

Sinapse[®]

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 9 | Nº2 | Novembro de 2009

Editorial

Artigo Especial

Management of Stroke

Artigos Originais

Epilepsia reflexa à água quente

Novos Valores Normativos do Mini-Mental State Examination

Artigos de Revisão

Esclerose Múltipla e Apoio Social: Uma revisão sistemática

Patologia neuromuscular e distúrbios do sono

Prémio Orlando Leitão

Toxicidade da planta do sene: hepatoneuromiopia - caso clínico

História da Neurologia

As Paralysis da Ajuda: história de uma controvérsia neuropsiquiátrica

The Clock-Drawing Test: historical notes followed by a few examples

Literatura e Neurologia

José Riço Direitinho

Não aprendas depressa

Congresso de Neurologia 2009

Programas

Resumos de Comunicações

Índice de autores

Normas de publicação

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Presidente

Isabel Pavão Martins (Lisboa)

Vice-Presidentes

Elsa Parreira (Amadora)

Pedro Nunes Vicente (Coimbra)

José Vale dos Santos (Lisboa)

Tesoureira

Isabel Luzeiro (Coimbra)

Mesa da Assembleia Geral

Presidente

Orlando Leitão (Lisboa)

Secretários

António Leite Carneiro (Lisboa)

Assunção Tuna (Porto)

Conselho Fiscal

Presidente

José Barros (Porto)

Vogais

Élia Baeta (Viana do Castelo)

Filipa Falcão (Lisboa)

Sinapse®

Publicação 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; Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia.

Versão electrónica: www.spneurologia.org

Indexada nas bases bibliográficas: EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier), SCOPUS (Elsevier), www.indexrmp.com

Administração

Isabel Pavão Martins

Elsa Parreira

Isabel Luzeiro

Secretariado

Sónia Barroso

Ficha Editorial

Director

Alexandre de Mendonça (Lisboa)

Conselho Editorial

António Cerejo (Porto)

Cristina Januário (Coimbra)

Francisco Pinto (Lisboa)

Isabel Santana (Coimbra)

João de Sá (Lisboa)

João Paulo Farias (Lisboa)

José Pimentel (Lisboa)

Mamede de Carvalho (Lisboa)

Patrícia Canhão (Lisboa)

Teresinha Evangelista (Lisboa)

Conselho Científico

Alexandre Castro Caldas (Lisboa)

António Bastos Lima (Porto)

António Freire Gonçalves (Coimbra)

Luis Cunha (Coimbra)

José Ferro (Lisboa)

Paula Coutinho (Santa Maria da Feira)

Teresa Paiva (Lisboa)

Sinapse®

Rua da Misericórdia, n.º 76,

Gabinete 215,

1200-273 LISBOA, Portugal

Tel./Fax: +351 213 210 112 | Tm.: +351 938 149 887

Correio electrónico: spn.edi@spneurologia.org

Design: Isabel Monteiro, Next Color - Sol. Digitais, Lda., Porto

Produção gráfica: Multitema - Sol. de Impressão, S.A., Porto

Produção da versão electrónica: CGMdesign.NET

Propriedade: Sociedade Portuguesa de Neurologia

Registo de Marca: 358 268

(Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

ISSN: 1645-281X

Depósito Legal: 172 674/01

Tiragem: 600 exemplares

Edição: Publicação semestral;

Volume 9 - Número 2 - Novembro de 2009

Preço unitário: €10; **Assinatura anual:** €15

Os artigos publicados na Sinapse foram avaliados por membros do Conselho Editorial e outros colegas designados pelo Editor.

Os resumos das comunicações na Reunião da Sociedade Portuguesa de Neurologia foram avaliados por revisores seleccionados pela Direcção da SPN a partir de um conjunto de peritos independentes.

A revisão e avaliação dos resumos de outras reuniões incluídos neste número da Sinapse foram da responsabilidade das organizações promotoras.

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

ERRATA

(Sinapse - Volume 9 - Número 1 - Maio de 2009)

Página / Artigo

67 (autores de "Polineuropatia Craniana")

67 (filiação dos autores)

Onde se lê

Vanessa Simões¹

-

Deverá ler-se

Vanessa Silva³

3-Internato Complementar de Neurologia, IPO Lisboa.

Índice geral

Pág.

| | |
|------------|--|
| 3 | Editorial Alexandre de Mendonça |
| 5 | Artigo Especial Management of Stroke José M Ferro |
| 7 | Artigos Originais Epilepsia reflexa à água quente Maria José Cálix, Fátima Santos |
| 10 | Novos Valores Normativos do <i>Mini-Mental State Examination</i> Joana Morgado, Cláudia Susana Rocha, Carolina Maruta, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins |
| 17 | Artigos de Revisão Esclerose Múltipla e Apoio Social: Uma revisão sistemática David Costa, Maria José Sá, José Manuel Calheiros |
| 22 | Patologia neuromuscular e distúrbios do sono Mamede de Carvalho, Susana Pinto |
| 32 | Prémio Orlando Leitão Toxicidade da planta do sene: hepatoneuromiopia - caso clínico João Raposo, Pedro Velho |
| 37 | História da Neurologia As <i>Paralysias da Ajuda</i>: história de uma controvérsia neuropsiquiátrica Paulo Fontoura |
| 52 | <i>The Clock-Drawing Test: historical notes followed by a few examples</i> Dina Silva, Alexandre de Mendonça, Manuela Guerreiro |
| 62 | Literatura e Neurologia José Riço Direitinho Francisco Pinto |
| 64 | Não aprendas depressa Alexandre de Mendonça |
| 67 | Congresso de Neurologia 2009 & Encontro Luso Brasileiro de Neurologia Programa |
| 88 | IIIª Reunião de Trabalho da Liga Portuguesa contra a Epilepsia (LPCE) Plano Nacional de Cirurgia da Epilepsia |
| 89 | Comunicações Orais |
| 90 | Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento (SPDMov) |
| 97 | Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC) |
| 102 | Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM) |
| 105 | Secção de Neurologia do Comportamento da SPN (SNC) |
| 111 | Sociedade Portuguesa de Doenças Neuromusculares (SPEDNM) |
| 113 | Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN) |
| 133 | Posters |
| 154 | Índice de autores de comunicações orais e posters ao Congresso de Neurologia 2009 |
| 158 | Princípios editoriais e normas de publicação |

Editorial

Alexandre de Mendonça

Na sequência da reunião conjunta da Sociedade de Neurologia e da Sociedade de Neurocirurgia, em Maio deste ano, no Algarve, e das várias iniciativas relacionadas, nomeadamente o conjunto memorável de conferências em áreas de interesse comuns a neurologistas e neurocirurgiões, e a publicação no número da Sinapse da Primavera de artigos sobre as histórias da Neurologia e da Neurocirurgia em Portugal, as Direcções acordaram em que a Sinapse seja a revista oficial das Sociedades de Neurologia e Neurocirurgia, além de continuar a representar outras sociedades e organizações científicas afins. Quero dar as boas vindas aos colegas neurocirurgiões que passam a integrar o Conselho Editorial.

Como Editor da Sinapse, considero que o alargamento da projecção da revista é sempre importante, quer seja na vertente temática, quer seja na abrangência de outros países de língua portuguesa, quer seja no reconhecimento pela indexação em mais bases bibliográficas, mantendo sempre o princípio da revisão pelos pares e o critério de elevada qualidade científica das publicações.

Fico, pois, aguardando que os colegas neurocirurgiões submetam os seus manuscritos à Sinapse.

Neste número, além das importantes contribuições nas secções habituais, saliento a apresentação que o Professor José Ferro, membro do Conselho Científico da Sinapse desde a sua fundação, fez no Simpósio Presidencial, intitulado *Management of Stroke*, do congresso da *European Neurological Society*, no passado mês de Junho, em Milão. É para os neurologistas portugueses motivo de orgulho que Professor José Ferro tenha sido escolhido para Presidente da *European Neurological Society*, e razão de esperança que seja possível no futuro reunir os esforços das organizações neurológicas europeias para maior desenvolvimento e progresso da Neurologia. ■

Correspondência:

Alexandre de Mendonça
 Laboratório de Neurociências e
 Departamento de Neurologia
 Faculdade de Medicina de Lisboa e
 Instituto de Medicina Molecular
 Av Prof. Egas Moniz
 1649-028 Lisboa
 mendonca@fm.ul.pt

Management of Stroke

José M Ferro

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Universidade de Lisboa, Lisboa.

The Presidential Symposium at the 19th Meeting of the European Neurological Society entitled “Management of Stroke” will provide an update on prevention and treatment of different types of stroke. Emphasis will be placed on the processes of research that lead from molecular and genetic advances to clinical trials and to the development and implementation of guidelines, that can change current practice and hopefully lead to better health outcomes.

Prof. Didier Leys (Professor of Neurology, University of Lille, France) will review selected strategies that have changed or will change our practice of stroke prevention. Warfarin is more effective than aspirin at reducing stroke. Risk stratification should be used to determine whether patients should be given oral anticoagulation, aspirin or nothing. Oral anticoagulation is more effective in patients with atrial fibrillation who have one or more risk factors, such as previous systemic embolism including stroke, age over 75 years, high blood pressure or poor left ventricular function. The WASPO and BAFTA trials showed that warfarin was also safe and effective in older individuals. Clopidogrel and the combination of aspirin with dipyridamole are slightly more effective than aspirin in preventing vascular events. A direct comparison of clopidogrel against aspirin plus dipyridamole found no significant differences between the two strategies. Compared with clopidogrel alone or with aspirin alone, the combination of aspirin and clopidogrel did not reduce the risk of new vascular events and increased the risk of lifethreatening or major bleeding.

Trials of carotid surgery for asymptomatic carotid stenosis have concluded that the absolute benefit of surgery is small (approximately 1% per year). Only patients with a high risk of stroke (men with stenosis of more than 80% and a life expectancy of more than 5 years) may benefit from surgery in appropriate centres.

Carotid surgery reduces the risk of recurrent disabling stroke in patients with severe (70-99%) symptomatic ipsilateral internal carotid artery stenosis. Patients with less severe ipsilateral carotid stenosis (50-69%) may also benefit. Carotid surgery should be performed within 2 weeks after the last cerebrovascular event. Older patients (>75

years) without organ failure or serious cardiac dysfunction also benefit from carotid surgery.

Several trials have compared surgery and stenting in secondary stroke prevention, including the recent SPACE and EVA3S trials. A meta-analysis revealed a significantly higher risk of any stroke and death within 30 days after stenting. After the periprocedural period, few ipsilateral strokes occurred with either procedure.

Prof. Michael Hennerici (Professor of Neurology, Department of Neurology, Universitätsklinikum Mannheim UMM, University of Heidelberg, Germany) will talk on “Expanding the opportunities for the treatment of acute stroke”. Numerous randomised controlled trials attempting to protect brain tissue in the penumbra of the ischaemic core failed, whatever stages of the cascade of damage was selected for neuroprotection. The concept of bench-to-bedside translation challenges our knowledge about the pathophysiology of ischaemic brain injury. Research is needed to extend the time-window of thrombolysis, to use new thrombolytic compounds and innovative ways of application, such as sonothrombolysis, hypothermia, or cerebral blood flow augmentation. Acute stroke does not only cause neurotoxic effects, but also produces necrosis of the complex cellular system forming the blood-brain barrier and the neurovascular unit. A better understanding of the mechanisms of the blood-brain barrier and neurovascular unit maintenance is a prerequisite to understanding its response to focal cerebral ischaemia. The sequence of circulating blood elements leading to inflammation and apoptosis are important mechanisms to treat in delayed cerebral ischaemia. Neuroinflammation aggravates blood-brain barrier breakdown. Moreover, time-related responses to ischaemic stimuli and cell degradation result in harmful and harmless biological reactions, sometimes supporting neuronal reorganisation and recovery (MMPs and TIMPs). Understanding of these mechanisms may lead to new concepts of support for endogenous neuroprotection and preventive measures to down-regulate ischaemic damage by increasing the ischaemic tolerance and stabilising the blood-brain barrier. Regeneration and repair starting within 72 hours after onset of ischaemia need to be investigated,



Figure 1. CT angiography of a ruptured intracranial aneurysm.

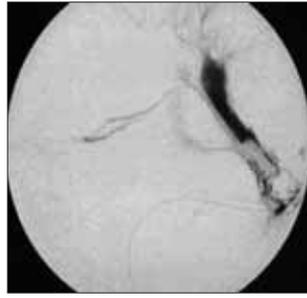


Figure 2. IV thrombolysis of a dural sinus thrombosis.

also with regard to new vessel formation and repair. In his presentation, Prof. Hennerici will concentrate on some of these very complex conditions underlying acute stroke ischaemia: revascularisation and reperfusion, neuroprotection and stroke pathobiology, inflammation and blood-brain barrier response to focal ischaemia, recovery and reorganisation, as well as on clinical and laboratory experimental models for a new translational stroke research.

Prof. Gabriel JE Rinkel (Head Cerebrovascular Unit, University Medical Centre Utrecht, The Netherlands) will address the topic of “Screening and management of unruptured intracranial aneurysms”. Unruptured intracranial aneurysms may give rise to subarachnoid haemorrhage and may warrant preventive intervention. Prof. Rinkel will talk on the current data on the prevalence and risk factors for aneurysms and on how to stratify their risk of rupture. Available follow up studies have drawbacks, in particular the limited length of follow up. The risk of preventive clipping or coiling of a unruptured aneurysm at that time of diagnosis should be balanced against the risk of death or disability from rupture of the untreated aneurysm at some time later in life. In patients with ruptured aneurysms, coiling is the preferred option, if both methods are feasible, although the durability of coiling in the long term is a concern. Concerning patients with unruptured aneurysms, we have to share our uncertainties with the patients. In young patients with a normal life expectancy, treatment is advised if the aneurysm is larger than 5 or 6 mm and if it can be treated without increased risk. The method of treatment is based on the site and configuration of the aneurysm and parent and branching vessels. In older patients it is pivotal to take into account other diseases that influence life expectancy.

Prof. Rinkel will discuss thoroughly the pros and cons and current indications of screening for aneurysms. He will end his presentation with the contemporary status and future directions of research in the genetics of intracranial aneurysms. Future studies may benefit from strict definitions of familial aneurysms, reduced pheno-

typical heterogeneity taking into account age and other risk factors and have sufficiently large numbers of patients. Future studies should not only look for genetic determinants of aneurysms, but also for genetic determinants of rupture of aneurysms.

José M Ferro (Department of Neurology, Hospital de Santa Maria, University of Lisboa, Portugal) focuses on recent advances and uncertain issues in the diagnosis and treatment of dural sinus and cerebral vein thrombosis (CVT), and how they are reflected in available guidelines. Clinical presentation of CVT varies in different demographic groups (children, women, elderly). Worldwide, there is a global variation of associated conditions and risk factors. The current diagnostic standard for CVT consists of MR with T2* sequences and angio-MR, but new MR modalities will be necessary to increase our diagnostic ability of this condition, given the limitations of the current screening methods (CT, D-dimers, transcranial Doppler). New prothrombotic mutations and other biomarkers should be identified, in patients with CVT of unknown cause and in those where CVT can herald a systemic disease. The prognosis of CVT can now be stratified using the validated CVT risk score. The efficacy and safety of aggressive interventions for the treatment of acute CVT (local IV thrombolysis, hemicraniectomy) will be evaluated in planned trials and registries.

Considering the current enormous burden of stroke in Europe and its predicted increase in future years due to the ageing of the European population, we look forward to a large audience for the “Management of Stroke” Presidential symposium of 19th Meeting of the European Neurological Society. ■

Correspondência:

José M Ferro
 Serviço de Neurologia,
 Hospital de Santa Maria,
 Universidade de Lisboa,
 Avenida Professor Egas Moniz,
 1649-028 LISBOA, Portugal

Epilepsia Reflexa à Água Quente *Hot water reflex epilepsy*

Maria José Cálix¹, Fátima Santos²

1-Interna Complementar de Pediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 2-Neuropediatria, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho.

Introdução

Epilepsia por água quente é uma Epilepsia Reflexa, precipitada pela associação dos estímulos tátil e térmico consequente a um banho com água quente.

Referida sobretudo na Índia, esta epilepsia é mais rara na Europa. Ocorre em crianças com idades compreendidas entre os 6 meses e os 2 anos, podendo também surgir na adolescência e na idade adulta.

Caso clínico

O caso clínico reporta a uma criança de 15 meses e do sexo masculino. Aos 13 meses apresentou um episódio de convulsão febril simples ao qual se seguiram vários episódios paroxísticos, compatíveis com crises tónico-clónicas generalizadas, que ocorriam durante o banho. Não foi instituído tratamento farmacológico, verificando-se evolução favorável com pequenas alterações na rotina do banho, nomeadamente a diminuição da temperatura da água e o modo de verter a água sobre a cabeça.

Conclusão

Apesar de ser facilmente diagnosticável e com prognóstico favorável, o desconhecimento da Epilepsia Reflexa à Água Quente por parte dos Pediatras pode levar a um atraso no diagnóstico e à angústia dos pais.

Palavras-chave: epilepsia; reflexa; água quente; banho; convulsão; criança.

Introduction

Hot water epilepsy is a Reflex Epilepsy precipitated by the association of tactile and thermal stimuli consequent to a bath with hot water.

Mentioned mainly in India, this epilepsy is not so common in Europe. It occurs in children at an age between 6 months and 2 years, but it also appears in youth and adulthood.

Clinical case

The clinical case reports a 15-month-male. At 13 months had an episode of simple febrile convulsion which was followed by several paroxysmal episodes, compatible with tonic-clonic generalized seizures that occurred during the bath. No pharmacologic treatment was introduced. The child presented a good evolution only by changing the bath procedure, such as decreasing the temperature of the water and changing the way of pouring water over the head.

Conclusion

Although being easily diagnosed and with good prognosis, Hot Water Epilepsy ignorance can delay the diagnosis by Paediatricians creating anxiety in the parents.

Key-words: epilepsy; reflex; hot water; bath; seizure; child.

Introdução

Apesar da maioria das Epilepsias ocorrerem espontaneamente, cerca de 5% dos casos são despertados pela presença de um estímulo externo ou, mais raramente, por um processo mental interno ^[1,2,3]. Ao exigirem um estímulo sensorial específico precipitante designam-se como Epilepsias Reflexas (ER). Estas, descritas há muito tempo, integram um grupo diverso de Síndromes Epilépticas Reflexas, classificadas consoante o estímulo que os desperta e não segundo o tipo de crise ^[2].

A epilepsia por água quente, caso particular das ER, é precipitada por um estímulo sensorial externo, táctil e térmico, provocado pelo banho com água quente ^[1,4,5].

Este artigo descreve um caso clínico de Epilepsia Reflexa à Água Quente (ERAQ) numa criança de 15 meses.

Até à data, não foi encontrada referência bibliográfica de casos semelhantes no nosso país, possivelmente por ser uma entidade pouco conhecida e, conseqüentemente, sub-diagnosticada.

Caso clínico

Criança do sexo masculino, de 15 meses de idade, com desenvolvimento psicomotor adequado à idade. História familiar de uma tia materna com epilepsia de início na infância.

Referência a episódio anterior de convulsão febril simples ocorrido aos 13 meses. Desde essa altura, descrição de vários episódios de lentificação motora, hipotonia e cianose, com posterior perda da consciência e, por vezes, movimentos tónico-clónicos generalizados, alguns segundos após colocação de água quente sobre a cabeça e com duração de 2 a 3 minutos. Estes episódios cediam com a introdução de diazepam rectal.

Perante este quadro a criança é levada ao Serviço de Urgência (SU) onde é inicialmente desvalorizado.

Contudo, dada a persistência dos episódios recorre novamente ao SU onde foi provocada e registada em vídeo uma crise convulsiva alguns segundos após a colocação de água quente na cabeça. Foi realizado um electroencefalograma (EEG) pós-ictal que não revelou qualquer alteração. Ainda no SU e nas mesmas condições, a criança tomou um banho de água fria não se visualizando qualquer alteração do estado de consciência nem movimento paroxístico.

Não foi instituído qualquer tratamento farmacológico, tendo-se conseguido a evicção das crises com a redução da temperatura e do método do banho.

Ao longo do tempo foi aumentada gradualmente a temperatura da água conseguindo-se atingir um limiar em que não se registavam crises.

Dois anos após a ocorrência, a criança apresenta um desenvolvimento psicomotor adequado para a idade, com exame neurológico normal, sem novas crises convulsivas e sem necessidade de medicação anti-epiléptica (AE).

Discussão

Desde o primeiro relato de ER, em 1945 por Allen, têm sido descritos novos casos, contabilizando-se actualmente mais de 700 que, apesar de dispersos por todo o mundo, se registam em cerca de 90% no sul da Índia ^[1]. Em contraste, esta forma de epilepsia poucas vezes é descrita na Europa ^[6] e noutras partes do mundo, sendo a sua incidência e prevalência desconhecidas ^[1].

As razões apontadas para esta discrepância são os rituais de banho adoptados no sul da Índia que consistem na colocação, sobre a cabeça, de água quente que pode atingir temperaturas de 40 a 50°C ^[5,6,7,8,9]. No entanto, num estádio mais avançado, 5 a 10% dos pacientes chegam a ter crises durante o banho mesmo sem lavagem da cabeça ^[8].

Admite-se, ainda, a existência de influências genéticas dada a presença de história familiar de ER em 7 a 18% dos casos ^[4,5,7,8].

Opostamente, a escassez de casos descritos nos países ocidentais deve-se, provavelmente, a um subdiagnóstico decorrente do desconhecimento por parte dos Pediatras e Médicos de Família e da exigência de um diagnóstico diferencial com outras entidades, como crise vagal, convulsão febril e urticária aquagénica ^[5]. A evidência desta realidade no caso clínico apresentado constata-se na primeira recorrência ao SU na qual o episódio foi desvalorizado.

Num estudo realizado na Índia constataram-se antecedentes de convulsões febris em 11 a 27% dos pacientes com ERAQ. No entanto, esta associação não foi evidente noutras partes do mundo ^[7]. Efectivamente, mesmo Satishchandra relata, noutro estudo, antecedentes de convulsões febris em apenas 7% dos casos, o que é semelhante ao valor verificado na população geral ^[5].

A fisiopatologia desta forma singular de ER não está, ainda, claramente estabelecida apontando-se diferentes hipóteses. Embora habitualmente denominada “Hot Water Epilepsy” alguns autores preferem o termo “Bath Epilepsy” uma vez que parece haver uma combinação de vários factores no desencadear do estímulo: o modo de aplicação da água e de contacto cutâneo, a exposição de certas partes do corpo (particularmente a cabeça, a face e o pescoço), a duração do banho e o modo como termina ^[4], a temperatura da água e a estimulação de áreas corticais específicas. Portanto, na base da ERAQ está presente um estímulo táctil complexo ^[7,9].

Este estímulo táctil complexo parece ser mais importante do que a simples alteração térmica que ocorre nas estruturas internas. A corroborar esta afirmação temos o facto de, por um lado, a crise ter início geralmente pouco tempo após o contacto com a água (entre 30 segundos e 3 minutos) e, por outro, esta só ser induzida por temperaturas entre 37°C e 48°C, coincidente com a resposta fisiológica dos termorreceptores da pele, cuja actividade está diminuída a temperaturas diferentes^[1]. Acresce que estes episódios não são descritos em locais com elevadas temperaturas (como saunas, furnas ou onde se verifique a aplicação de ar quente na cabeça) em que há apenas um estímulo térmico, sendo, no entanto, relatados episódios de ERAQ com temperaturas moderadas^[7,9].

Além destes factores parece, contudo, admitir-se a implicação de factores genéticos que determinam uma alteração na termorregulação craniana.

A ERAQ pode apresentar-se por crises parciais complexas, com lentificação motora, “olhar perdido”, “sensação de medo”, discurso incoerente, alucinações visuais e auditivas com automatismos complexos, hipotonia, cianose e perda da consciência, alguns segundos após imersão em água quente^[5,7,8]. Pode, também, ser tónico-clónica generalizada desde o início (em 1/3 dos casos) ou secundariamente a uma crise parcial complexa^[7,8], o que se verificou no nosso caso, sobretudo quando ocorria um maior envolvimento da cabeça ou um banho mais prolongado.

Evidencia-se que as crianças com ERAQ apresentam frequentemente um exame neurológico normal^[5] e, como afirmam vários autores, a ausência de alterações estruturais nos estudos de imagem aponta para alterações de natureza funcional^[7].

Diferentes estudos consideram as histórias clínicas dos pacientes como critério essencial de diagnóstico^[4] dada a dificuldade em realizar um EEG ictal. Porém, tratando-se de uma ER o diagnóstico, por definição, deveria basear-se na presença de alterações electroencefalográficas ictais.

A ERAQ é conhecida por ser uma forma benigna e auto-limitada de epilepsia. Uma precaução essencial consiste em evitar o factor estimulante^[1,4] baseando-se o tratamento na alteração do banho, diminuindo a temperatura da água e o modo como este se processa, conseguindo-se, assim, a evicção das crises^[2,9,10].

O tratamento com AE está indicado, apenas, quando se revela ineficaz o controlo após adopção das medidas anteriormente citadas ou quando estas estão associadas a

outras formas de epilepsia não reflexa^[1,4,9].

Satishchandra desenvolveu um método de profilaxia intermitente com benzodiazepinas (5-10mg oral de clonazepam) 1,5 a 2 horas antes do banho com lavagem da cabeça, sobretudo em pacientes que mantêm crises em banhos regulares^[7].

Apesar de apresentarem um prognóstico favorável, 16 a 38% dos pacientes continuam a ter crises convulsivas em banhos regulares e evoluem para epilepsia não reflexa espontânea^[1,7].

Conclusão

A ERAQ é uma forma de ER benigna e auto-limitada, raramente descrita na Europa^[4,9]. Apesar de ser facilmente diagnosticável e com prognóstico favorável, o desconhecimento por parte dos Pediatras e Médicos Assistentes pode levar a um atraso no diagnóstico e à angústia dos pais. Pensa-se que a sua incidência esteja subestimada dada a possível confusão com as convulsões febris e as síncope vagais.

Pretende-se alertar para a existência de ER, nomeadamente a ERAQ, diagnóstico que deve ser considerado em determinados quadros clínicos, permitindo o seu reconhecimento e registo.

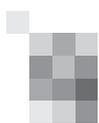
Apesar de ser uma ER, o diagnóstico definitivo através do EEG ictal torna-se impraticável. ■

Bibliografia

1. Argumosa A, Herranz JL, Barrasa J, Arteaga R. Epilepsia refleja por agua caliente: un nuevo caso y revision de la bibliografía. *Rev Neurol* 2002; 35(4): 349-53.
2. Zifkin BG, Andermann F. Precipitating Stimuli for Reflex Seizures. *International league against epilepsy*. URL: http://www.ilae-epilepsy.org/Visitors/Centre/ctf/reflex_seizures.cfm. [09.03.2007]
3. Hulihan JF. Reflex Epilepsy. URL: <http://www.emedicine.com/NEURO/topic687.htm>. [20.03.2007].
4. Bebek N, Gürses C, Gokyigit A, Baykan B, Ozkara C, Dervent A. Hot water epilepsy: clinical and electrophysiologic findings based on 21 cases. *Epilepsia* 2001; 42: 1180-84.
5. Ios C, Fohlen M, Villeneuve N, Badinand-Hubert N, Jalin C. Hot water epilepsy: a benign and unrecognized form. *Journal of Child Neurology* Feb 2000; 15:125-28.
6. İncecik E, Hergüner MO, Elkay M, Altunbasak S. Hot water epilepsy – A report of three cases. *Indian Pediatrics* 2004; 41: 731-33.
7. Satishchandra P. Hot water epilepsy. Geographically specific epilepsy syndromes in India. *Epilepsia* 2003; 44: 29-32.
8. Sinha A, Ullal GR, Shankar SK, Satishchandra P. Genetics of hot-water epilepsy: A preliminary analysis. *Current science* 1999; 77.
9. Kowacs PA, Marchioro JMI, Silva EB, Rocha SFB, Simão CA, Meneses MS. “Hot water epilepsy”, “warm-water epilepsy” or bathing epilepsy? Report of three cases and considerations regarding an old theme. *Arq. Neuro-Psiquiatr.* São Paulo; June 2005; 63, 2b.
10. Sharma M, Sharma VK, Kaushal RK, Chaudhary S. Hot water epilepsy. *Indian Pediatrics* 2002; 39: 879-80.

Correspondência:

Maria José Cáliz
 Serviço de Pediatria
 Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho
 Rua Dr. Francisco Sá Carneiro
 4430-502 VILA NOVA DE GAIA, Portugal
 mariajosecalix@gmail.com



Novos Valores Normativos do *Mini-Mental State Examination* *New Normative Values of Mini-Mental State Examination*

Joana Morgado, Cláudia Susana Rocha, Carolina Maruta, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, UNIC, IMM, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

Introdução

O *Mini-Mental State Examination* é um dos instrumentos mais utilizados no rastreio de défice cognitivo. Em Portugal, os valores normativos deste teste foram estabelecidos há cerca de vinte anos, podendo já não estar adaptados à população actual.

Objectivos

Determinar valores normativos do *Mini-Mental State Examination* numa amostra populacional contemporânea.

Metodologia

O *Mini-Mental State Examination* foi aplicado a 411 utentes de centros de saúde com idade igual ou superior a 50 anos, autónomos em actividades de vida diária e sem história de doença no sistema nervoso central. O desempenho foi analisado segundo três grupos de literacia (0 a 2 anos, 3 a 6 e igual ou superior a 7).

Resultados

A literacia revelou-se o principal determinante da pontuação total do teste. A influência da idade na pontuação foi baixa, embora significativa. As pontuações médias do teste foram de $25,16 \pm 2,16$ para 0 a 2 anos de literacia, $27,82 \pm 1,78$ para 3 a 6 anos e $29,05 \pm 1,11$ para literacia igual ou superior a 7 anos. Os valores operacionais de "corte" segundo o 5º percentil foram de 22 para 0 a 2 anos de literacia, 24 para 3 a 6 anos e 27 para literacia igual ou superior a 7 anos.

Conclusão

O presente estudo propõe novos valores normativos para a avaliação com o *Mini-Mental State Examination*, particularmente em indivíduos residentes numa área metropolitana.

Palavras-chave: declínio cognitivo, demência.

Introduction

The *Mini-Mental State Examination* is the most commonly used instrument for screening cognitive function. The Portuguese norms of this test were established twenty years ago, so they could be no longer adapted to the present population.

Objectives

Define *Mini-Mental State Examination* norms in the current Portuguese sample.

Method

The *Mini-Mental State Examination* was applied to 411 patients followed in general practitioners clinics with more than 50 years of age, autonomous in daily living activities and without history of central nervous system disease. Their performance was analyzed by three literacy groups (0 to 2 years, 3 to 6 years and more than 6 years).

Results

The literacy showed to be the major influence in the total score of the test. Although subject age also influences significantly the test score, its effect was weak. Mean *Mini-Mental State Examination* score were 25.16 ± 2.16 for 0 to 2 years of literacy, 27.82 ± 1.78 for 3 to 6 years and 29.05 ± 1.11 for more than 6 years. Operational cut-off values according to the fifth percentile were 22 for 0 to 2 years of literacy, 24 for 3 to 6 years of literacy and 27 for more than 6 years of literacy.

Conclusion

The present study proposes new normative values for *Mini-Mental State Examination* evaluation to be applied in adults of a metropolitan area.

Key Words: cognitive decline, dementia.

Introdução

O *Mini-Mental State Examination* (MMSE) é um dos instrumentos mais utilizados no rastreio de declínio cognitivo em estudos epidemiológicos, assim como na avaliação global das funções cognitivas em ambiente clínico e de investigação ^[1-3]. A pontuação do MMSE é influenciada por variáveis demográficas, diminuindo com a idade e com a menor escolaridade sem influência significativa do género ^[2-12]. É, pois, fundamental conhecer o desempenho da população saudável neste teste, em função da idade e da escolaridade, estabelecendo valores normativos. Estes permitem reduzir o erro de classificar como patológico o desempenho de um indivíduo saudável com menor escolaridade ou maior idade e, pelo contrário, permitem identificar correctamente como patológico o desempenho de um indivíduo com maior escolaridade ou capacidade intelectual que, apesar dos valores normais nos testes, apresenta declínio cognitivo. Vários estudos internacionais, transversais e longitudinais, estabeleceram valores normativos para o MMSE ajustados à idade e/ou à escolaridade ^[3,8-18]. Em Portugal, foi publicado em 1994 o estudo de adaptação da tradução do MMSE por Guerreiro *et al*, no qual foram determinados valores de “corte” para detecção de défice cognitivo, que têm sido utilizados desde a sua publicação (15 pontos em indivíduos analfabetos, 22 para 1 a 11 anos de literacia e 27 para literacia superior a 11 anos) ^[19-21].

A aferição do MMSE à população portuguesa foi publicada há quinze anos e a colheita dos dados para o estudo realizada há cerca de vinte. Sabe-se que o funcionamento do cérebro humano e, portanto, o desempenho em testes cognitivos, dependem da interacção de factores genéticos e ambientais, são influenciados pela aprendizagem de certas capacidades, como a escrita e a leitura, sendo as funções cognitivas estimuladas e ampliadas pela educação e acesso ao conhecimento ^[22,23]. Nos últimos vinte anos, os factores culturais alteraram-se. Houve um acesso mais amplo à educação, uma evolução a nível social e económica e também dos cuidados de saúde e nutrição. Assim, os actuais idosos portugueses são diferentes dos das gerações anteriores, apresentam um maior nível de instrução e, como consequência, podem exibir um melhor desempenho em provas neuropsicológicas ^[24,25]. Um exemplo deste fenómeno é a bem documentada melhoria de desempenho de crianças nas escalas de Inteligência de *Wechsler* ao longo do tempo, na qual uma geração apresenta um QI superior à geração precedente ^[26]. Daqui advém a importância de rever os testes neuropsicológicos, actualizar os valores normativos, para que estejam adaptados à população a que se aplicam.

Assim, os objectivos deste trabalho consistem na avaliação do desempenho no MMSE de uma amostra populacional contemporânea adulta portuguesa. Nomeadamente, avaliar o efeito da idade e literacia na pontuação do MMSE; analisar as propriedades psicométricas do MMSE e seus subtestes; e estabelecer valores operacionais de “corte” actualizados.

Metodologia

Participantes

A amostra do presente estudo foi constituída pelos participantes do projecto “Cognição e Envelhecimento – Dados normativos numa amostra populacional portuguesa”, em curso no Laboratório de Estudos de Linguagem do Centro de Estudos Egas Moniz, sendo constituída por utentes de centros de saúde da área Metropolitana de Lisboa (centro de saúde de Lapa, Alcântara, Benfica, Sete Rios, Oeiras, Barreiro, Lavradio e Moita). A inclusão neste estudo requeria os seguintes critérios: idade igual ou superior a 50 anos, português como língua materna, desejo e disponibilidade para participar no estudo. Como critérios de exclusão considerava-se: história de lesão no sistema nervoso central (acidente vascular cerebral, epilepsia ou traumatismo cranio-encefálico com perda de consciência), atraso geral do desenvolvimento cognitivo, demência suspeita ou diagnosticada, perturbações psiquiátricas (depressão major ou esquizofrenia), neoplasia ou outra doença sistémica grave e não controlada, infecção por vírus da imunodeficiência humana / síndrome de imunodeficiência adquirida, toxicod dependência e alcoolismo, sendo esta informação fornecida pelo Médico de Clínica Geral. Assim, a amostra do presente estudo é constituída por utentes consecutivos que respeitavam os critérios de inclusão e exclusão daquele projecto, incluindo os que foram analisados com o MMSE, mas não tiveram disponibilidade para o estudo completo.

O processo de amostragem foi probabilístico estratificado por idade e escolaridade, para que a representação dos vários grupos etários e educacionais estivesse assegurada. Desta forma, foi criada uma grelha com quatro grupos de idade (cada grupo corresponde a uma década, desde a quinta até à oitava ou acima dela) e 3 grupos de escolaridade (dos 0 aos 2 anos, 3 a 6 e igual ou superior a 7 anos de escolaridade), que se tentaram preencher de forma equilibrada.

Material

O estudo “Cognição e Envelhecimento” inclui uma bateria neuropsicológica constituída por vários instrumentos, além do MMSE, nomeadamente, escalas para ava-

liar a presença de sintomatologia depressiva (Escala de Depressão Geriátrica) ^[27] e a autonomia funcional (Escala de Actividades Instrumentais de Vida Diária) ^[28], os quais não foram analisados no presente estudo. O MMSE avalia as funções cognitivas de forma global, é um teste de fácil aplicação e requer cerca de 5 a 10 minutos, sendo o tempo de execução não cronometrado. Apresenta 30 questões divididas em seis domínios cognitivos: Orientação – 5 itens de orientação temporal e 5 de orientação espacial; Retenção – são referidas três palavras ('Pêra, Gato, Bola') que o examinando repete de seguida; Atenção e Cálculo – o indivíduo tem de realizar cinco subtracções sucessivas de três valores ao número trinta; Evocação – o examinando tem de evocar as três palavras atrás repetidas; Linguagem – constituída por dois itens de Nomeação (Lápis e Relógio), um de Repetição de uma frase ('O rato roeu a rolha'), três de Compreensão de ordem verbal ('Pegar numa folha com a mão direita, dobrar ao meio e colocar em cima da mesa'), um de Compreensão de ordem escrita ('Feche os olhos'), um de Escrita espontânea de uma frase; Habilidade Construtiva (cópia de uma imagem constituída por dois pentágonos intersectados em dois lados, pontua-se com um ponto se os dez ângulos estão presentes e os polígonos intersectados de modo a que essa intersecção forme um quadrado). Cada item do teste é pontuado com 0 ou 1 valor e a pontuação total varia entre 0 e 30 valores, correspondendo este último ao melhor desempenho. Foi administrada a versão do MMSE adaptado à população portuguesa e as instruções para a pontuação foram as das publicações de Folstein *et al* e de Guerreiro *et al* ^[1,19-21].

Planificação e procedimentos

Trata-se de um estudo observacional e transversal. A selecção da amostra para o projecto "Cognição e Envelhecimento" decorreu entre Março de 2006 e Novembro de 2008. Os participantes foram referenciados pelos respectivos Médicos de Clínica Geral dos centros de saúde já especificados. Os utentes com factores de inclusão e sem factores de exclusão eram avaliados, no próprio centro de saúde, por psicólogos com experiência na aplicação de instrumentos neuropsicológicos.

Foram assegurados o consentimento informado e a confidencialidade dos dados. O projecto onde se insere este estudo foi aprovado pela Comissão de Ética da Faculdade de Medicina de Lisboa e pela Comissão Nacional de Protecção de Dados.

Análise de dados

A análise estatística foi realizada através do programa *Statistical Package for the Social Sciences* (SPSS), versão 16.0.

Antes de iniciar a análise, excluíram-se os *outliers* através da eliminação dos sujeitos com pontuação de MMSE inferior ao percentil 2,5. Foram excluídos nove sujeitos (6 do sexo feminino; 3 do sexo masculino), os quais apresentavam uma idade média de 72,89 ($\pm 6,39$), com uma variabilidade entre 67 e 83, e 4,11 ($\pm 4,51$) anos para a média de escolaridade, com uma variabilidade entre 0 e 12 anos, sendo apenas três casos analfabetos. A média de pontuação no MMSE nestes sujeitos foi de 18,56 ($\pm 2,60$), variando entre 14 e 21 pontos. Pretendeu-se, assim, excluir os participantes com declínio cognitivo ou demência, que não tivessem sido detectados na avaliação clínica. A variável dependente do estudo corresponde à pontuação total e por subtestes do MMSE e as variáveis independentes são o género, idade e a literacia.

Aplicaram-se, maioritariamente, testes paramétricos (teste *t-student* para amostras independentes, teste *one-way ANOVA*), que requerem a utilização de variáveis quantitativas, a existência de homogeneidade de variâncias e exigem que a variável dependente tenha uma distribuição normal. No entanto, estes testes são robustos à violação do pressuposto da normalidade em amostras de grande dimensão, aplicando-se o teorema de limite central, isto é, em amostras de grande dimensão (superior a 30) a distribuição da média amostral é satisfatoriamente aproximada à normal ^[29,30]. Realizaram-se também testes de regressão linear e de correlação de *Pearson*. Tendo em conta a existência de variáveis com comportamento ordinal (pontuação dos subtestes do MMSE), foram aplicados alguns testes não-paramétricos (correlação de *Spearman*).

Resultados

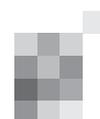
A Tabela I apresenta a caracterização da amostra constituída por 411 indivíduos. Não foi encontrada diferença estatística significativa entre a média de idade por género ($t = -1,372, p = 0,171$), segundo teste *t-student* para amostras independentes. No entanto, a média de literacia no género masculino foi significativamente mais elevada que no feminino, em cerca de 1,3 anos ($t = -2,818, p = 0,005$).

A pontuação total do MMSE apresenta uma média de 28,05 \pm 1,93 valores. A distribuição desta pontuação apresenta um enviesamento negativo (*Skewness* = -1,269) e

Tabela I. Caracterização da amostra

| | Amostra (N=411) |
|--------------------------------------|----------------------|
| Género (F:M) | (269:142) |
| Idade média (DP) [variabilidade] | 66,67 (8,67) [50-92] |
| Literacia média (DP) [variabilidade] | 6,48 (4,28) [0-17] |
| MMSE média (DP) [variabilidade] | 28,05 (1,93) [22-30] |

Nota: N = Número de participantes, F = Feminino, M = Masculino, DP = desvio-padrão.



não é normal (teste *Kolmogorov-Smirnov* de normalidade, $p < 0,001$).

