Jordão	CB17, CB07, CB47, CB44
Alexandre Castro-Caldas	CO4, P16	Cristina Costa	CB39
Alexis Brice	CO2	Cristina Januário	CB24, CO5, P26, P30
Alfredo Martins	P02	Cristina Sampaio	CB22
Alfredo Sá	CB33	Cristina Santos	CB30
Álvaro Machado	CB04, CB44, P12, P20	Daniel Dias	CB14
Amélia N Pinto	P04	Daniela Seixas	P21
Amílcar Falcão	CB25	David Patinha	CB39
Ana Azevedo	P03, CB41	Dean Wingerchuk	P23
Ana Herrero	P05, CB46	Delfim Lopes	P31
Ana I Dias	CB17	Deolinda Lima	P21
Ana Isabel Silva	P24	Dílio Alves	CB32
Ana Loureiro	CB25	Duarte Salgado	P03, CB41
Ana Moreira	CB21	Egídio Machado	CB45
Ana Noronha	CB22	Ekaterina Rogaeva	CB33
Ana Paula Barbosa	CB51	Elisa Serradeiro	CB02
Ana Paula Dias	CB08	Elisabete Pinelo	P17
Ana Rita Peralta	CB35, CB42	Elsa Azevedo	CB53, P28
Ana Sofia Morgadinho	CB23, CB24, CO5, P26, P30	Elsa Parreira	P05
Ana Torres	P13	Ernestina Reis	CB40
Anabela Matos	CB18, CB37, CB38, P18	Ernestina Santos	P27, CB40
Andrew Singleton	P26	Esmeralda Lourenço	CB09
Ângela Silva	CB44	Eulália Calado	CB21
Aníbal Ferreira	CB49	Fátima Almeida	CB05, P24
António Guimarães	CB36, CB44	Fátima Rio	P10
António Mestre	P10	Fernanda Simões-Ribeiro	P22
Argemiro Geraldo	CB37, CB38, P13, P18	Fernando Gomes	CB45
Ariana Afonso	CB51	Fernando Guimarães	P17
Assunção Tuna	P27, CB52	Fernando Matias	CB16
Augusto Goulão	CB46	Fernando Mota Garcia	CB11
B. Sampaio	P29	Fernando Silveira	CB15
Beatriz Dias	CO9	Filipa Falcão	CB43
Beatriz Santiago	P25	Francisco Esteves	CB08, CB10, CB27, P17
Bernardes M.	P28	Francisco Sales	CB18, CB45
Bernardo Correa	CO3	Gabriela Leal	CB28
Braydon L. Burgess	CO1	Gavin H. Tansley	CO1
Bruno Moreira	CB52	Georgina Sousa	P22
Cândida Barroso	CB35, CB42, P09	Giovanni Stevanin	CO2
Carla Conceição	P05	Góis Horácio	CO7
Carla Ferreira	CB04, P12, P20, P29	Graça Ramos	P31
Carla Firmo	CB42	Helena Silva	CB51
Carlos Morgado	CO6	Hermínio Tão	P13
Carlos Veira	P08	Hipólito Reis	CB40
Carmen Cabezas	P08	Hugo Morais	CB12, CB32, P14, P15
Carolina Garrett	CB53	Ilda Costa	CB41
Caroline Paternotte	CO2	Ilda Matos	CO8
Castro Neves	CB15	Inês Carreiro	P10
Catarina Chester	CB27	Inês Rodrigues	CB28
Catarina Oliveira	CB23, CB33, CO5, P25, P26	Isabel Almeida	CB14
César Veringer	CB06	Isabel Conceição	CB34, P09
Cheryl L. Wellington	CO1	Isabel Pavão Martins	CB29, CB30, CB31, CO9, CO10
Clara Loureiro	CB31, CO9	Isabel Pires	P22
Cláudia Bacanhim	CB45	Isabel Santana	CB33, P10, P13, P25



Autor	Artigos	Autor	Artigos
J A Esperança Pina	CO7, CB49	Lurdes Gonçalves	CB08, P17
J M Ferro	CB49, CO6, CO7	Lurdes Rodrigues	CB44
Jaime Rocha	CB09, P12	Lyndon Wright	CB25
Jamilé Hazan	CO2	Madalena Pinto	P02
Jean Francois Blain	CO1	Mamede de Carvalho	CB34, P07, P09
Jean-François Prud'homme	CO2	Manuel Correia	CO8, P02, CB52
Jennifer Y. Chan	CO1	Manuel Manita	CB21
Joana Guimarães	CB15, P21, P22, P23, CB53	Manuel Melo-Pires	P02, CB36, CB40, CB44
Joana Maia	CB19, CB25	Manuel Ribeiro,	CB09
João-José Cerqueira	CB09, P29	Manuel Vaz da Silva	CB25
João Coimbra	P01	Manuela Guerreiro	CB27, CB26
João Correia de Sá	CB07	Maria Carmo Macário	P30
João de Sá	P07	Maria Carolina Silva	CO8
João Fernandes	CB04, P24	Maria da Graça Morais	CO7
João Guimarães	CO3	Maria da Luz Quintal	CB41
João Lemos	P10	Maria Edite Rio	CB11, P21
João Nunes	P03	Maria Emília Santos	CB28
João Paulo Gabriel	CB02, CB08, CB10, P17	Maria Helena Ribeiro	P25, P26