A fidelidade foi determinada pelo método *split-half* no teste e subtestes e pela consistência interna. Estabeleceu-se também a relação item-total entre subtestes e pontuação total do teste.

O método *split-half* consiste em correlacionar entre si as metades dos subtestes do MMSE. Assim, definimos a Orientação 1 (5 itens da Orientação Temporal), Orientação 2 (5 itens da Orientação Espacial), Retenção 1 (itens Pêra e Gato), Retenção 2 (item Bola), Atenção e Cálculo 1 (itens 27 e 24), Atenção e Cálculo 2 (itens 21, 18 e 15), Evocação 1 (itens Pêra e Gato), Evocação 2 (item Bola), Nomeação 1 (item Lápis), Nomeação 2 (item Relógio), Compreensão 1 (itens Pegar e Dobrar), Compreensão 2 (item Pousar), MMSE 1 (Orientação 1, Retenção 1, Atenção e Cálculo 1, Evocação 1, Compreensão 1, Nomeação 1, Escrita), MMSE 2 (Orientação 2, Retenção 2, Atenção e Cálculo 2, Evocação 2, Compreensão 2, Nomeação 2, Repetição, Leitura e Habilidade Construtiva). Os subtestes Repetição, Leitura e Habilidade Construtiva não foram divididos uma vez que são pontuados com um único valor e a Nomeação 1 e 2 não foi correlacionada porque ninguém falhou neste subteste. Verificou-se que as metades dos subtestes Retenção e Atenção e Cálculo são as que melhor se correlacionam entre si, e as metades dos subtestes Orientação e Atenção e Cálculo são as que têm melhor correlação com a pontuação total do teste. A correlação entre as metades do MMSE e a pontuação total é forte e a correlação das duas metades entre si é moderada (Tabela II). A consistência interna do MMSE apresenta um valor moderado (α de *Cronbach*=0,464).

Na relação item-total, os subtestes de Evocação ($\rho=0,58$), Atenção e Cálculo ($\rho=0,57$) e Linguagem ($\rho=0,56$) foram os que melhor se correlacionaram com a

pontuação total e o subteste de Retenção ($\rho=0,13$) apresentou a menor correlação.

Através da análise de regressão linear, verificou-se uma importante influência da literacia ($\beta=0,393$, $t=8,25$, $p < 0,001$) e, em menor grau, um efeito negativo da idade ($\beta= -0,204$, $t= -4,22$, $p < 0,001$) na pontuação final do teste, mas não do gênero ($\beta= 0,086$, $t=1,79$, $p=0,074$). De facto, a pontuação total apresentou uma correlação moderada com a literacia ($r=0,488$, $p < 0,001$) e fraca com a idade ($r= -0,312$, $p < 0,001$). Repetindo a análise de regressão para cada um dos subtestes constituintes do MMSE, verificou-se o mesmo efeito significativo da escolaridade e da idade na pontuação de cada um dos subtestes.

Dado o maior efeito da literacia na pontuação total do MMSE, escolheu-se esta variável para organizar a distribuição da pontuação e estabelecer valores de “corte”. Pela análise visual da distribuição da pontuação pelos anos de literacia (Figura 1) e tendo em conta a organização do ensino português, optou-se por fazer uma divisão de acordo com três grupos de literacia (0-2 anos, 3-6 anos e ≥ 7 anos). Os indivíduos com 0 a 2 anos de literacia não tiveram uma aprendizagem formal da leitura e da escrita, ou tiveram uma exposição mínima, sendo alguns capazes de escrever o nome, mas a maioria não tem hábitos de leitura e escrita. No grupo seguinte, incluem-se os indivíduos que completaram o 1º e 2º ciclo escolar, sabem ler e escrever. E o terceiro grupo, provavelmente, apresenta a escrita e a leitura bem automatizadas, atingindo o “tecto” da pontuação do MMSE. Na análise de variância, *One-Way ANOVA*, confirmou-se que esta divisão é adequada [$F(2, 408) = 95,401$, $p < 0,001$] e no teste *pos-hoc* de *Tukey* verificou-se que as médias da pontuação dos três grupos diferiram significativamente entre si em todas as comparações ($p < 0,001$).

Tabela II. Correlação de *Pearson* entre as divisões dos subtestes, as divisões do MMSE e a pontuação total do MMSE

| | Orientação1 | Retenção1 | At.Cálculo1 | Evocação1 | Compreensão1 | MMSE1 | MMSE2 | MMSE Total |
|---------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|
| Orientação2 | $r=0,198$ | - | - | - | - | $r=0,237$ | $r=0,545$ | $r=0,465$ |
| Retenção2 | - | $r=0,498$ | - | - | - | $r=0,138$ | $r=0,124$ | $r=0,185$ |
| At.Cálculo2 | - | - | $r=0,411$ | - | - | $r=0,311$ | $r=0,616$ | $r=0,545$ |
| Evocação2 | - | - | - | $r=0,175$ | - | $r=0,180$ | $r=0,574$ | $r=0,445$ |
| Compreensão2 | - | - | - | - | $r=0,302$ | $r=0,102$ | $r=0,076$ | $r=0,092$ |
| MMSE1 | $r=0,596$ | $r=0,211$ | $r=0,578$ | $r=0,506$ | $r=0,347$ | - | $r=0,449$ | $r=0,844$ |
| MMSE2 | $r=0,231$ | $r=0,076$ | $r=0,362$ | $r=0,109$ | $r=0,175$ | $r=0,449$ | - | $r=0,857$ |
| MMSE Total | $r=0,475$ | $r=0,156$ | $r=0,558$ | $r=0,355$ | $r=0,304$ | $r=0,844$ | $r=0,857$ | - |

Nota: Os valores a negrito representam diferença estatística significativa ($p < 0,05$).

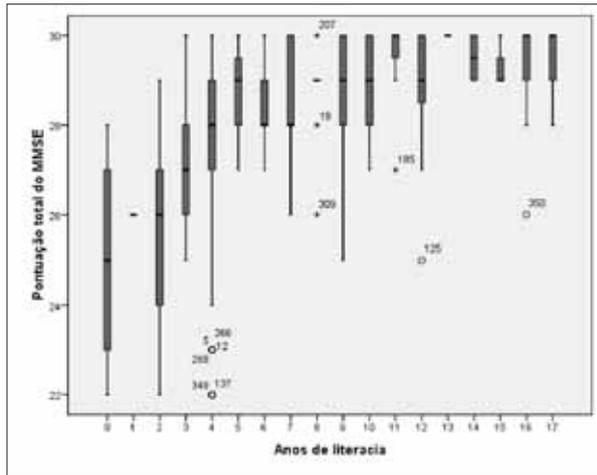
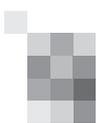


Figura 1. Distribuição da pontuação total do MMSE por anos de literacia em diagrama de extremos e quartis (*box-plot*), com representação do 1º quartil (percentil 25), 2º quartil (mediana), 3º quartil (percentil 75) e maior e menor valores que não são *outliers* de cada grupo de literacia.

Nota: Os círculos representam os *outliers* [valores 1,5 vezes superiores à soma do 3º quartil com a amplitude interquartilica (diferença do 3º quartil pelo 1º quartil) ou 1,5 vezes inferiores à diferença do 1º quartil com a amplitude interquartilica]. Os asteriscos representam os *extremos* [valores 3 vezes superiores à soma do 3º quartil com a amplitude interquartilica ou 3 vezes inferiores à diferença do 1º quartil com a amplitude interquartilica].

Tabela III. Média, valor 1,5 desvio-padrão abaixo da média e 5º percentil da pontuação total do MMSE segundo duas divisões de literacia (0-2, 3-6 e ≥ 7 anos; e analfabetos, 1-11 e > 11 anos)

| Literacia | MMSE | | | | Literacia | MMSE | | | |
|-----------|------|--------------|---------------|----------------|-------------|------|--------------|---------------|----------------|
| | N | Média (DP) | Média -1,5 DP | P ₅ | | N | Média (DP) | Média -1,5 DP | P ₅ |
| 0-2 | 38 | 25,16 (2,16) | 21,92 | 22,00 | analfabetos | 22 | 24,77 (2,18) | 21,50 | 22,00 |
| 3-6 | 214 | 27,82 (1,78) | 25,14 | 24,00 | 1-11 | 333 | 28,06 (1,78) | 25,39 | 24,00 |
| ≥ 7 | 159 | 29,05 (1,11) | 27,39 | 27,00 | > 11 | 56 | 29,27 (1,04) | 27,72 | 26,85 |

Nota: N = Número de participantes, DP = desvio-padrão, P₅ = 5º percentil.

Tabela IV. Médias e desvios-padrão da pontuação total do MMSE por idade (50-59, 60-69, 70-79, ≥ 80 anos) e literacia (0-2, 3-6 e ≥ 7 anos)

| Idade | Literacia | MMSE | |
|----------------|---------------|------|--------------|
| | | N | Média (DP) |
| 50-59 anos | 0-2 anos | 1 | 29,00 (-) |
| | 3-6 anos | 36 | 27,83 (1,96) |
| | ≥ 7 anos | 48 | 29,44 (0,82) |
| 60-69 anos | 0-2 anos | 10 | 25,40 (1,96) |
| | 3-6 anos | 90 | 28,02 (1,74) |
| | ≥ 7 anos | 74 | 29,03 (1,03) |
| 70-79 anos | 0-2 anos | 20 | 24,70 (2,25) |
| | 3-6 anos | 71 | 27,70 (1,68) |
| | ≥ 7 anos | 27 | 28,74 (1,38) |
| ≥ 80 anos | 0-2 anos | 7 | 25,57 (1,90) |
| | 3-6 anos | 17 | 27,18 (2,04) |
| | ≥ 7 anos | 10 | 28,20 (1,40) |

Nota: N = Número de participantes, DP = desvio-padrão.

Desta forma, apresentam-se os valores de “corte” operacionais (1,5 desvio-padrão abaixo da média e 5º percentil) na tabela III, considerando duas possíveis divisões da literacia: a que propomos e a previamente utilizada (analfabetos, 1-11 e > 11 anos). A tabela IV demonstra as médias do teste e respectivos desvios-padrão calculados por idade em décadas para cada grupo da literacia.

Discussão

O MMSE constitui uma bateria breve para avaliação global das funções cognitivas muito usada internacionalmente. Funciona como teste de rastreio, sendo necessária uma posterior avaliação detalhada para estabelecer conclusões definitivas. Este instrumento já foi alvo de vários estudos sobre características psicométricas e valores normativos [1,3,6-18].

O MMSE apresentou uma boa fidelidade no presente trabalho. Os vários subtestes avaliam diferentes domínios cognitivos, por isso, esta heterogeneidade pode explicar o moderado valor de consistência interna encontrado. As correlações do método *split-half* foram semelhantes às

encontradas por Guerreiro *et al*, excepto na correlação das duas metades do MMSE em que o nosso coeficiente foi inferior ao valor 0,71 do antigo estudo. Na relação item-total, demonstrou-se que os subtestes Evocação, Atenção e Cálculo e Linguagem foram os que melhor se correlacionaram com a pontuação total do teste, provavelmente porque são os que mais contribuem para a pontuação final. Em Guerreiro *et al*, para além dos subtestes Atenção e Cálculo e Linguagem, também o subteste Orientação se correlacionou fortemente com a pontuação total do teste.

A influência das variáveis idade e literacia na pontuação total do MMSE encontra-se bem documentada [2-12]. Indivíduos com maior escolaridade ou menor idade apresentam pontuações mais elevadas, existindo maior variabilidade na pontuação dos grupos etários mais idosos e dos grupos menos escolarizados [2-18]. No presente trabalho, a literacia apresentou um efeito moderado na pontuação do teste, sendo mais importante que o da idade (fraco)

ou do género (não significativo), tal como no estudo de Guerreiro *et al.*

A definição de valores normativos adquire extrema importância nos testes neuropsicológicos, permitindo estabelecer uma interpretação correcta do desempenho de um indivíduo no teste. Inúmeros estudos internacionais estabeleceram valores normativos para este instrumento, através de critérios operacionais como o 5º percentil, 10º percentil, 1,5 desvio-padrão abaixo da média e/ou segundo critérios clínicos, manejando valores de sensibilidade e especificidade [3,8-18]. A maioria desses trabalhos apresenta os valores normativos adaptados à escolaridade e/ou à idade. Numa pesquisa numa base de dados electrónica (Medline) com a palavra-chave “MMSE” compreendendo o período entre 1975 e 2009, encontrámos artigos que apresentavam valores normativos explícitos e cujos resultados podem ser consultados na Tabela V [1,3,8,9,11-14].

Apesar da variedade de publicações sobre valores normativos do MMSE, parece existir um consenso em utilizar o valor de “corte” 23/24 de Folstein *et al* na selecção de indivíduos para estudos internacionais [1]. A nível nacional, os valores normativos estabelecidos por Guerreiro *et al* foram obtidos a partir de uma amostra avaliada há cerca de vinte anos, através do valor 1,5 desvio-padrão abaixo da média com posterior validação clínica e de acordo com a literacia [19-21]. Desde a sua publicação, estes valores são aplicados em Portugal para fins clínicos e de investigação. Ao longo do tempo, as gerações são expostas a diferentes estímulos ambientais, que influenciam a organização cerebral e as funções cognitivas e, conseqüentemente, o desempenho em testes cognitivos. Desta forma, estes valores poderão já não estar actualizados para a população actual, revelando-se inferiores aos valores de “corte” calculados no presente trabalho quando analisados segundo a mesma divisão de literacia.

O presente estudo apresenta algumas limitações que passamos a enumerar. A amostra do presente trabalho tem uma dimensão significativa, mas não se distribui uniformemente nos grupos de literacia, compreendendo alguns grupos pouco numerosos. Para estabelecer valores normativos, a existência de uma amostra populacional comprovadamente saudável seria ideal, o que se torna difícil dada a variedade de patologias que surgem no idoso. Tendo em conta a presença de factores cardiovasculares e a toma de medicamentos que podem afectar o desempenho cognitivo, não podemos considerar que a amostra é saudável, nem podemos negar a presença de indivíduos com ligeiro défice cognitivo, embora a exclusão de *outliers* tenha reduzido esta limitação. Foram excluídos da amostra total casos com valores extremos, inferiores ao percentil 2,5, facto que poderia penalizar particularmente os indivíduos de baixa escolaridade, enviesando os resultados. Contudo, a população excluída inclui sujeitos de vários níveis de escolaridade. Consideramos esta análise importante por assegurar a exclusão de possíveis casos de deterioração cognitiva. Não se pode inferir que a amostra seja representativa da população Portuguesa, mas sim representativa da população que frequenta centros de saúde da área Metropolitana de Lisboa. Parece-nos, pois, muito importante a realização futura de estudos idênticos noutras populações, tendo em consideração as diferenças existentes entre as regiões urbanas e rurais.

Este trabalho revela que é importante actualizar os valores normativos de testes neuropsicológicos. Estabelecemos valores de “corte” actuais para o MMSE segundo o 5º percentil, critério operacional que se revelou mais conservador, a partir de uma amostra referenciada pelo respectivo médico de Clínica Geral. Os valores encontrados são superiores aos anteriormente utilizados para cada grupo de literacia (quer de acordo com a divisão anteriormente utiliza-

Tabela V. Valores normativos do MMSE em estudos internacionais

| | | | | |
|--------------------------------|-----------|------|------------------------------|---|
| Folstein <i>et al</i> | EUA | 1975 | J Psychiatr Res | Valor de corte 23/24. |
| Crum <i>et al</i> | EUA | 1993 | JAMA | Valores normativos segundo P ₅ por grupos de idade e literacia. |
| O'Bryant <i>et al</i> | EUA | 2008 | Arch Neurol | Valor de corte 26/27 (≥ 16 anos literacia). |
| Manubens <i>et al</i> | Espanha | 1998 | Neurología | Valores normativos segundo P ₁₀ por grupos de idade: 24 (70-74 anos), 22 (75-79 anos), 22 (80-84 anos), 19 (85-89 anos) e 17 (90-91 anos); e de literacia: 13 (analfabetos), 20 (estudos primários), 22 (bacharelato elementar) e 24 (bacharelato superior). |
| Lobo <i>et al</i> | Espanha | 1999 | Medicina Clínica (Barcelona) | Valores normativos segundo P ₁₀ por grupos de idade e literacia. |
| Bertolucci <i>et al</i> | Brasil | 1994 | Arq Neuropsiq | Valor de corte 13/14 (0 anos literacia), 18/19 (1-8 anos literacia) e 26/27 (> 8 anos literacia). |
| Almeida <i>et al</i> | Brasil | 1998 | Arq Neuropsiq | Valor de corte 19/20 (sem literacia) e 23/24 (com literacia). |
| Silva <i>et al</i> | Sri Lanka | 2009 | Int J Geriatr Psychiatry | Valor de corte 19 (<5 anos literacia) e 24 (>5 anos literacia). |

Nota: P₅ = 5º percentil, P₁₀ = 10º percentil.

da quer de acordo com esta nova classificação da literacia). Salienta-se que estes valores não distinguem indivíduos com declínio cognitivo de indivíduos saudáveis, apenas identificam sujeitos que apresentam um desempenho muito inferior à média, contudo, constituem referências úteis para a selecção de amostras populacionais para estudos. Os valores deverão ser reavaliados em outras populações e torna-se necessário o cálculo da sensibilidade e especificidade para as diversas patologias neurológicas, de forma a determinar o seu papel no rastreio de défice cognitivo.

Concluindo, propõem-se os seguintes valores operacionais de “corte” do MMSE para a população portuguesa actual: 22 para literacia de 0 a 2 anos, 24 para literacia de 3 a 6 anos e 27 para literacia igual ou superior a 7 anos. ■

Agradecimentos: Os autores agradecem aos centros de saúde, aos Médicos de Clínica Geral, aos Psicólogos e a todos os participantes, sem os quais este estudo não teria sido possível de realizar.

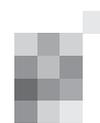
Financiamento: Os autores agradecem à Fundação *Calouste Gulbenkian* pelo financiamento do projecto “Cognição e Envelhecimento – Dados normativos numa amostra populacional portuguesa” (projecto 0488).

Bibliografia

- Folstein MF, Folstein SE, McHugh PE. A Practical Method for Grading the Cognitive State of Patients for the Clinician. *Journal of Psychiatric Research* 1975, 12:189-198.
- Ridha B, Rossor M. The Mini Mental State Examination. *Practical Neurology* 2005, 5:298-303.
- Crum RM, Anthony JC, Bassett SS, Folstein MF. Population-Based Norms for the Mini-Mental State Examination by Age and Educational Level. *JAMA* 1993, 269:2386-2391.
- Fischer J, Hannay H, Loring D, Lezak MD. Observational methods, rating scales, and inventories. In: Lezak MD, Howieson DB, Loring DW. *Neuropsychological assessment*. Fourth Edition. Oxford 2004, pp 698-709.
- Spreen O, Strauss E. *A Compendium of Neuropsychological Tests: Administration, Norms, and Commentary*. Second edition. Oxford, 1998, pp 65-74.
- Tangalos EG, Smith GE, Ivnik RJ, et al. The Mini-Mental State Examination in General Medical Practice: Clinical Utility and Acceptance. *Mayo Clinic Proceedings* 1996, 71:829-837.
- Diniz BS, Volpe FM, Tavares AR. Nível educacional e idade no desempenho no Minixame do Estado Mental em idosos residentes na comunidade. *Revista de Psiquiatria Clínica* 2007, 34:13-17.
- Bertolucci PH, Brucki SM, Campacci SR, Juliano Y. The Mini-Mental State Examination in a general population: impact of educational status. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* 1994, 52(1):1-7.
- Almeida O. Mini exame do estado mental e o diagnóstico de demência no Brasil. *Arquivos de Neuropsiquiatria* 1998, 56(3B):605-612.
- Bleecker ML, Bolla-Wilson K, Kawas C, Agnew J. Age-specific norms for the Mini-Mental State Exam. *Neurology* 1988, 38:1565-68.
- Silva R, Disanayaka S, Zoysa N, et al. Norms for the mini-mental state examination from a sample Sri Lankan older people. *International Journal of Geriatric Psychiatry* 2009, Jan 8.
- Manubens JM, Martínez-Lage P, Martínez-Lage JM, et al. Variación de las puntuaciones en el MMS con la edad y el nivel educativo. Datos normalizados en la población mayor de 70 años de Pamplona. *Neurología* 1998, 13:111-119.
- Lobo A, Saz P, Marcos G, et al. Revalidación y normalización del Mini-Examen Cognoscitivo (primera versión en castellano del Mini Mental Status Examination) en la población general geriátrica. *Medicina Clínica (Barcelona)* 1999, 112:767-74.
- O'Bryant SE, Humphreys JD, Smith GE, et al. Detecting Dementia With the Mini-Mental State Examination in Highly Educated Individuals. *Archives of Neurology* 2008, 65(7):963-967.
- Tombaugh TN, McDowell I, Kristjansson B, Hubble AM. Mini-Mental State Examination (MMSE) and the Modified MMSE (3MS): A Psychometric Comparison and Normative Data. *Psychological Assessment* 1996, 8(1):48-59.
- Grigoletto F, Zappalà G, Anderson DW, Lebowitz BD. Norms for the Mini-Mental State Examination in a healthy population. *Neurology* 1999, 53:315-20.
- Dufouil C, Clayton D, Brayne C, et al. Population norms for the MMSE in the very old. *Neurology* 2000, 55:1609-13.
- Chatfield M, Matthews F, Brayne C. Using the Mini-Mental State Examination for Tracking Cognition in the Older Population Based on Longitudinal Data. *Journal of the American Geriatrics Society* 2007, 55:1066-1071.
- Guerreiro M, Silva AP, Botelho M, Leitão O, Castro-Caldas A, Garcia C. Adaptação à população portuguesa da tradução do Mini Mental State Examination (MMSE). *Revista Portuguesa de Neurologia* 1994, 1,9.
- Silva AP. Tradução e adaptação à população portuguesa do teste: “Mini Mental State Examination” (“M.M.S.E.”). Monografia de fim de curso apresentada na área de Psicologia Clínica, orientada pela Dra Manuela Guerreiro, e seminário dirigido por Professor Doutor Mendes Pedro, 1993/1994.
- Guerreiro M. Contributo da Neuropsicologia para o estudo das demências. Dissertação de doutoramento apresentada à Faculdade de Medicina de Lisboa. Ciências biomédicas, 1998, pp 93-116.
- Castro-Caldas A, Petersson KM, Reis A, Stone-Elander S, Ingvar M. The illiterate brain, Learning to read and write during childhood influences the functional organization of the adult brain. *Brain* 1998, 121:1053-1063.
- Martins IP. Funções cognitivas. In: Ferro J, Pimentel J. *Neurologia – Princípios, Diagnóstico e Tratamento*. Lidel, 2006, pp 1-23.
- Guerreiro M. Avaliação neuropsicológica das demências degenerativas. In: Castro-Caldas A, De Mendonça A. *A doença de Alzheimer e outras demências em Portugal*. Lidel 2005, pp 11-26.
- Censo de 2001. XIV Recenseamento Geral da População. Instituto Nacional de Estatística de Portugal. www.inec.pt
- Spreen O, Strauss E. *A Compendium of Neuropsychological Tests: Administration, Norms, and Commentary*. Second edition. Oxford, 1998, pp 45-46,119-121.
- Yesavage J, Brink T, Rose T et al. Development and validation of geriatric depression screening scale: a preliminary report. *Journal of Psychiatric Research* 1983, 17 (1): 37-49.
- Lawton MP, Brody EM. Assessment of older people: Self-maintaining and instrumental activities of daily living. *Gerontologist* 1969, 9: 179-186.
- Maroco J. *Análise estatística com utilização do SPSS*. 3ª Edição, Edições Sílabo 2007.
- Pereira A. *Guia prático de utilização – Análise de dados para ciências sociais e psicologia*. 7ª Edição, Edições Sílabo, 2008.

Correspondência:

Joana Morgado
 Laboratório de Estudos de Linguagem,
 Instituto de Medicina Molecular,
 Faculdade de Medicina de Lisboa,
 Hospital de Santa Maria,
 Avenida Professor Egas Moniz,
 1649-028 LISBOA, Portugal
labling@fm.ul.pt



Esclerose Múltipla e Apoio Social: Uma revisão sistemática *Multiple Sclerosis and Social Support: A systematic review*

David Costa¹, Maria José Sá², José Manuel Calheiros³

1-Serviço Social de Neurologia, Hospital S. João, E. P. E., Porto; 2-Serviço de Neurologia, Hospital S. João, E. P. E., Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade Fernando Pessoa, Porto; 3-Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior, Covilhã.

Introdução

A Esclerose Múltipla provoca incapacidades físicas, como a fadiga, a incontinência, a dor, alterações da motricidade e da sensibilidade. Estas incapacidades afectam a qualidade de vida do doente no domínio psicológico e social. Estudos sobre o apoio social colocam em evidência a sua relação com o bem-estar físico e psicológico tornando-se um factor de diminuição da sintomatologia depressiva, de diminuição do isolamento e melhoria da qualidade de vida dos doentes. O objectivo deste estudo é avaliar o efeito do apoio social na qualidade de vida dos doentes com EM.

Material e métodos

Efectuamos uma pesquisa na base de dados PubMed, delimitada entre 1998 e 2008, usando-se como estratégia de pesquisa os seguintes termos para extracção dos «abstracts» e selecção dos estudos: *Social support AND Social network AND Social relationships AND (Multiple sclerosis OR quality of life OR depression OR strain OR caregivers support)*. Foram extraídos 186 estudos e seleccionados 21 para análise final.

Resultados

Apenas n=9/21 estudos referem uma relação entre o apoio social, ou pelo menos algumas das suas dimensões e qualidade de vida. Dois estudos (n=2/21) colocam em evidência associações estatisticamente significativas entre o apoio social e a qualidade de vida.

Conclusões

O número de estudos encontrados sobre a importância do apoio social na EM é reduzido. Contudo, os seus resultados permitem afirmar que apoio social tem um efeito positivo na qualidade de vida dos doentes com EM.

Palavras-chave: Esclerose múltipla, apoio social, qualidade de vida.

Introduction

Multiple Sclerosis cause disabilities, such as fatigue, incontinence, pain, changes in mobility and sensibility. These disabilities affect the quality of life, in particular on the psychological and social domains. Social support is related to physical and psychological well-being, and may contribute to reduce depressive symptoms and isolation, and improve the quality of life. The aim of this study is to evaluate the effect of the social support in the patient's quality of life.

Methods

A search was done in the database PubMed, delimited between 1998 and 2008, using as research strategy to extract "abstracts" and selection studies following this terms: *Social support AND Social network AND relationships AND (Multiple sclerosis OR quality of life OR depression OR strain OR caregivers support)*. We obtained 186 studies and selected 21 for analysis.

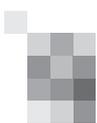
Results

Almost half of the studies (n=9/21) concentrated on the analysis of the patient's quality of life and only mentioned the relation with the social support. However, n=2/21 studies showed an association between the social support and quality of life.

Conclusions

The number of studies that examined the effect of social support in patients with multiple sclerosis was small. However, the results suggest that social support has a positive effect on the quality of life of patients with multiple sclerosis.

Key Words: Multiple sclerosis, social support, quality of life.



Introdução

O aparecimento de uma doença crónica, como a Esclerose Múltipla (EM), arrasta consigo consequências psicossociais complexas que, na perspectiva de Constança Paúl e António Fonseca ⁽¹⁾, são habitualmente caracterizadas pela restrição, pelo isolamento social, pela desvalorização do EU, para além do doente se considerar, frequentemente, uma sobrecarga para os outros.

Viver com uma doença crónica implica persistir em tentativas de reconstrução da própria vida envolvendo estratégias de reacção aos sintomas, às consequências percebidas da doença, procurando um ajustamento no âmbito das relações sociais. Este ajustamento deve ser compreendido no contexto da situação social do doente que, para além das suas competências, contém a sua rede de relações sociais na qual circula o apoio social necessário que, afinal, será, de certa maneira um trunfo social para a sua qualidade de vida.

Actualmente, o debate sobre o impacto dos recursos psicossociais sobre a saúde, foca basicamente duas vertentes. De um lado há os que defendem que o apoio social tem um efeito *buffer*¹ perante circunstâncias de stress podendo moderar o impacto dos acontecimentos de vida negativos ⁽²⁾. Por outro lado há os que defendem que o apoio social melhora o bem-estar e a saúde de forma independente do nível de stress, fazendo parte de todos os processos de vida e não apenas em situações de tensão (*main-effect*) ⁽³⁾. Estas perspectivas consideram as dimensões de apoio social como variáveis antecedentes ou simultâneas (modelo de efeito directo ou *main-effect*) ou como variáveis mediadoras de efeito na relação entre o stress e a doença (modelo do efeito *buffer*) ⁽⁴⁾.

Quanto às suas dimensões operativas, Chronister J. ⁽⁴⁾ refere-se ao apoio social como o grau com que as relações interpessoais correspondem a determinadas funções de apoio material, afectivo, emocional, de informação e de interacção social positiva. O apoio material refere-se ao acesso aos recursos materiais como, por exemplo, ajuda em dinheiro, alimentação e vestuário. O apoio afectivo envolve expressões de amor e afeição. O apoio emocional está ligado à empatia, carinho, confiança, estima, escuta. O apoio de informação refere-se às informações que podem ser usadas para lidar com problemas e é medido através do acesso das pessoas a aconselhamentos, sugestões, orientações e informações. E, finalmente, a interacção social positiva que se refere à disponibilidade de pessoas com quem se divertir e relaxar. É possível encontrar

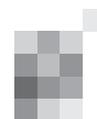
na literatura outras definições de apoio social, contudo, não divergem substancialmente da proposta apresentada que nos parece mais funcional para a interpretação da realidade relacionada com uma doença crónica como é o caso da EM.

A EM é uma doença desmielinizante, crónica, do sistema nervoso central ^(5,6,7) com uma maior incidência entre os 25 e os 35 anos ⁽⁵⁾ o que a torna uma causa importante de incapacidade entre os jovens adultos ^(5,6,7) com efeitos na sua qualidade de vida. Esta doença provoca incapacidades físicas muito frequentes, como fadiga, incontinência, dor, alterações da motricidade e da sensibilidade ⁽⁵⁾. As perdas progressivas de capacidades físicas relacionadas com as formas clínicas da doença (surto-remissão, primária progressiva e secundária progressiva) e com a sua evolução no tempo, compromete a capacidade do doente realizar actividades rotineiras, como a higiene pessoal e as actividades instrumentais da vida diária conduzindo a uma dependência de outros ⁽⁸⁾. Cerca de 60% dos doentes apresenta algum tipo de incapacidade, 82% fadiga, 55% paraparésia, 47% ataxia, 49% disfunção vesical e 33% disfunção intestinal ⁽⁹⁾. Muitos doentes isolam-se devido à incontinência porque sentem vergonha de serem descobertos no grupo de amigos e devido às barreiras arquitectónicas que os impedem de sair de casa para irem ao centro de saúde, bancos, correios, entre outros serviços, públicos ou privados.

Os doentes com EM apresentam taxas elevadas de sintomatologia depressiva que se situam entre os 15,2% ⁽⁸⁾, 20% ⁽¹⁰⁾ e os 44% ⁽¹¹⁾, frequentemente associadas à diminuição ou ausência de relações sociais, estas, por sua vez, relacionadas com o isolamento social ^(10,11). A sintomatologia depressiva está, também, associada ao aumento e gravidade das incapacidades físicas, à duração da doença, à idade, aos baixos níveis escolares, às desvantagens sociais, ao stress, à fadiga física, à fadiga cognitiva, às reacções emocionais ^(8,10) e à falta de apoio social ^(10,11).

A EM afecta a qualidade de vida do doente e da sua família nos seus diferentes domínios, quer seja pelos aspectos sintomatológicos, como por exemplo a dor, ou pelas dificuldades motoras, pelos aspectos psicológicos, como por exemplo a emoção, o afecto, a sexualidade, a auto-estima e pelos aspectos sociais tais como o relacionamento familiar e conjugal, trabalho, amigos e o apoio social. Assim, a qualidade de vida dos doentes com EM está relacionada com o nível de escolaridade ⁽¹²⁾, com o emprego ⁽¹²⁾, com o casamento ⁽¹²⁾, com o estatuto econó-

1) A palavra inglesa *buffer* é traduzida para português como mola para amortecer um choque ou embate. Contudo, o sentido mais comum e frequente nos textos sobre saúde é equivalente à palavra portuguesa tampão. Tendo em consideração esta dificuldade de tradução, vamos usar a palavra na língua original.



mico ⁽¹²⁾, com as disfunções sexuais ⁽¹⁷⁾, com a sobrecarga do prestador informal de cuidados ⁽¹⁴⁾ e com apoio social recebido ^(12,13,14,15,16).

Assim, a presença ou ausência do apoio social enquanto mecanismo *buffer* entre a doença e a qualidade de vida justifica a realização de um estudo de revisão da literatura cujo objectivo é determinar a associação entre o apoio social e a qualidade de vida dos doentes com EM.

Material e Métodos

Efectuamos um estudo de revisão com base numa pesquisa na *PubMed*, no período entre 1998 e 2008, utilizando os seguintes termos: «*multiple sclerosis*», and «*social support*», «*social network*», «*social relationship*», or «*quality of life*», «*depression*», «*strain*», «*caregivers support*». Foi feita a avaliação crítica dos estudos, que foram seleccionados com base nos seguintes critérios:

De inclusão:

1. Estudos que avaliem o efeito do apoio social na qualidade de vida dos doentes com Esclerose Múltipla e na dos seus cuidadores informais;
2. Estudos que avaliem o efeito do apoio social na sintomatologia depressiva do doentes com Esclerose Múltipla e na dos seus cuidadores informais;
3. Estudos escritos em língua inglesa.

De exclusão:

1. Estudos cujos resultados tenham tido dupla publicação;
2. Estudos de revisão;
3. Estudos que avaliem o efeito do apoio social noutros doentes.

Tabela I. Participantes

| Primeiro Autor (Ano) | Proporção de participantes* | Seleção da amostra | Amostra |
|----------------------|-----------------------------|---|---------|
| Twoik S. (2007) | 44,8% | Base populacional, Alemanha | 1089 |
| Pakenham K. (2007) | 29,0% | Base populacional, Austrália | 1570 |
| Boeije H. (2003) | Não especificada | Não especificada, Holanda | 17 |
| Pakenham K. (2007) | Não especificada | Base populacional, Austrália | 464 |
| Alshubaili A. (2007) | 99,4% | Base hospitalar, Kuwait, | 169 |
| Spain L. (2007) | Não especificada | Base hospitalar, Austrália | 580 |
| Kikuchi H. (2007) | Não especificada | Base hospitalar, Japão | 20 |
| Ryan K. (2007) | Não especificada | Não especificada, EUA | 74 |
| O`Brian K. (1998) | Não especificada | Não especificada, EUA | 61 |
| Montel S. (2007) | Não especificada | Não especificada, EUA | 135 |
| Beiske A. (2007) | Não especificada | Não especificada, Noruega | 562 |
| Johansson S. (2007) | Não especificada | Base hospitalar, Suécia | 219 |
| Forbes A. (2007) | 42,0% | Base populacional, Inglaterra 2001-2002 | 445 |
| McKeown L. (2004) | Não especificada | Não especificada, Irlanda do Norte | 16 |
| Finlayson M. (2004) | Não especificada | Não especificada, EUA | 27 |
| Fong T. (2006) | Não especificada | Não especificada, EUA | 27 |
| Chaya S. (2005) | 96,4% | Base hospitalar, Israel, 2001 | 85 |
| Brown R. (2006) | 84,9% | Base hospitalar. Austrália | 101 |
| Lode K. (2007) | Não especificada | Base hospitalar, Noruega, 1998-2000 | 86 |
| Gottberg k. (2006) | 15,0% | Base hospitalar, Suécia | 2129 |
| Catalá M. (2008) | Não especificada | Base hospitalar, Espanha | 42 |

* Relativamente à amostra seleccionada.

Estratégias usadas na identificação dos estudos

Foram extraídos 186 estudos, tendo sido excluídos nesta fase todos aqueles escritos noutras línguas que não a inglesa e os estudos de revisão ou de meta-análise. No total foram excluídos 18 estudos, dos quais 2 em língua croata, 3 em língua alemã, 1 em língua japonesa, 1 em língua francesa, 1 em língua russa e 10 eram estudos de revisão ou meta-análise. Ficaram para análise numa segunda fase 168 estudos, tendo sido excluídos da análise 147 «*abstracts*», dos quais 89 foram duplamente publicados e 58 relacionavam o suporte social com outras doenças crónicas. Restaram 21 estudos na selecção que foram sujeitos a uma revisão final.

Nesta revisão, os estudos foram comparados tendo em conta as categorias: O ano de realização do estudo, o país, os objectivos do estudo, os participantes, o tamanho da amostra, o tipo de estudo, as escalas usadas, os resultados.

Resultados

Os estudos analisados foram publicados entre 2003 e 2008. A proporção de participantes oscilou entre os 15,0% e os 96,4%. Contudo, n=14/21 estudos não especificaram a proporção dos participantes (Tabela I).

Relativamente à selecção da amostra, n=9/21 estudos seleccionaram-na numa base hospitalar, 4/21 estudos seleccionaram-na numa base populacional e 8/21 não indicaram a forma de selecção da amostra (Tabela I).

Os estudos analisados foram realizados maioritariamente em países europeus n=9/21, nos Estados Unidos 5/21 e na Austrália 4/21 (Tabela I).

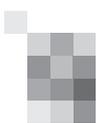


Tabela II. Tipo de estudos e resultados

| Primeiro Autor (Ano) | Tipo de estudo | Escalas | Forma de EM | Resultados |
|----------------------|------------------------------|----------------------------------|--------------------------|---|
| Boeije H. (2003) | Observacional | Entrevista | Não doentes (cuidadores) | O apoio familiar está associado à reciprocidade. |
| Pakenham K. (2007) | Observacional | Caregiving Tasks MS Scale | Não doentes (cuidadores) | A maioria dos cuidadores é composta pelas esposas (79%). |
| Ryan K. (2007) | Observacional (entrevista) | Subjective Wel-Being Self-Report | Não especificada | O apoio social percebido tem efeito positivo na saúde geral dos doentes. |
| O Brian K. (1998) | Observacional (entrevista) | Entrevistas estruturadas | Não doentes (cuidadores) | O apoio social percebido tem efeito positivo na vida dos cuidadores. |
| Forbes A. (2007) | Observacional (Questionário) | Questionário estruturado | Não especificada | Os doentes têm baixa satisfação com o apoio social (19%). |
| Finlayson M. (2004) | Observacional | Entrevistas estruturadas | Não especificada | O apoio social beneficia a qualidade de vida. |
| Fong T. (2006) | Fenomenológico (Entrevista) | Entrevistas estruturadas | Não especificada | O apoio social depende de negociação de forte com as entidades oficiais. |
| Chaya S. (2005) | Observacional | SF-36 | Não especificada | Associação entre apoio social e qualidade de vida (0,37** P* < 0,001). |
| Lode K. (2007) | Observacional | Coping Styles Scale | Não especificada | Associação entre a percepção da qualidade da informação e apoio social (0,27* p=0,024). |

* Correlação; ** Regressão.

O tamanho das amostras dos 21 estudos analisados oscilou entre os 16 e 1.089 doentes e/ou cuidadores (Tabela I).

Em nenhum dos estudos foram usadas escalas para medir o apoio social. O apoio social foi avaliado com recurso a questionários e entrevistas.

Apenas, n=9/21 estudos referem uma relação entre o apoio social, ou pelo menos algumas das suas dimensões e qualidade de vida e n=2/21 apresentam resultados estatisticamente significativos para esse efeito (Tabela II).

Discussão

Os resultados dos estudos analisados revelam que o apoio social tem uma função importante nas diferentes dimensões da qualidade de vida dos doentes com EM. A variabilidade dos resultados está relacionada com diversos factores que podem ter influenciado a qualidade e a comparabilidade dos estudos sobre o efeito do apoio social na qualidade de vida dos doentes com EM e que destacamos:

- Incongruência na definição de qualidade de vida e apoio social;
- Diferentes critérios de selecção dos participantes e diferentes medidas de resultado.

No que se refere aos conceitos de qualidade de vida e de apoio social verificamos que as dimensões destes conceitos são utilizadas de forma diversa.

A definição de qualidade de vida apresenta algumas dificuldades de conceptualização, contudo, há já algum consenso relativo às dimensões a incluir na sua avaliação, tais como a função física e desempenho, vitalidade, percepção de dor, percepção de estado de saúde, função psí-

quica e emocional e função social. Apesar disso, a qualidade de vida é uma variável de resultado analisada com frequência nos estudos sobre doenças crónicas.

A definição de apoio social apresenta idêntica dificuldade de conceptualização uma vez que raramente são analisadas, de forma sistemática, a sua dimensão material, afectiva, emocional, informacional e relacional. É uma variável de resultado pouco utilizada nos estudos sobre doenças crónicas. A sua polissemia conceptual está, também, relacionada com os diferentes termos que são utilizados para designar o apoio social, nomeadamente «*social support*», «*social network*», «*social relationship*» e «*caregivers support*» o que torna difícil a sua sistematização sendo que, mesmo assim, se torna premente fazê-la.