João Paulo Oliveira	CB53	Maria João Aleixo	CB03
João Soares-Fernandes	CB09, P11, P12	Maria João Saraiva	P09
João-José Cerqueira,	CB09, P29	Maria José Ferreira	CB39, CB36
Joaquim Ferreira	CO4, CB22, P16, P19	Maria José Jordão	CB05, P24, CB51
Joaquim Pinheiro	CB12, P15	Maria José Rosas	CB11, CB15
John Hardy	CB33, P25, P26	Maria José Sá	CB13, P21, P23
Jorge Reis	CB13	Maria Rita Dionísio	P03
José Artur Paiva	CB11	Mariana Ferreira	CB15
José Augusto Mendes-Ribeiro	P22	Marina Couto	CB01, CB34, P07
José Brás	CB33	Marina Magalhães	CB14, CB20, CB44
José Campillo	CB46	Mário Forjaz Secca	CB47
José Cortez	CB49	Mário Miguel Rosa	CB01, CB22
José Figueiredo	CB04, CB05	Mário Rui Silva	CB02, CB08, CB10, P17, CO8
José Leal Loureiro	CO2	Mário Veloso	CB48
José M Ferro	CO6	Marta Maia Safronova	P14
José Maria Bravo Marques	P03, CB41	Martin Lauterbach	CO10
José Miguel Brás	CB23, CO5, P25, P26	Martinha Chorão	CB06
José P Vieira	CB17	Michael R. Hayden	CO1
José Pimentel	CB07, CB42	Miguel Coelho	CB35, CB22
José Pinto Marques	P31	Miguel Cordeiro	CB16
José Vale	CB06, CB48	Miguel Gago	CB15, P28
Judes Poirier	CO1	Miguel Rodrigues	P31
Júlio Oliveira	CB20	Miguel Viana-Baptista	CO7, CB47, CB48, CB49
Kathryn E. Naus	CO1	Miguel Xavier	CO3
Laura Vilarinho	CB15, CB20	Naide Ferreira	CO7
Leonor Correia Guedes	CB22	Nadine Ferreira	P01
Leonor Prates	CB39	Nelson Barros	CB02, CB08, CB10, P17
Licínio Félix	CB51	Nuno Canas	CB06, CB48
Lígia Castro	CB15	Nuno Vila-Chã	CB20, CB52
Liliana Gouveia	CB43	Olga Ribeiro	CB49
Lívia Sousa	CB16	Olinda Rebelo	CB37, P13
Lucía Galán	CB36, P08	Pamela F. Parkinson	CO1
Luís Almeida	CB19, CB25	Patrícia Canhão	CO6
Luís Andrade	P08	Patrícia Pinto	P28
Luís Cunha	P25, P26	Patrício Soares da Silva	CB19, CB25
Luís F. Maia	CO1	Paula Bastos Lima	P10
Luís Maia	CB20, P02	Paula Coutinho	P08, CO2
Luís Negrão	CB37, CB38, P18	Paula Pereira	CB41, P08
Luís Santos	P06, CB39	Paula Ribeiro	CB10, P17
Luísa Albuquerque	CB43	Paulo Bugalho	CO3, CB47, CB50
Luísa Alves	P06, CB50	Paulo Fontoura	P31
Luísa Biscoito	P04	Paulo Subtil,	CB02
Luísa Farrajota	CB26	Pedro Abreu	CB11, CB13, P28
Luísa Lobato	CB40	Pedro Beleza	CB05, CB09, P24, CB51



Autor	Artigos
Pedro Carneiro	CB12, CB32, P14, P15
Pedro Pereira	CB35, P09, CB42
Pedro Vilela	CB03, CB46
Piedade Amaro	P08
Presa Ramos	P17
Ricardo Ginestal	P05
Ricardo Maré	CB09, P11, P29
Rita Almeida Freire	P19
Rita Canas	CB31
Rita Guerreiro	CB23, CB33, CO5, P25, P26
Rita Peralta	CB35
Rita Simões	CB39, P04, P05, CB46
Rita Sousa	CO6
Rosália Fonseca	CB53
Rosário Santos	CB37
Rui André	CB16, P13, P30
Rui Carneiro	CB20
Rui Chorão	CB10, P17
Rui Guerreiro	P31
Rui Magalhães	CO8
Rui Silva	CB12
Rute Garcia	P14
Sara Freitas	CB22
Sean A. McIsaac	CO1
Sérgio Castro	CB11, P28
Sérgio Silva	P08
Sílvia Marreneca	CB29
Sílvia Pereira	CB13
Silvina Barbosa	CB11
Sofia Calado	CB48
Sofia Duarte	CB03
Sofia Reimão	CB43
Stirling Carpernter	CB15
Susana Ferreira	CB53
Susana Pereira	CB12, CB32, P14, P15
Susana Rodrigues	CO9
Tânia Pinto Roçadas	CO10
Teresa Coelho	CB40
Teresa Mendonça	P02, P27, CB40
Teresa Pinho e Melo	CB43
Teresinha Evangelista	CB35, CB39, P09
Tiago Mestre	CB07
Tiago Reis Marques	CB24
Vasco Galhardo	P21
Veronica Hirsch-Reinshagen	CO1
Vicenzo Bonifati	CB22
Vieira Barbosa	P10
Vítor T. Cruz	CO2, CB36
William E. Van Nostrand	CO1