Encontramos critérios diferentes na recolha dos dados estatísticos e diferentes desenhos de investigação. Estas diferenças podem, também, introduzir variabilidade nos resultados. O facto de a maioria dos estudos não especificar a proporção de participantes, a forma de recrutamento e não discriminarem as diferentes formas de EM, torna difícil distinguir o efeito do apoio social e saber se este apresenta uma distribuição regular pelos doentes com diferentes formas de manifestação da EM. A maioria das populações que deram origem às amostras é de Países Nórdicos e Anglo-Saxónicos (n=16/21). As restantes aparecem repartidas por Espanha, Israel, Japão, Kuwait e Alemanha (n=5/21). De facto, isto aponta para a importância que a investigação sobre o efeito do apoio social na qualidade de vida tem nestes países, revelando, também, a dificuldade de construção do conceito e a sua adaptação às diferentes realidades sociais e culturais (Tabela I).

Na avaliação do apoio social foram utilizadas catego-

rias sociais, tais como, presença ou ausência de cuidador informal, ter ou não ter apoio domiciliário ou outro tipo de serviço social, tornando difícil a comparação dos resultados e a medição do efeito protector do apoio social. O facto de não terem sido usadas escalas estará relacionado com a dificuldade de delimitação conceptual do apoio social enquanto variável de resultado (Tabela II).

Os resultados sobre o efeito do apoio social na qualidade de vida dos doentes com EM apontam para um crescente interesse dos investigadores na análise dos seus impactos na qualidade de vida e na eficácia dos tratamentos, apesar das imprecisões decorrentes da falta de medidas para o avaliar. Apesar destas limitações verificamos que dois estudos (n=2/21) colocam em evidência associações estatisticamente significativas entre as dimensões do apoio social estudadas e a qualidade de vida dos doentes, funcionando como efeito *buffer* entre esta e as consequências físicas e psíquicas da EM, reforçando a teoria do efeito positivo do apoio social para os doentes e para os seus cuidadores (Tabela II). As dificuldades apontadas na conceptualização do apoio social e sua medição condiciona os resultados dos estudos (n=9/21) que se ficam, na maioria, por referências sobre a associação perceptível entre o apoio social e a qualidade de vida.

Estes resultados, embora com uma expressão numérica baixa, corroboram os resultados encontrados na literatura ^(13,14,15,16) que referem uma associação entre o tipo de apoio social recebido e uma melhor qualidade de vida do doente e do seu cuidador, permitindo afirmar que o apoio social é, para os doentes, um factor de diminuição do isolamento social e de melhoria da sua qualidade de vida.

Conclusões

O número de estudos encontrados que referem ou analisam a importância do apoio social na EM é reduzido n=21/186.

Contudo, dois destes estudos (n=2/21) apresentam associações estatisticamente significativas entre o apoio social e a qualidade de vida dos doentes com EM.

Os estudos sobre os efeitos do apoio social no quotidiano dos doentes com EM têm merecido um interesse reduzido por parte dos investigadores. Por isso, este trabalho é um contributo inicial para um estudo prospectivo em curso, que pretende apontar pistas para um melhor conhecimento dos efeitos do apoio social na melhoria da qualidade de vida dos doentes com EM. ■

Referências bibliográficas

1. Paúl C, Fonseca A. Psicossociologia da saúde.1.ª ed. Lisboa: Climepsi, 2001.
2. Cohen S, Syme S L. Social support and Health. New York: Academic Press, 1985.
3. Thoits P. Conceptual, Methodological, and Theoretical Problems in Studying Social Support as a Buffer Against Life Stress, *Journal of Health and Social Behavior* 1982.Vol. 23 (June) 145-159.
4. Chronister J, Chou C, Frain M, Cardoso E. The Relationship Between Social Support and Rehabilitation Related Outcomes: a Meta-analysis. [Em linha] *Journal of Rehabilitation*. 74: 2 (2008) 16 – 32. [Consult. 20 Agosto 2008]. Disponível em <http://proquest.umi.com/pqdweb?index=5&did=1532846371&SrchMode=1&sid=1&Fmt=3&VInst=PROD&VType=PQD&RQT=309&VName=PQD&TS=1219230880&clientId=85282&cfc=1>
5. Chadwick D, Cartlidge N, Bates D. Medical Neurology. Churchill Livingstone, Edinburg, London, Melbourne and New York, 1989.
6. Moreira B, Pereira C, Silva A, Monteiro L. Revisão dos Critérios de diagnóstico de Esclerose Múltipla: a propósito de sete doentes não EM. *Sinapse* 2005; 5 (1) 180.
7. Moreira MA, Tilbery CP, Lana-Peixoto MA, Mendes MF, Kaimen-Maciel DR, Callegaro D. Aspectos históricos de la esclerosis múltiple. *Rev Neurol* 2002; 34(4):378-383.
8. Sánchez-Lopez MP, Olivares-Pérez T, Nieto-Barco A, Hernández-Pérez MA, Barroso-Ribal J. Esclerosis múltiple y depression. *Rev Neurol* 2004, 38(6): 524-529.
9. Velásquez-Quintana M, Macías-Islas MA, Rivera-Olmos V, Lozano-Zárate J. Esclerosis múltiple en México: um estudo multicentrico. *Rev Neurol* 2003; 36:1019-22.
10. Alarcia R, Ara JR, Martín J, Bertol V. Factores predictores de depresión en la esclerosis múltiple. *Neurología* 2004, 19(7):364-368.
11. Chwastiak L, Ehde DM, Gibbons LE, Sullivan M, Bowen JD, Kraft GH. Depressive Symptoms and Severity of Illness in Multiple Sclerosis: Epidemiologic Study of a Large Community Sample. *Am J Psychiatry* 2002; 159: 1862-1868.
12. Clingerman E, Stuijbergen A, Becker H. The influence of resources on perceived functional limitations among women with multiple sclerosis. *J Neurosci Nurs* 2004 Dec; 36 (6): 312-321.
13. Mohr DC, Classen C, Barrera MJr. The relationship between social support, depression and treatment for depression in people with multiple sclerosis. *Psychol Med* 2004 Apr; 34(3):533-541.
14. Morales-Gonzales JM, Benito-Leon J, Rivera-Navarro J, Mitchell AJ. *Mult Scler* 2004 Feb; 10(1):47-54.
15. Rivera-Navarro J, Morales-Gonzalez JM, Benito-Leon J. Informal caregiving in multiple sclerosis patients: data from the Madrid Demyelinating Disease Group study. *Disabil Rehabil* 2003 Sep 16; 25(18). 1057-64.
16. Mckeown LP, Porter-Armstrong AP, and Baxter GD. The needs and experiences of caregivers of individuals with multiple sclerosis: a systematic review. *Clin Rehabil* 2003; 17: 234-248.
17. Jonsson A. Disseminated sclerosis and sexuality. *Ugesk Laeger* 2003 Jun 23; 165 (26): 2642-2646.

Correspondência:

David Costa
 Serviço Social de Neurologia
 Hospital S. João, E. P. E.
 Alameda Professor Hernâni Monteiro
 4202-451 PORTO – Portugal
 david.costa@isssp.pt

Patologia neuromuscular e distúrbios do sono *Neuromuscular diseases and sleep disorders*

Mamede de Carvalho^{1,2}, Susana Pinto²

1-Serviço de Neurologia. Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

Introdução

Neste trabalho de revisão os autores sintetizam os aspectos mais importantes do tema Sono e Patologia Neuromuscular. Em particular, salientam que em muitas destas doenças nas quais ocorre envolvimento respiratório o sono é um período particularmente crítico onde o risco de descompensação é maior.

Objectivos

Rever o tema Sono e Patologia Neuromuscular de uma forma sistematizada.

Desenvolvimento

Após uma breve Introdução o texto fica esquematizado nos seguintes capítulos: controlo da respiração; distúrbios da respiração; avaliação da função respiratória; alterações do estudo do sono na patologia neuromuscular; doenças neuromusculares e conclusões.

Conclusões

Conclui-se pela relevância deste tema e pela importância de obter um melhor conhecimento nesta área.

Palavras-chave: Doenças neuromusculares; Sono; Provas respiratórias.

Introduction

We review the subject Sleep and Neuromuscular Disorders in order to emphasize the most relevant aspects. In particular, we mention that sleep can be considered a stress period in neuromuscular disorders with an increased risk of respiratory disturbance.

Aims

To present a structured review on the subject Sleep and Neuromuscular Disorders.

Sections

We structured the text as follows: Introduction; Respiratory control; Respiratory complications; Respiratory function tests; Sleep abnormalities in neuromuscular disorders; Neuromuscular disorders; Conclusions.

Conclusions

The implication of sleep in neuromuscular disorders is of crucial importance and deserves a better attention.

Key Words: Neuromuscular disorders; Sleep; Respiratory tests.

I - Introdução

O sono é uma actividade reparadora para o organismo. Contudo, muitos doentes com patologia neuromuscular têm receio de dormir. Este receio pode parecer um constrangimento mas, de facto, assiste-se geralmente a um agravamento, durante o sono, dos problemas respiratórios que afecta com frequência os doentes com esta patologia.^{1,2} Por outro lado, as primeiras manifestações de dificuldade respiratória nas doenças neuromusculares podem ocorrer precocemente durante o sono.² Assim, o estudo do sono pode ser compreendido como um verdadeiro teste de esforço para avaliar a função respiratória na patologia neuromuscular.

Para percebermos as alterações que ocorrem durante o sono nas doenças neuromusculares é necessário atendermos a conceitos fundamentais do controlo da respiração em geral, evoluindo para as características próprias deste controlo durante o sono. Dada a heterogeneidade das doenças neuromusculares é também relevante o estudo das características específicas de algumas delas.

II - O controlo da respiração

A – Controlo Cortical

A respiração é entendida como um acto automático, não-voluntário. Contudo, podemos voluntariamente alterar a frequência e a amplitude dos movimentos respiratórios em actividades como o falar e o cantar. Este controlo está dependente de um centro respiratório cortical, que recebe aferências das áreas pré-motora e suplementar motora.^{3,4} Trata-se de uma via monossináptica de condução rápida, constituída por um primeiro e um segundo neurónios motores, o que facilmente pode ser percebido por estudos de estimulação magnética transcraniana.⁵ Este método estimula de forma preferencial, trans-sinápticamente, a via córtico-espinhal monossináptica. Através dele é possível obter uma resposta motora do diafragma, pela excitação dos neurónios motores localizados na sua área cortical de representação. Outros métodos que permitem atestar a existência de uma via voluntária do controlo ventilatório são os métodos de neuro-imagem, como a Tomografia de Emissão de Positrões (PET)⁶ e a ressonância magnética nuclear (RMN) funcional.⁷ Em vários destes estudos confirma-se a presença de hiperactivação de áreas como o córtex primário motor, as áreas pré-motora e suplementar motora, assim como de outras regiões, nomeadamente ao nível do lobo parietal.

B – Controlo Metabólico – Centro Respiratório

Quando o controlo volicional do indivíduo diminui ou desaparece, como acontece durante o sono, a respiração

fica assegurada por um sistema de controlo involuntário, automático, cuja resposta se adequa a estímulos periféricos, principalmente metabólicos mas também mecânicos. Localizados nos seios carotídeos e no arco aórtico, os quimiorreceptores periféricos são particularmente sensíveis a alterações da pressão parcial de oxigénico no sangue (PO₂), mas também a alterações da pressão parcial de dióxido de carbono (PCO₂), do pH e da perfusão.^{3,4} Os quimiorreceptores centrais, localizados ao nível do bulbo raquidiano, são especialmente sensíveis a alterações do PCO₂ e do pH. Deste modo, a diminuição da PO₂, o aumento da PCO₂, a diminuição do pH e a hipoperfusão constituem os estímulos geradores da necessidade de uma adequação do ritmo ventilatório.^{8,9} O mesmo sucede relativamente a alterações da distensibilidade torácica (nomeadamente a sua expansão excessiva), detectadas pelos mecanorreceptores localizados ao nível da caixa torácica.^{4,10}

O centro respiratório que assegura, de forma automática, a ritmicidade ventilatória localiza-se no bulbo raquidiano e recebe as aferências provenientes dos quimiorreceptores periféricos e centrais.^{3,9} É constituído por duas porções – uma ventral e lateral e a outra dorsal e mediana. A porção látero-ventral constitui o núcleo respiratório ventral. Este núcleo está na proximidade do núcleo ambíguo, o qual recebe as aferências dos nervos glosso-faríngeo e pneumogástrico, que conduzem a informação periférica dos corpúsculos localizados, respectivamente, nos seios carotídeos e no arco aórtico. Na realidade, o núcleo respiratório ventral tem uma organização complexa em sub-núcleos, dos quais o Pré-Botzinger assume um papel de destaque. Assume-se que possa ser o gerador do ritmo respiratório, possível pelas características de membrana destes neurónios, em particular pela evolução do potencial de membrana ao longo do tempo. O núcleo respiratório dorsal (que corresponde à porção dorso-mediana) recebe informação do núcleo lateral, tendo também células especializadas na interpretação dos valores de CO₂ e de pH do líquido que contacta com aquelas células. Certamente que deste núcleo partem fibras eferentes que influenciam os neurónios do núcleo ventral. Do núcleo dorsal, ou deste e do núcleo ventral, tem origem o feixe motor retículo-espinhal. Trata-se de uma via oligossináptica, de condução mais lenta, com trajecto no cordão anterior da medula, que contacta com o núcleo do nervo frénico, responsável pela contracção do diafragma.^{3,4,9,11}

De notar ainda a existência de um centro pântico a que chegam as aferências provenientes dos mecanorreceptores torácicos mas cuja importância é, provavelmente, diminuta. Acredita-se que este centro tenha um papel de “refinamento” do ritmo respiratório.^{4,11}

A figura 1 representa, esquematicamente, o controlo acima descrito.

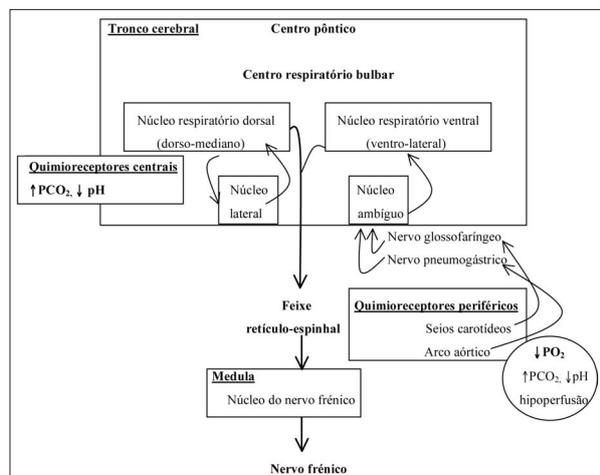


Figura 1. Controlo Metabólico da Respiração

C – Inspiração

A inspiração é um processo sempre activo, na dependência dos músculos inspiratórios, dos quais o diafragma é o músculo preponderante. Este músculo estriado esquelético, extenso, apresenta uma configuração peculiar, sendo constituído por uma porção central, fibrosa – o centro frénico, e uma complexa porção periférica, muscular. Esta última é formada por uma porção crural, pouco extensa, com características particularmente insercionais (sobre os corpos vertebrais de L1-L2/3), enquanto que a sua extensa porção costal tem importantes características funcionais¹². O diafragma recebe a sua inervação bilateral pelo nervo frénico, apresentando dois tipos de contracção, uma contracção tónica - relevante para a postura, e uma contracção fásica - responsável pela eficácia inspiratória. Contudo, a força de contracção diafragmática não é constante, adequando-se à intensidade da actividade requerida, segundo uma economia muscular. A pressão transdiafragmática máxima (Pdi máx) registada durante a respiração espontânea corresponde apenas a 12% da força de contracção diafragmática máxima (pelo recurso apenas a fibras musculares de tipo I), mas assegurando cerca de 75% da alteração do volume torácico ocorrido. Os valores de Pdi máx sobem para 50% durante a oclusão total das vias aéreas superiores (VAS), como acontece durante a realização das provas de função respiratória (PFR). Apenas durante a tosse e o vómito é que a Pdi máx corresponde a 100% da capacidade contráctil do diafragma.^{3,4,11} A contracção do diafragma é responsável pelo abaixamento do centro frénico, condicionando o achatamento do diafragma, com consequente aumento do volume torácico (rosto-caudal), diminuição da pressão intratorácica e aumen-

to progressivo da pressão intra-abdominal. Pelo relaxamento progressivo da musculatura ventro-lateral da sua parede, o abdómen faz procidência, actuando sinergicamente com o diafragma. Durante a respiração espontânea, o diafragma desloca-se cerca de 1,5 cm, valor que pode atingir os 6-10 cm para esforços máximos.^{3,11,12}

Os músculos intercostais externos são, tal como o diafragma, músculos inspiratórios.¹³ Apresentam uma disposição característica, com orientação ventro-rostral tendo uma acção mais notória ao nível da porção dorso-rostral da caixa torácica. A contracção destes músculos durante a inspiração, e ainda da porção ventro-rostral dos músculos intercostais internos, é responsável pela elevação das costelas, com consequente aumento do volume torácico.¹⁴

É provável que durante a respiração em repouso na posição de sentado ou ortostática os músculos escalenos (anterior, médio e posterior) sejam também activados.^{3,11} Para esforços inspiratórios mais intensos assiste-se ainda ao recrutamento da musculatura inspiratória acessória, nomeadamente dos músculos esternocleidomastoideu, trapézio e grande peitoral.^{3,11} Estes músculos e os escalenos são capazes de manter uma ventilação adequada em patologias que condicionem parésia diafragmática.

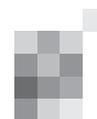
D – Expiração

A expiração é, durante a respiração espontânea, um fenómeno passivo, pelo relaxamento da musculatura inspiratória e por diminuição da *compliance* pulmonar. Contudo, a expiração forçada é um fenómeno activo, possível pelo recrutamento dos músculos expiratórios, nomeadamente dos músculos intercostais internos e da musculatura da parede ventro-lateral do abdómen.¹⁵

Os músculos da parede ventro-lateral do abdómen têm um papel importante durante a expiração activa. Esta acção é particularmente relevante quando pretendemos tossir ou espirrar, em que é necessário um fluxo expiratório de 40 L/ min. A geração deste fluxo é possível pelo aumento da pressão intra-abdominal resultante da contracção dos músculos referidos, com consequente subida do diafragma e aumento da pressão intra-torácica, assim como pelo encerramento da glote.

E – Vias Áreas Superiores (VAS)

As VAS intervêm em quatro importantes funções que se repercutem na ventilação - a humedificação, o aquecimento, a filtração do ar inspirado e a condução do fluxo respiratório de e para os pulmões. De forma a que esta se processe com normalidade e, especialmente, para que não haja passagem do bolo alimentar quer no sentido rostral para a cavidade nasal quer no sentido caudal para a tra-



queia (pela partilha de órgãos pelos sistemas respiratório e digestivo), é fundamental o bom funcionamento da musculatura das VAS, nomeadamente da faringe e da laringe.

O véu do paladar é uma estrutura basculante muscular, que encerra a comunicação entre a oro e a nasofaringe nos movimentos de deglutição e fonação, evitando a regurgitação nasal e a normalidade da ressonância vocal.

A faringe é uma estrutura tubular, cujas paredes são constituídas por um conjunto de músculos estriados, num arranjo complexo. Estes músculos evitam o colapso da faringe, em particular durante o sono, quando a hipotonia muscular é um fenómeno indissociável e responsável pelo aumento fisiológico da resistência das VAS. O colapso resultante da fraqueza destes músculos origina apneias ou hipopneias obstrutivas durante o sono.¹⁶

A laringe prolonga a faringe no sentido caudal, sendo constituída por estruturas cartilagíneas, músculos e ligamentos, que protegem as vias aéreas inferiores (VAI) durante a respiração e a deglutição. É no seu interior que se encontram as cordas vocais. Durante a deglutição, a epiglote e as cordas vocais encerram as VAI, impedindo a aspiração de alimento. Durante a respiração, assiste-se à abdução das cordas vocais, possibilitando a passagem do fluxo de ar. De referir ainda que a produção do som, que ocorre durante a expiração, é possível pela tensão gerada nas cordas vocais.

III - Distúrbios da respiração

É em decúbito dorsal e especialmente durante o sono, por depressão do centro respiratório e atonia muscular, que frequentemente ocorrem as primeiras manifestações respiratórias na patologia neuromuscular.¹⁷

Na respiração espontânea, em repouso, assiste-se, durante a inspiração, a um abaixamento do diafragma e alargamento do perímetro abdominal (com aumento da pressão intra-abdominal e deslocamento caudal das vísceras) e expansão da caixa torácica. Pelo contrário, na expiração, ocorre o relaxamento do diafragma, que ascende, acompanhado pelo movimento centrípeto da parede abdominal (com diminuição da pressão intra-abdominal) e da caixa torácica (com aumento da pressão intra-torácica). Este processo fisiológico é influenciado pela posição corporal do indivíduo. Na verdade, em decúbito dorsal, a excursão diafragmática inspiratória é contrariada pelas vísceras abdominais, sendo necessário um maior esforço diafragmático, enquanto que em ortostatismo esta excursão é facilitada pela acção da gravidade. Daí que se perceba que os resultados de alguns exames, como das provas de função respiratória, quando apenas realizadas em posi-

ção de sentado, possam não traduzir um eventual compromisso respiratório já existente.

A respiração paradoxal, definida como a retracção da caixa torácica e do abdómen durante a inspiração, resulta da fraqueza muscular do diafragma. Ocorre como consequência da impossibilidade do diafragma, durante a sua contracção, se opor à pressão intra-abdominal. Deste modo, o abdómen diminui de volume na inspiração, “sugado” pela menor pressão intratorácica, causada pela contracção dos músculos inspiratórios acessórios.¹⁸ Esta situação é frequente em doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), na qual o severo compromisso respiratório é frequente, causando queixas de ortopneia, como tradução sintomática de uma respiração rápida, superficial e paradoxal na posição de decúbito.

Os doentes com lesão medular caudal ao núcleo do nervo frénico não têm parésia do diafragma. No entanto, quanto mais elevado for o nível de lesão, maior será o compromisso dos músculos intercostais externos. Nestes casos, durante a inspiração, ocorre o normal deslocamento caudal do diafragma e respectiva expansão abdominal, mas observa-se retracção da parede torácica pela ineficácia dos músculos intercostais em expandir a caixa torácica.¹⁸

Nas doenças neurológicas, o compromisso respiratório pode resultar da existência de uma lesão em qualquer ponto da via cortico-espinhal, desde o córtex motor até ao músculo respiratório (incluindo o feixe cortico-espinhal, o motoneurónio medular, o nervo periférico, a placa neuromuscular e o músculo) (ver tabela I).

IV - Avaliação da função respiratória

Vários exames complementares de diagnóstico estão disponíveis para avaliar a Função Respiratória, a saber:

A – Provas de Função Respiratória

As Provas de Função Respiratória (PFR) são o exame complementar de diagnóstico mais frequentemente requisitado, existindo critérios “standard” para a sua realização. Consistem na realização espirométrica e pletismográfica de diferentes provas, no intuito da determinação de volumes e débitos respiratórios, bem como das pressões respiratórias. Outras provas podem ser realizadas, como as provas de provocação (broncoconstrição, pela utilização de agentes irritantes), ou as de broncodilatação (geralmente pela inalação de salbutamol), bem como de estudos da difusão (pelo recurso a gases inertes).

Dos vários parâmetros determinados, destacam-se na avaliação respiratória de doentes com patologia neuromuscular: o Volume Corrente (VC); a Capacidade Vital Forçada (CVF); a Pressão Inspiratória Máxima (PI max); a

Tabela 1. Lesões neurológicas que podem causar compromisso respiratório

| |
|--|
| 1 – Patologia do Córtex Cerebral A – acidente vascular B – tumor C – traumatismo D – doença degenerativa |
| 3 – Tronco Cerebral A – acidente vascular B – tumor C – traumatismo D – inflamação-infeção E – depressão por medicamentos |
| 4 – Medula Espinal A – traumatismo ou compressão cervical alta B – doença do neurónio motor C – inflamação-infeção |
| 5 – Nervo Periférico A – síndrome de Guillain-Barré B – neuropatia dos cuidados intensivos C – lesão bilateral do nervo frénico D – neuropatia desmielinizante crónica E – difteria |
| 6 – Doenças da Placa Neuromuscular A – miastenia Gravis B – botulismo e outras toxina C – anti-colinesterásicos e outros tóxicos D – curarizantes e outros fármacos |
| 7 – Miopatias A – doença de Duchenne e outras distrofias musculares B – miosites C – doença de Pompe e outras miopatias metabólicas D – mitocondriopatias E – hipercaliemia F – hipofosfatemia |

Pressão Expiratória Máxima (PE max); a pressão de encerramento labial aos primeiros 100 ms dum esforço inspiratório realizado contra a oclusão das vias aéreas (P0.1).

Chama-se Volume Corrente ao volume de ar que circula durante a respiração espontânea, correspondendo a cerca de 500 ml.

A Capacidade Vital (CV) é o parâmetro funcional respiratório mais antigo, definido por Hutchinson em 1986,¹¹ como o volume de ar que pode ser mobilizado entre uma inspiração e uma expiração máximas. Pode ser também calculado parcelarmente, quando existe dificuldade na colaboração do indivíduo, já que é igual ao somatório do Volume Corrente (VC), do Volume de Reserva Inspiratória (VRI) e Volume de Reserva Expiratória (VRE). Representa cerca de 65 - 75% da Capacidade Pulmonar Total (CPT), sendo o seu valor normal quando superior a 75 - 80% do valor predito (valor calculado de acordo com a idade, o sexo e a altura, segundo a Comissão Europeia do Carvão e do Aço - CECA) e correspondendo a cerca de 4800 ml. É usado como índice da capacidade de distensão pulmonar, estando dependente da colaboração do indivíduo e variando com a idade e o sexo, a idade e a altura, o peso e a posição corporal (menor em decúbito). Valores normais não excluem a presença de patologia mas se diminuído é patológico (desde que com boa colaboração do doente). Quando é determinada pela

execução de uma expiração forçada e tão rápida quanto possível fala-se em Capacidade Vital Forçada (CVF). Nos doentes com fraqueza muscular respiratória, a CV e a CVF são limitadas não somente pela fraqueza das musculaturas inspiratória (que impede a insuflação máxima) e expiratória (que limita a expiração máxima), mas também pela redução das “compliances” pulmonar e da caixa torácica. Comparativamente com a determinação das pressões respiratórias máximas são menos sensíveis nas fases iniciais da doença. No entanto, nas fases mais avançadas, dada a relação curvilínea com a Pressão Inspiratória Máxima (PI máx), ocorrem variações mais acentuadas na CV e CVF para pequenas variações da PI máx. São sensíveis na avaliação da progressão da fraqueza respiratória moderada a grave, sendo a taxa do seu declínio preditiva da sobrevida em doentes com ELA¹⁹ e distrofia muscular de Duchenne.²⁰ Estão indicadas na avaliação seriada de doentes com fraqueza muscular respiratória progressiva. De referir ainda que a diminuição superior a 25% dos valores da CV quando determinados em posição de decúbito relativamente à posição de sentado é sugestiva de fraqueza diafragmática.²¹

A Pressão Inspiratória Máxima (PI max) e a Pressão Expiratória Máxima (PE max), e ainda a Ventilação Voluntária Máxima (VVM), são frequentemente determinadas na avaliação do funcionamento da musculatura respiratória, sendo particularmente importantes se existir fraqueza e fadiga musculares respiratórias. As duas primeiras são determinadas ao nível da boca, contra uma oclusão quase completa, realizando-se, respectivamente, um esforço inspiratório máximo (manobra de Mueller) próximo do volume residual (VR) e um esforço expiratório máximo (manobra de Valsalva) próximo da CPT. Contudo, a interpretação dos valores de PI máx e de PE máx é difícil, não quando são normais mas quando estão diminuídos (quando inferiores a 66% do valor predito) e, em particular, pode ser duvidosa a valorização da sua progressiva redução na evolução de uma doença neuromuscular. Tal declínio pode resultar de fadiga muscular ou de fugas de ar em torno do bucal em situações de fraqueza muscular orofacial, para além de que depende da motivação, cooperação e coordenação dos doentes.²² A VVM avalia o volume de ar mobilizado durante inspirações e expirações máximas, realizadas durante 12 segundos, com ajuste posterior para um minuto.

Recentemente tem sido utilizada uma outra técnica para a determinação da força muscular inspiratória - o SNIP (pressão inspiratória máxima nasal). Este método foi descrito em 1994 por Héritier²³. Nesta técnica a pressão nasal é medida numa narina ocluída durante uma inspiração máxima pela narina contralateral, a partir da capacidade residual funcional. Os valores registados são geral-

mente mais elevados que os obtidos para a PI máx, mas de reprodutibilidade sobreponível (com coeficiente de variação de 6%), sendo que as duas técnicas, apesar da correlação existente, são complementares e não inter-substituíveis. O SNIP tem particular interesse nos casos em que a parésia orofacial impede uma avaliação reprodutível dos valores obtidos nas PFR.²³

Definido como a pressão labial gerada 100 ms após um esforço inspiratório realizado contra a oclusão das vias aéreas, o P0.1 reflecte o funcionamento do centro respiratório. Nas doenças neuromusculares com fraqueza muscular respiratória progressiva é frequente assistirmos a um aumento compensatório do funcionamento central. Contudo, este pode deixar de ser eficaz nas fases tardias, dada a exaustão do centro respiratório, com consequente agravamento clínico.²⁴

B – Gasometria Arterial

A análise dos gases no sangue arterial (gasometria), geralmente obtida pela punção da artéria radial, é a pedra basilar no diagnóstico e tratamento de doenças que cursam com perturbações da difusão alvéolo-capilar pulmonar e do equilíbrio ácido-base. Dado que a difusão dos gases é um processo dinâmico, os resultados obtidos de uma única colheita representam apenas uma pequena janela num quadro em movimento. A oxigenação sanguínea é avaliada pela interpretação dos valores da pressão parcial de oxigénio no sangue arterial (PaO₂) e pela saturação de hemoglobina em oxigénio (SaO₂). Na patologia neuromuscular ocorre frequentemente hipoxémia, não por alterações da difusão, mas por fraqueza dos músculos inspiratórios. Devido à impossibilidade de realização de inspirações profundas e à menor eficácia da tosse, ocorrem microatelectasias, que, por sua vez, aumentam o risco de hipoxémia.

A avaliação do equilíbrio ácido-base é determinado pela avaliação do pH, da pressão parcial de dióxido de carbono no sangue arterial (PaCO₂) e pela concentração de bicarbonato de sódio plasmático (HCO₃⁻). No envolvimento respiratório de patologias do foro neuromuscular é frequente a ocorrência de acidose respiratória.

C – Oximetria de pulso

A oximetria consiste na determinação espectrofotométrica das saturações de hemoglobina sérica, assentando no princípio de que cada substância tem um padrão único de absorção da luz, que varia de acordo com a sua concentração (Lei de Lambert-Beer). A oximetria de pulso é frequentemente utilizada na prática clínica, permitindo a avaliação não-invasiva dos níveis de saturação arterial da oxihemoglobina sérica (SpO₂).

A sua sensibilidade é elevada, sendo que os valores registados apresentam uma variação de ±3-5% em relação aos valores reais, com aumento da variação à medida que se assiste a uma diminuição da SpO₂ e considerando-se não sensível para valores de SpO₂ inferiores a 70%. É frequentemente utilizada para monitorização contínua nocturna, durante o sono, dos valores de SpO₂, com objectivo diagnóstico ou para monitorização de terapêutica instituída (como a oxigenioterapia e a ventilação não-invasiva). A possibilidade de registo da frequência cardíaca e a integração do padrão da sua flutuação com o padrão de flutuação da SpO₂ permitem ainda a avaliação do bom funcionamento do sistema nervoso autónomo, nomeadamente na resposta adaptativa do aumento da frequência cardíaca aquando das quedas na SpO₂.²⁵

D – Radiografia simples do tórax

A radiografia simples do tórax está particularmente indicada na avaliação e no seguimento de deformidades torácicas, como na cifoescoliose, e em situações de parésia diafragmática em que é possível visualizar a localização superior da hemicúpula diafragmática, especialmente se unilateral.

E – Estimulação eléctrica do nervo frénico

O nervo frénico pode ser facilmente estimulado por um estímulo eléctrico percutâneo no seu trajecto cervical. A resposta motora do diafragma pode igualmente ser registada por eléctrodos superficiais, ou por um eléctrodo de agulha. O registo com eléctrodos superficiais é mais bem tolerado e permite obter respostas de grande amplitude (>0.3 mV) e reprodutíveis.^{26,27,28} Este método tem grande potencialidade em doenças que condicionam perda de unidades motoras do diafragma ou na comprovação da mais lenta condução deste nervo, como nas neuropatias desmielinizantes.²⁹

F – Estimulação magnética do nervo frénico

A estimulação magnética pode ser efectuada sobre o pescoço, sobre a região cervical posterior (para estimular as raízes que constituem o nervo frénico) ou sobre o crânio (para estimular a área motora cortical do diafragma - estimulação magnética transcraniana).³⁰ A análise conjunta dos dados obtidos por estimulação magnética transcraniana e do tronco nervoso do nervo frénico permite a identificação do nível da lesão, aquando de situações em que existe compromisso neurogénico da função do diafragma.

G – Electromiografia de diagnóstico do diafragma

É possível a introdução de um eléctrodo de agulha no diafragma para registo da sua actividade eléctrica, em par-

ticular em situações em que pretenda comprovar e quantificar a perda de unidades motoras. Existem várias possibilidades técnicas na via de introdução da agulha neste músculo fino, móvel e profundo. Actualmente, a maioria dos autores prefere a via intercostal, por ser segura e fiável.³¹ O registo eléctrico possibilita uma visão mais global do padrão interferencial e da ritmicidade do “burst” inspiratório permitindo, igualmente, o estudo da microarquitECTURA da unidade motora e de eventuais sinais de des-nervação recente.

V - Alterações do estudo do sono na patologia neuromuscular

A – Sono como Teste da Função Respiratória

Embora os testes acima descritos sejam essenciais para avaliar a função respiratória em doentes com patologia neuromuscular, não existe uma relação obrigatória entre os resultados dos mesmos e as alterações que estes doentes podem evidenciar durante o sono.³² Tal relação depende da natureza da doença e dos mecanismos de compensação que os doentes podem assumir para evitar situações de maior desequilíbrio durante o sono. No entanto, os doentes com uma CV menor que 55% do valor predito ou menos que 30 mm H₂O de PI máx têm, quase sempre, marcadas alterações da ventilação durante o sono.³³

O estudo poligráfico do sono nocturno é um exame importante nos doentes com patologia neuromuscular, em particular naqueles em que é conhecido um compromisso respiratório. Permite avaliar as alterações da saturação de O₂ em cada fase do sono e a repercussão da doença na mecânica (apneia, hipopneias) e na micro-arquitECTURA do sono. No entanto, dado ser dispendioso e necessitar de um laboratório fiável, a oximetria de pulso poderá ser um teste de “screening” para selecção dos doentes que tenham indicação mais formal para um estudo poligráfico.³⁴

B – Sono como Factor de Risco nas Doenças Neuromusculares

O Sono, tal como o exercício para a patologia cardiovascular, é um teste de “stress” para avaliar a função respiratória nas doenças neuromusculares. Esta afirmação assenta em 2 factos conhecidos. O mais imediato é a conhecida atonia muscular de quase todos os músculos esqueléticos na fase REM do sono, pela hiperpolarização tónica dos neurónios motores espinhais. Na verdade, alguns músculos mantêm a capacidade de contracção (como os músculos extra-oculares externos), o que de facto caracteriza esta fase do sono. Outro músculo que mantém actividade é o diafragma, em particular as suas unidades motoras fásicas. As unidades motoras tónicas (relaciona-

das com a postura) ficam também inibidas nesta fase do sono. Desta forma, a respiração na fase REM fica completamente dependente do esforço diafragmático, sem a ajuda dos músculos acessórios.³⁵ Assim se compreende que doenças que afectem a força muscular do diafragma possam cursar com hipóxia na fase REM, quer pela parésia quer pela fadiga muscular. A segunda razão resulta da natureza repousante do sono.³⁵ Mesmo nos indivíduos sem qualquer patologia, talvez devido à menor necessidade metabólica do nosso corpo durante o sono, observa-se um ligeiro aumento da concentração do CO₂ arterial (3-7 mmHg) e uma diminuição da saturação do O₂ (cerca de 2%). Isto resulta de vários mecanismos, nomeadamente: do aumento da resistência das VAS; da menor eficácia da contracção diafragmática em decúbito; da hipotonia dos músculos intercostais e acessórios da respiração; da menor sensibilidade central à hipercapnia, à hipoxemia e a estímulos aferentes mecânicos relacionados com a insuflação pulmonar; da redução dos estímulos centrais (recorde-se que a via voluntária do sistema respiratório está num estado de não-activação).^{32,35} Nos casos em que exista parésia muscular predominante da caixa torácica ou dos músculos da orofaringe, a hipotonia muscular observada na fase NREM e REM do sono pode condicionar eventos obstructivos ou movimentos paradoxais da caixa torácica, se a força do diafragma estiver relativamente preservada.

Algumas doenças neuromusculares acompanham-se de deformidades da parede torácica ou deformidade orofacial, com conseqüente aumento da resistência das VAS. Esta última situação agrava mais a respiração durante o sono pelo desequilíbrio entre a difusão-perfusão alveolares, pelo maior trabalho mecânico da parede torácica, pela redução secundária da superfície de difusão e pelo aumento da fadiga.³⁶ O ciclo torna-se vicioso quando a descompensação respiratória conseqüente condiciona maior fadiga muscular. Finalmente a hipóxia alveolar crónica conduz a hipertensão pulmonar e a *cor pulmonale*.

Adicionalmente, secreções, câibras, queixas álgicas, dificuldade na mobilização, ansiedade e depressão associam-se àqueles factores para perturbar o sono.

C – O Mecanismo de Descompensação no Sono

A figura 2 esquematiza o processo que origina a perturbação do sono nos doentes com patologia neuromuscular. Na verdade, os micro-despertares (“arousals”) ou mesmo a redução do sono REM^{37,38} podem ser mecanismos protectores de situações de risco, como a hipoxémia prolongada. No entanto, a fragmentação do sono conduz a uma “pressão” sobre a necessidade de dormir, o que tende a cancelar o efeito protector dos mecanismos referidos.

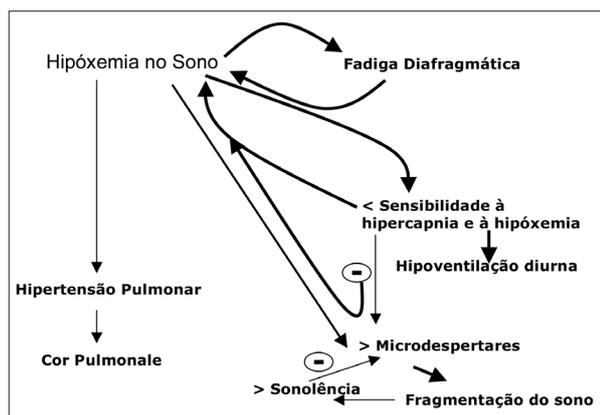


Figura 2. Esquema de descompensação da respiração durante o sono em doentes com patologia neuromuscular

Complementarmente, a hipercapnia e a elevação da concentração sanguínea de bicarbonato actuam ao nível dos quimiorreceptores centrais, inibindo a sua acção.³²

D – Tipos de Alterações Observadas no Sono

As alterações do sono nas doenças neuromusculares são globalmente designadas como “sleep-disordered breathing”. Esta designação engloba diversas entidades. A mais comum é a hipoventilação nocturna, na qual ocorre uma anormal elevação do CO₂ e/ou redução do O₂, sem as características de hipopneia, apneia, ou mesmo do aumento significativo da resistência das VAS. Os períodos de hipoxémia/ hipercapnia podem coincidir com a fase REM ou serem independentes desta. Na verdade, a coincidência com a fase REM é um padrão clássico muitas vezes observado, mas não constante, já que esta fase pode estar diminuída ou ausente, como mecanismo de protecção.³⁸

Outras alterações consistem na presença de apneia/hipopneias central, obstrutiva ou mista (mais comum). A presença de apneia/hipopneia central é difícil de explicar, mas pode ser devida à inibição dos quimiorreceptores centrais (pela presença de hipercapnia crónica), ou ao simples facto, mais mecânico, de que a marcada parésia do diafragma e dos músculos da parede torácica, por impossibilidade de ultrapassar o colapso das VAS, “transforma” uma apneia/hipopneia obstrutiva em central (por ausência de registo do esforço muscular).³² A apneia obstrutiva explica-se pelo colapso das VAS no contexto de fraqueza muscular daqueles músculos, eventualmente associada a parésia dos músculos da caixa torácica e acessórios, fundamentais para vencer a natural resistência das VAS. Estes doentes podem ser, ainda, afectados pelo síndrome de aumento das resistências das vias aéreas³⁹, no qual o aumento da resistência ao fluxo de ar nas VAS durante o sono não preenche os critérios de apneia-hipopneia. A repercussão funcional desta alteração ainda não é compreendida.

VI - Doenças neuromusculares

Em geral, todas as doenças neuromusculares podem ter envolvimento dos músculos respiratórios e, deste modo, assumir repercussão no sono. Abordam-se, em seguida, de forma sucinta, as mais relevantes.

A – Distrofia Miotónica

É uma doença multissistémica condicionada pela expansão do triplete CGC no gene miotonina-proteína quinase, presente no cromossoma 18. Caracteriza-se por uma distrofia muscular relativamente frequente no adulto, de predomínio distal, com afecção de outros órgãos e sistemas, envolvendo a condução cardíaca, os sistemas endócrino e reprodutor, e o cristalino.

São muito frequentes as perturbações do sono (em particular a apneia obstrutiva por fraqueza muscular das VAS, mas também as apneias central e mista) e a hipersonolência diurna (nem sempre em relação directa com a perturbação do sono nocturno). Esta última deve-se a um conjunto apreciável de alterações bioquímicas no tronco cerebral e no hipotálamo.⁴⁰ A hipersonolência diurna pode beneficiar com modafinil, 100-200 mg por dia.⁴¹ Muitos destes doentes requerem ventilação não-invasiva nocturna.

B – Miopatia de Duchenne

É uma miopatia frequente na criança do sexo masculino (ligada ao cromossoma X), ocorrendo em cerca de 1:3000 nascimentos, e resultando de uma alteração do gene da distrofina (geralmente por deleção). A progressão é rápida e antes dos 20 anos o jovem está confinado a cadeira de rodas, com cifo-escoliose grave e marcado compromisso restritivo da função respiratória. Nesta fase, é frequente a hipercapnia diurna e nocturna, tal como a presença de apneias-hipopneias centrais e obstrutivas.³⁵ A ventilação não-invasiva, ou mesmo invasiva, é uma prática frequente nesta população, nas fases mais avançadas da doença.

C – Defeito da Maltase Ácida

É uma doença muscular rara, metabólica, de hereditariedade autossómica recessiva, por defeito enzimático da α -glucosidase (uma hidrolase lisossómica). A forma infantil é fatal antes dos 2 anos. A forma juvenil é mais lenta e, em geral, os doentes morrem de falência respiratória na 2ª ou 3ª décadas de vida. A forma do adulto tem uma evolução crónica, lenta. Nesta miopatia é frequente o compromisso do diafragma, o que condiciona alterações marcadas do sono, mesmo em indivíduos ambulatorios. A ventilação não-invasiva pode estar indicada.⁴²

D – Poliomielite

Os doentes com sequela de poliomielite podem ter importante deformação torácica por cifoescoliose e, por vezes, fraqueza dos músculos das VAS. Tal favorece a apneia obstrutiva, com alterações do sono, que ocorrem sobretudo no período NREM.⁴³ É frequente o agravamento das queixas muitos anos após o episódio, o chamado síndrome post-polio, o que aumenta a probabilidade de compromisso respiratório, em particular durante sono.

E – Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA)

Na ELA, doença degenerativa e rapidamente progressiva, a morte ocorre por falência respiratória devido a fraqueza dos músculos respiratórios. Deste modo se compreende que, por hipoventilação nocturna, as alterações do sono sejam frequentes nesta doença, mesmo em fases precoces da sua evolução.^{44,45} Em fases mais avançadas, as alterações são importantes e com maior compromisso do sono REM.³⁷ Na verdade, a ausência de sono REM pode ser um mecanismo protector em si mesmo, evitando uma hipóxia mais grave. Apesar de muitos destes doentes terem um importante compromisso bulbar, tal não parece condicionar um risco significativo de apneias-hipopneias obstrutivas.⁴⁶ Por outro lado, embora os doentes bulbares tenham uma menor sobrevida, não há evidência de que o compromisso respiratório seja mais precoce neste grupo de doentes.⁴⁷

A impossibilidade prática de efectuar estudo de sono em todos os doentes com esta doença permitiu explorar e verificar as qualidades preditivas da oximetria nocturna percutânea, como meio de diagnóstico da hipoventilação durante o sono.^{48,49} A ventilação não-invasiva aumenta a sobrevida e a qualidade de vida nestes doentes, pelo que está indicada quando ocorrem sintomas ou sinais de insuficiência respiratória.⁵⁰

F – Miastenia Gravis

Só nas formas mais severas com compromisso dos músculos bulbares e do tronco será de prever risco de hipóxia durante o sono na miastenia gravis. Alguns doentes beneficiam com a ventilação não-invasiva durante a noite. No entanto, este tema tem sido pouco investigado.⁵¹

VII - Conclusões

Existe um vasto número de diferentes doenças neuromusculares, umas mais comuns e outras raras. Em muitas existe compromisso da função respiratória e, consequentemente, do sono. As alterações do sono podem ser precoces e o estudo do sono pode ser um instrumento sensível

para a detecção, permitindo a sua correcção atempada. O significado daquelas alterações assim como o impacto do tratamento das mesmas na qualidade de vida e na sobrevida destes doentes serão um interessante tema de investigação no futuro próximo. ■

Apoios: Este trabalho foi parcialmente suportado pelo Projecto PIC/IC/82765/2007 da Fundação para a Ciência e Tecnologia. A Dra Susana Pinto tem uma bolsa de doutoramento do FCT - SFRH/BD/30714/2006.

Bibliografia

1. Labanowski M, Schmidt-Nowara W, Guilleminault C. Sleep and neuromuscular disease: frequency of sleep-disordered breathing in a neuromuscular disease clinic population. *Neurology* 1996; 47: 1173-1180.
2. Chokroverty S. Sleep-disordered breathing in neuromuscular disorders: a condition in search of recognition. *Muscle Nerve* 2001; 24: 451-455.
3. Corne S, Bshouty Z. Basic principles of control breathing. *Resp Care Clin* 2005; 147:147-172.
4. Krinsky WR, Leiter JC. Physiology of breathing and respiratory control during sleep. *Sem Resp Crit Care Med* 2005; 26:5-12.
5. Lissens MA. Motor evoked potentials of the human diaphragm elicited through magnetic transcranial brain stimulation. *J Neurol Sci* 1994; 124:204-207.
6. Fink GR, Cortfield DR, Murphy K, et al. Human cerebral activity with increasing inspiratory force: a study using positron emission tomography. *J Appl Physiol* 1996; 81: 1295-1305.
7. Evans KC, Shea SA, Saykin AJ. Functional MRI localisation of central nervous system regions associated with volitional inspiration in humans. *J Physiol* 1999; 520: 383-392.
8. Berger AJ, Mitchhell RA, Severinghaus JW. Regulation of respiration. *N Engl J Med* 1977; 297:92-97 e 138-143.
9. Duffin J. Functional organization of respiratory neurons: a brief review of current questions and speculations. *Exp Physiol* 2004; 89:517-529.
10. Manning HL, Schwartzstein RM. Pathophysiology of dyspnea. *N Engl J Med* 1995; 333: 1547-1553.
11. Lumb AB. Nunn's applied respiratory physiology. 5th ed. Oxford: Butterworth-Heinemann, 2000.
12. Celli BR. Clinical and physiologic evaluation of respiratory muscle function. *Clin Chest Med* 1969; 10: 199-214.
13. Taylor A. The contribution of the intercostals muscles to the effort of respiration in man. *J Physiol* 1960; 151:390-402.
14. De Troyer A, Sampson MG. Activation of the parasternal intercostals during breathing efforts in human subjects. *J Appl Physiol* 1982; 52 :524-529.
15. Ewing JM, Griscom NT, Wohl MEB. The effect of the absence of abdominal muscles on pulmonary function and exercise. *Am J Resp Crit Care Med* 1996; 153:1314-1321.
16. Van Lunteren E, Strohl KP. The muscles of the upper airways. *Clin Chest Med* 1986; 7:171-188.
17. Culebras A. Sleep and Neuromuscular disorders. *Neurol Clin* 1996; 14: 791-805.
18. Wilcox PG, Pardy RL. Diaphragmatic weakness and paralysis. *Lung* 1989; 167:323-341.
19. Fallat RJ, Jewitt B, Bass M, Kamm B, Norris FS Jr. Spirometry in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1979; 39:74-80.
20. Lyager S, Steffensen B, Juhl B. Indicators of need for mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1995; 108: 779-785.
21. Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improves de detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002; 121:436-442.
22. Syabbalo N. Assessment of respiratory muscle function and strength. *Postgrad Med J*. 1998; 74: 208-215.
23. Christophe U, Fitting J-W. Maximal values of sniff nasal inspiratory pressure in healthy subjects. *Thorax* 1995; 50: 371-375.
24. Johnson DC, Kazemi H. Central control of ventilation in neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 1994; 15: 607-617.
25. McMorro RC, Mythen MG. Pulse oxymetry. *Curr Opin Crit Care* 2006; 12:269-271.
26. Davis JN. Phrenic conduction in man. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1967; 30: 420-426.
27. Delhez L. Electrical responses of the human diaphragm to the electrical stimulation of the phrenic nerves. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1975; 15: 359-372.
28. de Carvalho M, Alves M, Sales Luís ML. Estudo Neurofisiológico do Nervo Frénico. *Acta Med Port* 1991; 4: 297-300.
29. Costa J, de Carvalho M. Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy, Phrenic Nerve and Respiratory Symptoms. *J Eur Neurol* 2005; 12: 64-66
30. Zifko UA, Hahn AF, Remtulla H et al. Central and peripheral respiratory electrophysiological studies in myotonic dystrophy. *Brain* 1996; 119: 1911-1922.
31. Bolton CF AAEM minimonography #40: clinical neurophysiology of the respiratory system. *Muscle Nerve* 1993; 16:809-818.
32. Piper A. Sleep abnormalities associated with neuromuscular disease: pathophysiology and evaluation. *Sem Resp Crit Care Med* 2002; 23:211-219.
33. Bye PTP, Ellis ER, Issa FG, Donnelly PM, Sullivan CE. Respiratory failure and sleep in neuromuscular disease. *Thorax* 1990; 45:241-247.
34. Netzer N, Elliasson AH, Netzer C, Kristo DA. Overnight pulse oxymetry for sleep-disordered breathing in adults. *Chest* 2001; 120:625-633.
35. Perrin C, D'Ambrosio C, White A, Hill NS. Sleep in restrictive and neuromuscular respiratory disorders. *Resp Crit Care Med* 2005; 26: 117-130.
36. Mezon BL, Wets P, Israels J, Kryger M. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. *Am Rev Resp Dis* 1980; 122: 617-621.
37. Arnulf I, Similowski T, Salachas F et al. Sleep disorders and diaphragm function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Resp Crit Care Med* 2000; 161:849-856.
38. Culebras A. Sleep disorders and neuromuscular disease. *Sem Neurol* 2005; 25:33-38.
39. Bao G, Guilleminault C. Upper airway resistance syndrome – onde decade later. *Curr Opin Pulm Med* 2004; 10:461-467.
40. Martinez-Rodriguez JE, Lin L, Iranzo A, et al. Decreased hypocretin-1 (orexin) levels in the cerebro-spinal fluid of patients with myotonic dystrophy and excessive daytime sleepiness. *Sleep* 2003; 26: 287-290.
41. Talbot K, Stradling J, Crosby J, Hilton-Jones D. Reduction in excess daytime sleepiness by modafinil in patients with myotonic dystrophy. *Neuromuscul Disord*. 2003 Jun;13(5):357-64.
42. Mellies U, Stehling F, Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Respiratory failure in Pompe disease: treatment with non-invasive ventilation. *Neurology* 2005; 64: 1465-1467.
43. Hsu AA, Staats BA. Pospolio sequelae and sleep-related disordered breathing. *Mayo Clin Proc* 1998; 73:216-224.
44. Pinto A, Evangelista T, de Carvalho M, Paiva T, Sales Luís ML. Respiratory disorders in ALS: sleep and exercise studies. *J Neurol Sci* 1999; 169: 61-68.
45. Kimura K, Tachibana N, Kimura J, Shibasaki H. Sleep-disordered breathing at an early stage of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1999; 164:37-43.
46. Ferguson KA, Strong MJ, Ahmad D, George CF. Sleep-disordered-breathing in amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 1996; 110:664-669.
47. Pinto S, Pinto A, de Carvalho M. Do bulbar-onset ALS patients have an earlier respiratory involvement? *Eura Medicophys* 2007 Dec;43(4):505-9.
48. Pinto A, de Carvalho M, Evangelista T, Lopes A, Sales Luís ML. Nocturnal pulse oxymetry: a new approach to establish the appropriate tiem for non-invasive ventilation in ALS. *Amyotroph Lat Scler* 2003; 4:31-35.
49. De Carvalho M, Costa J, Pinto S, Pinto A. Percutaneous nocturnal oximetry in amyotrophic lateral sclerosis: periodical desaturation.. *Amyotr Lat Scler* 2009; 10: 154-161
50. Bourke Sc, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Lancet Neurol* 2006; 5:140-147.
51. Gadjos P, Quera Salva MA. Respiratory disorders durin sleep and myasthenia. *Rev Neurol* 2001; 157: S145-147.

Correspondência:

Mamede de Carvalho
Hospital de Santa Maria,
Serviço de Neurologia,
Av. Prof Egas Moniz,
1649-028 LISBOA, Portugal
mamedemg@mail.telepac.pt

Toxicidade da planta do sene: hepatoneuromiopia - caso clínico

Toxicity of senna: hepatoneuromyopathy - case report

João Raposo¹, Pedro Velho²

1-Interno de Neurologia do 2º ano; 2-Chefe de Serviço de Neurologia. Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, E.P.E., Coimbra.

Introdução

O género *Cassia* engloba mais de 600 espécies, incluindo a planta do sene (*Cassia occidentalis*), planta de distribuição ubíqua que contém substâncias de diversificada utilidade medicinal, justificando a sua ampla utilização em ambas as medicinas convencional e tradicional. No entanto, apresenta vários efeitos adversos e potencial toxicidade em humanos e animais.

Caso clínico

Caso clínico de uma doente de 31 anos que, sob a ingestão prolongada de extracto de sene, desenvolve um quadro progressivo de emagrecimento severo, edema cíclico, dispepsia e hipotrofia muscular e hiporreflexia generalizadas, acompanhado de elevação dos marcadores de lesão hepática e muscular, dislipidémia, alterações electromiográficas de neuropatia axonal e miopatia mitocondrial na biópsia muscular, com normalização de algumas das referidas alterações no decurso de várias semanas após a interrupção da ingestão do sene.

Conclusões

A frequente utilização do extracto de sene suscitou um número crescente de casos de intoxicação aguda e crónica em seres humanos, devendo tal produto farmacêutico ser considerado um potencial causador de hepatoneuromiopia e do amplo espectro de alterações clínico-laboratoriais descritas no caso clínico, algumas delas reversíveis com a suspensão da sua ingestão.

Palavras-chave: sene, *Senna*, hepatoneuromiopia, atrofia muscular, edema cíclico, emagrecimento, dispepsia.

Título de cabeçalho: Toxicidade do sene: hepatoneuromiopia.

Introduction

The *Cassia* genus includes more than 600 species, including the *senna* plant (*Cassia occidentalis*), a ubiquitous distribution plant that contains substances of diverse medical utility, justifying its widespread use in both conventional and traditional medicines. However, it presents several potential adverse effects and toxicity in humans and animals.

Clinical case

The authors describe a case of a 31 year-old female, under of long-time intake of *senna*, complaining of intense weight loss, cyclic edema and dyspepsia, as well as asymptomatic increased hepatic and muscular lesion markers, dyslipidemia, changes in electromyography and mitochondrial myopathy in the muscular biopsy, with some of these changes becoming normal several weeks after interruption of *senna* ingestion.

Conclusions

The frequent use of the *senna* plant has triggered a growing number of cases of acute and chronic toxicity in human beings, so that this pharmaceutical product should be considered a potential cause of hepatoneuromyopathy and the wide spectrum of clinical and laboratory changes described in the clinical case, some of them reversible with discontinuation of *senna* ingestion.

Key Words: *senna*, hepatoneuromyopathy, muscular atrophy, cyclic edema, weight loss, dyspepsia.

Header title: Toxicity of *senna*: hepatoneuromyopathy.

Introdução

Desde a origem mais primitiva da Humanidade até aos dias de hoje, o Homem aproveita recursos da Natureza com propriedades medicinais, em particular os subprodutos de plantas que constituem um dos pilares da medicina natural e uma importante referência na concepção de muitos dos fármacos da medicina convencional.

Do vasto conjunto de plantas medicinais, faz parte o género *Cassia* que inclui mais de 600 espécies, designadamente a planta do sene (*Cassia occidentalis*), planta de distribuição ubíqua nas zonas tropicais e subtropicais de todo o planeta, com excepção do continente oceânico, crescendo preferencialmente em solos férteis e cultivados, nas margens de rios, em prados e florestas desde o nível do mar até aos 900 m de altura. Em regiões ou estações frias e secas, o ciclo de vida completa-se em 6 a 9 meses, enquanto num ambiente quente e húmido a vida da planta pode prolongar-se por até 4 anos (atingindo até 8 metros de altura). Floresce e produz sementes ao longo do ano ou sazonalmente, dependendo das condições climáticas, gerando flores de pétalas amarelas (com cerca de 2 cm de comprimento) e vagens castanhas, achatadas e ligeiramente curvas, com 5 a 12 cm de comprimento, contendo 40 ou mais sementes ovóides de cor castanho-preto, com cerca de 4 mm, das quais, uma elevada percentagem germina 5 a 36 dias depois de lançadas no solo¹. A planta do sene, entre várias dezenas do mesmo género, constitui uma fonte rica em derivados fenólicos, antracénicos e antraquinónicos (figura 1), aos quais se atribui, em parte, a actividade biológica do extracto dos vários constituintes

da planta (folha, caule e vagens/sementes), com inúmeras aplicações, algumas de eficácia duvidosa, em ambas as medicinas natural e convencional^{2,3}: purgativa, analgésica, antipirética, antitumoral, expectorante, anti-inflamatória, diurética, antifúngica, bactericida, antiparastária, antiviral, antimalárica, antiespasmódica, emetogénica e imunoestimulante. O efeito laxante é a mais comum indicação do sene para pessoas com obstipação, em que vários dos seus constituintes são convertidos pelas bactérias da flora intestinal em substâncias irritantes que actuam directamente na mucosa intestinal, aumentando a motilidade do cólon e potenciando a secreção de água e electrólitos, exercendo assim o seu efeito, com um início de acção de 6 a 12 horas após a ingestão⁷.

São exemplos de substâncias bioactivas isoladas da planta do sene (figura 1): 1,8-dihidroxi-antraquinona (1), palmidinas A, B, C e D, 1,8-dihidroxi-3-metil-antraquinona, 1,8-dihidroxi-3-metoxi-6-metil-antraquinona, torosasídeo A (2) e B (3), torosacrinona-8-0-6"-malonil-beta-gentiobiosídeo (4) e torosacrisona 8-0-gentiobiosídeo². Estas substâncias, entre outras ainda por conhecer, estão na base dos efeitos medicinais acima descritos mas também estão relacionadas com os seus efeitos tóxicos, quando ingeridas em quantidade e/ou por tempo suficientes. Há inúmeros relatos que testemunham um efeito nocivo da planta do sene em animais^{3,4} e seres humanos^{5,6}, após ingestão acidental de quantidades elevadas ou após ingestão de quantidades menores por tempo prolongado, em que o espectro de manifestações tóxicas inclui lesão hepática, neuropatia, miopatia, nefropatia, perda de peso e

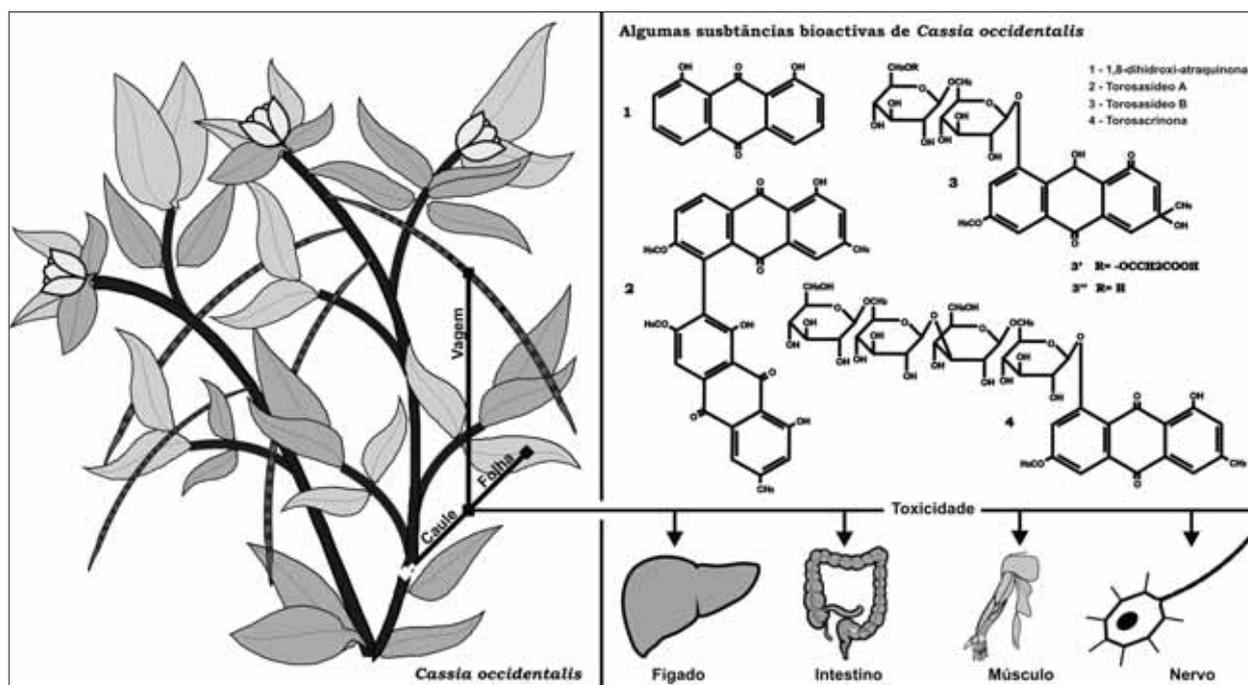


Figura 1. Propriedades biotóxicas de *Cassia occidentalis*.

morte. A toxicidade, de etiopatogenia não esclarecida, é atribuída aos glicosídeos antraquinónicos e os vários estudos histopatológicos disponíveis realizados em animais e alguns seres humanos assinalam, de forma cabalmente consistente, uma diminuição da actividade histoquímica da citocromo oxidase e outras enzimas mitocondriais³, particularmente notória no estudo anatomatológico da biópsia muscular de animais sacrificados e no estudo diagnóstico em seres humanos. Os efeitos adversos associados à ingestão de sene incluem: elevação ligeira das transaminases (habitualmente assintomática), falência hepática, lesão muscular (com atrofia), perda de peso, diarreia, *rash* cutâneo, necrose colorectal (possível aumento do risco de cancro colorectal), alterações da coloração da urina (vermelho/rosa até preto/castanho), dispepsia, cansaço, *melanosis coli* (pigmentação da mucosa do cólon), alterações hidroelectrolíticas (acidose metabólica, alcalose metabólica, hipocaliémia, hipocalcémia, edemas) e dor abdominal^{7,8}.

Caso clínico

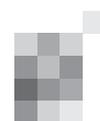
Doente do sexo feminino, com 31 anos de idade, caucasiana, desempregada (licenciada em gestão), solteira, natural e residente na Cova da Beira recorreu à consulta de medicina interna, por indicação do gastroenterologista que a acompanhava, relatando a seguinte história: ocorrência, há cerca de 2 anos, de um episódio de gastroenterite, com início cerca de uma hora após o jantar, que se manifestou por diarreia aquosa, anorexia, vómitos alimentares e pirose, sem febre ou dor abdominal, quadro que manteve durante toda a noite, com persistência de náuseas e anorexia na manhã do dia seguinte, e com completa resolução até antes do almoço do mesmo dia. Este episódio foi precedido por outras gastroenterites que acometeram outros

elementos conviventes da família. Duas a três semanas depois, e pela primeira vez, refere o aparecimento de um edema acentuado, bilateral e simétrico em ambos os membros inferiores, atingindo os segmentos abaixo dos joelhos, indolor, vespertino, que desapareceu espontaneamente sem qualquer intervenção terapêutica, ao fim de 2 a 3 dias. Desde então, o edema, de características idênticas às do primeiro episódio, tem ocorrido ciclicamente com uma periodicidade de duas a três semanas. Desde há cerca de 10 anos, refere ingerir uma infusão de extracto de sene, para alívio da obstipação (1 “colher de chá” de extracto de sene num litro de água, com ingestão de 1 L por dia). A doente refere ainda dispepsia com pirose e enfartamento pós-prandial, tendo perdido cerca de 7 Kg desde o episódio de gastroenterite acima referido, apresentando-se com uma massa corporal de 33 kg no primeiro dia de internamento. Por fim, a anamnese revelou uma perturbação alimentar acompanhada por algumas características clínico-fisionómicas de anorexia nervosa (magreza, amenorreia, sensação de enfartamento e distensão abdominal, lanugo, hipotermia, bradipneia, bradicardia, hipotensão, edemas periféricos e hipertrofia das parótidas), mas com preservação de uma correcta auto-percepção do corpo (consciência de uma acentuada magreza), estabilização do peso corporal desde há 10 anos e até ao episódio de gastroenterite, regime alimentar rígido em qualidade e quantidade constantes desde há vários anos e de valor nutricional adequado às necessidades biofisiológicas (segundo avaliação por nutricionista) e ausência de indicadores analíticos de desnutrição (hemoglobina, albumina, ureia e creatinina normais).

O exame objectivo revelou uma doente de biótipo asténico, consciente, orientada no espaço e no tempo, colaborante, de humor distímico com alguma labilidade emocio-

Quadro 1. Evolução temporal dos valores séricos de bioquímica.

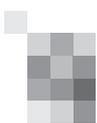
| Parâmetros | Dias de colheita da amostra de sangue | | | | | | | Normal |
|------------|---------------------------------------|--------|--------|---------|---------|---------|---------|-----------------|
| | 1º dia | 3º dia | 9º dia | 16º dia | 23º dia | 30º dia | 40º dia | |
| LDH | 1131,5 | 1008 | 915,9 | 646,8 | 600,1 | 531,3 | 318,2 | 240-480 U/L |
| CK | 775,1 | 565 | 468,8 | 398,1 | 206,9 | 172,4 | 71 | 26-192 U/L |
| CKMB | 59,8 | - | 22,4 | - | 21,6 | 18,9 | 4,2 | 0,6-6,3 ng/mL |
| Mioglobina | 178,2 | - | 75,4 | - | 68,1 | 50,1 | 23,6 | 14,3-65,8 ng/mL |
| TGO | 62,9 | 50 | 43,2 | 50,5 | 37,4 | 39,8 | 17,7 | 0,0-32 U/L |
| TGP | 93,8 | 77 | 69,7 | 67,4 | 51,7 | 50,5 | 21,6 | 0,0-31 U/L |
| GGT | 124,9 | 76 | 106,7 | 75,7 | 59,1 | 49,3 | 22,5 | 7,0-39,0 U/L |
| C-total | 230,2 | - | - | - | 172,2 | 165,5 | - | 100-200 mg/dL |
| | | | | | | | | |



nal, severamente emagrecida (massa corporal: 33 Kg; estatura: 1,61 m; índice de massa corporal: 12,7 Kg.m²; 15 Kg abaixo do peso normal), com pele e mucosas bem coradas e hidratadas, massas musculares axiais e apendiculares uniformemente hipotróficas, pregas cutâneas escassas, hipertrofia das glândulas paratiróides, hiporreflexia generalizada na ausência de sinais neurológicos focais sensitivos ou motores, discreta diminuição global da força muscular e sem deterioração cognitiva (MMSE 30, curso superior). O estudo analítico complementar, no início do internamento (1º dia), mostrou uma elevação significativa dos marcadores de lesão hepática (TGO, TGP e GGT) e muscular (CK, CK-MB e mioglobina), hipercolesterolemia (C-total) e LDH elevada (Quadro I), sem quaisquer outras alterações nos demais parâmetros analíticos avaliados (função tireoideia, função gonadal e hipofisária, proteinograma electroforético, autoimunidade, ferro, vitamina B12 e ácido fólico). A endoscopia digestiva alta e a colonoscopia não revelaram alterações patológicas. A electromiografia revelou uma neuropatia axonal com diminuição da amplitude dos potenciais de acção de nervos sensitivos e motores e alterações inespecíficas de miopatia. O estudo anatomo-patológico da biópsia muscular (músculo deltóide) mostrou uma atrofia difusa de fibras musculares, acumulação lipídica e uma quantidade moderada de fibras com diminuição da actividade histoquímica das enzimas mitocondriais citocromo-oxidase (COX) e succinato-desidrogenase (SDH) mas sem *ragged-red fibers* (características histopatológicas sugestivas de uma miopatia mitocondrial embora sem *ragged-red fibers*). Considerando os dados acima referidos, instituiu-se uma atitude clínica conservadora com suspensão total e imediata da ingestão do sene (com apertada vigilância do trânsito intestinal, pelo risco de obstipação/occlusão intestinal por possível efeito de privação após ingestão prolongada de sene), suplemento vitamínico do complexo B, metoclopramida para alívio da dispepsia funcional e tentativa de implementação de um regime alimentar adequado que a doente rejeitou, tendo mantido exactamente a mesma alimentação que já fazia desde há 10 anos. Com estas medidas, a avaliação periódica dos parâmetros analíticos documentou uma diminuição progressiva e consistente das enzimas inicialmente elevadas (LDH, CK, CK-MB, Mioglobina, TGO, TGP, GGT) e da colestrolémia (C-total), conforme se observa no Quadro I, e verificou-se o desaparecimento do edema cíclico e da dispepsia, com um ligeiro ganho ponderal (+ 2,5 kg ao 23º dia), mantendo, no entanto, todo o restante quadro semiológico na consulta de seguimento ao 40º dia pós-suspensão do sene. A EMG e a biópsia muscular não foram repetidas após a suspensão da ingestão do sene.

Discussão

Na actualidade, a ingestão de extracto de sene no tratamento da obstipação e outras indicações da medicina natural, tornou-se muito frequente no âmbito da prescrição médica, da automedicação e da sugestão das herbanárias, o que suscitou um número crescente de casos de intoxicação aguda e crónica, especialmente nos doentes que ingerem o extracto de forma crónica e continuada e entre aqueles que utilizam infusões da planta do sene em vez de comprimidos doseados. Os actuais conhecimentos que conciliam a constatação do efeito tóxico em animais (casos acidentais e experiências laboratoriais) e seres humanos, a demonstração laboratorial, anatomo-patológica e farmacológica dos efeitos biológicos de alguns componentes químicos da planta do sene e o presente caso clínico, revelam efeitos tóxicos com incidência preferencial sobre os tecidos nervoso, muscular e hepático, traduzindo-se, no caso clínico em discussão, na elevação assintomática das enzimas hepáticas (hepatopatia subclínica), miopatia de características provavelmente mitocondriais (atrofia difusa de fibras musculares com diminuição da actividade histoquímica de enzimas mitocondriais), perda ponderal, alterações electromiográficas de lesão axonal e miopatia inespecífica, entre outras manifestações clínicas de etiopatogenia pouco esclarecida que integram o conjunto de efeitos adversos descritos para a planta do sene. Os factos aqui apresentados tornam legítima a inclusão da ingestão de sene no vasto conjunto de diagnósticos diferenciais de elevação assintomática das enzimas hepáticas (hepatopatia subclínica), miopatia e neuropatia, fundamentando um cuidado acrescido na vigilância de doentes medicados com sene (advertindo para a perigosidade da ingestão continuada e recomendando o seu uso apenas de modo esporádico e descontinuado, em particular nos indivíduos com perturbações alimentares que fazem uso continuado de chás diuréticos) e privilegiando a utilização de apresentações doseadas em detrimento de infusões caseiras. ■



Bibliografia

1. John K. Francis, Research Forester, U.S. Department of Agriculture, Forest Service, International Institute of Tropical Forestry, Jardín Botánico Sur, 1201 Calle Ceiba, San Juan, in cooperation with the University of Puerto Rico, Río Piedras. *Senna occidentalis* (L.).
2. Cláudio Viegas Junior, Amanda de Rezende, Eliezer J. Barreiro, Maria Cláudia Marx Young, Magna Suzana Alexandre. Aspectos químicos, biológicos e etnofarmacológicos do gênero *Cassia*. *Quim Nova* 2006; 29(6) : 1279-1286.
3. Cavaliere MJ, Calore EE, Haraguchi M, Gorniak SL, Dagli ML, Raspantini PC, Calore NM, Weg R. Mitochondrial myopathy in *Senna occidentalis*-seed-fed chicken. *Ecotoxicol Environ Saf* 1997; 37(2):181-5.
4. Calore, N. M. and E. E., Sesso, A., Correia, H., Marcondes, M. C. and L. Vilela de Almeida. "Distribution of COX-negative mitochondria in myofibers of rats intoxicated with *Senna occidentalis* seeds." *Journal of submicroscopic cytology and pathology* 2003; 34 : 227-31.
5. Vanderperren, B., Rizzo, M., Angenot, L., Haufroid, V., Jadoul, M. and P. Hantson. "Acute liver failure with renal impairment related to the abuse of senna anthraquinone glycosides." *The Annals of pharmacotherapy* 2005; 39 : 1353-7.
6. Sonmez, A., Yilmaz, M. I., Mas, R., Ozcan, A., Celasun, B., Dogru, T. "Subacute cholestatic hepatitis likely related to the use of senna for chronic constipation." *Acta gastro-enterologica Belgica* 2005; 68 : 385-7.
7. P. Hamilton, D. Hui. *Drugs and Drugs*. Canada: Peter Hamilton and David Hui. 2nd Edition 2006; 86.
8. Giboney, P.T. Mildly elevated liver transaminase levels in the asymptomatic patient. *American Family Physicians* 2005; 71 : 1105-1110.

Correspondência:

João Raposo
Serviço de Neurologia
Hospital Geral do Centro Hospitalar de Coimbra
Quinta dos Vales, 3041-801 S. Martinho do Bispo
COIMBRA – Portugal
jpl.raposo@gmail.com

As Paralyisias da Ajuda: história de uma controvérsia neuropsiquiátrica The Ajuda Paralyis: history of a neuropsychiatric controversy

Prof. Doutor Paulo Fontoura

Clinical Research and Exploratory Development CNS, Roche Pharmaceuticals, Basel, Suíça.
Departamento de Imunologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Portugal.

1. Evolução da Medicina Portuguesa durante a Regeneração Liberal

A segunda metade do século XIX assistiu a um crescimento notável da Neurologia e Psiquiatria, sedeados, sobretudo, nos grandes centros clínicos da Europa (França, Inglaterra e o mundo germânico da *Mittelleurope*) e América do Norte. A conjugação dos métodos científicos de observação e de correlação anatomo-clínica – em grande medida auxiliados pela maturação da neuropatologia microscópica – tornou possível o estudo, caracterização e classificação das grandes doenças neuropsiquiátricas e a fundação sólida desta área das ciências médicas. Em Paris, é a época que viu nascer a escola da *Salpêtrière*, com Charcot e Vulpian; Londres contava com Hughlings Jackson ou Gowers, no recém-criado *National Hospital*. Um pouco por todo o lado, surgiam centros dedicados ao estudo da neuropsiquiatria como na Alemanha, Austria e Suíça, alicerçados na sólida tradição científica destes países.

Portugal, saído das convulsões da Guerra Civil e do Cabralismo gozava, finalmente, de um período de estabilidade política e de crescimento económico, que se estenderia até ao final do século, esgotando-se, finalmente, no estertor do rotativismo e com o derrubar da Monarquia. Para a medicina portuguesa, este seria um dos seus períodos mais férteis, marcado pelo aparecimento, pela primeira vez, de uma numerosa elite clínica e científica. Naturalmente, não foi estranho a esses médicos o incremento do conhecimento científico nas neurociências, que acompanhavam pela literatura e pela frequência das grandes clínicas europeias, trazendo consigo, dessa forma, o fermento da mudança que pretendiam dinamizar em Portugal. Como escrevi noutra obra, existiram, nessa época, vários exemplos de clínicos dedicados à neuropsiquiatria em Portugal, proto-neurologistas como António Maria Bettencourt Rodrigues (1854-1933) e proto-psiquiatras como António Maria de Sena (1845-1890), que precederam a revolução republicana e a refundação da universidade portuguesa⁽¹⁾. No entanto, para além destes, e mesmo antes deles, muitos outros clínicos prestaram contribuições relevantes para a neuropsiquiatria em Portugal, evidenciando não somente um elevado sentido de obser-

vação clínica mas, também, uma extensa erudição científica e evidente acompanhamento da literatura internacional sobre estas matérias. Surgem, nesta altura, publicados com frequência nas revistas médicas portuguesas, trabalhos descrevendo observações de casos neurológicos e psiquiátricos, demonstrando o à-vontade dos seus autores para com as entidades clínicas recentemente descritas.

Estas grandes figuras da Medicina nacional circulavam, em grande medida, em torno da Sociedade das Ciências Médicas de Lisboa, palco privilegiado dos grandes debates e das grandes iniciativas⁽²⁾. Fundada em 1822, nas últimas décadas do século XIX a Sociedade possuía uma dinâmica considerável, bem evidente nas numerosas comunicações e trabalhos originais que podemos ler no seu *Jornal*, por sua vez a mais antiga revista médica portuguesa, e onde encontramos as mais antigas observações neuropsiquiátricas. No presente trabalho é minha intenção resumir aquele que foi, sem dúvida, um dos grandes debates sobre temas neuropsiquiátricos em Portugal no século XIX, e que ocupou as mentes e os esforços da Sociedade nos anos de 1865 e 1866. Para além do interesse científico deste debate, e de fazer uma tentativa de interpretar, à luz de conhecimentos mais recentes sobre a matéria, a natureza dos fenómenos descritos, pretendo, sobretudo, ilustrar o estado e a sofisticação dos conhecimentos neurocientíficos da elite médica portuguesa daquela época.

2. O Cenário: a grande epidemia de febre amarela de 1857 e o estabelecimento do *Asylo da Ajuda*

O grande debate que irei descrever teve como cenário de fundo a súbita e catastrófica degradação das condições higiénicas e socio-económicas da população de Lisboa causada pelas epidemias de cólera e febre amarela de 1856, mas, sobretudo, pela grande epidemia de febre amarela de 1857, que, no seu conjunto, vitimaram quase 10 000 pessoas nesses dois anos, cerca de 2.5% da população da cidade na época. Durante esta chamada “grande crise sanitária”, a taxa de mortalidade em Lisboa atingiu o máximo para o século XIX, com excepção, apenas, do ano de 1833, que somou o final da guerra civil e a luta pela libertação de Lisboa com uma epidemia de cólera.

A meio do século XIX Lisboa era uma cidade populosa e próspera, e o seu porto um dos principais da Europa; o censo de 1849 contabiliza pouco mais de 390 000 residentes na cidade⁽³⁾. No entanto, apesar da sua importância política e económica, as condições higiénicas em Lisboa eram muito deficientes, e as grandes doenças epidémicas do século XIX, a cólera e a febre amarela, deixaram marcas evidentes na demografia da capital nacional. A febre amarela (também chamada de *vómito negro*) foi periodicamente importada em navios de carga provenientes do Brasil, onde teve a sua primeira descrição no século XVI no *Tratado Único da Constituição Pestilencial de Pernambuco*, de João Ferreyra da Rosa, publicado em 1694. Em Portugal, existem relatos de surtos desta doença desde o século XVIII; o porto da capital, naturalmente, dadas as suas dimensões e importância, terá sido a porta de entrada principal para este contágio transatlântico, e em 1723 Lisboa sofreu a primeira epidemia de febre amarela descrita na Europa^(4,5), na qual morreram cerca de 6000 indivíduos (para uma população estimada em 250 000).

Lisboa foi também afectada pelas pandemias de cólera que periodicamente atingiram a Europa. Em 1832, no final da guerra civil entre liberais e absolutistas, a segunda pandemia de cólera (1829-1851) tocou Lisboa pouco antes da sua libertação pelo Duque da Terceira, supostamente trazida pelas tropas mercenárias vindas de Oostende, e causou a morte de cerca de 13 000 dos seus residentes. Durante a terceira pandemia de cólera (1852-1860), que na Rússia eliminou mais de 1 milhão de pessoas, Lisboa e os seus arredores foram igualmente foco de um surto de cólera que provocou 3275 vítimas em 1856⁽⁶⁾. No mesmo ano houve, também, um pequeno surto de febre amarela afectando Lisboa e Belém, causador de 122 mortos^(4,6).

No ano seguinte, Lisboa foi, novamente, castigada por este flagelo: durante breves meses (22 de Julho a 10 de Dezembro), foram registados 13 757 casos de febre amarela, dos quais faleceram 5 652 (sobretudo adultos entre os 20 e 40 anos de idade), mas é possível que o número total de casos chegasse aos 18 000, dadas as dificuldades de contabilização nas fases iniciais do surto⁽⁴⁻⁶⁾. A história desta epidemia foi extensamente descrita e comentada no volumoso relatório do Conselho Extraordinário de Saúde Pública do Reino do qual participaram, entre outros, o enfermeiro-mór dos hospitais civis, Diogo António Sequeira Pinto (presidente do Tribunal da Relação de Lisboa), bem como os mais conhecidos clínicos da época, Francisco António

Barral (1790-1878), Bernardino António Gomes, filho (1806-1877), e Caetano Silva Beirão (1807-1871), todos presidentes da Sociedade das Ciências Médicas⁽⁶⁾.

Segundo o relatório desta comissão, três barcos provenientes do Brasil, o *Tamar*, o *Gerona*, e o *Cidade de Belém*, foram suspeitos de terem sido portadores da epidemia para Lisboa; em todos os três existe registo de doentes com sintomatologia de febre amarela, e muitos passageiros do *Gerona*, emigrantes vindos do Rio de Janeiro, chegaram a Lisboa em princípio de Julho já doentes, tendo ficado de quarentena em Belém, donde a doença alastrou à cidade de Lisboa. Os vectores de transmissão da doença, mosquitos do género *Aedes*, terão sido, provavelmente, trazidos a bordo dos navios, sendo bem conhecida a capacidade destes insectos de sobreviver a viagens marítimas. Nestes velhos navios de madeira existiam, certamente, numerosos locais húmidos e quentes para reprodução, como poças de água estagnada nos porões, e abundantes hospedeiros humanos para garantir a sobrevivência do vector e agente da doença. O caso índice da epidemia terá sido o de um estivador, presumivelmente em contacto próximo com os mosquitos trazidos pelo navio durante a sua descarga¹. A grande epidemia de 1857 suscitou muito interesse na comunidade médica nacional e internacional; outros trabalhos sobre esta epidemia também publicados na época, incluem o *Resumo Histórico* de Vicente José Ferreira⁽⁷⁾, mas sobretudo o notável trabalho de investigação anatomo-clínica sobre a *Anatomia Pathologica e Symptomatologia da Febre Amarela em Lisboa* de Pedro Francisco da Costa Alvarenga (1826-1888), responsável pelo Hospital de Santa Anna, durante a epidemia de cólera do ano precedente, e também do recém-criado Hospital do Desterro, durante a epidemia de 1857:

“[...] Dilatando-se rapidamente a área da epidemia, apropriou-se o grande edifício do Desterro, outrora convento dos frades bernardos, para hospital especial [...] Fomos convidados para dirigir este hospital, cuja população média foi, no apogeu da epidemia, de 300 doentes [...] À testa dos dois mais populosos hospitais de febre amarela, tínhamos diante um largo campo de observação, que arroteamos quanto pudemos, conjuntamente com os nossos ilustres colegas (os Srs. Drs. May Figueira, Gaspar Gomes, Loureiro, Theotonio da Silva, e Correia) [...] No meio de tanto trabalho tivemos a satisfação de ver o Hospital do Desterro quasi convertido em uma escola prática, pelas investigações e estudos que ali se faziam sobre

1) “O primeiro caso pois que pode ao certo ser capitulado de febre amarela verificou-se no dia 22 de Julho em um indivíduo, por nome José Francisco, empregado nos trabalhos braçais da alfandega grande e da municipal, morador na rua da Padaria, nº33, 3º andar, *casa de malta*, onde também habitavam outros trabalhadores do mesmo serviço das duas alfandegas [...] o doente tornou-se icterico, delirou, e morreu ao quinto dia”. Relatório da epidemia de febre amarela em Lisboa no anno de 1857. Imprensa Nacional, Lisboa.

o morbo epidémico, sendo frequentado não só por muitos dos nossos mais distintos colegas, como também pelos médicos estrangeiros, que vieram observar a epidemia, pelo que se tornaram dignos de louvor (Drs. Guyon e Suquet, franceses, e Lyons, inglês)”⁽⁸⁾.

Destes visitantes, destaca-se Robert Dyer Lyons (1826-1886), professor de Medicina na Universidade Católica de Dublin; especialista em anatomia patológica e microscopia, estudou numerosos casos nas enfermarias de Alvenga (realizou, pelo menos, 24 autópsias completas), que serviram para a publicação do seu *Treatise on Fever* (1864) bem como de um relatório sobre as relações da epidemia com o clima local e condições ambientais⁽⁹⁾. Neste, comentou as deficiências de abastecimento de água e a falta de esgotos em alguns bairros:

“Thus, in numerous main and lateral streets and passages of the quarters Alfama, Mouraria, and Bairro Alto, the human dejecta with which the pavement was thickly strewn furnished to the passer-by, at every step, unceasing opportunities for coprological studies to which his attention became forcibly and unavoidably drawn [...] A costive state of the bowels is, if not an universal, at least a very general characteristic of the Lisbon population”⁽⁹⁾.

De facto, os esgotos existentes estavam, frequentemente, entupidos nas suas embocaduras no Tejo, e, na baía, uma vasta área de lama e excrementos em decomposição ficava visível. A grande crise sanitária de 1856-58 serviu, também, de catalizador para um debate alargado sobre as condições de habitabilidade e a higiene nas ruas da cidade⁽¹⁰⁾. Somente após esta catástrofe se iniciaram as discussões em torno da necessidade de uma rede de esgotos, sendo que, até então, os dejectos eram simplesmente deitados à rua ou depositados no rio⁽¹¹⁾.

O combate à epidemia foi rapidamente organizado, com a criação do novo hospital do Desterro e implementação de medidas de quarentena; apesar disso, e como seria de esperar, a cidade entrou em pânico, havendo numerosas manifestações de fervor religioso, tais como procissões pedindo a intervenção divina que ficaram registadas em ilustrações da época (figura 1). A população da cidade de Lisboa deu mostras de grande solidariedade para com os doentes, como foi descrito por Lyons⁽⁹⁾; de igual forma, o recém entronizado D. Pedro V não abandonou a cidade, “[...]longe de desamparar os seus vassallos, procurava os focos da epidemia, e em tão arriscada conjuntura, junto do leito da dor consolava o desgraçado enfermo[...]”⁽⁸⁾ visitando mesmo as vítimas internadas no Hospital de Santa Anna, “interrogando um por um todos os doentes sobre os seus padecimentos”⁽⁸⁾. D. Pedro V, aliás, demonstrou sempre grande dedicação à causa da



Figura 1. Procissão penitencial em Lisboa durante a epidemia de febre amarela de 1857. Reprodução de desenho original da segunda metade do século XIX (original disponível em www.corbis.com).

Saúde Pública, fundando o Hospital de Dona Estefânia, e vindo a falecer vítima de febre tifóide em 1861.

Apesar de todos estes esforços, o extenso impacto destas sucessivas epidemias sobre o frágil tecido social da capital portuguesa foi evidente, e a morte de um número importante de adultos, na segunda e terceira década de vida, criou toda uma geração de órfãos para os quais não havia rede de apoio. Como forma de acudir a esta nova crise, D. Pedro V instituiu, em 1856, um asilo para órfãos num prédio da Tapada da Ajuda (na Calçada da Tapada, nº163), cujo funcionamento era garantido pelas irmãs de caridade de São Vicente de Paulo (3 portuguesas e 10 francesas), que também se encarregavam do ensino em moldes religiosos, conjuntamente com padres lazaristas⁽¹²⁾. Mais tarde, as irmãs de caridade francesas e os padres lazaristas foram removidos do assim denominado *Asylo da Ajuda*, e este passou um prolongado período de declínio até lhe ser reformada a gestão em 1896, sendo transferido para um novo edifício com capela própria, e passando mesmo a possuir um sanatório marítimo em Cascais⁽¹³⁾. Nesta fase já consolidada, as crianças entravam para o Asilo aos 7 anos e nele ficavam até aos 18; durante a sua estadia, eram sujeitas a um “[...] ensino paternal e prático, que habilita as 100 asiladas aos rudes misteres de criadas de servir[...]”, embora “[...] frequentando muitas delas a Escola Normal, onde têm obtido diplomas de professoras [...]”⁽¹³⁾. Uma rara imagem de um grupo de alunas de um postal ilustrado da época, ajuda a trazer vida a esta descrição (Figura 2). Em comparação com esta fase de relativa normalidade, no entanto, não é difícil de imaginar as condições trágicas que rodearam a criação do Asilo e o acolhimento das recém-orfanadas crianças, bem como o seu estado físico e psicológico. Frequentemente, teriam presenciado a morte de um ou ambos os pais durante os 2 anos precedentes em circunstâncias seguramente chocantes, ficando sem meios

de sobrevivência e sofrendo carências materiais significativas, das quais a fome não seria, certamente, a menor.

3. Os Protagonistas e suas contribuições

Os primeiros tempos de existência do asilo não terão sido fáceis, como se pode imaginar: dezenas de jovens orfãos em choque, desnutridos e desorientados, internados numa recentemente criada instituição, certamente ainda com poucas condições para os receber, e sem qualquer certeza em relação ao seu futuro. Tornando esta situação ainda mais complicada, a partir de 1860 ocorreram, sucessivamente, 4 misteriosas “epidemias” nas crianças internadas no asilo – as *Paralytrias da Ajuda*, cuja causa e natureza são alvos de grande debate na sociedade civil e, naturalmente, nas sociedades científicas. As epidemias da Ajuda terminam, espontaneamente, em 1864, altura em que ainda são feitas observações directas de alguns doentes, desconhecendo-se o seu desfecho último; do que ficou escrito, presume-se que, por esta altura, muitas das crianças afectadas terão encontrado novos lares, desaparecendo sem deixar rasto.

As características destas doenças, de cariz eminentemente neuropsiquiátrico, são observadas directamente pelos médicos assistentes do asilo, e serão, depois, descritas e debatidas novamente no seio da Sociedade das Ciências Médicas, por algumas das mais importantes figuras do escol científico da época. Dentre todos os participantes neste famoso debate, cinco assumem maior relevo: Bernardino António Gomes, João José de Simas, António Maria Barbosa, Abel Jordão e Eduardo Augusto Motta (figura 3). O debate decorrerá em duas fases, separadas pelos anos de 1865 e 1866. Na primeira fase discutem-se as manifestações clínicas e propõem-se diagnósticos e etiologias, enquanto que, na segunda, são, sobretudo, as discussões teóricas e os ataques pessoais entre os protagonistas que predominam. Nestes dois anos, a agenda científica da Sociedade parece dominada por esta questão; cada um dos intervenientes publica pelo menos dois trabalhos sobre o assunto, algumas vezes no *Jornal* e sob a forma de opúsculo. Os trabalhos são longos, bem documentados, e demonstram um notável conhecimento das mais recentes teorias sobre a fisiopatologia das doenças nervosas.

Bernardino António Gomes (1806-1877) era o Presidente da Sociedade à data dos debates (mandato de 1864-1866), já reformado da Escola Médico-Cirúrgica (EMC) de Lisboa e para além do seu período de maior produtividade científica, mas ainda uma figura incontornável da Medicina nacio-



Figura 2. Postal ilustrado do final do século XIX, representando um grupo de internas do *Asylo da Ajuda*.

nal. Entre outras contribuições, tinha sido o primeiro médico a usar a anestesia com clorofórmio e um aparelho de inalação de éter em Portugal, fundado a revista *Gazeta Médica*, e, mais relacionado com o tema deste trabalho, era o autor do relatório *Dos estabelecimentos de alienados nos estados principais da Europa*⁽¹⁴⁾, publicado, pela primeira vez, em 1843 (5 anos antes da inauguração de Rilhafoles), o que revelava, pelo menos, a sua familiaridade e interesse pelos temas neuropsiquiátricos. É ele quem desencadeia o debate ao ler, em 1864, uma nota intitulada *As Epidemias no Asylo da Ajuda...*², que será publicada no ano seguinte no *Jornal da Sociedade*⁽¹⁵⁾, bem como umas reflexões complementares nas quais elabora a sua opinião sobre o mesmo tema⁽¹⁶⁾. A contribuição de Gomes é baseada na observação pessoal dos doentes, bem como nas informações do médico do asilo, Dr. Angelo de Sousa. No ano seguinte, 1866, após a primeira ronda de discussões, lê em sessão e publica uma *Terceira nota...*⁽¹⁷⁾ em que pretende resumir as opiniões apresentadas e tirar uma conclusão final do debate, embora tal não lhe seja permitido por Motta, Jordão ou Barbosa.

Seguindo a ordem cronológica de entrada dos diversos protagonistas, a Gomes sucede-se João José de Simas (1813-1879), que publica, igualmente, uma pequena nota no *Jornal*, embora sem fazer adiantar, realmente, o debate⁽¹⁸⁾. Simas, ex-presidente da Sociedade (mandato de 1861-62), era, tal como Gomes, uma figura da geração anterior, indubitavelmente respeitado, com larga experiência em higiene pública e hospitalar, e que terá, também, observado directamente os doentes do asilo. No ano seguinte publicará uma pequena nota no jornal *Escholiaste Médico*⁽¹⁹⁾, mas de uma forma geral mantém-se ausente da polémica gerada pela primeira nota de Gomes.

António Maria Barbosa (1825-1892) aparece como o grande expositor das várias teorias fisiopatológicas e como

2) “Não se tendo ainda publicado, senão em parte, a historia das doenças que desde 1860 se têm desenvolvido de modo simultâneo e como epidémico no asilo dos orfãos das vítimas da febre amarela e cólera morbus e considerando de interesse prático assinalá-las à atenção de quantos possam avaliar a sua verdadeira natureza, a qual, se não constitui caso absolutamente novo, reveste pelo menos circunstâncias que não são de observação vulgar [...]”. *As epidemias no Asylo da Ajuda dos orphãos das victimas da febre amarela e da cholera-morbus nos annos de 1860 a 1865. J Soc Sci Med Lis* 29:8-15.

defensor de Gomes. Barbosa era uma estrela em ascensão no panorama clínico nacional: cirurgião do Hospital de São José e director do seu banco a partir de 1855, em 1863 foi nomeado lente da recém-criada cadeira de Anatomia Patológica, sendo a partir de 1872 regente da cadeira de Operações na EMC. É também, nesta altura, presidente da SCML (mandato de 1870-1872). Introdutor da ovariectomia em Portugal, médico do Paço Real a partir de 1862, pela sua contribuição para o tratamento da doença que vitimara a Rainha D. Estefânia, deixou a sua marca como o melhor cirurgião da época, mesmo com fama internacional – após a sua morte, o seu obituário detalhado foi publicado no *British Medical Journal*⁽²⁰⁾. O seu papel neste debate será fundamental: é ele que apresenta a descrição clínica mais detalhada das epidemias, demonstrando notável à-vontade no exame clínico e neurológico das doentes (que observara pessoalmente na fase final das epidemias), e enquadrando a discussão diagnóstica e etiológica nas entidades clínicas então reconhecidas. A maioria destas contribuições aparece no seu primeiro trabalho *As paraplegias do Asylo da Ajuda*⁽²¹⁾ que publica no *Jornal* e como separata. É ele também que tem a última palavra no debate, após todas as outras contribuições, ao ler e publicar as suas *Algumas rectificações ao último artigo do Sr. Dr. Abel*, em 1866⁽²²⁾. O diálogo entre si e Abel Jordão será uma das principais linhas condutoras deste debate.

A quarta personagem a fazer a sua aparição é Abel Jordão (1833-1874), filho do 1º Barão de Paiva Manso, que teve vida breve (41 anos) mas cientificamente muito produtiva, sendo famosos, sobretudo, os seus *Estudos sobre a diabetes*, que surgiram na década de 1860; também conhecido além fronteiras, o seu obituário aparecerá no *Lancet*⁽²³⁾. A outra grande estrela científica da época, presidente da Sociedade entre 1862-63 e, igualmente, lente da EMC, Jordão publicou dois trabalhos sobre a polémica em questão, *As epidemias do Asylo da Ajuda*, em 1865⁽²⁴⁾, e *Ainda as paralyisias da Ajuda*, em 1866⁽²⁵⁾. Jordão era médico do asilo até pouco tempo antes do início das epidemias sendo a principal testemunha das condições existentes na altura:

“Logo que o asilo da Ajuda se abriu, depois da epidemia da febre amarela, comecei eu a tratar gratuitamente n’aquela casa de educação. Em regra geral todas as crianças antes de serem admitidas eram por mim examinadas, e tive então ocasião de notar que quase todas para quem se reclamava este benefício da caridade pública, estavam em péssimas condições de saúde. Engorgitamentos glandulares, magreza mais ou menos pronunciada, e estiolamento eram quase sempre os sintomas que encontrava. A circunstância da falsa posição pecuniária em que muitas famílias tinham ficado pela perda de seus chefes durante a



Figura 3. Os protagonistas do debate: Bernardino António Gomes (em cima, à esquerda), António Maria Barbosa (em cima, à direita), Eduardo Motta (em baixo, à esquerda) e Abel Jordão (em baixo, à direita).

epidemia, o abatimento moral que transluzia em todas elas, depois de um semelhante flagelo, e enfim o trabalho excessivo e inacostumado a que estavam forçadas estas infelizes eram para mim causas mais que manifestas do estiolamento e deterioração das crianças. Em relação a condições higiénicas a sorte destas infelizes crianças não melhorava muito com a sua admissão neste estabelecimento.”⁽²⁴⁾

Jordão deixou de ser médico do asilo na mesma altura em que começam as epidemias, em óbvio conflito com a gestão da responsabilidade das irmãs de caridade, e pelo seu tratamento e educação dos orfãos:

“[...] Os motivos da minha escusa de médico do estabelecimento são simples e claros: a falta de consideração por que passei [...]; o pouco cuidado na execução das minhas prescrições [...], a má alimentação a que estavam sujeitas as crianças, [...] mas que contrastava com a variada, abundante e até lauta alimentação das irmãs de caridade, e finalmente a direcção excessivamente religiosa, para não dizer hipócrita, pouco em harmonia com os meus sentimentos, com a moral e com a higiene”⁽²⁴⁾.

O último dos intervenientes nesta polémica, e o mais jovem de todos, é Eduardo Augusto Motta (1837-1912), que viria, também, a ser lente da EMC na mesma geração áurea que incluiu Bombarda, Sousa Martins e Serrano, e presidente da Sociedade (mandato de 1879-1881). Motta, único dos protagonistas que não teve qualquer contacto com os doentes, ou mesmo somente com a instituição,

intervém, também, por duas vezes; primeiro, em 1865, com as suas *Duas palavras sobre as epidemias do asylo da Ajuda*⁽²⁶⁾, e, no ano seguinte, com uma breve mas incendiária nota, *Ainda a questão das paralytias reflexas...*⁽²⁷⁾, dedicada a criticar a *Terceira nota...* de Bernardino António Gomes. De qualquer forma, Motta resume bem a importância e resultado da polémica daqueles dois anos: “Decididamente as epidemias do asilo da Ajuda foram o tema dominante das discussões da sociedade das ciências médicas durante o ano de 1865. Desde a presidência ocupada pelo sr. Conselheiro B.A. Gomes até ao mais humilde dos sócios representado no autor deste artigo surgiram notas, apontamentos, discursos, relatórios, etc. Todos nós porém, presunçosos atletas, saímos da arena sem ter conquistado a palma da vitória; saímos como entramos, aferados às nossas crenças, não havendo talento nem autoridade que conseguisse dominar e definir a questão.”⁽²⁷⁾

Como se depreende, as epidemias no asilo da Ajuda geraram grande interesse e participação directa do escol científico da época, clínicos ilustres, todos eles passados ou futuros professores da Escola Médico Cirúrgica e presidentes da Sociedade das Ciências Médicas. Do debate acalorado que perdurou por dois anos não surgiu um consenso que explicasse a causa ou os mecanismos destas epidemias – mas as teorias propostas e sua discussão ilustram bem o estado de evolução da neuropsiquiatria da época.

4. As Epidemias no *Asylo da Ajuda*

Quais foram, então, as manifestações clínicas destas misteriosas epidemias que geraram tanta controvérsia e atraíram os melhores esforços da Sociedade? Sem pretender ser exaustivo, farei um resumo baseado em todos os trabalhos já mencionados, por forma a ilustrar os quadros clínicos encontrados.

A primeira epidemia dura entre Março de 1860 e Maio de 1861, atacando 9 das 114 orfãs, e nenhum dos cerca de 100 orfãos residentes no asilo. Todas as vítimas estavam entre os 10 e os 17 anos de idade, e residiam no asilo há mais de 2 anos. A queixa inaugural, isolada, foi uma dor de tipo nevrálgico na parte superior das coxas, com irradiação até à extremidade dos membros inferiores, de intensidade crescente e, no seu auge, acompanhada de parésia (não conseguiam estar de pé nem andar, mas movimentavam os membros afectados quando deitadas), e hipostesia/anestesia algica. Destas 9 doentes, 8 tinham ambos os membros inferiores afectados, e uma o membro superior e inferior do mesmo lado. Não existiam sinais de lesão medular, como “dor vertebral”, sensação de aperto em cinturão, aumento dos reflexos, ou alterações dos esfíncteres. Após alguns meses do aparecimento deste quadro, surgi-

ram outras manifestações: “convulsões”, “delírio”, “paralisia da voz” (na realidade, tratava-se de falar por monossílabos), pupilas dilatadas e pouco reactivas à luz, “acufenos”, riso, soluços e choro convulsivo, tristeza e “abatimento do espírito”. Segundo o médico da instituição (Angelo de Sousa), era frequente o “contágio de imitação”, sendo mais habituais estas manifestações secundárias entre orfãs que se encontravam juntas. Inicialmente, notou-se uma regressão parcial das queixas com “banhos de mar”, mas sobretudo uma evidente relação dos sintomas com a permanência no asilo: “A saída para fora do asilo e a dispersão das alunas doentes fez desaparecer em todas o mal, n’algumas imediatamente [...] Com a volta para este recaiam todas, e só acabou a epidemia pelo mês de Maio de 1861, por ocasião do incêndio que então devorou uma parte do edifício do asilo da Ajuda.”⁽¹⁵⁾. Antes do início deste surto epidémico, como relata Jordão, “[...] havia uma espécie de exaltação sensorial entre as alunas: sofriam de pesadelos, sentiam formigueiros nos membros onde devia manifestar-se a paralisia, riam e choravam com facilidade extrema. [...] As alunas estavam impressionadas pelas descrições do inferno feitas nas práticas religiosas, assim como pela ideia de outros castigos de Deus [...] Corria entre as alunas que no pavimento inferior do edifício havia gente enterrada, que de noite batia para cima. Houve mesmo uma aluna, Joaquina Delié, que afirmou por vezes ver gente e sombras sentadas sobre a sua cama, e todas as suas companheiras começaram a acreditar em tal fenómeno.”⁽²⁵⁾

A segunda epidemia começa quando ainda a primeira se encontrava em curso; em Novembro de 1860, vinte e dois orfãos (16 rapazes e 6 raparigas) entre os 7 e 15 anos de idade começam a referir queixas de “cegueira crepuscular”, ou hemeralopia, acompanhada de xerofthalmia; são observados pelo Dr. João Clemente Mendes, levando, mais tarde, à publicação do seu *Estudo sobre a hemeralopia*: “[...] Uma doença a xerofthalmia, que não vimos mencionada por ninguém como acompanhando a cegueira crepuscular, foi observada entre nós no asilo dos orfãos da febre amarela em Novembro de 1860 [...]”⁽²⁸⁾. A cura destes casos foi espontânea, e toda a epidemia durou, apenas, por volta de 1 mês, estando terminada antes do final da primeira.

Cerca de 2 anos após o final da primeira epidemia surge o terceiro surto epidémico: entre Março de 1863 e Agosto-Setembro do ano seguinte, 87 das 96 orfãs residentes desenvolveram vômitos espasmódicos, de alimentos pouco digeridos, em alguns casos 30 a 40 vezes por dia; 27 destas doentes foram dispersas por casas particulares, recuperando, totalmente, 25 delas. Com o regresso ao asilo, em todas se assistiu ao reaparecimento das queixas, e após

o envio de 4 orfãs doentes para o asilo da Junqueira, houve um pequeno surto envolvendo 13 das crianças nesta outra instituição. Dos tratamentos dietéticos tentados, poucos efeitos benéficos foram observados, e apenas a mudança das doentes para fora do asilo se revelou eficaz.

Por fim, e em parte coincidente com este surto de vômitos, em Maio de 1864 ressurgiram alguns casos de paraparesia temporária em doentes igualmente com vômitos: entre 7 doentes no total, cinco tinham sido vítimas da primeira epidemia de “paralísias”, e duas da de hemeralopia. Esta segunda epidemia de “paralísias” exibia o mesmo tipo de sintomatologia que a primeira, i.e., dor nevralgica nos membros inferiores precedendo o aparecimento do défice motor. Ao contrário da primeira epidemia, nenhuma outra manifestação (convulsões, choro, etc.) foram evidentes. Quase todas as doentes se encontravam bem à data do início do debate na Sociedade, e apenas uma não estava totalmente recuperada; o caso desta doente de 17 anos, Maria Inácia, é extensamente descrito por Barbosa no seu trabalho *As paraplegias do asylo da Ajuda*. Quando a observou, a doente encontrava-se em bom estado geral, com uma paraparesia assimétrica (mais à direita) necessitando de apoio bilateral para a marcha: “[...] para dar alguns passos é preciso ser sustida e ajudada por duas pessoas uma de cada lado. Levanta então um pouco, arrastando, cada pé que involuntariamente é revirado para dentro [...]”⁽²¹⁾. Não existiam sinais de atrofia muscular nos membros inferiores. Não apresentava reacção reflexa à temperatura ou à estimulação táctil, mas apenas à estimulação eléctrica; não é descrita a pesquisa dos reflexos osteotendinosos (e o reflexo cutaneo plantar só seria descrito por Babinski em 1896). Existia perda de sensibilidade táctil e algica até à cintura, conjuntamente com alterações da sensibilidade térmica, sobretudo do lado direito; queixava-se de uma dor “surda”, quase constante, na região glútea direita, e em menor grau do lado esquerdo. Não existiam outros achados no exame físico geral ou no exame neurológico, nem alterações do comportamento. Infelizmente, não existem semelhantes detalhes de observação dos outros casos, que nos pudessem ajudar a compreender qual seria, na realidade, o quadro neurológico destas doentes.

5. A Controvérsia: a causa e classificação das epidemias

Duas questões serão centrais para o debate na Sociedade, e são estas questões, mais do que a discussão dos factos

observados, que prendem todo o esforço dos protagonistas; os dados empíricos, as observações directas das doentes ficarão em segundo plano, enquanto que a discussão teórica continuará, fundamentalmente, com base na erudição e comparação com a literatura publicada. Não há re-exame dos factos, ninguém parece propor nova observação das doentes, nem há relato de um seguimento posterior dos casos. De igual modo, a discussão centra-se no problema da epidemia de paralísias, sendo pouco abordados os surtos de hemeralopia e de vômitos espasmódicos.

A primeira questão será, naturalmente, a de saber a causa destas sucessivas epidemias, e, mesmo, se terão todas a mesma causa. As condições de vida no asilo surgem à cabeça da lista de possíveis causas para as epidemias. O primeiro interveniente, Bernardino Gomes, comenta a alimentação e das condições higiénicas no asilo, mas, segundo ele, e ao contrário do que dirá Jordão, as orfãs eram muito bem alimentadas, tinham “suficiente agasalho” e bons cuidados médicos. Barbosa vai bastante mais longe que Gomes na confirmação das boas condições do asilo, aprovando as condições arquitectónicas do edifício, descrevendo, pormenorizadamente, a alimentação das orfãs (“[...] Pão 416 gramas cada dia. Carne, 131 gramas cinco vezes na semana. Bacalhau, 69 gramas duas vezes na semana. Açúcar 30 gramas cada dia [...]”⁽²¹⁾), com um grau de precisão que parece até exagerado, e, sobretudo, impossível de garantir. Avalia o grau de conservação das panelas de cobre em que a comida é feita, bem como o teor de chumbo na água e mesmo o estado das canalizações³, para concluir que, em sua opinião, não existiria nada de particular nas condições de vida das orfãs: “Procurando, pois, cada uma das circunstâncias que mais directamente influem na vida e na saúde dos indivíduos, no ar, na água, na alimentação, no lugar de residência das orfãs, nada se acha de especial que não tenha em grau muito pior toda a população pobre, mas disseminada de Lisboa [...]”⁽²¹⁾.

Como vimos acima, Abel Jordão considerava as condições higiénicas más, e a alimentação muito escassa: “um quarto de pão ao almoço e uma água de chá, alguns feijões ao jantar com arroz e um pouco de pão, à ceia alguma salada com um outro quarto de pão [...] Por vezes reclamei contra um tal sistema de alimentação, conseguindo somente e no fim de bastante tempo o lançarem-se todos os dias 8 libras de carne na panela do jantar. Em resultado deste estado de coisas fui obrigado, quase sempre a recorrer ao óleo de fígado de bacalhau, para poder compensar

3) “[...] se é verdade que os canos são de chumbo, também é certo que actualmente, e já desde muito tempo, estão forrados de revestimento salino que tem mais de um centímetro de espessura, como tivemos ocasião de verificar há alguns meses, o qual deve impedir todo o contacto do líquido com a superfície metálica [...]”. As paraplegias do Asylo da Ajuda. Imprensa Nacional, Lisboa.

esta insuficiência de alimentação, e corrigir o linfatismo. Este sistema podia aliviar, mas nunca suprir completamente aquela alimentação insuficiente. De facto, passado algum tempo, começaram a adoecer bastantes crianças com diferentes e variadas doenças agudas e a manifestar-se o linfatismo em todas as suas variedades. A estomatite ulcerosa desenvolveu-se rapidamente e tomou o carácter epidémico [...]”⁽²⁴⁾.

Como reconciliar estas visões diferentes das condições do asilo? A explicação mais provável é que Jordão, Gomes e Barbosa estivessem todos correctos, e que, se inicialmente (até Jordão sair do asilo e, portanto precedendo o início das epidemias) as condições eram muito deficientes, viessem a melhorar com o passar dos anos. Para o que nos interessa, i.e., uma possível relação causal com o início das epidemias, a versão de Jordão será, porventura, a mais informativa.

Para além das condições físicas no asilo, há ainda a considerar o que Gomes chama de “causas de ordem moral”: a vida enclausurada, a sobrelotação do asilo e a educação religiosa. Sobre esta última, Gomes assume uma posição diplomática: “[...] nada afirmaremos em assunto, como este, de sua natureza tão delicado e espinhoso, que nos levaria ao exame dos diferentes sistemas de educação religiosa e outra [...]”⁽¹⁵⁾. Como antes, Jordão é muito mais crítico, e condena aquilo que acha ser uma pressão religiosa excessiva “[...] a educação religiosa era por extremo severa; as práticas de devoção, as confissões, etc, eram muito frequentes. [...] A falta de exercícios próprios daquelas idades, e uma espécie de ascetismo a que estavam sujeitas as crianças, a ponto de, depois da saída das irmãs de caridade, pedirem para se confessarem todos os dias!”⁽²⁴⁾. O próprio Barbosa está de acordo acerca dos efeitos deletérios da co-habitação de tantas jovens impressionáveis “[...] submetidas todas à mesma espécie de educação física e moral, neste modo de viver em tudo igual e em tudo semelhante, no qual o exercício físico e o ar livre é quase nulo, cria-se, estabelece-se nos diferentes indivíduos um temperamento, uma constituição, um organismo em tudo semelhante [...]”⁽²¹⁾. Todos estes elementos, na opinião dos autores, seriam suficientes para provocar um estado de susceptibilidade para a doença neuropsiquiátrica, que Gomes e Jordão classificam como “histerismo”, e Barbosa e Simas como “nervosismo”. A distinção, aparentemente pouco relevante ou pouco clara actualmente, baseia-se em conceitos que, na altura, tinham, de facto, significado diferente.

A segunda questão que é abundantemente discutida prende-se com a classificação nosológica das parálisias. Barbosa é quem mais eloquentemente expõe o problema, à luz dos conhecimentos da época; para ele, as parálisias

poderiam ser de causa orgânica (por lesão medular directa), de causa isquémica, de causa discrásica (incluindo aqui alterações hematológicas tais como a “clorose”; os tóxicos, minerais ou vegetais, como o chumbo, mercúrio, arsénio, cogumelos, cravagem do centeio e *lathyrus sativus*), e de causa funcional. Não se pressuponha aqui a mesma conotação actual que damos ao termo “funcional”; nesta categoria, Barbosa agrupa as parálisias por pirexia, por doença constitucional ou caquexia, bem como as parálisias por neurose ou histeria, as parálisias reflexas e as parálisias periféricas (designação com significado diferente do actual, e que adiante discutiremos)⁽²¹⁾. É nesta última categoria que Barbosa classifica as parálisias epidémicas do asilo. Já Gomes opta por chamá-las de parálisias reflexas⁽¹⁵⁾, e Jordão denomina-as de parálisias histéricas⁽²⁴⁾. Motta manifesta a mesma opinião que Jordão e, sobretudo, opõe-se frontalmente a Gomes, discutindo, mesmo, a existência da entidade nosológica das parálisias reflexas⁽²⁶⁾. Todos estes autores, como podemos observar, concordam com o classificar as parálisias como funcionais. Simas, o menos participativo de todos, atribui as parálisias à “clorose”⁽¹⁸⁾, ou seja, coloca-as no grupo das parálisias discrásicas, sendo esta opinião combatida por todos os restantes, que não encontram sinais de “clorose” nas orfãs do asilo – e Simas não pareceu interessado em meter-se na contenda entre Motta e Gomes, ou entre Jordão e Barbosa.

À superfície, e, sobretudo, na nossa perspectiva actual, o debate sobre o nervosismo e o histerismo, entre as parálisias reflexas, periféricas e histéricas parece um tanto bizantino. Na realidade, à época, estes conceitos tinham significados precisos, representavam escolas de pensamento distintas, e conceitos fisiopatológicos bem definidos. Valerá a pena, como tal, explorá-los um pouco – até porque uma das intenções do presente trabalho é, precisamente, ilustrar até que ponto a elite clínica portuguesa acompanhava os desenvolvimentos nas neurociências, mesmo se ainda não produzia investigação clínico-patológica original.

Começando pelos conceitos de histerismo e nervosismo que são usados como causa primária do aparecimento das epidemias. A histeria, como entidade clínica, era conhecida desde Hipócrates, e, historicamente, invocada de forma excessivamente liberal e imprecisa para justificar um vasto conjunto de alterações do humor e comportamento associadas a variadas disfunções orgânicas, ocorrendo, especialmente, em mulheres jovens com supostas perturbações menstruais e sexuais resultantes de problemas uterinos (inclusivamente, da sua posição). A partir do século XIX, esta visão começou a ser progressivamente modificada, transformando a histeria numa doença que afectava

mulheres e homens, sem relação evidente com a sexualidade, podendo, mesmo, aparecer antes da puberdade, e causada por uma disfunção cerebral indefinida. Fundamental para esta transformação conceptual foi o trabalho de Pierre Briquet (1796-1881), que abordou a histeria com o espírito metódico dos grandes clínicos franceses do século XIX: não sendo um neurologista ou psiquiatra, e pertencendo à geração anterior a Charcot (1825-1893), Briquet dedicou-se a uma cuidadosa colecção e sistematização das histórias clínicas de doentes com histeria, e, posteriormente, à sua análise⁽²⁹⁾. No seu *Traité de l'Hystérie*⁽³⁰⁾, encontram-se reunidos 430 doentes com diagnóstico de histeria, bem como a classificação das suas manifestações clínicas (hiperestesias, anestésias, perversões da sensação, espasmos, convulsões, paralisias histéricas, perturbações da contracção muscular, secreção e exalação), factores predisponentes (constituição física e moral, classe social, educação, influência das emoções e problemas morais, ocupação, continência sexual, estado geral de saúde), factores precipitantes, curso clínico, diagnóstico e prognóstico⁽³¹⁾. Para Briquet a histeria era uma “neurose” cerebral na qual a disfunção observável das variadas funções orgânicas era uma manifestação indirecta de perturbações afectivas⁽³²⁾. Mais tarde, Charcot iria desenvolver este conceito da histeria como uma doença cerebral orgânica, devida a uma alteração “funcional” do cortex (uma vez que não lhe era possível encontrar alterações patológicas no cérebro destes doentes), e dedicar-lhe grande parte dos seus esforços de investigação na fase final da carreira⁽²⁹⁾. Para Charcot, as manifestações clínicas das paralisias ou anestésias histéricas eram indistinguíveis das causadas por lesões estruturais, uma vez que ambas tinham, como sede, a perturbação do funcionamento do cortex cerebral. Será somente com o seu discípulo Joseph Babinski (1857-1932) que a distinção entre estas entidades se torna mais clara; Babinski investiga e aprofunda a semiologia associada às lesões neurológicas, incluindo os reflexos cutaneo-plantar (que tem hoje o seu nome), cutaneo-abdominal e cremasteriano, bem como a topografia precisa da hemiplegia ou hemianestesia histérica⁽³³⁾. Esta distinção clara entre os sintomas da histeria e das lesões neurológicas orgânicas sugeria uma causalidade psicológica para a primeira, levando, finalmente, Babinski a propor que a histeria era um estado psíquico em que o doente possuía uma tendência patológica para a auto-sugestão, e, igualmente, a sugerir que o nome histeria fosse substituído pelo de pitiatismo⁽³⁴⁾. Como se pode verificar, na altura do debate na Sociedade das Ciências Médicas, o termo “histerismo” era usado para denotar uma alteração orgânica funcional do Sistema Nervoso; os protagonistas do debate – Gomes, Barbosa, Jordão – citam Briquet com frequência e, segura-

mente, empregam o termo com esse sentido. Embora entre as causas desta perturbação funcional pudessem estar, certamente, todo o tipo de estados emocionais, pressões religiosas, desnutrição, etc., tal não implicava qualquer tipo de separação das restantes doenças neurológicas.

Ao contrário da forma como é usado na linguagem actual, o conceito de “nervosismo”, defendido sobretudo por Barbosa, era empregue naquela altura para designar uma nova entidade patológica, descrita em 1860 por Eugène Bouchut (1818-91) no seu *De l'etat nerveux aigu et chronique, ou nervosisme*⁽³⁵⁾. Pouco tempo mais tarde, George Miller Beard (1839-1883) proporia o conceito semelhante de neurastenia, que seria bastante popular até meados do século XX. Bouchut definia o nervosismo como uma “neurose geral” caracterizada por uma associação de vários distúrbios funcionais da sensibilidade, inteligência, movimento e dos principais sistemas orgânicos⁽³⁶⁾. O nervosismo poderia ser cerebral, espinhal, cardíaco, laríngeo, gástrico, uterino, cutâneo, espasmódico, paralítico ou doloroso, consoante as suas manifestações clínicas, embora subjacente a todos eles estivesse um estado de exaustão crónico de uma suposta “força nervosa”, causado por diversos factores, incluindo um “temperamento nervoso” pré-existente. Este conceito de nervosismo não era inteiramente aceite pelos seus contemporâneos, até por contraposição com o rigor clínico das observações de Briquet. Quando Barbosa e Simas invocam o nervosismo, estão, portanto, a apelar para um conceito de “esgotamento nervoso”, que explicaria, como a seguir veremos, o aparecimento da paralisia, enquanto que Jordão propunha a existência de uma disfunção cerebral orgânica, a histeria, só por si capaz de gerar a mesma paralisia sem qualquer mediação.

Passando, agora, a abordar a questão da classificação das paralisias; como vimos, Gomes propõe que sejam reflexas, Barbosa que sejam periféricas, Jordão e Motta que sejam histéricas, e, por fim, timidamente, Simas que sejam cloróticas. Começando por esta última entidade, a clorose, ou cloro-anemia, foi uma entidade popular ao longo do século XIX; descrita com esse nome pela primeira vez em 1615 por Jean Colliot de Varanda (c. 1563-1617), as suas vítimas apresentariam uma coloração esverdeada da pele, donde o nome de “doença verde” e a origem do termo clorose (do grego Khloris ou Khloros)⁽³⁷⁾. Esta doença, mais tarde identificada, pelo menos em parte, com a anemia hipocrómica, provocava nas suas vítimas, predominantemente mulheres adolescentes, virgens, ou de “fraca constituição”, diversos sintomas relacionados com uma suposta alteração das proporções entre o volume de água e eritrócitos no sangue: falta de energia, dispneia, dispepsia e alterações do apetite, cefaleias e amenorreia;

para Thomas Sydenham (1624-1689) e Armand Trousseau (1801-1867), a clorose era uma doença “nervosa” semelhante à histeria, e o seu tratamento sobretudo feito por suplementação de ferro. No esquema de Barbosa, a clorose poderia provocar uma paralisia discrásica, por alterações dos constituintes do sangue; no entanto, este mesmo autor manifesta-se contra esta hipótese, por não encontrar sinais de clorose nas orfãs: “O estado geral das paraplegicas, a sua fisionomia não eram de certo de pessoas anémicas ou cloróticas [...] não eram pálidas, nem descoradas, nem com a má cor das raparigas cloro-anémicas [...] nunca tiveram palpitações do coração, nem perturbação nas funções digestivas, nem edemas [...] As que eram menstruadas continuaram a sê-lo sem nenhuma alteração [...] Algumas contudo apresentavam o sopro carotídeo [mas] aquele sinal, pois, isolado como era, porque não estava acompanhado de outros fenómenos próprios da anemia e da clorose, não nos parece indicar a existência destas doenças [...]”⁽²¹⁾. Gomes, Jordão e Motta também não concordam com o diagnóstico de clorose, e Simas não apresenta mais qualquer observação para o sustentar. Aliás, seria difícil conseguir explicar todas as manifestações clínicas, bem como a sucessão de epidemias, somente com recurso à clorose, e o próprio Simas defenderá, como posição final, apenas que as epidemias seriam de causa “nervosa”, sem outra tentativa de classificação⁽¹⁹⁾.

A histeria, tal como descrevemos acima, suscitava grande interesse durante este período do século XIX, e era objecto de numerosos trabalhos pelos mais reputados autores da época, incluindo os fundadores da neurologia e psiquiatria. A existência de parálisias histéricas estava muito bem documentada, entre outras perturbações da motricidade ou sensibilidade, gerais ou localizadas, e estas podiam ter várias causas directas, entre as quais ataques histéricos convulsivos, perturbações morais súbitas, fadigas excessivas, supressão brusca da menstruação, e evacuações excessivas⁽³⁸⁾. Para Abel Jordão não existiam dúvidas que a histeria era a causa das parálisias, bem como das outras epidemias durante aqueles dois anos “[...] os fenómenos patológicos observados no asilo da Ajuda são filhos do histerismo”⁽²⁴⁾, opinião secundada por Eduardo Motta: “[...] o histerismo constituiu a neurose epidémica da Ajuda. [...] e eu não sei que outra doença, a não ser o histerismo, se possa conciliar com tal quadro. [...]”⁽²⁶⁾. Baseiam estes autores a sua opinião nas circunstâncias que rodearam a entrada das crianças para o asilo, no regime alimentar e más condições de higiene, na excessiva educação e na prática religiosa que criaria uma “espécie de constituição histérica”, e, finalmente, no tipo de sintomas associados à primeira epidemia, que seriam prova da natureza

histórica da epidemia. Mesmo a dor, queixa inicial, seria para Jordão uma “miosalgia”, ou uma “artralgia histérica”, ou seja, uma outra manifestação do “histerismo”. Em resposta, Barbosa aponta-lhe que não consegue, desta forma, explicar a existência das alterações oculares, sobretudo do xeroma, uma das manifestações clínicas objectivas da segunda epidemia.

De seguida, há que considerar a entidade das parálisias reflexas. Brown-Sequard (1817-1894), entre as suas múltiplas contribuições para a nascente ciência neuropsiquiátrica, tinha recentemente proposto, em 1861, a existência desta nova entidade, que correspondia às anteriormente denominadas parálisias “simpatéticas”⁽³⁹⁾. Nas parálisias reflexas, uma lesão periférica era capaz de provocar, por acto reflexo, uma paralisia da região onde estava localizada; vários exemplos são citados, tais como o de paraplegias após inflamação renal, ou lesões do útero e intestino, hemiplegias observadas na pneumonia, amauroses resultantes de lesões do nervo frontal, parálisias dos membros após lesões por armas de fogo, e os casos da assim denominada inflamação reflexa⁽⁴⁰⁾. O mecanismo fisiopatológico proposto por Brown-Sequard para explicar estas parálisias, era o de que a excitação dos nervos periféricos pela lesão causaria um fenómeno reflexo de vaso-constricção das artérias da pia-máter e medula a esse nível do sistema nervoso, resultando numa isquémia temporária que, por sua vez, provocaria os fenómenos de paralisia e diminuição da sensibilidade. No caso destas epidemias, o fenómeno desencadeante seria a dor (suposta primeira manifestação da doença), que por “nevralgia anómala do ramo posterior dos últimos pares lombares” iria condicionar a perturbação do funcionamento da medula lombar com resultante paraparésia. As hemeralopias seriam uma paralisia reflexa da visão, resultante da excitação dos nervos frontais pelo xeroma ocular e a “luz intensa do gás”; os vómitos, por sua vez, o mesmo fenómeno relacionado com os nervos gástricos.

Esta teoria foi, sobretudo, defendida por Bernardino Gomes, e recusada frontalmente por Eduardo Motta, que não concordava, sequer, com a existência desta nova entidade patológica. Segundo este autor: “Esta nova entidade nosológica parece-me mais uma concepção exaltada do autor, uma ideia verdadeiramente utopista, do que uma asserção de tal maneira fundamentada que esteja ao abrigo de toda a objecção possível. Julgo tal doutrina insustentável perante o raciocínio, e em presença da fisiologia”⁽²⁶⁾; na sua última comunicação, diz mesmo: “Parece-nos que esta doutrina não poderá nunca colocar-se a par das mais belas conquistas do espírito humano, que antes de recebidas e aclamadas tiveram de lutar porfiosamente

para vencer violentas oposições [...] B. Sequard porém, se não fosse por tantos títulos um médico respeitável e conhecido em todo o mundo, não faria de certo a sua reputação inventando a fábula das paralisias reflexas, que só o entusiasmo pelo nome do autor ou pela novidade do assunto poderão querer converter em realidade.”⁽²⁷⁾.

Embora numa linha semelhante à de Gomes, Barbosa prefere classificar os fenómenos encontrados como sendo do tipo das paralisias periféricas que Sigismond Jaccoud (1830-1913) havia descrito pouco tempo antes⁽⁴¹⁾. Ao contrário do significado actual do conceito de paralisia periférica, Jaccoud não se referia às patologias dos nervos raquidianos ou dos nervos periféricos: segundo ele, este tipo de paralisia resultaria quando a excitação excessiva dos nervos periféricos, e, em consequência, da medula, provocava um esgotamento da capacidade de transmissão nas vias motoras descendentes. As paralisias assim resultantes partilhariam parte do mecanismo fisiopatológico com as paralisias reflexas, mas sem necessidade de invocar um hipotético estado isquémico medular, mas apenas o esgotamento da excitabilidade nervosa (“un épuisement de l’excitabilité des centres nerveux par une excitation continue.”), ou “neurólise”⁽⁴²⁾. Barbosa usa, portanto, o conceito de paralisia periférica ou neurolítica, aliado ao estado de nervosismo subjacente, para explicar, dessa forma, o “esgotamento nervoso”, capaz, na sua opinião, tal como para as paralisias reflexas, de provocar todas as manifestações clínicas encontradas nos vários surtos epidémicos do asilo. Tal como Motta e Jordão, Barbosa não parece estar de acordo com a entidade das paralisias reflexas, embora, tal como Gomes, defenda um mecanismo semelhante, tentando fugir ao rótulo de histerismo, que para si era demasiado impreciso: “É tão latitudinário e vago o termo, abusa-se tanto dele que bem poucas formas nervosas lhe escapam dos amplos limites, e mal podemos, designando-o, fazer também as mais das vezes um diagnóstico rigoroso”⁽¹⁷⁾. Ou seja, estes dois autores, mais do que negar a natureza histérica, ou nervosa, dos fenómenos, preocupam-se, sobretudo, em encontrar uma explicação mecânica, fisiopatológica, para o aparecimento dos sintomas neurológicos nas epidemias.

6. Visão moderna das epidemias da Ajuda

Alguns comentários são importantes para dar perspectiva ao debate sobre as paralisias da Ajuda. Ao leitor moderno, poderá parecer que a discussão acalorada que acima descrevi não passa de uma querela à volta de entidades clínicas pouco claras, e, mais ainda, que hoje em dia não reconhecemos nem diferenciamos. É, no entanto, a meu ver, importante conhecer a sua existência se quiser-

mos compreender a evolução das neurociências no século XIX e o modo como esta condicionou o aparecimento da neurologia e psiquiatria como especialidades clínicas. A visão contemporânea sobre a natureza das epidemias da Ajuda foi, sem dúvida, influenciada por dois outros surtos ocorridos em França nas décadas precedentes, e mencionados pelos protagonistas: a chamada epidemia de Paris de 1828-32, denominada de acrodinia e descrita por Genest⁽⁴³⁾, que consistiu no aparecimento de sensações dolorosas e parestesias das extremidades dos membros (sobretudo inferiores), associadas a outras manifestações como paralisia e alterações cutâneas nas mesmas localizações, e distúrbios gastro-intestinais; e a epidemia de “catalepsia”, acompanhada de alterações da sensibilidade, que ocorreu em 1847 na *Maison de refuge du Bon Pasteur* em Amiens, no qual 22 mulheres (2 irmãs e 20 penitentes) foram afectadas⁽⁴⁴⁾. Tal como nas epidemias da Ajuda, também aqui as circunstâncias pareciam semelhantes – epidemias de doença neurológica, caracterizadas por alterações da sensibilidade e motricidade, sem causa aparente a não ser, no último caso, pela sua ocorrência num seio de uma comunidade religiosa. Em ambos os casos, diversas explicações foram invocadas, acabando por se chegar à conclusão de que seriam “epidemias nervosas”.

No entanto, compreenda-se que na época do debate, “doenças nervosas” como a histeria e o nervosismo eram consideradas, essencialmente, patologias orgânicas capazes de condicionar o funcionamento normal do sistema nervoso e dos restantes órgãos de forma indirecta. Esta primeira tentativa de criação de uma psiquiatria biológica baseou-se nos trabalhos de Briquet e Charcot, como vimos; a transformação da histeria e das “neuroses” em psicopatologias, por oposição a doenças neurológicas, viria a resultar do trabalho de neuropsiquiatras como Babinski, Jules Froment (1878–1946) ou Sigmund Freud (1856-1939), e da escola de Nancy de Ambroise-Auguste Liébeault (1823-1904) e Hypollite Bernheim (1840-1919), na transição para o século XX. Como tal, na altura do debate da Sociedade, se o conceito de histeria já não era o medieval e renascentista, de uma doença puramente feminina e ligada à disfunção sexual, ainda não era, também, o de uma doença psiquiátrica explicável pelos mecanismos psicodinâmicos que Freud e seus discípulos criariam. A nossa interpretação actual, aparentemente fácil, das epidemias da Ajuda como fenómenos de conversão ou somatização, é fruto desta evolução conceptual; na época, a histeria era uma doença essencialmente orgânica, sediada no sistema nervoso, de natureza funcional tal como a epilepsia, com a qual tinha algumas semelhanças⁽³³⁾. Quanto ao “nervosismo” de Bouchut, e a “neurastenia” de

Beard, conceitos actualmente sem aceitação, pretendiam explicar a susceptibilidade individual ao aparecimento da doença neurológica e psiquiátrica, patologias cujas causas não eram divisíveis pela ainda rudimentar compreensão da fisiopatologia do sistema nervoso nesta altura. De igual forma, o conceito de “degeneração” de Bénédicte-Auguste Morel (1809-1873), mais tarde usado para explicar o aparecimento de algumas doenças psiquiátricas, como a esquizofrenia ou a paralisia geral dos alienados, parecidos, à luz dos nossos conhecimentos actuais, pouco mais que ingénua e mesmo pernicioso⁽⁴⁵⁾. Assim, ao invocar estes conceitos, de histeria e “nervosismo”, Gomes, Barbosa, Jordão e Motta apoiavam-se na mais recente literatura e conhecimentos científicos da sua época, por muito limitados que estes nos pareçam agora.

Um segundo ponto a merecer discussão prende-se com a classificação das parálisias; apesar das diversas teorias propostas, em todos os casos os autores atribuem o défice neurológico ao sistema nervoso central, e, nunca, ao periférico. Mesmo a designação de paralisia periférica, como vimos acima, não se refere, como hoje em dia, a uma lesão do nervo periférico, mas sim à origem do suposto estímulo nocivo. Como explicar este facto? Na realidade, o grupo nosológico das neuropatias periféricas estava, nesta época, apenas em criação, mas ainda não tinha reconhecimento generalizado. Naturalmente, as lesões traumáticas dos nervos eram bem conhecidas desde há muito, e não necessitavam de grande explicação; mesmo assim, o conceito de paralisia “simpatética” fora recentemente proposto por Silas Weir Mitchell (1829-1914) para explicar o aparecimento de uma série de fenómenos distróficos e dolorosos ainda hoje, aliás, mal explicados⁽⁴⁶⁾. A existência de doenças afectando, simultaneamente, vários nervos periféricos – “nevrites múltiplas” - seria proposta por Ernst von Leyden (1832-1910) apenas em 1874⁽⁴⁷⁾, embora já antes Robert Graves (1797-1853), em 1843, tivesse postulado que as lesões dos nervos periféricos pudessem causar paralisia e alteração da sensibilidade de distribuição nas extremidades⁽⁴⁸⁾. Comentando a já referida epidemia de Paris, diz Graves: “The French pathologists, you may be sure, searched anxiously in the nervous centers for the cause of this strange disorder, and could find none; there was no evident lesion, functional or organic, discoverable in the brain, cerebellum or spinal marrow [...] Can anyone [...] hesitate to believe that paralysis [...] may arise from disease commencing and originating in the nervous extremities alone?” (citado em (48)). Curiosamente, apesar de conhecerem o trabalho de Graves (mencionado, por exemplo, por Gomes), nenhum dos nossos protagonistas coloca a possibilidade de lesão do nervo periférico como causa das epidemias da Ajuda. Também pela mesma altura,

em 1859, Jean Baptiste Octave Landry de Thézillat (1826-1865) tinha publicado o primeiro volume do seu *Traité complet des paralysies* e o seu trabalho sobre a “paralisia ascendente”, no qual descreveu os 10 primeiros casos daquele que viria a ser, mais tarde e com grande injustiça histórica, denominado de síndrome de Guillain-Barré^(49,50). Em 1864, Louis Dumenil (1823-1890) acharia num sofredor de paralisia ascendente de Landry a prova patológica de que as doenças dos nervos periféricos poderiam causar formas generalizadas de paralisia⁽⁴⁹⁾. Em conclusão, quando se dá o debate sobre as epidemias da Ajuda, o reconhecimento das doenças dos nervos periféricos era uma realidade em crescimento, mas longe de ser bem conhecida ou amplamente divulgada, o que explica a sua omissão pelos nossos protagonistas.

Como interpretar, então, à luz dos nossos conhecimentos actuais, o que se passou no asilo da Ajuda entre 1860 e 1864? Não é necessário um grande esforço para imaginar as circunstâncias trágicas, as condições precaríssimas, o ambiente novo e hostil em que aquelas dezenas de infelizes orfãs se viram, subitamente, imersas, para mais no meio de uma atmosfera social caótica e de pânico. A explicação mais simples é a de considerar, tal como Bernardino Gomes, Barbosa, Abel Jordão e Eduardo Motta, que todos os fenómenos clínicos observados corresponderam a fenómenos de conversão e somatização, ou mesmo de ansiedade generalizada crónica. Certamente, a epidemia de vômitos parece ser bem explicada desta forma. Quanto à questão das parálisias, embora não sejam raros os casos isolados de paralisia de causa não-orgânica encontrados na prática clínica do neurologista, será a ocorrência simultânea de múltiplos casos um fenómeno raro, mesmo no contexto da histeria epidémica, também chamada de doença psicogénica, ou sociogénica, de massas?

Numa excelente revisão histórica sobre a histeria epidémica, Sirois reuniu e sistematizou as principais características de 78 surtos ocorridos entre 1872 e 1972 (mencionando, por sinal, o segundo trabalho de Abel Jordão)⁽⁵¹⁾. Destes surtos, a maioria aconteceu em escolas (34 casos), envolvendo entre 10-20 indivíduos (25 casos) com menos de 20 anos (41 casos), do sexo feminino (58 casos) e durou entre 3 e 14 dias (28 casos). Em comparação com a primeira epidemia da Ajuda, surtos em instituições aconteceram apenas em 4 casos, em menos de 10 pessoas em 22 e com duração superior a 1 mês em 15⁽⁵¹⁾. Na classificação de tipos epidémicos de Sirois, a epidemia da Ajuda seria do tipo de surto cumulativo, que envolve, tipicamente, menos de 10 pessoas, em ambientes institucionais, e no qual as manifestações clínicas se propagam num longo período de tempo, entre 2 semanas a 1 mês. Os sintomas mais comuns nos surtos de histeria epidémica foram as

convulsões (19 casos), movimentos anormais (14 casos), desmaios (9 casos), parestesias e anestésias (9 casos); por comparação, surtos de paralisia foram raros, apenas em 3 casos (cerca de 4%); ou seja, as alterações da motricidade mais comuns foram “positivas” (aumento de movimentos, movimentos anormais) e não “negativas” (perda de mobilidade). Num trabalho de revisão mais recente, no qual foram estudados 70 surtos nos anos de 1973 a 1993⁽⁵²⁾, as características destas epidemias de histeria alteram-se pouco quanto à sua localização, número e tipo de pessoas afectadas, mas, em relação à sintomatologia, regista-se um fenómeno curioso: enquanto que a percentagem de surtos com paralisia aumenta para 11% (7 surtos), desaparecem, totalmente, os surtos com convulsões e movimentos anormais. É, aliás, bem conhecida a influência que as modificações sociais e culturais têm, ao longo dos séculos, sobre o tipo de manifestação clínica deste tipo de doença sociogénica de massas⁽⁵³⁾. Em conclusão, nem agora, e ainda menos no século XIX, o aparecimento de paralisia era uma forma comum de histeria epidémica, deixando o campo aberto para outras possíveis explicações.

Como vimos, das quatro epidemias da Ajuda, uma delas (vómitos), será, provavelmente, de causa psicogénica; as paralisias poderão ser, ou não, uma forma de histeria epidémica, embora tal hipótese, de acordo com o que vimos, seja pouco provável. O que dizer, então, da epidemia de cegueira crepuscular? Quem melhor descreveu este surto foi o oftalmologista militar João Clemente Mendes (1819-?) no seu *Estudo sobre a hemeralopia* (mencionado por Bernardino Gomes), salientando, como vimos, a presença simultânea de hemeralopia e xeroftalmia nestes doentes. Esta observação seria repetida 3 anos mais tarde por Pierre Bitot (1822-1888), que deixou o seu nome ligado às manchas de metaplasia queratinizada da conjuntiva bulbar que são hoje consideradas patognomónicas da deficiência em vitamina A. De facto, o trabalho de Mendes tem sido considerado uma das primeiras descrições das alterações oftalmológicas da avitaminose A, conjuntamente com as de Mecklenburg em 1855 e as de Anton von Huebbenet (1822-1873) em 1860⁽⁵⁴⁾. Tendo em consideração as deficiências alimentares que, pela descrição de Abel Jordão, sabemos ter existido nos primeiros tempos de existência do asilo da Ajuda, não é estranho que possam ter surgido casos de avitaminose A; poderiam outros défices nutricionais ter contribuído para a restante sintomatologia epidémica? Sabemos, hoje em dia, que as avitaminoses são causas frequentes de lesões dos nervos periféricos; a primeira descrição de uma polineuropatia, em 1642, no *De Medicina Indorum* de Bontius (Jacob De Bondt, 1592-1631), terá sido em relação com o béri-béri⁽⁴⁸⁾, e a já várias vezes mencionada epidemia de Paris, ou acrodinia, foi logo desde

o início comparada com a pelagra nas suas manifestações, como bem assinala Bernardino Gomes^(15,55). Também no final do século XIX, Henry Strachan descreveu uma epidemia de neuropatia sensitiva, ataxia, neuropatia óptica, alterações auditivas, disfunção cortico-espinal e estomatite nos trabalhadores da cana-do-açúcar na Jamaica (síndrome de Strachan)⁽⁵⁶⁾, em provável relação com a desnutrição. Semelhantes observações foram feitas por Domingo Madán (1856-1898) em Cuba, durante a revolta contra o domínio espanhol entre 1886 e 1898⁽⁵⁷⁾. Muito recentemente, em 1992-1993, nova epidemia de neuropatia óptica e sensitiva ocorreu em Cuba, acompanhada de surdez neuro-sensorial, sinais de mielopatia dorso-lateral, paraparésia espástica, disfonia e disautonomia⁽⁵⁸⁾; apesar de não ter sido identificada a etiologia segura desta epidemia em Cuba, a desnutrição surgiu, uma vez mais, como a causa mais verosímil.

Existem, portanto, alguns indícios que nos podem levar a pensar que, pelo menos, as duas primeiras epidemias da Ajuda terão relação com a desnutrição crónica das crianças afectadas (desde a morte dos pais em 1856-57, ou seja, 3 a 4 anos): as descrições do seu estado físico geral à entrada (“linfatisimo”), e da dieta nutricionalmente pobre a que foram sujeitas no asilo, feitas por Abel Jordão; a presença de estomatite ulcerosa, também assinalada por este autor; e o diagnóstico de xeroftalmia e de hemeralopia, por Clemente Mendes. Neste contexto, será possível que as paralisias, englobando os fenómenos dolorosos que a precederam, tenham sido causadas por uma mieloradiculoneuropatia induzida por deficiências nutricionais? Sendo, naturalmente, impossível, ou mesmo temerário, tirar conclusões firmes a 150 anos de distância, julgo que mesmo que não seja a única causa dos sintomas neurológicos, a desnutrição terá sido um factor contributivo relevante, até mesmo desencadeador, na primeira e segunda epidemias. A melhoria gradual das condições do asilo, e do tipo de alimentação providenciado (como testemunhado, de forma quase obsessiva, por Barbosa) terá ajudado à resolução dos sintomas, como habitualmente sucede nos casos de neuropatia por desnutrição. Não significa isto que se deva desvalorizar o papel dos factores psicológicos nestas doenças; pelo contrário, algumas das manifestações clínicas da primeira epidemia (as alterações do humor, as “convulsões”, etc.), e, sem dúvida, a terceira epidemia de vómitos incoercíveis, serão, provavelmente, de causa psicogénica.

7. Conclusões

Do que ficou dito, o interesse do estudo das epidemias do asilo da Ajuda é, para mim, duplo: por um lado, o fascínio clínico sobre o diagnóstico destas ocorrências, tirando partido dos nossos conhecimentos actuais, e, por outro, a

admiração pela capacidade dos participantes no debate em interpretar e classificar os fenómenos que tinham presenciado. Quanto à verdade diagnóstica sobre as epidemias, é pouco provável que se possa tirar qualquer conclusão definitiva; pretendi, sobretudo, esclarecer os conceitos usados pelos nossos autores e enquadrá-los no esquema fisiopatológico da época. Para além das hipóteses que foram por eles geradas há mais de um século (e ainda válidas hoje), penso que deva ser também adicionada a contribuição da desnutrição e das avitaminoses, que à época não eram, ainda, conhecidas como causa de doença neurológica.

Quanto ao segundo ponto, o episódio das paralisias da Ajuda ocorreu numa fase inicial de crescimento da neuropsiquiatria portuguesa, e é revelador do grau de maturação e conhecimento presente em alguns dos mais reputados clínicos da época. Apesar de não existir, na altura, nenhum centro de investigação clínico dedicado às neurociências, do ensino destas disciplinas ser feito de forma avulsa e sem reconhecimento académico, e da ausência, praticamente, de neuropatologia em Portugal, o debate na Sociedade das Ciências Médicas ilustra bem o interesse que estas ciências já então suscitavam. Todos os protagonistas do debate - Bernardino António Gomes, António Maria Barbosa, Abel Jordão e Eduardo Motta - revelam-se profundos conhecedores das matérias, capazes de expressar uma opinião crítica e de formular hipóteses de forma autónoma. Barbosa, Jordão e Motta continuariam a fomentar o interesse pela neurologia e psiquiatria na Escola Médico-Cirúrgica, onde eram lentes respeitados, criando as condições para o aparecimento da geração seguinte de clínicos dedicados a estas ciências (como Bombarda ou Sousa Martins), e contribuindo, assim, para a criação futura da Neurologia e Psiquiatria portuguesas. ■

Bibliografia

- Fontoura P. A Sclerose em Placas Disseminadas. Notas para a história da Esclerose Múltipla. Lisboa, Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa, 2008.
- Torres Pereira A, L Silveira Botelho, J Soares. A Sociedade das Ciências Médicas de Lisboa e os seus presidentes. Lisboa, Fundação Oriente, 2006.
- http://www2.fcsh.unl.pt/atlas2005/lista_indice.cfm.
- Augustin G. Yellow fever in Portugal. *In* History of Yellow Fever. New Orleans, Searcy & Pfaff, LO, 1909: 460-482.
- Eager JM. Yellow fever in Portugal. *Bulletin of the Yellow Fever Institute* 1902:9-13.
- Relatório da epidemia de febre amarela em Lisboa no anno de 1857. Lisboa, Imprensa Nacional, 1859.
- Ferreira VJ. Resumo historico do apparecimento da febre amarela n'esta cidade de Lisboa. Lisboa, Typographia de FX. de Sousa, 1857.
- Alvarenga PFC. Anatomia pathologica e symptomatologia da febre amarela em Lisboa no anno de 1857. Lisboa, Typographia da Academia, 1861.
- Lyons JB. A Dublin observer of the Lisbon yellow fever epidémie. *Vesalius* 1995, 1:8-12.
- Gonçalves G. Para que servem as ruas? A acção do Estado na transformação dos usos do espaço público urbano (séc. XIX-XX). *In* Ponto Urbe, 2008, <http://n-a-u.org/pontourbe02/goncalves2008.html>.
- Gomes BA. O esgoto, a limpeza e o abastecimento das águas em Lisboa. Lisboa, Tipografia da Academia Real das Ciências, 1871.
- Esteves Pereira J, Rodrigues G. Dicionario Historico, Chorographico, Heraldico, Biographico, Bibliographico, Numismatico e Artistico. Lisboa, João Romano Torres, Editor, 1904.
- História da beneficencia publica em Portugal. *O Instituto* 1904, 51:1-3.
- Gomes BA. Dos estabelecimentos de alienados nos estados principais da Europa. Lisboa, Ulmeiro, 1999.
- Gomes BA. As epidemias no Asylo da Ajuda dos orphãos das victimas da febre amarela e da cholera-morbus nos annos de 1860 a 1865. *J Soc Sci Med Lis* 1865, 29:8-15.
- Gomes BA. Reflexões que servem de complemento à nota apresentada na Sociedade das Ciências Médicas de Lisboa. *J Soc Sci Med Lis* 1865, 29:145-154.
- Gomes BA. As epidemias no Asylo da Ajuda dos orphãos das victimas da febre amarela e da cholera-morbus nos annos de 1860 a 1865. Terceira nota apresentada e lida à Sociedade das Ciências Médicas de Lisboa. *J Soc Sci Med Lis* 1866, 30:9-15.
- Simas JJ. Nota apresentada à Sociedade das Ciências Médicas para servir à história da epidemia do Asylo da Ajuda. *J Soc Sci Med Lis* 1865, 29:63-65.
- Simas JJ. As paraplegias das orfãs do asylo da Ajuda. *Escholiaste Médico* 1866 :72.
- Antonio Maria Barbosa, MD. *Br Med J* 1892:616.
- Barbosa AM. As paraplegias do Asylo da Ajuda. Lisboa, Imprensa Nacional, 1865.
- Barbosa AM. Algumas rectificações ao último artigo da Sr. Dr. Abel sobre as paralyisias do Asylo da Ajuda. *J Soc Sci Med Lis* 1866, 30:153; 185; 217.
- Jordão A, MD. *Lancet* 1874, 104:642-643.
- Jordão A. As epidemias do Asylo da Ajuda. Lisboa, Imprensa Nacional, 1865.
- Jordão A. Ainda as paralyisias da Ajuda. Lisboa, Imprensa Nacional, 1866.
- Motta EA. Duas palavras sobre as epidemias do Asylo da Ajuda. *J Soc Sci Med Lis* 1865, 29:407-419.
- Motta EA. Ainda a questão das paralyisias reflexas a proposito das paraplegias das asyladas da Ajuda. *J Soc Sci Med Lis* 1866, 30:89-94.
- Clemente Mendes J. Estudo sobre a hemeralopia. Lisboa, Imprensa Nacional, 1862.
- Goetz CG, Bonduelle M, Gelfand T. Charcot: constructing neurology. Oxford, Oxford University Press, 1995.
- Briquet P. *Traité de l'hystérie*. Paris, JB Baillière et fils, 1859.
- Mai FM, Merskey H. Briquet's Treatise on hysteria. A synopsis and commentary. *Arch Gen Psychiatry* 1980, 37:1401-1405.
- Mai FM, Merskey H. Briquet's concept of hysteria: an historical perspective. *Can J Psychiatry* 1981, 26:57-63.
- Philippon J, Poirier J. Pithiatism versus hysteria. *In* Joseph Babinski: a biography. Oxford, Oxford University Press, 2008: 297-319.
- Babinski JFF Froment J. Hystérie-pithiatisme et troubles nerveux d'ordre réflexe en neurologie de guerre. Paris, Masson, 1917.
- Bouchut E. De l'etat nerveux aigu et chronique, ou nervosisme. Paris, JB Baillière et fils, 1860.
- Winslow F. Nervousness. *Journal of Psychological Medicine and Mental Pathology* 1860, 13:218-232.
- Mercer CG, Wangenstein SD. "Consumption, heart-disease, or whatever": chlorosis, a heroine's illness in The Wings of the Dove. *J Hist Med Allied Sci* 1985, 40:259-285.
- Lebreton PA. Des differents varietés de la paralyisie hystérique. Paris, Adrien Delahaye, 1868.

39. Brown-Sequard CE. Lectures on the diagnosis and treatment of the principal forms of paralysis of the lower extremities. Philadelphia, Collins, 1861.
40. Babinski, JFF, Froment J. Reflex nervous disorders. *In Hysteria or pithiatism*. London, University of London Press, 1918: 84-95.
41. Jaccoud S. Etudes de pathogénie et de sémiotique. Les paraplégies et l'ataxie du mouvement. Paris, Delahaye, 1864.
42. Dechambre A. Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales. Paris, Masson, 1885.
43. Genest DMP. Recherches sur l'affection épidémique qui règne maintenant à Paris. *Archives Générales de Médecine* 1829:63-80.
44. Sandras CMS. Traité pratique des maladies nerveuses. Paris, Germer Baillière, 1851.
45. Shorter E. A history of psychiatry. New York, John Wiley & Sons, Inc., 1997.
46. Mitchell SW, Morehouse JR, Keen WW. Gunshot wounds and other injuries of nerves. Philadelphia, J.B. Lippincott & Co., 1864.
47. Leyden E. Ueber poliomyelitis und neuritis. *Z Klin Med* 1874, 80:387-388.
48. Pearce JM. Robert Graves and multiple neuritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990, 53:113.
49. Pearce JM. Octave Landry's ascending paralysis and the Landry-Guillain-Barre-Strohl syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997, 62:495, 500.
50. Brody AJ, Sternbach G, Varon J. Octave Landry: Guillain-Barre syndrome. *J Emerg Med* 1994, 12:833-837.
51. Sirois F. Epidemic hysteria. *Acta Psychiatr Scand Suppl* 1974, 252:1-46.
52. Boss LP. Epidemic hysteria: a review of the published literature. *Epidemiol Rev* 1997, 19:233-243.
53. Bartholomew RE, Wessely S. Protean nature of mass sociogenic illness: from possessed nuns to chemical and biological terrorism fears. *Br J Psychiatry* 2002, 180:300-306.
54. Semba RD. Nutricional blindness (vitamin A deficiency disorders). *In Handbook of nutrition and ophthalmology*. Humana Press, Totowa NJ. 2007: 1-4.
55. Wood EJ. Acrodyntia: its place in medicine and its relation to pellagra. *Am J Trop Med* 1921, s1-1:291-310.
56. Strachan H. On a form of multiple neuritis prevalent in the West Indies. *The Practitioner* 1897, 59:477-484.
57. Santiesteban-Freixas R, Pamias-Gonzalez E, Luis-Gonzalez S, et al. [Epidemic neuropathy: proposal and arguments to rename Strachan disease as Strachan and Madan disease]. *Rev Neurol* 1997, 25:1950-1956.
58. Thomas PK, Plant GT, Baxter P, Bates C, Santiago Luis R. An epidemic of optic neuropathy and painful sensory neuropathy in Cuba: clinical aspects. *J Neurol* 1995, 242:629-638.

Correspondência:

Prof. Doutor Paulo Fontoura
 F. Hoffmann – La Roche
 Clinical Research and Exploratory Development
 Grenzacherstrasse
 Bld 74 Rm 3W.412
 4070 BASEL BS – Switzerland
 paulo.fontoura@roche.com
 paulo.fontoura@fcm.unl.pt

The Clock-Drawing Test: historical notes followed by a few examples

A prova do Desenho do Relógio: notas históricas seguidas de alguns exemplos

Dina Silva¹, Alexandre de Mendonça², Manuela Guerreiro³

1-Grupo de Estudos de Demência, Instituto de Medicina Molecular e Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa;

2-Laboratório de Neurociências, Instituto de Medicina Molecular e Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa;

3-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

Abstract

The concept of “spatial functions” has been anatomically associated with the parietal lobe since the first half of the XX century. Difficulties in general constructional ability (“*planotopokinesis*”), orientation in a familiar environment (“*topagnosia*”), and the response to stimuli in one lateral half of space were attributed to lesions of the parietal lobe. The Clock Drawing Test as an instrument of neuropsychological evaluation was primarily proposed for the assessment of unilateral spatial deficits, which were reported in association with right parietal dysfunctions.

Visual-constructive disabilities associated with lesions of the left cerebral hemisphere and corresponding to the classical description of “constructional apraxia” were described some years after, indeed different from the disability associated with “spatial agnosia”. Likewise, the Clock Drawing Test was applied for the assessment of these cases, although the constructional disabilities involved a difficulty in copying and manipulating the components of the drawing, more than dealing with the spatial relationships.

The Clock Drawing Test first systematic application in clinical context was as part of the *Parietal Lobe Battery*. Later on, it was incorporated into the Praxis subscale of the Cambridge Cognitive Examination. Since the Clock Drawing Test assesses a wide range of cognitive domains, such as memory, spatially coded knowledge, abstract thinking, planning, and visuoconstructive skills, there is presently a growing interest in the potential of Clock Drawing Test as a screening instrument for cognitive impairment concerning the diagnosis of neurodegenerative and neuropsychiatric disorders.

Key Words: clock drawing test; parietal lobe; visuoconstructive function; visuospatial function.

Resumo

O conceito de “funções espaciais” tem sido associado em termos anatómicos ao lobo parietal desde o início do século XX. As alterações na capacidade visuo-constructiva geral (“*planotopokinesis*”), na orientação espacial em ambiente familiar (“*topagnosia*”), e na capacidade de resposta a estímulos situados em apenas um dos hemicampos visuais (“*unilateral spatial agnosia*”), eram atribuídas à presença de lesões no lobo parietal. A introdução da prova do Desenho do Relógio enquanto instrumento de avaliação neuropsicológica surgiu com o intuito de identificar a incapacidade em atender a estímulos unilaterais (“*neglect*”), associados a uma disfunção parietal direita.

Depois da aplicação do Desenho do Relógio para caracterizar os casos de “agnosia espacial”, a sua utilidade para a avaliação dos defeitos visuo-constructivos foi estendida às lesões do hemisfério esquerdo correspondentes aos casos de “apraxia constructiva”, onde as dificuldades seriam mais ao nível da cópia e disposição dos elementos do desenho do que nas relações espaciais.

A primeira aplicação clínica do Desenho do Relógio inseriu-se no contexto da “*Parietal Lobe Battery*”, e só mais tarde a prova foi incorporada na componente de praxia da bateria “*Cambridge Cognitive Examination*”. O interesse no Desenho do Relógio enquanto instrumento de rastreio do defeito cognitivo associado a doenças do foro neurológico e/ou psiquiátrico tem aumentado consideravelmente nos últimos anos, visto ser uma prova que avalia um conjunto extenso de áreas cognitivas, nomeadamente capacidades visuo-constructivas, memória, organização e codificação espacial, pensamento abstracto e planeamento.

Palavras-chave: Prova do Desenho do Relógio; funções visuo-constructivas; funções visuo-espaciais.

Clock-drawing historical and conceptual background

The Clock-Drawing Test (CDT) is nowadays a well-known screening tool that has been used to assess the mental status of neurological and psychiatric patients¹. The first application of this test, along with other similar copy and drawing tasks, dates back to the beginning of the XX century. The test was used as a measure of neglect and spatial dysfunctions, and associated with the study of parietal lobe lesions. The first approach to spatial cognition was case studies of patients with brain lesions that revealed parietal cortex ability to contain multiple representations of space in relation to perception and action. Difficulties in general constructional ability (“planotopokinesis”), orientation in a familiar environment (“topagnosia”), and response to stimuli in one lateral half of space (“unilateral spatial agnosia”), were all attributed to lesions of the parietal lobe². The visuospatial deficits referred were seen in association with lesions of the posterior right hemisphere^{3,4}. However, Battersby and colleagues (1956) evidenced the fact that a lesion specifically on the right lobe did not seem to be obligatory for the presence of “spatial agnosia”².

According to Brain (1941), the right-sided parietal lesion was associated not only with a tendency to ignore the left half of visual space, but also with difficulties in route-finding and “apraxia” for dressing⁵. Battersby and colleagues (1956) pointed out that unilateral deficits could not be explained based on “primary” sensory loss or defects in spatial “associative” functions; therefore patients also presented mental alterations and disorientation for time, place or person. Thus, the unilateral spatial “inattention” could be due to a defective sensory input, primarily visual, along with an altered mental condition, which was not associated to a state of “agnosia”².

Around the middle of the XX century, some authors presented clinical cases of brain injury showing deficits on the analysis of spatial relationships and to execute simple constructional tasks under visual control^{3,4,6}. The deficits seen on copy and other drawing tasks of patients with right parietal lesions implied that, not only the visual perception is involved, but all the spatial configuration of the stimulus and the “somaesthetic and kinaesthetic impulses” related to the transposition to the paper, failed to obtain the adequate response from the patient². Paterson and Zangwill’s (1944) work illustrated the clinical manifestation of right parietal damage: slope of the handwriting and shifting to the right, neglect of the left space, copy and drawing of objects by items without a clear sense of the whole, and alloaesthesia on setting the time for the clock-drawing, where the hands are drawn only on the right side

of the clock face³. Therefore, complex perceptual and constructional tasks have been shown to be exceptionally well suited for demonstrating unilateral spatial “inattention”.

This is the case of CDT, which was primarily proposed to the assessment of unilateral spatial deficits. However, the clinical validity of the test could be questioned since the presence of other cognitive dysfunctions might interfere with the results, besides verbal intelligence could compensate for the left unilateral spatial neglect conducting to a false negative outcome⁷. The CDT also allows the evaluation of allochiria in association with spatial neglect, i.e. the spatial symmetrical transposition of all hours to only one half of the clock face, corresponding to an “attentional” or a “representational” constructional allochiria, depending on the causal mechanism for the misconception of the clock⁸.

The visual-constructive disabilities associated with lesions of the left cerebral hemisphere that corresponded to the classical description of “constructional apraxia” were also assessed by CDT. The concept of “apraxia” implied a disorder of skilled movement due to a disconnection between brain regions mediating perception and primary motor function¹. In opposition to deficits in visuospatial perceptual processing associated with right hemisphere disorders, the motor execution constructional disability was assumed to be due to a dysfunction lateralized to the left hemisphere of the brain. The constructional disabilities involved a difficulty in copying and manipulating the components of the design, more than dealing with the spatial relationships, and seemed to be localized to the parieto-occipital region of the left or dominant hemisphere⁹. Kleist and Strauss in 1924 described the affection of “constructional apraxia” attributed to an optic-kinetic dysfunction. A special psychic structure allowed the spatial sense factor to ensure the capacities of gnosis and praxia¹⁰⁻¹². Kleist’s correlation between constructional apraxia and left hemisphere disease was challenged by some clinicians who concluded that the disability was in fact more likely to be shown by patients with lesions of the right hemisphere than those with left hemisphere disease. Recently, a new proposal concerning two types of “constructional apraxia” had emerged in literature and opposed to the unitary view of the syndrome as resulting from a specific type of brain damage. The perspective was based on Kosslyn (1987) view of two types of spatial relations encoded by the subsystems of categorical (associated with executive functions; more efficient in the left hemisphere) and coordinate spatial relations (associated with spatial perceptual function; more efficient in the right hemisphere)^{13,14}. Other studies proposed that in hemispa-

tial neglect the errors in graphic production not only reflect a visuospatial deficit, but also some constructional difficulties, that should be taken into account as well¹⁵. The functional neuroimaging and the open possibilities on the brain mapping field allowed to show the activation of parieto-frontal networks during CDT, namely bilateral posterior parietal cortices, dorsal premotor areas, left pre-supplementary motor area, left ventral prefrontal cortex and left precentral gyrus; a first step into the insight on the neural substrates of CDT¹⁶.

Development of scoring systems for the Clock-Drawing test

The CDT is mainly applied to assess visuoconstructive abilities, however the test requires also other functions, like intact attention, episodic and semantic memory, executive and spatial capacities, besides constructive skills¹. Moreover, different functions and brain structures might be evaluated depending on the application conditions. Memory and executive functions, relying on the temporal and frontal lobes, are implicated when it is requested to draw the clock; while in the condition of copy, the visuoconstructive skills and the parietal lobes play the major role. Also, the different procedures that can be adapted, i.e. ask for a time setting or not, request a freely drawn clock, present a pre-drawn circle or even a pre-drawn circle with numbers; have represented the authors effort to isolate the multiple cognitive functions assessed by the CDT in order to evaluate separately the underlying processes of the task.

There are several ways of performing the CDT that are preferred based upon the cognitive alterations to assess. In the free-drawn method, the subject is asked to draw a clock from memory and sometimes to set a specific time. For this application there are different fixed times to set and scoring systems, namely: Henderson, Mack and Williams (1989), Mendez, Ala and Underwood (1992), and Rouleau and colleagues (1992), who presented the instruction to set the hands to “10 after 11” and the scoring scale range from 10 to 20 points¹⁷⁻¹⁹. This time setting is recommended by Kaplan (1988) because it requires hand placement in both sides of hemispace in the superior quadrants (temporal fields; or “20 after 8” to assess bilateral hemi-attentive processing in the parietal fields) and also assesses the occurrence of “stimulus-bound” error of setting the minute hand on the “10” next to “11” instead of setting in the “2”, which places the demand on the executive functions²⁰. In the pre-drawn method, the subject is presented with a circular contour and is expected to draw the numbers on the clock face. The advantage of this pro-

cedure may be that the assessment of the spatial arrangement of numbers would not be affected by drawing a circle too small to contain the numbers. Several authors applied the pre-drawn method, either without specifying any time setting or requiring the subjects to set the time at “10 after 11”²¹⁻²⁵. The CDT first systematic application in clinical context was as part of the Parietal Lobe Battery²⁶, and included both drawing a clock to command and time setting in clocks with the 12 numbers already drawn, and the subject had to draw the two hands to make the faces read 1:00, 3:00, 9:15, and 7:30. Since then, over a dozen different scoring systems have been published^{18,19,21-25,27-35}. The Royall, Cordes and Polk (1998) clock drawing task (CLOX) was the first designed to include an executive test measure that discriminate from non-executive constructional failure³⁶. The Freedman and colleagues (1994) study established normative data for clock-drawing ability in neurologically normal subjects and went further to some indicators of sensitivity and specificity of the test to neurological dysfunction. The scoring system of 15-point scale included contour, numbers, hands and centre categories, and the conditions assessed were: free-drawn clock set to 6:45; pre-drawn circle set to 6:05; and three clock readings (11:10, 8:20, 3:00)¹.

The several scoring systems that have been referred, although assessing different components, showed equally acceptable and consistent psychometric properties. The simpler the scoring system the better, a complex system did not appear to add significant value to the clinical utility of the test. Systems based on a hierarchical scale, such as Shulman (1986; 1993) and Sunderland (1989), evidenced a higher discriminatory power to the presence of cognitive impairment^{21,27,37-39}.

In Portugal, the CDT was first integrated in a neuropsychological battery in 1984, with 0 to 3 points scoring system (circular contour; correct numbers; and the spatial arrangement of numbers), as part of a wide range of cognitive tests for the study of Alzheimer’s disease (AD)⁴⁰.

Clock-Drawing test nowadays - diagnostic value

There is presently a growing interest in the potential of CDT as a screening instrument for cognitive impairment concerning the diagnosis of neurodegenerative and neuropsychiatric disorders^{19,28,41-47}.

In an epidemiological study, the CDT was reported to be a quick and easily completed face-to-face screening tool for detecting moderate to severe cognitive impairment in a community elderly population. The sensitivity and specificity of the test for Mild Cognitive Impairment (MCI) versus healthy controls were low, however this

could be a consequence of the fact that diagnostic outcome was based on the Mini-Mental Status Examination (MMSE) score and education of the participants in this study was not taken into account⁴⁸. On the other hand, the low sensitivity and specificity of CDT as a cognitive screening tool for MCI is also showed by other studies^{48,49}. Yet, the performance on the CDT might predict a future decline according to several studies^{37,42,50,51}.

The Lewy body dementia (LBD) and AD have associated different performances on the CDT. The high predictive value for the diagnosis of LBD relies upon the fact that this group presents higher scores for the draw part than for copy part of the test⁵². Concerning AD, the test can be useful in screening for mild to severe dementia but the sensitivity found was very low at the very earliest signs of dementia^{45,53}. According to Kim and colleagues (2009), the structural brain changes associated with CDT performance in demented patients were the periventricular white matter hyperintensities, related to executive dysfunction, and medial temporal lobe atrophy, responsible for the memory impairment seen in CDT⁵⁴.

Studies comparing the cognitive alterations present in various forms of dementia have demonstrated that degeneration involving primarily limbic-cortical regions is characterized by a pattern of losses clearly distinct from those present in dementias due to basal ganglia and corticostriatal dysfunction. According to Rouleau and colleagues (1992), the CDT may be an important assessment tool for the study of cognitive deficits in Huntington's disease (HD) and AD, with qualitative and quantitative differences that may elucidate about the underlying processes of the diseases¹⁹. In HD patients the presence of moderate and severe graphic deficits, a tendency to draw small clocks, and planning deficits in the spatial layout of numbers was observed, while the AD patients committed more conceptual errors, as an indicator of deterioration of their semantic knowledge, along with more perseveration of numbers or hands and "stimulus-bound" responses¹⁹.

A limitation of CDT that has been addressed by some studies is the influence of age and level of education on the diagnostic validity^{30,55-57}. Certainly, the formal education stands out as the variable that affects the most, so that for subjects highly educated the sensitivity of CDT for the presence of cognitive impairment may be compromised, as well as the specificity, if the level of education is very low. Studies from Portuguese and Brazilian population have suggested that the CDT diagnostic validity to assess cognitive impairment in individuals with less than 4 years of formal education is significantly compromised as a consequence of very low normative scores^{40,56}. Besides, the

potential influence of the educational factor also depends on the different scoring systems applied⁵⁸. The variation of results reported by studies using different scoring systems likewise affects the establishment of consensus for CDT clinical utility, although some scoring systems seemed highly intercorrelated⁵⁸⁻⁶⁰. Even using the same scoring system some studies found considerable difference in the sensitivity and specificity of the CDT³⁹. Nevertheless, sensitivity and specificity reported for cognitive deterioration seem to have a mean value around 80%. Noteworthy, the study of Woodard and colleagues (2005)⁶¹, applying the Cahn scoring system, showed the lower binary classification (sensitivity 67% and specificity 54%) and the Cacho and colleagues (1999)³² scoring system reported the higher classification (sensitivity 93% and specificity 94%). In the last decades, the CDT has been used to assess a wide range of cognitive functions, from visuoperceptual and visuomotor abilities, to language, memory and executive functions. Several authors have highlighted the fact that CDT may be a sensitive measure for discriminating between individuals with dementia or related disorders and normal subjects, to predict a future cognitive decline, and have recommended for the assessment of frontal and temporo-parietal functions the addition of the CDT to the MMSE in order to enhance the sensitivity and specificity of the cognitive screening process^{18,25,43,62}.

CDT examples of cases with clinical follow-up

The following figures show the performances on the CDT of subjects referred for neuropsychological evaluation due to the presence of cognitive complaints. The cases that clinically progressed, eventually ending up in dementia, usually showed clear deterioration of the performance on the CDT (Figures 1-5). The internal image of a clock with the functional meaning and basic components become clearly compromised. Remarkably, some subjects with normal neuropsychological assessment (Figure 6), might present stable alterations in the CDT through evaluations.

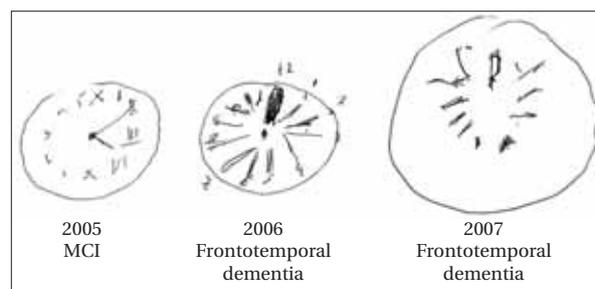


Figure 1. Gender: Male; Age: 72 years (at first evaluation); Formal education: 17 years; Cognitive deficits in BLAD (Battery of Lisbon for the Assessment of Dementia): temporal orientation, learning, verbal memory and attention (at first evaluation).

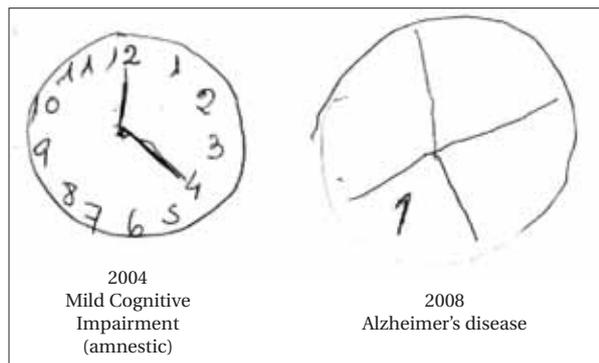


Figure 2. Gender: Female; Age: 67 years (at first evaluation); Formal education: 4 years; Cognitive deficits in BLAD: temporal orientation and verbal memory (at first evaluation).

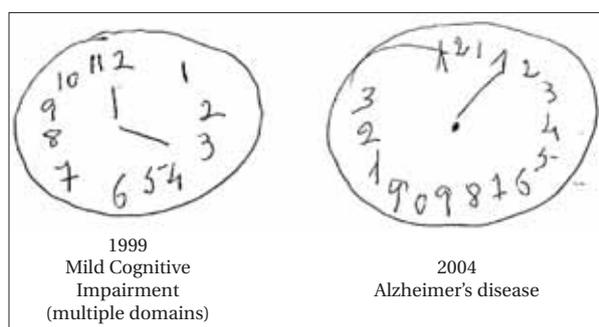


Figure 3. Gender: Female; Age: 73 years (at first evaluation); Formal education: 4 years; Cognitive deficits in BLAD: language, temporal orientation, verbal memory and verbal abstraction (at first evaluation).

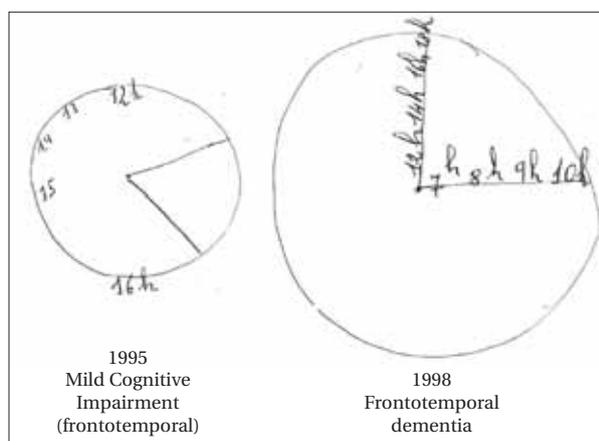


Figure 4. Gender: Female; Age: 65 years (at first evaluation); Formal education: 9 years; Cognitive deficits in BLAD: initiative, verbal memory and non-verbal abstraction (at first evaluation).

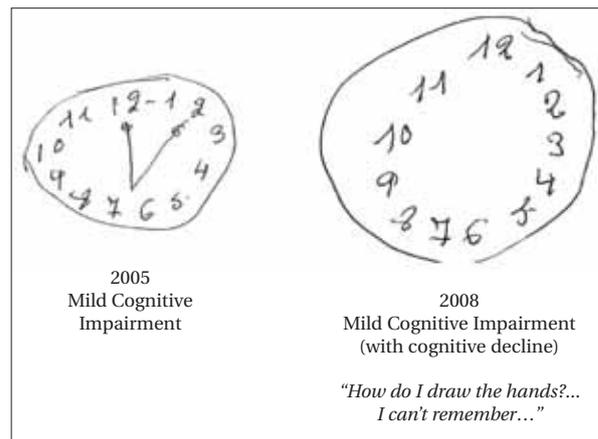


Figure 5. Gender: Female; Age: 76 years (at first evaluation); Formal education: 4 years; Cognitive deficits in BLAD: language, orientation and calculation (at first evaluation).

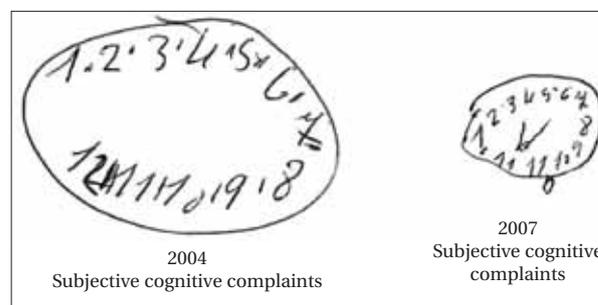
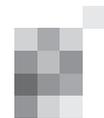


Figure 6. Gender: Female; Age: 65 years (at first evaluation); Formal education: 4 years; Cognitive deficits in BLAD: only on the CDT (at first evaluation). ■

References

1. Freedman MI, Leach I, Kaplan E, Winocur G, Shulman KJ, Delis DC. Clock Drawing: a neuropsychological analysis. Eds Oxford: Oxford University Press, 1994.
2. Battersby WS, Bender MB, Pollack M, Kahn RL. Unilateral "spatial agnosia" ("inattention") in patients with cerebral lesions. Brain 1956; 79: 68-93.
3. Paterson A and Zangwill O (1944). Recovery of spatial orientation in the post-traumatic confusional state. Brain 67: 54-68.
4. McFie J, Piercy MF, Zangwill OL. Visual-spatial agnosia associated with lesions of the right cerebral hemisphere. Brain 1950; 73: 167-190.
5. Brain WR. Visual disorientation with special reference to lesions of the right cerebral hemisphere. Brain 1941 ; 64: 244-272.
6. Hécaen H, de Ajuriaguerra J, Massonnet J. Les troubles visuoconstructives par lésion pariéto-occipitale droite. Encéphale 1951; 40: 122-179.
7. Ishiai S, Sugishita M, Ichikawa T, Gono S, Watabiki S. Clock-drawing test and unilateral spatial neglect. Neurology 1993; 43: 106-110.
8. Lepore M, Conson M, Grossi D, Trojano L. On the different mechanisms of spatial transpositions: a case of representational allochiria in clock drawing. Neuropsychologia 2003; 41: 1290-1295.
9. McFie J and Zangwill OL. Visual-constructive disabilities associated with lesions of the left cerebral hemisphere. Brain 1960; 83: 243-260.
10. Strauss H. Über konstruktive Apraxie. Mschr Psychiat Neurol 1924; 56: 65-124.
11. Kleist K. Gehirnpathologie. Barth, Leipzig, 1934.
12. Van der Horst L. Constructive apraxia: Psychological views on the conception of space. J Nerv Mental Disease 1934; 80: 645-650.
13. Kosslyn SM. Seeing and imagining in the cerebral hemispheres: A computational approach. Psychological Review 1987; 94: 148-175.
14. Laeng B. Constructional apraxia after left or right unilateral stroke. Neuropsychologia 2006; 44: 1595-1606.
15. Smith AD, Gilchrist ID, Butler SH, Harvey M. Around the clock surveillance: simple graphic disturbance in patients with hemispatial neglect carries implications for the clock drawing task. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; 77: 407-409.
16. Ino T, Asada T, Ito J, Kimura T, Fukuyama H. Parieto-frontal networks for clock drawing revealed with fMRI. Neurosci Res 2003; 45: 71-77.



17. Henderson VW, Mack W, Williams BW. Spatial disorientation in Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 1989; 46: 391-394.
18. Mendez MF, Ala T, Underwood KL. Development of scoring criteria for the clock drawing task in Alzheimer's disease. *J Am Geriatr Soc* 1992; 40: 1095-1099.
19. Rouleau I, Salmon DP, Butters N, Kennedy C, McGuire K. Quantitative and qualitative analyses of clock drawings in Alzheimer's and Huntington's disease. *Brain and Cognition* 1992; 18: 70-87.
20. Kaplan E. A process approach to neuropsychological assessment. In T Bull & BK Bryant Edition, 1988, *Clinical neuropsychology and brain function: Research, measurement, and practice*. Washington, DC: American Psychological Association.
21. Shulman KI, Shedletsky R, Silver IL. The challenge of time: clock-drawing and cognitive function in the elderly. *Int J Geriatr Psychiatry* 1986; 1: 135-140.
22. Wolf-Klein GP, Silverstone FA, Levy AP, Brod MS. Screening for Alzheimer's disease by clock drawing. *J Am Geriatr Soc* 1989; 37: 730-734.
23. Tuokko H, Hadjistavropoulos T, Rae S, O'Rourke N. A comparison of alternative approaches to the scoring of clock drawing. *Arch Clin Neuropsychol* 2000; 15: 137-148.
24. Watson YI, Arfken CL, Birge SJ. Clock completion: an objective screening test for dementia. *J Am Geriatr Soc* 1993; 41: 1235-1240.
25. Manos PJ and Wu R. The ten point clock test: a quick screen and grading method for cognitive impairment in medical and surgical patients. *Int J Psychiatry Med* 1994; 24: 229-244.
26. Goodglass H and Kaplan E. *The assessment of aphasia and related disorders*, 2nd Edition. Lea & Febiger, Philadelphia, PA, USA, 1983.
27. Sunderland T, Hill JL, Mellow AM et al. Clock drawing in Alzheimer's disease, a novel measure of dementia severity. *J Am Geriatr Soc* 1989; 37: 725-729.
28. Cahn DA, Salmon DP, Monsch AU, Butters N, Wiederholt WC, Corey-Bloom J. Screening for dementia of the Alzheimer type in the community: the utility of the Clock Drawing Test. *Arch Clin Neuropsychol* 1996; 11: 529-539.
29. Lam LC, Chiu HF, Chan C, Chan WF, Li SW, Wong M. Clock-face drawing, reading and setting tests in the screening of dementia in Chinese elderly adults. *J Gerontol B Psychol Sci Soc Sci* 1998; 53: 353-357.
30. Borson S, Brush M, Gil E et al. The Clock Drawing Test: utility for dementia detection in multiethnic elders. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 1999; 54: M534-540.
31. Royall DR, Mulroy AR, Chiodo LK, Polk MJ. Clock drawing is sensitive to executive control: a comparison of six methods. *J Gerontol Psychol Sci* 1999; 54B:328-333.
32. Cacho J, Garcia-Garcia R, Arcaya J, Vicente JL, Lantada N. A proposal for the application of the Clock Drawing Test in Alzheimer's disease. *Rev Neurol* 1999; 28: 648-655.
33. Jitapunkul S, Worakul P, Kiatprakoth J. Validity of clinical use of the clock-drawing test in Thai elderly patients with memory problems. *J Med Assoc Thai* 2000; 83: 342-347.
34. Lin KN, Wang PN, Chen C et al. The three-item clock-drawing test: a simplified screening test for Alzheimer's disease. *Eur Neurol* 2003; 49: 53-58.
35. Heinik J, Solomesh I, Berkman P. Correlation between the CAM-COG, the MMSE, and three Clock Drawing Tests in a specialized outpatient psychogeriatric service. *Arch Gerontol Geriatr* 2004; 38: 77-84.
36. Royall DR, Cordes JA, Polk M. CLOX: an executive clock drawing task. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 588-594.
37. Shulman KI, Gold DP, Cohen CA, Zucchero CA. Clock-drawing and dementia in the community: A longitudinal study. *Int J Geriatr Psychiatry* 1993; 8: 487-496.
38. Shulman KI. Clock-drawing: is it the ideal cognitive screening test? *Int J Geriatr Psychiatry* 2000; 15: 548-561.
39. Pinto E and Peters R. Literature review of the Clock Drawing Test as a tool for cognitive screening. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2009; 27: 201-213.
40. Garcia, C. *Doença de Alzheimer, problemas do diagnóstico clínico*. Tese de Doutorado. Faculdade de Medicina de Lisboa, 1984.
41. Sandyk R. Reversal of visuospatial deficit on the Clock Drawing Test in Parkinson's disease by treatment with weak electromagnetic fields. *Int J Neurosci* 1995; 82: 255-268.
42. O'Rourke N, Tuokko H, Hayden S, Lynn Beattie B. Early identification of dementia: predictive validity of the clock test. *Arch Clin Neuropsychol* 1997; 12: 257-267.
43. Brodaty H and Moore CM. The Clock Drawing Test for dementia of the Alzheimer's type: A comparison of three scoring methods in a memory disorders clinic. *Int J Geriatr Psychiatry* 1997; 12: 619-627.
44. Herrmann N, Kidron D, Shulman KI et al. The use of clock tests in schizophrenia. *Gen Hosp Psychiatry* 1999; 21: 70-73.
45. Powlisha KK, Von Dras DD, Stanford A et al. The clock drawing test is a poor screen for very mild dementia. *Neurology* 2002; 59: 898-903.
46. Moretti R, Torre P, Antonello RM, Cazzato G, Bava A. Ten-Point Clock Test: a correlation analysis with other neuropsychological tests in dementia. *Int J Geriatr Psychiatry* 2002; 17: 347-353.
47. Thomann PA, Toro P, Dos Santos V, Essig M, Schröder J. Clock drawing performance and brain morphology in mild cognitive impairment and Alzheimer's disease. *Brain Cogn* 2008; 67: 88-93.
48. Nishiwaki Y, Breeze E, Smeeth L, Bulpitt CJ, Peters R, Fletcher AE. Validity of the Clock-Drawing Test as a screening tool for cognitive impairment in the elderly. *Am J Epidemiol* 2004; 160: 797-807.
49. Ehreke L, Luppa M, König HH, Riedel-Heller SG. Is the Clock Drawing Test a screening tool for the diagnosis of mild cognitive impairment? A systematic review. *Int Psychogeriatr* 2009; 20: 1-8.
50. Rouleau I, Salmon DP, Butters N. Longitudinal analysis of clock drawing in Alzheimer's disease patients. *Brain Cogn* 1996; 31: 17-34.
51. Peters R and Pinto EM. Predictive value of the Clock Drawing Test. A review of the literature. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2008; 26: 351-355.
52. Gnanalingham K, Byrne E, Thornton A. Clock-face drawing to differentiate Lewy body and Alzheimer type dementia syndromes. *The Lancet* 1996; 347: 696-697.
53. Manos PJ. Ten-point clock test sensitivity for Alzheimer's disease in patients with MMSE scores greater than 23. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14: 454-458.
54. Kim YS, Lee KM, Choi BH, Sohn EH, Lee AY. Relation between the clock drawing test (CDT) and structural changes of brain in dementia. *Arch Gerontol Geriatr* 2009; 48: 218-221.
55. Bozikas VP, Giakoulidou A, Hatzigeorgiadou M, Karavatos A, Kosmidis MH. Do age and education contribute to performance on the clock drawing test? Normative data for the Greek population. *J Clin Exp Neuropsychol* 2008; 30: 199-203.
56. Lourenço RA, Ribeiro-Filho ST, Moreira Ide F, Paradelo EM, Miranda AS. The Clock Drawing Test: performance among elderly with low educational level. *Rev Bras Psiquiatr* 2008; 30: 309-315.
57. von Gunten A, Ostos-Wiechetek M, Brull J, Vaudaux-Pisquem I, Cattin S, Duc R. Clock-drawing test performance in the normal elderly and its dependence on age and education. *Eur Neurol* 2008; 60: 73-78.
58. Ainslie NK and Murden RA. Effect of education on the clock-drawing dementia screen in non-demented elderly persons. *J Am Geriatr Soc* 1993; 41: 249-252.
59. Förstl H, Burns A, Levy R, Cairns N. Neuropathological basis for drawing disability (constructional apraxia) in Alzheimer's disease. *Psychol Med* 1993; 23: 623-629.
60. Lee H and Lawlor BA. State-dependent nature of the clock drawing task in geriatric depression. *J Am Geriatr Soc* 1995; 43: 796-798.
61. Woodard JL, Dorsett ESW, Cooper JG, Hermann P, Sager MA. Development of a brief cognitive screen for mild cognitive impairment and neurocognitive disorder. *Aging Neuropsychol Cogn* 2005; 12: 299-315.
62. Jubay A, Tench S, Baker V. The value of clock drawing in identifying executive cognitive dysfunction in people with a normal Mini-Mental State Examination score. *CMAJ* 2002; 167: 859-864.

Correspondência:

Dina Silva
Grupo de Estudos das Demências
Instituto de Farmacologia e Neurociências
Instituto de Medicina Molecular
Av. Professor Egas Moniz
1649-028 LISBOA, Portugal
dinasilva@fm.ul.pt

85 anos



Bial

ao serviço da sua Saúde



A Saúde é o nosso sonho. Porque acreditamos que os sonhos se perseguem, investigamos e desenvolvemos novos medicamentos que vão proporcionar mais e melhor vida. Em Portugal e no mundo. Sempre ao serviço da sua Saúde. E há sonhos que se tornam realidade...

www.bial.com

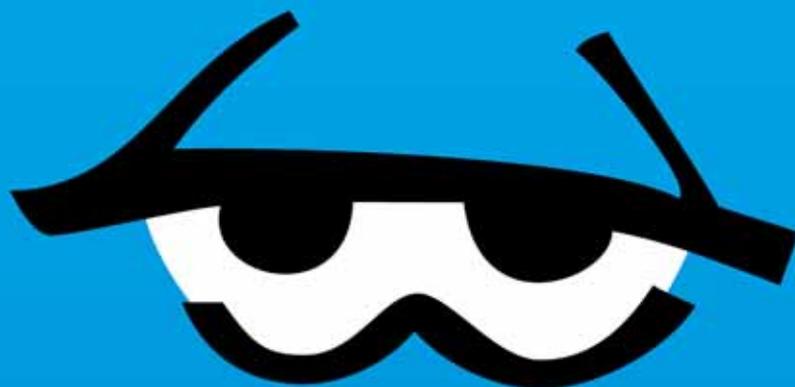


elontril[®] é o antidepressivo com mecanismo de acção noradrenérgico e dopaminérgico. É eficaz e bem tolerado, melhorando a energia, a motivação, o prazer e o interesse nos doentes deprimidos.⁽¹⁾

Não promove: • Disfunção sexual • Aumento de peso • Sonolência.⁽²⁾

ELONTRIL comprimidos de libertação modificada contendo 150 mg e 300 mg de cloridrato de bupropiôm. **Indicações Terapêuticas:** Tratamento de episódios depressivos *major*. **Posologia recomendada:** A dose inicial recomendada é de 150 mg uma vez por dia. No caso de não se verificarem melhorias após 4 semanas de tratamento, esta poderá ser aumentada para 300 mg uma vez por dia. **Contra-indicações:** Doentes com hipersensibilidade ao bupropiôm ou a qualquer dos excipientes; doentes que estejam a tomar qualquer outro medicamento que contenha bupropiôm, uma vez que a incidência de convulsões é dose-dependente; doentes com doença convulsiva actual ou história de convulsões; doentes com tumor no sistema nervoso central; doentes que, em qualquer altura durante o tratamento, interrompam abruptamente o consumo de álcool ou de qualquer medicamento que se saiba associado ao risco de convulsões quando suspenso (em particular benzodiazepinas ou relacionados); doentes com cirrose hepática grave; doentes com diagnóstico anterior ou actual de bulimia ou anorexia nervosa. A utilização concomitante de ELONTRIL e inibidores da monoaminoxidase (IMAOs) está contra-indicada. **Efeitos indesejáveis:** *Muito frequentes* ($\geq 1/10$): insónia, cefaleias, boca seca e perturbações gastrointestinais incluindo náuseas e vômitos; *Frequentes* ($\geq 1/100$, $< 1/10$): reacções de hipersensibilidade tais como urticária; anorexia, agitação, ansiedade, tremor, tonturas, alterações do paladar, alterações da visão, zumbidos, aumento da pressão arterial (algumas vezes grave), rubor, dor abdominal, obstipação erupções cutâneas, prurido, suores, febre, dor torácica e astenia; *Pouco frequentes* ($\geq 1/1000$, $< 1/100$): perda de peso, depressão, confusão, perturbações da concentração e taquicardia; *Raros* ($\geq 1/10000$, $< 1/1000$): convulsões; *Muito raros* ($< 1/10000$): reacções de hipersensibilidade mais graves, incluindo edema angioneurótico, dispneia/ broncoespasmo e choque anafiláctico; foram também notificadas artralgia, mialgia e febre associadas a erupções cutâneas e a outros sintomas sugestivos de hipersensibilidade retardada, alterações da glicemia, agressão, hostilidade, irritabilidade, agitação, alucinações, sonhos anómalos, incluindo pesadelos, despersonalização, delírio, ideação paranóica, distonia, ataxia, parkinsonismo, descoordenação, perda de memória, parestesia e síncope, palpitações, vasodilatação e hipotensão ortostática, elevação das enzimas hepáticas, icterícia, hepatite, eritema multiforme, síndrome de Stevens-Johnson, exacerbação da psoríase, contrações musculares e frequência e/ou retenção urinária. **Desconhecidos:** ideação suicida e comportamento suicida. **Apresentação e Preços:** Elontril 7 comp. 150 mg P.V.P. €6.30 Participação 37% (Regime Geral) Estado: €2.33 Utente: €3.97. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €3.28 Utente: €3.02. Elontril 30 comp. 150 mg P.V.P. €24.33 Participação 37% (Regime Geral) Estado: €9.00 Utente: €15.33. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €12.65 Utente: €11.68. Elontril 30 comp. 300 mg P.V.P. €37.08 Participação 37% (Regime Geral) Estado: €13.72 Utente: €23.36. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €19.28 Utente: €17.80. *Sob licença GlaxoSmithKline. Para mais informações deverá contactar o Titular da AIM: BIAL - Portela & C^o S.A. - À Av. da Siderurgia Nacional - 4745-457 S. Mamede do Coronado - PORTUGAL Capital Social €43.500.000 - Sociedade Anónima - Matrícula N^o 500 220 913 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 500 220 913 - www.bial.com - info@bial.com. DIDSAM081114*

OK SEM KO



SEDOXIL[®]
m e x a z o l a m

mediBial



Eficaz no controlo dos sintomas de ansiedade.

Vaz Serra et al. Clin Drug Invest 2001; 21 (4): 257-263.

SEDOXIL, comprimidos doseados a 1 mg de Mexazolam. **Indicações terapêuticas:** tratamento da ansiedade associada ou não a estados psiconeuróticos. **Posologia recomendada:** *Adultos:* em média 1 a 3 mg por dia, preferencialmente divididos em 3 tomas. *Idosos:* não ultrapassar a dose de 1,5 mg por dia. *Crianças:* O SEDOXIL não se destina a uso pediátrico. **Contra-indicações:** Miastenia gravis, hipersensibilidade às benzodiazepinas, insuficiência respiratória grave, síndrome de apneia do sono e insuficiência hepática grave. **Advertências e precauções especiais de utilização:** *Dependência* - O uso de benzodiazepinas pode conduzir ao desenvolvimento de dependência psíquica e física para estes fármacos. O risco de dependência aumenta com a dose e duração do tratamento; é também maior nos doentes com história de toxicodependência ou alcoolismo. *Amnésia* - As benzodiazepinas podem induzir amnésia anterógrada. *Reacções paradoxais e psiquiátricas* - Quando se usam benzodiazepinas podem ocorrer inquietação, agitação, irritabilidade, agressividade, ilusões, fúria, pesadelos, alucinações, psicoses, comportamentos inapropriados e outros efeitos adversos comportamentais. Estas reacções têm maior probabilidade de ocorrer em crianças e idosos. **Efeitos indesejáveis:** Os efeitos indesejáveis das benzodiazepinas são, quase sempre, uma extensão das suas acções farmacológicas e incluem sonolência diurna, embotamento afectivo, redução do estado de alerta, confusão, fadiga, cefaleias, sensação de cabeça vazia, fraqueza muscular, ataxia ou diplopia. Com o mexazolam, ocorreram raramente (menos de 0,1%) alterações dos movimentos linguais, hipotensão, sensação de cabeça vazia, náuseas, vômitos, anorexia, desconforto gástrico, dor gástrica, dor abdominal, diarreia, sintomas de hipersensibilidade (por exemplo, erupções cutâneas), diminuição da libido, elevação da fosfatase alcalina, anemia e leucopenia. Infrequentemente (0,1 - 5%) ocorreram sonolência, vertigens, tonturas, cefaleias, ataxia, boca seca, fraqueza, elevação das transaminases glutamicoxalacética e glutamicopirúvica e elevação da gama-glutamyltranspeptidase. Os efeitos indesejáveis ocorrem habitualmente nos primeiros dias de tratamento e normalmente desaparecem com a continuação da terapêutica. **Apresentação e preços:** Sedoxil 1 mg (cx. 20 comp.) P.V.P. €6.00. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €2.22 Utente: €3.78. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €3.12 Utente: €2.88. Sedoxil 1 mg (cx. 60 comp.) P.V.P. €14.90. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €5.51 Utente: €9.39. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €7.75 Utente: €7.15. *Sob licença de Daiichi-Sankyo CO., LTD. Para mais informações deverá contactar o titular da AIM: MediBIAL - Produtos Médicos e Farmacêuticos, S.A. - À Av. da Siderurgia Nacional - 4745-457 S. Mamede do Coronado - PORTUGAL - Capital Social €50.000 - Sociedade Anónima - Matricula N.º 3667/970213 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 502 661 046 - www.bial.com - info@bial.com. DIDSAM080703*



LIBERTAÇÃO
GRADUAL E
PROLONGADA
AO LONGO DAS
24 HORAS [1]



SUPERIOR
TOLERABILIDADE [1]



FACILIDADE
DE TITULAÇÃO [1]

ACESSO À
DOSE EFICAZ
RECOMENDADA [1]



EFICÁCIA
COMPROVADA [1]



UM SIMPLES GESTO, UMA GRANDE INOVAÇÃO.

Prometax® 4,6 mg/24 h sistema transdérmico. Prometax® 9,5 mg/24 h sistema transdérmico. Apresentações: Prometax 4,6 mg/24 h sistema transdérmico contém 9 mg de rivastigmina. A taxa de libertação é 4,6 mg/24 h. Prometax 9,5 mg/24 h sistema transdérmico contém 18 mg de rivastigmina. A taxa de libertação é 9,5 mg/24 h. **Indicações:** Tratamento sintomático da demência de Alzheimer ligeira a moderadamente grave. **Posologia:** O tratamento deve ser iniciado com um sistema transdérmico de Prometax 4,6 mg/24h por dia. Se bem tolerado, a dose pode ser aumentada após um período mínimo de quatro semanas de tratamento, para um sistema transdérmico de Prometax 9,5 mg/24 h por dia, que é a dose de manutenção recomendada. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade à substância activa, a outros derivados carbamatos ou a qualquer um dos excipientes utilizados na formulação. **Precauções/Advertências:** Se o tratamento for interrompido durante mais do que vários dias deve ser reiniciado com Prometax 4,6 mg/24 h sistema transdérmico. Podem ser observados efeitos adversos gastrointestinais no início do tratamento e após aumento da dose. Os sintomas extrapiramidais podem ser exacerbados pelos colinómicos. Os efeitos adversos podem responder à remoção do sistema transdérmico. O tratamento deve ser interrompido temporariamente se forem observadas reacções adversas gastrointestinais e até estas reacções adversas estarem resolvidas. O peso dos doentes deve ser monitorizado durante a terapêutica com Prometax sistemas transdérmicos. Como com outros colinómicos, é recomendada precaução em doentes com síndrome do nóculo sinusal, defeitos de condução (bloqueio sinoauricular, bloqueio auriculoventricular), úlceras gástricas ou duodenais, doença respiratória anterior ou actual, obstrução urinária e convulsões em doentes predispostos. É necessária precaução em doentes com compromisso hepático clinicamente significativo e em doentes com peso corporal inferior a 50 kg. A segurança de Prometax sistemas transdérmicos não foi estabelecida em mulheres grávidas e a amamentar. Não é recomendado em crianças. **Interações:** É necessária precaução aquando do uso concomitante com fármacos colinómicos, medicamentos anticolinérgicos e relaxantes musculares do tipo succinilcolina durante a anestesia. **Reacções adversas:** Frequentes: infecção urinária, anorexia, ansiedade, depressão, delírios, cefaleia, síncope, náuseas, vômitos, diarreia, dispepsia, dor abdominal, erupção cutânea, reacções cutâneas no local da aplicação, (eritema, prurido, edema, dermatite, irritação), fadiga, astenia, piroxia, perda de peso. Pouco frequentes: bradicardia, úlcera gástrica. Muito raros: sintomas extrapiramidais. **Nota:** Consulte o Resumo das Características do Medicamento antes de prescrever este medicamento. **Medicamento de receita médica restrita, de utilização reservada a certos meios especializados.** **Apresentação e preços:** Prometax® 4,6 mg/24 h sistema transdérmico (cx. 7 unidades) P.V.P. €28,20. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €10,43 Utente: €17,77. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €14,66 Utente: €13,54. Prometax® 4,6 mg/24 h sistema transdérmico (cx. 30 unidades) P.V.P. €108,70. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €40,22 Utente: €68,48. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €56,52 Utente: €52,18. Prometax® 9,5 mg/24 h sistema transdérmico (cx. 30 unidades) P.V.P. €108,70. Participação 37% (Regime Geral) Estado: €40,22 Utente: €68,48. Participação 52% (Regime Especial) Estado: €56,52 Utente: €52,18. **Para mais informações deverá contactar o Titular da AIM e/ou o representante local do Titular da AIM:** MediBial – Produtos Médicos e Farmacêuticos, S.A. – A Av. da Siderurgia Nacional, 4745-457 S. Mamede do Coronado - PORTUGAL - Capital Social €50.000 - Sociedade Anónima - Matrícula N° 3667/970213 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 502 661 046 - www.bial.com - info@bial.com. Sob licença de NOVARTIS - DIDSAM081111

PROMETAX® Sistema Transdérmico é participado pelo escalão C, quando prescrito por médicos Neurologistas e Psiquiatras, devendo o médico prescriptor fazer na receita menção expressa ao Despacho n° 4250/2007 (DR II Série)

mediBial

Referências: [1] Winblad B et al. IDEAL: A 6-month, double blind, placebo-controlled study of the first skin patch for Alzheimer disease. *Neurology* 2007;69:14-22. [2] Oertel W, et al. Rationale for transdermal drug administration in Alzheimer disease. *Neurology* 2007;69:4-9. [3] RCM de 26 de Janeiro de 2009.



José Riço Direitinho

Francisco Pinto

José Riço Direitinho nasceu em Lisboa em Julho de 1965, sendo licenciado em Agronomia nas especialidades de Economia Agrária e de Sociologia Rural.

O livro *A Casa do Fim* marcou, em 1992, a sua estreia literária, tendo publicado depois os romances *Breviário das Más Inclinações* (finalista do Grande Prémio de Romance e Novela da APE, vencedor do Prémio Ramón Gomez de la Serna) e *O Relógio do Cárcere* (Prémio Villa de Madrid, entre concorrentes de 26 países).

Viveu em Berlim durante um ano e meio com uma bolsa do Berliner Künstlerprogramm, onde escreveu o livro *Histórias com Cidades* (publicado em 2001). Em 2005 publicou *Um sorriso inesperado*.

Com romances ou contos traduzidos na Alemanha, Holanda, Itália, Espanha, França, Inglaterra e Israel, a sua obra é hoje reconhecida como uma das mais representativas da nova geração europeia.

No *Breviário das Más Inclinações* descreve um dos tratamentos tradicionais da zona designada popularmente por *cobro*, *coirão* ou *coxo*. O herpes zóster era interpretado como um animal que se enrolava à volta do corpo, havendo o perigo do doente morrer quando aquele unia a cabeça ao rabo.

Nessa noite, depois da ceia, um homem do Cortinhal veio à aldeia para pedir ao José de Risso que o livrasse do *coirão*. Havia já alguns anos, desde a cura do latoeiro, que ninguém se lhe dirigia por causa das mezinhas ou das rezas. As manchas vermelhas, a que toda a gente costumava chamar *coirão*, ou *coxo*, tinham alastrado dos ombros do homem para a nuca. Quase que completavam uma volta ao pescoço, como um colar. «Foi um bicho peçonhento que me passou por cima enquanto eu dormia, ou

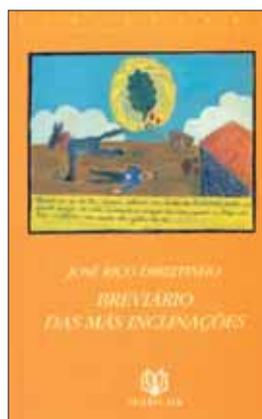


Figura 1. e 2. *Breviário das Más Inclinações*. e José Riço Direitinho.

a água do tanque onde a mulher lava a roupa tinha peçonha», disse ao José de Risso na soleira da porta, ainda antes de entrar na casa, «quando isto juntar o rabo com a cabeça, aqui diante da goela, nos gorgomilos, já não haverá salvação. Estou farto de me untar com óleo de milho-roxo e de fazer cruces com a unha sobre as borbulhas. Não desaparece como das outras vezes. Tens de o talhar da mesma maneira que viste fazer a tua avó. Sei que também tens a Virtude; ela obrigou-te a matar uma toupeira com a mão direita, e a vazares com o polegar um olho ao bicho, para poderes curar, pouco tempo antes de teres entrado para a escola. Contou-me o professor Benjamim, o que se enforcou na tília do pátio da escola há muitos anos. Lembras-te dele?»

Sentaram-se os dois no escabelo da cozinha, ao lado da toucinheira e do alguidar de barro para a amassadura do pão, que não era utilizado desde a morte da avó. O homem bebeu um gole de aguardente do odre que trazia à cintura; depois tirou o casaco, desabotoou a camisa e mostrou as manchas na pele e os bubões. Faltava muito pouco para que o círculo se fechasse ao redor do pescoço. Quando o José de Risso acabou de atíçar o lume, soprando por uma cana-da-índia a parte de baixo do madeiro e as pinhas, olhou o homem nos olhos e levantou-se sem pronunciar qualquer palavra. Abriu uma das gavetas da mesa e retirou uma faca com cabo de osso e um rolo de fio de linho; colocou tudo sobre a toalha de rendas brancas que cobria o

tampo. Saiu depois para o quintal, pela porta que dava para as escadas das traseiras.

Quando regressou, passado um quarto de hora, trazia alguns ramos secos com flores de urze. Atou-os à volta de um pau com uma guita de trapo, de modo a fazer uma vassoura. Limpou a lareira com ela, juntando a um canto toda a cinza de carvalho que mais tarde irá utilizar para a barrela da roupa branca. Aproximou-se em seguida do homem, que o olhava fixamente sem falar. Mandou-o deitar-se no escabelo, e com a vassoura benzeu-o por três vezes fazendo com ela o sinal da cruz. Pegou depois numa ponta do fio de linho; cortou-o e atou-o ao cabo da faca. Pendurou-a da mão, com o fio enrolado ao indicador e ao dedo médio, e repetiu os gestos que fizera com os ramos de urze, ao mesmo tempo que dizia:

*Cobra matei, toupeira cortei,
Sem falar nem bafejar.
Vai-te daqui, se és coxo,
De sapo ou sapão, rato ou ratão,
Lagarto ou lagartão, cobra ou cobrão,
Aranha ou aranhão,
Ou outro maldito coxo,
Não reverdeças,
Nem juntes o rabo com a cabeça,
Pelos Apóstolos São Pedro e São Tiago,
E também por mim,
E por ti,
Que a este mal te venham melhoras.*

Ainda antes de ele ter terminado a reza, um dos bubões rebentou deixando escorrer uma aguadilha viscosa e amarelada. ■

Correspondência:

Francisco Pinto
Serviço de Neurologia
Hospital de Santa Maria
1649-028 LISBOA, Portugal
fjapinto@netcabo.pt

Não aprendas depressa

Alexandre de Mendonça

Neste número da Sinapse relembramos mais duas poesias do saudoso colega Dr. António Magalhães, publicadas em *A Escola Nocturna*, a que juntamos, a propósito da invocação, uma poesia de Wang Wei, poeta chinês do século VIII.

Diziam:

Não aprendas depressa.

Demora-te, dançando em teu veneno,
promessa de canto

António Magalhães

Adivinhados versos de Wang Wei.

António Magalhães

António Magalhães, *A Escola Nocturna*, Gota de Água e Imprensa Nacional – Casa da Moeda, 1985.

Gosto da quietude no entardecer dos anos,
o coração livre, ausência de mil coisas,
a alegria de voltar à velha floresta.
A brisa dos pinheiros desenlaça minhas vestes,
raios de luar acariciam o som da cítara.
Perguntas: “Qual a verdade suprema?”
Vamos ouvir lá longe, entre os canaviais,
a canção do pescador.

Wang Wei

Wang Wei, *Poemas de Wang Wei*, Prefácio e notas de António Graça de Abreu, Instituto Cultural de Macau, 1993. ■

Correspondência:
Alexandre de Mendonça
Laboratório de Neurociências e
Departamento de Neurologia
Faculdade de Medicina de Lisboa e
Instituto de Medicina Molecular
Av Prof. Egas Moniz
1649-028 Lisboa
mendonca@fm.ul.pt

Quinta-feira, 5 Novembro

| | Sala A | Sala B | Sala C | Sala D | Sala E |
|-------|--|---|--------|--------|--------|
| 08:00 | | | | | |
| 08:30 | 3º Encontro de Investigadores Portugueses da Rede Europeia da Doença de Huntington | | | | |
| 09:00 | | III Reunião de Trabalho da Comissão de Cirurgia da Epilepsia da | | | |
| 09:05 | | | | | |
| 09:30 | | | | | |
| 10:00 | | | | | |

Café

Abertura de secretariado

| | | | | | |
|-------|---|--|---|--|--|
| 11:30 | Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE) | | | | |
| 12:00 | | RA Sociedade Portuguesa de Neurossonologia | RA Sociedade Portuguesa de Neuropatologia | RA Associação Portuguesa de Estudos de EEG e Neurofisiologia Clínica | |
| 12:30 | | | | | |

Almoço

| | | | | | |
|-------|---|--|---|--|--|
| 14:30 | 1ª Reunião da Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento | Reunião da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças musculares | Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento da SPN | Reunião da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças musculares | |
| 15:00 | | Reunião do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla | | | |
| 15:30 | | | | | |

Café

| | | | | | |
|-------|--|--|--|--|-------|
| 16:30 | Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento (SPDMov) | Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças musculares (SPEDNM) | Secção de Neurologia do Comportamento da SPN (SNC) | Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças musculares (SPEDNM) | CO RA |
| 17:00 | | Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM) | | | |
| 17:30 | | | | | |
| 18:00 | CO RA | CO RA | CO RA | CO RA | |
| 18:30 | | | | | |

| | | | | | |
|-------|--|--|--|--|--|
| 19:00 | | | | | |
| 19:30 | | | | | |

Jantar

Afixação de posters

| | | | | | |
|-------|--|--|--|--|--|
| 20:00 | | | | | |
| 20:30 | | | | | |
| 21:00 | | | | | |

* Sociedade Portuguesa de Neurologia, Academia Brasileira de Neurologia e Sociedades e Grupos sectoriais participantes; CO – Comunicações Orais; PO – Posters; RA – Reunião Administrativa.

Sexta-feira, 6 Novembro

| Sala A | Sala B |
|--|--|
| P01 Doenças do movimento, metabólicas e ataxias | P02 Doenças infecciosas e neuropediatria |
| Abertura* | |
| Conferências Temáticas Sono e Parkinsonismo (SPEDNM) | |

Café

| | |
|---|--|
| C01 Doenças do movimento | |
| Simpósio Novartis Será possível um diagnóstico mais precoce da Doença de Alzheimer? | |

Almoço

| | |
|--|--|
| Conferência: Novas Terapêuticas na EM (GEEM) | |
| C02 Esclerose múltipla e doenças inflamatórias | |
| Simpósio Merck Serono Biotecnologia | |

Café

| | |
|---|--|
| Conferência: Avanços em Neurossonologia (SPNS) | |
| P03 - Doenças desmielinizantes e inflamatórias | P04 - Doenças vasculares e neurossonologia |
| Investigação em Ciência Básica e aplicação de novos Métodos à Clínica | |
| C03 | |
| Conferência: Qualidade de Vida nas doenças do Sistema nervoso | |

| | | |
|-------|--|--|
| 20:00 | | |
| 20:30 | | |
| 21:00 | | |

Jantar e atribuição do Prémio Orlando Leitão

Sábado, 7 Novembro

| Sala A | Sala B |
|--|--|
| Conférence Muscle Channelopathies (SPEDNM, LPCE, APEEGNC, SPNP) | |
| Mesa redonda temática Paramiloidose e polineuropatias hereditárias (SPEDNM, APEEGNC, SPNP) | Sessão temática Neurofisiologia e Neuropatologia das Lesões Epileptogénicas do Lobo Temporal (APEEGNC, SPNP, LPCE) |
| Comunicações Temáticas | Comunicações Temáticas |

Café

| | |
|---|---------------|
| C04 Doenças neuromusculares | C05 Epilepsia |
| Simpósio EISAI Terapêutica combinada no tratamento da epilepsia | |

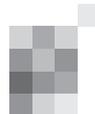
Almoço

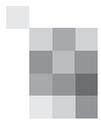
| | |
|--|------------------------|
| P05 Doenças neuromusculares e oncologia | P06 Doenças vasculares |
| Conferência conjunta: Alterações psiquiátricas no AVC (SNC, SPAVC) | |
| C06 Doença Cérebrovascular | |

Café

| | |
|--|--|
| Conferências em Cefaleias: A Enxaqueca é uma Doença? (SPC) | |
| C07 Neuropatologia – Neuro-oncologia | |

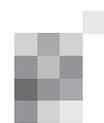
Encerramento e entrega dos Prémios António Flores





Congresso Neurologia 2009 & Encontro Luso Brasileiro de Neurologia · Planta das Salas



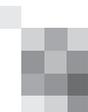


& Congresso de Neurologia 2009* Encontro Luso Brasileiro de Neurologia

Lisboa, 5-8 Novembro
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

PROGRAMA

* **Organização conjunta ou participação de:** Sociedade Portuguesa de Neurologia, Academia Brasileira de Neurologia, Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento, Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Secção de Neurologia do Comportamento da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral, Sociedade Portuguesa de Neurosonologia, Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares, Sociedade Portuguesa de Cefaleias, Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica, Sociedade Portuguesa de Neuropatologia e Liga Portuguesa Contra a Epilepsia.



Quinta-feira, 5 de Novembro

11:00 Abertura de secretariado

08:30-13:00 3º Encontro de Investigadores Portugueses da Rede Europeia da Doença de Huntington (Sala A)

08:30-08:45 Introdução

Joaquim Ferreira

08:45-09:45 EURO-HD em 2009

Bernhard Landwehrmeyer

09:45-10:20 EURO-HD em Portugal

Tiago Mestre

10:20-10:30 Café

10:30-11:00 REGISTRY versão 3.0 - NOVOS DESAFIOS

Tiago Mestre

11:00-11:45 Apresentação dos centros participantes

11:45-12:30 Projectos Portugueses na Doença de Huntington

12:30-13:00 Certificação Motora 2010

Joaquim Ferreira

09:00-13:00 III Reunião de Trabalho da Comissão de Cirurgia da Epilepsia da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE) (Sala B)

09:00-09:30 Evolução da Cirurgia da Epilepsia no Centro Hospitalar do Porto

José M. Lopes Lima

09:30-10:00 Rede de Referência na ARS Norte

Dílio Alves

10:00-10:30 Discussão

10:30-11:00 Café

11:00-11:30 Evolução da Cirurgia da Epilepsia nos Hospitais da Universidade de Coimbra

Francisco Sales

11:30-12:00 Evolução da Cirurgia da Epilepsia no Hospital de Santa Maria

José Pimentel

12:00-12:30 Evolução da Cirurgia da Epilepsia no Centro Hospitalar Ocidental de Lisboa

Pedro Cabral

12:30-13:00 Discussão

12:00-13:00 Reunião Administrativa da Sociedade Portuguesa de Neurossonologia (Sala C)

12:00-13:00 Reunião Administrativa da Sociedade Portuguesa de Neuropatologia (Sala D)

12:00-13:00 Reunião Administrativa da Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica (Sala E)

13:00-14:30 Almoço

14:30-19:00 1ª Reunião da Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento (SPDMov) (Sala A)

14:30-14:40 Abertura

Joaquim Ferreira

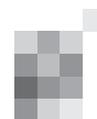
14:40-16:00 Comunicações Orais

Moderadores: Bastos Lima, Pedro Nunes Vicente

CO1. Tremor isolado da língua – que entidade?

Ana Oliveira¹, Amélia Mendes¹, João Massano², Maria José Rosas²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurologia e Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Hospital de São João, EPE, Porto.



- CO2. Doença de Parkinson (DP) e Parkina**
Fradique Moreira¹, Maria Rosário Almeida², Cristina Januário¹
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Neurociências e Biologia Molecular, Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO3. Imunocintigrafia com ^{99m}Tc-Sulesomab: que papel no tratamento das infeções cirúrgicas em doentes submetidos a Estimulação Cerebral Profunda?**
Raquel Real¹, Paulo Linhares¹, Hélder Quirino², Maria José Rosas¹, Jorge Pereira², Rui Vaz¹
1-Unidade de Cirurgia Funcional de Doenças do Movimento, 2-Serviço de Medicina Nuclear, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO4. Complicações subcorticais da nefropatia diabética em fase dialítica**
Carlos Capela¹, Camila Nóbrega¹, Margarida Dias¹, Rute Relvas¹, Helena Águas¹, Rita Almeida¹, Edmeia Monteiro², Rui Pedrosa¹
1-Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa; 2-Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio, EPE – Unidade Hospitalar de Portimão, Portimão.
- CO5. Sonho e cognição nas fases iniciais da doença de Parkinson**
Paulo Bugalho¹, Teresa Paiva²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
- CO6. Bicitopenia reversível associada a deficiência de cobre induzida pelo zinco na Doença de Wilson**
Cecília Monteiro¹, Cristina Gonçalves², Luciana Pinho², Marina Magalhães¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
- CO7. Hiperцинésias por Neuroferritnopia**
Henda Foreid^{1,2}, Miguel Coelho^{1,2}, Joaquim J Ferreira^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}
1-Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Departamento de Neurociências, Serviço de Neurologia; 2-Universidade de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular, Unidade de Investigação Neurológica, Lisboa.
- CO8. Coreia paraneoplásica – uma etiologia a considerar nas síndromes não clássicas**
Rui Felgueiras¹, Mário Santos², Fernanda Almeida², Pedro Pinto³, Marina Magalhães¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

16:00-16:15 **Café**

16:15-18:00 **Comunicações Orais**

Moderadores: Bastos Lima, Pedro Nunes Vicente

- CO9. O efeito da idade nos resultados da cirurgia de estimulação subtalâmica na Doença de Parkinson**
Amélia Mendes, Pedro Castro, Ana Oliveira, Raquel Real, Miguel Gago, Paulo Linhares, Maria José Rosas, João Massano, Graça Sousa, Rosália Fonseca, Cláudia Sousa, Margarida Ayres Basto, Carina Reis, Carolina Garrett, Maria José Rosas, Rui Vaz
Unidade de Cirurgia Funcional de Doenças do Movimento, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO10. Estimulação Cerebral Profunda na Distonia**
Maria José Rosas, Paulo Linhares, Ana Oliveira, Raquel Real, João Massano, Margarida Ayres-Basto, Carina Reis, Miguel Gago, Graça Sousa, Rosália Fonseca, Cláudia Sousa, Susana Cunha, Carolina Garrett, Jens Volkmann, Rui Vaz
Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO11. Estudo de caracterização da Doença de Parkinson em Portugal**
Macedo A, Andrade S, Gonçalves N, Machado H
KeyPoint, Consultoria Científica, Miraflores.
- CO12. Caracterização do comportamento postural em doentes com doença de Parkinson**
Cristina Semedo¹, Ana Calado¹, Margarida Dias¹, Manuel Almeida¹, Catarina Godinho², Rui Pedrosa¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2-Faculdade de Motricidade Humana, Departamento de Ciências da Motricidade, Universidade Técnica de Lisboa, Lisboa.

CO13. Questões na selecção de doentes e resultados da estimulação palidal na distonia – experiência do Hospital de Santo António

Rui Felgueiras¹, Alexandre Mendes¹, Marina Magalhães¹, Nuno Vila-Chã¹, António Verdelho², Carla Silva², Luís Botelho³, Sara Cavaco¹, Alice Lopes⁴, António Bastos Lima¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

CO14. Tremores não parkinsonianos

Luís Isidoro^{1,2}, Paula Pires^{1,3}, Cristina Januário¹
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São Teotónio, EPE, Viseu; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, EPE, Angra do Heroísmo.

CO15. Características clínicas associada à presença de Perturbação do Comportamento do sono REM nas fases iniciais da Doença de Parkinson

Paulo Bugalho¹, Joaquim Alves da Silva², Bernardo Neto²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Serviço de Psiquiatria e Saúde Mental, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de São Francisco Xavier, Lisboa.

CO16. Avaliação breve do estado mental nas fases iniciais da Doença de Parkinson

Paulo Bugalho, José Vale
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.

18:00-19:00 Reunião Administrativa

14:30-19:00 Reunião da Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC) (Sala B)

14:30 Abertura

14:30-16:00 Comunicações Orais

Moderadores: Paula Esperança, Isabel Luzeiro

CO1. Hemicrania contínua – investigação de causas secundárias

Angelo Carneiro, Pereira Monteiro
Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

CO2. Hipertensão Intracraniana Idiopática: o homem que não podia rir

Pedro Barros, Graça Sousa, António Jorge
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE, Hospital Eduardo Santos Silva, Vila Nova de Gaia.

CO3. Caso complicado de Pseudotumor Cerebri de etiologia não determinada

Paulo Coelho¹, Bruno Gomes², Andreia Godinho¹, João Raposo¹, Carla Nunes¹, Grilo Gonçalves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE – Hospital Geral, Coimbra.

CO4. Uma Aura diferente

Raquel Gil Gouveia¹, Pedro Vilela²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital da Luz, Lisboa.

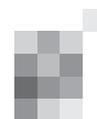
CO5. Doença de Crohn e Enxaqueca sem Aura

Cecília Monteiro, Pereira Monteiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

CO6. SUNCT e SUNA – revisão clínica, imagiológica e terapêutica

Cecília Monteiro, Pereira Monteiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

16:00-16:30 Café



16:30-18:00 Comunicações Orais

Moderadores: J. Pereira Monteiro, Elsa Parreira

- CO7. Cefaleia em Salvas após cirurgia a Catarata**
Raquel Gil Gouveia
Serviço de Neurologia, Hospital da Luz, Lisboa.
- CO8. Association of EDNRA with migraine without aura in a group of Portuguese patients**
Carolina Lemos^{1,2}, João Luís Neto^{1,2}, José Pereira Monteiro^{1,2,3}, Denisa Mendonça², José Barros^{2,3}, Jorge Sequeiros^{1,2}, Isabel Alonso¹, Alda Sousa^{1,2}
1-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
- CO9. Síndrome de Tolosa-Hunt e Lúpus Eritematoso Sistémico provável**
Sara França¹, Daniela Seixas², Sofia Pimenta³, Luís Coentrão⁴, Pedro Abreu¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Reumatologia, 4-Serviço de Nefrologia, Hospital de São João, EPE, Porto.
- CO10. Miosite Orbitária Bilateral: Idiopática, Por Enquanto!**
Miguel Grunho, Orlando Ferreira, Cláudia Guarda
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.
- CO11. Síndrome de Eagle, uma causa de cefaleia orofacial crónica**
Henda Foreid¹, David Pratas Vital², Angelika Lobanova¹
1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, 2-Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
- CO12. Cefaleia e Parésia de Nervo Craniano como forma de apresentação de Doença de Still do adulto**
Ana Luísa Massano¹, Fradique Moreira¹, Beatriz Santiago²
1-Internos do Serviço de Neurologia, 2-Assistente graduada de Neurologia, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO13. Dor retro-auricular de etiologia epileptica**
Carina Rocha Fernandes¹, Cátia Carmona¹, Fernando Pita¹, Nuno Cristino², Miguel Viana-Baptista¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.

18:00-19:00 Reunião Administrativa

14:30-19:00 Reunião do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM) (Sala C)

14:30 Abertura

Grilo Gonçalves

14:30-16:00 Comunicações Orais

Moderadores: Fernando Matias, Carolina Araújo

- CO1. Esclerose múltipla de início precoce e de difícil tratamento**
Paula Pires^{1,2}, Maria Carmo Macário², Livia Sousa²
1-Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, EPE, Angra do Heroísmo; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO2. Neuropatia óptica em sexagenária: Agressão auto-imune no SNC com lesões desmielinizantes e/ou vasculares?**
Catarina Cruto, Nuno Pinto, Pedro Rosado, Francisco Alvarez, Assunção Vaz-Patto
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã.
- CO3. Caracterização electroencefalográfica de doentes com Esclerose Múltipla: análise comparativa.**
Catarina Cruto, Nuno Pinto, Andreia Façanha, Luiza Rosado, Pedro Rosado, Assunção Vaz Patto
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã.

- CO4. Esclerose Concêntrica de Baló – a propósito de um caso com evolução favorável**
Márcio Cardoso¹, Cristina Ramos², Ana Martins da Silva¹, João Chaves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
- CO5. Fadiga, incapacidade, depressão e cognição em doentes com esclerose múltipla tratados com natalizumab – estudo preliminar aos 6 meses**
Amélia Mendes^{1,2}, Cláudia Sousa^{1,2}, Ana Oliveira¹, Joana Guimarães^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}, Teresa Mendonça¹, Jorge Reis¹, Edite Rio¹, Maria José Sá^{1,3}
1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Serviço de Neurologia e Neurocirurgia, Faculdade de Medicina do Porto, Porto; 3-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto.
- CO6. Esclerose Múltipla: Incapacidades e percepção do apoio social**
David Costa¹, Maria José Sá^{1,2}, José Manuel Calheiros³
1-Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto; 3-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã.

16:00-16:30 **Café**

16:30-18:30 **Conferências Temáticas**

Moderadora: Maria José Sá

Esclerose Múltipla, Inflamação ou Degeneração?

Palestrante: Paulo Fontoura

Etiologia da Esclerose Múltipla, contribuição dos estudos epidemiológicos na compreensão da doença.

Palestrante: Ana Martins

Contributo das novas técnicas de RMN e outros meios técnicos para o conhecimento da Esclerose Múltipla.

Palestrante: Rui Pedrosa

18:30-19:00 **Reunião Administrativa**

14:30-19:00 Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento da SPN (SNC) (Sala D)

14:30 Abertura

Elia Baeta

14:30-15:15 Comunicações Orais

Moderadores: Ana Verdelho, Martin Lauterbach

CO1. Identificação de cheiros em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES)

Ana Martins da Silva^{1,2}, Sara Cavaco^{2,3}, Ester Coutinho¹, Inês Moreira², Cláudia Pinto^{2,3}, Alexandra Gonçalves^{2,3}, Carlos Vasconcelos⁴

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 3-Unidade de Neuropsicologia, 4-Unidade de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

CO2. Afasia como manifestação isolada de Estado de Mal Parcial

Sara Machado¹, Joana Marques², António Martins¹, Ricardo Ginestal¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia, Lisboa.

CO3. Casos de fronteira: A propósito de um caso neuropsiquiátrico atípico

Ana Eduarda Ribeiro¹, Filipa Ramalho e Silva¹, Manuel Matos¹, Ana Paula Correia²

1-Serviço de Psiquiatria, 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Magalhães Lemos, EPE, Porto.

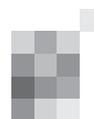
15:15-16:00 Conferência Temática

Alterações cognitivas nas doenças vasculares

Moderadores: Ana Verdelho, Martin Lauterbach

Palestrante: Elia Baeta

16:00-16:30 **Café**



16:30-18:20 **Comunicações Orais**

Moderadores: Alexandre Mendonça, Isabel Santana

- CO4. Encefalopatia Subaguda – Uma apresentação rara de Angiopatia Amilóide Cerebral**
Rute Teotónio¹, Cátia Duarte², Olinda Rebelo¹, Sara Pereira³, Fernando Matias¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO5. Reconhecimento de Emoções após Cirurgia de Estimulação do Núcleo Sub-talâmico em Doença de Parkinson Avançada**
Luísa Albuquerque^{1,2}, Sílvia Fernandes², Maurício Martins², Miguel Coelho¹, Joaquim Ferreira¹, Mário Rosa¹, Isabel Pavão Martins²
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
- CO6. Polimicrogíria perisúlvica bilateral – estudo clínico e imagiológico**
Martin Lauterbach¹, Gabriela Leal², Isabel Pavão Martins¹
1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO7. Defeito de Nomeação de Objectos e de Faces Publicas após cirurgia numa doente com epilepsia**
Gabriela Leal¹, Clara Loureiro², José Pimentel^{1,2}, Alexandre Campos¹, Isabel Pavão Martins²
1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
- CO8. Avaliação da memória em portugueses com idade superior a 50 anos: Validação e dados normativos para o CVLT-9 e para os subtestes Reprodução Visual e Faces da WMS – III**
Carolina Maruta, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins
Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
- CO9. The Use of Neuropsychological Tests across Europe: The Need for a Consensus in the Use of Assessment Tools for Dementia**
Carolina Maruta¹, Manuela Guerreiro¹, Alexandre de Mendonça¹, Jakub Hort², Philip Scheltens³
1-Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Portugal; 2-Memory Clinic, Department of Neurology, Charles University, 2nd Medical Faculty and Motol Hospital Prague, Czech Republic; 3-Department of Neurology, VU Medical Center, Amsterdam, The Netherlands.
- CO10. Doente com padrão atípico de evolução do discurso afásico**
José Fonseca, Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins
Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

18:20-18:30 **Apresentação de livro de exercícios para a reabilitação da afasia**

Gabriela Leal, José Fonseca

18:30-19:00 **Reunião Administrativa**

14:30-19:00 **Reunião da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares (SPEDNM) (Sala E)**

14:30 **Abertura**

14:30-16:00 **Comunicações Orais**

Moderadores: Luís Santos, Pedro Velho

- CO1. Neuropatia de predomínio motor e dos membros superiores com fasciculações, com prováveis bloqueios de condução proximais, de etiopatogenia desconhecida**
João Martins¹, Paulo Alegria^{1,2}, Elmira Medeiros^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.

CO2. Avaliação preliminar de marcadores clínicos de crise miasténica

Ruth Galdes¹, Patrícia Pita Lobo¹, Vanda Almeida¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

CO3. Esclerose Lateral Primária: avaliação imagiológica.

Ana Graça Velon¹, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, João Paulo Gabriel¹, Cristina Ramos², Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Vila Real; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital Santo António, Porto.

CO4. Miotonia electromiográfica em doente com Síndrome de Cushing

Ana Luísa Azevedo¹, Teresinha Evangelista², Isabel Conceição², Cândida Barroso², Valeriano Leite³, João Nunes¹

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.

16:00-16:30 **Café**

16:30-18:00 **Comunicações Orais**

Moderadores: Manuel Melo Pires, Cândida Barroso

CO5. Meningioma da Fossa Posterior com apresentação clínica mimetizando Doença do Neurónio Motor

Sara Machado¹, Joana Marques², Luís Santos¹, Isabel Cravo³, Ricardo Ginestal¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa; 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

CO6. Síndrome de Guillain-barré e Tuberculose Pulmonar, coincidência invulgar

Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Nelson Barros², Ana Paula Dias², Lurdes Gonçalves², António Marques², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹, Francisco Esteves², Georgina Neves¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real.

CO7. Neuronopatia motora subaguda associada a doença de Hodgkin – síndrome paraneoplásico raro

Camila Nóbrega¹, Filipe Carvalho², Aida Botelho³, Luísa Medeiros²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa; 2-Unidade de Neurofisiologia Clínica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa; 3-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.

CO8. Neuropatia sensitiva-motora axonal por Mycobacterium leprae: um mal da antiguidade no século XXI

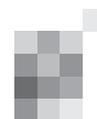
Amélia Mendes¹, Ana Oliveira¹, Catarina Eloy², Lúcia Castro², Pedro Abreu¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, EPE, Porto.

18:00-19:00 **Reunião Administrativa**

20:00 **Jantar**

21:00 **Afixação de posters**



Sexta-feira, 6 de Novembro

08:00-09:00 Posters 1 (Sala A)

Tema: Doenças do movimento, metabólicas e ataxias

Moderadores: Paula Coutinho, José Vale, Cristina Januário

- PO1. Coreia – uma manifestação peculiar do Lúpus Eritematoso Sistémico**
Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Ana Filipa Rebelo², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹, Domingos Paulo Subtil²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real.
- PO2. Uma visão clínica das doenças neurometabólicas nos adultos. A experiência da consulta dos HUC.**
Paula Pires^{1,2}, Luís Isidoro^{2,3}, Maria Carmo Macário²
1- Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, EPE, Angra do Heroísmo; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Hospital de São Teotónio, EPE, Viseu.
- PO3. Síndrome de lesão aguda dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados**
Hipólito Nzwalo¹, Francisca Sá², Fátima Ferreira², Carlos Basílio²
1-Ordem dos Médicos Portugal; 2-Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN).
- PO4. Juvenile Parkinson disease and parkin mutations in Portuguese patients**
Sara Morais^{1,2}, Eduardo Cruz¹, Jorge Pinto-Basto^{1,2,3}, Jorge Sequeiros^{1,2,3}, Isabel Alonso^{1,2}
1-Centro de Genética Preditiva e Preventiva, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto;
2-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 3-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.
- PO5. Eficácia da toxina botulínica num caso de distonia primária do tronco**
Ângela Timóteo¹, Rita Simões¹, Joana Marques², Luís Santos¹, Cristina Costa¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.
- PO6. A3243T, uma nova mutação do mtDNA com expressão fenotípica variável**
Tânia Lamprea¹, Laura Vilarinho³, José Vale^{1,2}, Paulo Alegria^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa;
2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa;
3-Unidade de Investigação e Desenvolvimento, Centro de Genética Médica Doutor Jacinto de Magalhães, Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge, Porto.
- PO7. Malformação da charneira crânio-vertebral associada a síndrome de Klippel-Feil: importância do reconhecimento de potenciais complicações neurológicas**
Nuno Inácio¹, Teresa Palma², Amélia N Pinto¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
- PO8. Doença mitocondrial com ataxia cerebelosa, oftalmoplegia externa progressiva, surdez neurosensorial, neuropatia e miopatia**
Maria Rita Peleção, Carolina Araújo, José Pena, Rui Pedrosa
Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- PO9. Mielopatia por défice de cobre**
Catarina Silva Santos, Andreia Godinho, Ana Cláudia Ribeiro, Filipe Palavra, Ana Morgadinho, Helena Gens
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE – Hospital Geral, Coimbra.
- PO10. Hipotermia Espontânea Episódica**
Margarida Rodrigues¹, Álvaro Machado¹, João Pinho¹, Filipa Sousa¹, João Rocha¹, João Cerqueira¹, Pedro Belezza¹, Zita Magalhães², Carla Ferreira¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.

08:00-09:00 Posters 2 (Sala B)

Tema: Doenças infecciosas e neuropediatria

Moderadores: João Alcântara, Pedro Cabral, Elsa Parreira

- PO11. Síndrome de Guillán-Barré recorrente como manifestação clínica de Neuroborreliose**
Bruno Maia, Carlos Capela, Margarida Dias, Rute Relvas, Rita Almeida, Rafael Roque
Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa.

- PO12. Caso de Panencefalite Esclerosante Subaguda com 14 anos de evolução**
José Mário Roriz
Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
- PO13. Síndrome de Gerstmann como forma de apresentação de Doença de Whipple cerebral.**
Filipa Sousa, João Rocha, João Pinho, Margarida Rodrigues, Ricardo Maré
Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga.
- PO14. Meningoencefalite – um caso anatomo-patológico**
Raquel Gil-Gouveia¹, Natália Marto², Pedro Vilela³, Manuel Cunha e Sa⁴, Ana Catarino⁵
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Neurocirurgia, 5-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital da Luz, Lisboa.
- PO15. Salmonella spp.: Um agente invulgar de meningite no adulto.**
Ana Nascimento¹, João Cerqueira²
1-Serviço de Medicina 1, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
- PO16. Resolução de leucoencefalopatia multifocal progressiva em doente com linfoma não-Hodgkin tratado**
Ana Luísa Azevedo¹, Teresa Mendonça², Duarte Salgado¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.
- PO17. Um Caso De Neuroborreliose**
Pedro Guimarães¹, João Paulo Gabriel¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Nelson Barros², Ana Paula Dias², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹, Francisco Esteves², Georgina Neves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE - Hospital de Vila Real, Vila Real.
- PO18. Neurobrucelose**
Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Rui Chorão², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Hospital de Vila Real, Vila Real; 2-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital Maria Pia, Porto.
- PO19. Romboencefalite por Listeria monocytogenes com envolvimento medular**
Carolina Pires¹, Paula Carneiro², Marina Couto¹, António Prisca³, Rui Mota¹, José Lopes¹, João Vasconcelos¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Radiologia, 3-Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.
- PO20. Meningites bacterianas agudas: uma série hospitalar**
Ana Graça Velon, Alexandre Costa, Pedro Guimarães, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real.

09:00-09:05 Abertura (Sala A)

Sociedade Portuguesa de Neurologia, Academia Brasileira de Neurologia e Sociedades e Grupos sectoriais participantes

09:05-10:30 Conferências Temáticas (Sala A)

Sono e Parkinsonismo

Moderadores: Cristina Sampaio, Maria José Rosas

Organização da Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento (SPDMov).

09:05-09:30 REM Sleep Behaviour Disorder (RBD) como predictor pré-motor de sinucleinopatias.

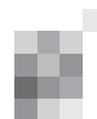
Alejandro Iranzo, Barcelona.

09:30-10:00 Relação entre Sonolência diurna excessiva, ataques de sono, anti-parkinsonianos e doença de Parkinson.

Joaquim Ferreira, Lisboa.

10:00-10:30 Perturbações do sono na doença de Parkinson

Susana Cunha, Porto.



10:30-11:00 **Café**

11:00-12:00 **Comunicações orais 1 (Sala A)**

Tema: Doenças do movimento

Moderadores: António Bastos Lima, Mário Miguel Rosa

CO1. Síndrome de Pernas Irrequietas numa população de doentes em hemodiálise

José Mário Roriz^{1,2}, Pedro Carneiro^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos EPE, Matosinhos; 2-Unidade de Diálise da Misericórdia de Matosinhos, Matosinhos.

CO2. Evolução da resposta à L-dopa no modelo primata não humano de doença de Parkinson induzido pelo MPTP

Tiago Mestre¹, Tom Johnston², Jonathan Brotchie², Susan Fox²

1-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal; 2-Division of Neurology, Movement Disorders Clinic, Toronto Western Hospital, Toronto, Canadá.

CO3. Indicações e escolhas terapêuticas na Doença de Huntington. Resultados do estudo observacional REGISTRY

Tiago Mestre, Miguel Coelho, Joaquim J Ferreira (em representação dos investigadores do estudo Registry) Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

CO4. A utilidade do DaTSCAN na prática clínica

Tânia Lampreia¹, Paulo Bugalho¹, Teresa Martins², José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Santa Cruz, Lisboa; 3-Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Lisboa, Lisboa.

CO5. Estimulação cerebral profunda dos núcleos subtalâmicos na Doença de Parkinson: experiência inicial no Centro Hospitalar de Lisboa Central

Ana Calado¹, Cristina Semedo¹, Margarida Dias¹, Manuel Almeida¹, Joaquim Monteiro², José Brás², Maia Miguel², Rui Pedrosa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.

CO6. Characterization of Wilson disease in the Portuguese population

Ana Lopes¹, Paula Magalhães¹, Isabel Alonso^{1,2}, Marina Magalhães³, G. Loudianos⁴, Jorge Pinto-Basto^{1,2,5}, Jorge Sequeiros^{1,2,5}

1-Centro de Genética Preditiva e Preventiva, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 2-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 4-Ospedale Reg. Microcitemie, Cagliari, Italy; 5-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.

12:00-13:00 **Simpósio Novartis (Sala A)**

Será possível um diagnóstico mais precoce da Doença de Alzheimer?

Moderador: Celso Pontes (Presidente do GEECD)

Actualizações de recomendações terapêuticas

Luis Cunha (Director de Serviço de Neurologia dos HUC)

Doença de Alzheimer – antes da demência

Alexandre Mendonça (Investigador do Instituto de Farmacologia e Neurociências, Lisboa)

13:00-14:30 **Almoço**

14:30-15:00 **Conferência (Sala A)**

Novas Terapêuticas na EM

Moderador: Grilo Gonçalves (Presidente do GEEM)

Palestrante: Lívia Sousa

Organização do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM).

15:00-16:00 Comunicações orais 2 (Sala A)

Tema: Esclerose múltipla e doenças inflamatórias

Moderadores: Grilo Gonçalves, Paulo Fontoura

CO7. A Imunogenética da Esclerose Múltipla: factores de susceptibilidade/protecção.

Andreia Bettencourt¹, Ana Martins da Silva^{1,2}, Clara Pereira¹, Cláudia Carvalho¹, Bárbara Leal¹, Susana Gomes⁴, Ernestina Santos², Paulo P Costa^{1,3}, Denisa Mendonça¹, Luís Monteiro², Paula Faustino⁴, Berta Martins da Silva¹

1-Unidade para a Investigação Multidisciplinar em Biomedicina (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 2-Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 3-Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge (INSA), Porto; 4-Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge (INSA), Lisboa.

CO8. Ansiedade e Depressão na Esclerose Múltipla

Ana Martins da Silva^{1,2,3}, Sara Cavaco^{2,3}, Cláudia Pinto^{2,3}, Estela Vilhena⁴, Ernestina Santos^{1,3}, Alexandra Gonçalves^{2,3}, Filomena Gomes^{2,3}, Inês Moreira², Inês Frade⁵, Denisa Mendonça⁶, Sara Moreira⁵, Alice Lopes⁵

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 3- Departamento de Doenças do Sistema Nervoso e Órgãos dos Sentidos, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 4-Instituto Politécnico do Cávado e do Ave, Barcelos; 5-Unidade de Psiquiatria de Ligação, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 6-Laboratório de Biometria, Universidade do Porto, Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar (UP-ICBAS), Porto.

CO9. Disfunção cognitiva em Esclerose Múltipla: Complementaridade entre dois métodos de avaliação

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Carina Mendonça², Teresa Santos¹, Assunção Vaz Patto¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã.

CO10. Romboencefalite fatal: Caso Anátomo-Clínico

Patrícia Pita Lobo¹, Ruth Geraldés¹, Miguel Coelho¹, Patrícia Antunes¹, João de Sá¹, José Pimentel², Cândida Barroso²

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO11. Avaliação do impacto da terapêutica com Natalizumab em doentes com Esclerose Múltipla

Sónia Batista¹, João Sargento Freitas¹, Joana Martins², César Nunes², Fernando Matias¹, Livia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

CO12. Factores preditivos de resposta ao Natalizumab em doentes com Esclerose Múltipla

João Sargento Freitas¹, Sónia Batista¹, César Nunes², Joana Martins², Fernando Matias¹, Livia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

16:00-17:00 Simpósio Merck Serono Biotecnologia (Sala A)

Presidentes: Livia Sousa (Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra),

José Grilo Gonçalves (GEEM)

16:03-16:15 Os Novos Desafios da Esclerose Múltipla

Rui Pedrosa (Hospital dos Capuchos, Lisboa)

16:15-16:35 O Futuro da Terapêutica na Esclerose Múltipla - a Cladribina

Fontes Ribeiro (Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra)

16:35-16:50 Estudo Clarity

Livia Sousa (Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra)

16:50-17:00 Mesa Redonda

Livia Sousa (Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra),

José Grilo Gonçalves (GEEM)

17:00-17:30 Café

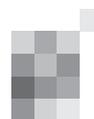
17:30-18:00 Conferência (Sala A)

Avanços em Neurossonologia

Moderador: Vítor Oliveira (Presidente da SPNS)

Palestrante: Elsa Azevedo

Organização da Sociedade Portuguesa de Neurossonologia (SPNS).



18:00-18:30 Posters 3 (Sala A)

Tema: Doenças desmielinizantes e inflamatórias

Moderadores: José Vale, Fernando Matias, Ruth Geraides

- PO21. Lesões agudas da substância branca num paciente com Colite Ulcerosa**
Ana Nascimento¹, João Rocha², Nuno Morais³, João Pereira², Pedro Beleza², João Cerqueira²
1-Serviço de Medicina, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo; 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de S. Marcos, Braga.
- PO22. Evolução catastrófica de um Síndrome Vertiginoso Periférico**
Margarida Rodrigues¹, João Pinho¹, Raquel Carvalho², Filipa Sousa¹, João Rocha¹, Jaime Rocha², Carla Ferreira¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
- PO23. Crises epilépticas inaugurais como apresentação de Esclerose Múltipla?**
Nuno Caçador, Pedro Melo, Patrícia Silva, Isabel Patrício, Teresa Aguiar, Armando Morganho, Duarte Noronha, Orlando Sousa, José Franco
Hospital Central do Funchal, Funchal.
- PO24. Síndrome de Encefalopatia Posterior Irreversível e Síndrome de Guillain-Barré: desafio diagnóstico e terapêutico.**
Filipa Sousa, João Pinho, João Rocha, Margarida Rodrigues, Carla Ferreira, Ricardo Maré
Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga.
- PO25. Subtilezas diagnósticas do Síndrome de Susac**
Bruno Maia, Cristina Semedo, Rafael Roque, Rui Pedrosa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa.
- PO26. Síndrome de Susac – Causa ou consequência?**
Sónia Costa¹, Gonçalo Almeida², Teresa Palma³, Ana Valverde¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, 3-Serviço de Imagiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

18:00-18:30 Posters 4 (Sala B)

Tema: Doenças vasculares e neurosonologia

Moderadores: Victor Oliveira, Patrícia Canhão, Elsa Parreira

- PO27. Consulta Multidisciplinar no Tratamento da Doença Carotídea – H.G.O. E.P.E.**
I. Mendes¹, P. Vilela², H. Pereira³, G. Marques⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Cardiologia, 4-Serviço de Cirurgia Vascular, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.
- PO28. Parésia de Nervos Cranianos apresentando uma Dissecção Carotídea**
Andreia Godinho, Catarina Santos, Ana Ribeiro, Ana Morgadinho, Carla Nunes, Fátima Oliveira
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE – Hospital Geral, Coimbra.
- PO29. Classificação de défices neurológicos transitórios numa consulta de Acidentes Isquémicos Transitórios**
Ana Catarina Fonseca, Patricia Canhão
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- PO30. Angioplastia Carotídea com Stenting: experiência do CHVNGaia/Espinho**
Pedro Barros¹, Miguel Veloso²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurologia e Unidade de AVC, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE – Hospital Eduardo Santos Silva, Vila Nova de Gaia.
- PO31. Alterações Hemodinâmicas no Eco-doppler Transcraniano no AVC Isquémico Agudo após Trombólise Endovenosa**
Ana Paula Sousa, Ana Paiva Nunes, Miguel Lourenço, Fortunata Quintino, Susana Ferreira, Manuel Manita, João Alcântara
Unidade Cérebrovascular, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital S. José, Lisboa.
- PO32. Manifestações Neurológicas de Esclerodermia**
João Rocha¹, Cristiana Macedo³, Filipa Sousa¹, João Fernandes², João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Pedro Beleza¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹, Sandra Perdigão⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Dermatologia, Hospital de São Marcos, Braga; 4-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE – Hospital Santa Luzia, Viana do Castelo.

18:30-19:30 Comunicações orais 3 (Sala A)

Tema: Investigação em Ciência Básica e aplicação de novos Métodos à Clínica

Moderadores: Martins da Silva, Catarina Oliveira

- CO13. Ressonância Magnética funcional: avaliação da área motora por variação do fluxo sanguíneo cerebral pela técnica ASL**
Pedro Vilela¹, Marco Pimentel², Raquel Gouveia¹, Inês Sousa³, Patrícia Figueiredo³
1-Hospital da Luz, Lisboa; 2-Faculdade de Ciência e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa;
3-Instituto Superior Técnico, Universidade Técnica de Lisboa, Lisboa.
- CO14. Ressonância magnética funcional: um biomarcador precoce na nas Ataxias/Doença de Machado-Joseph?**
César Nunes, Gil Cunha, Mercês Lobo, Cristina Januário, Miguel Castelo Branco
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Instituto Biomédico de Investigação da Luz e Imagem (IBILI), Coimbra.
- CO15. O EEG de alta densidade fornece localização mais robusta da área epileptogénica em doentes avaliados para cirurgia da epilepsia.**
Ricardo Lopes¹, Alberto Leal²
1-Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa.
- CO16. Refratariedade na Epilepsia: susceptibilidade genética**
Bárbara Leal¹, João Chaves², Cláudia Carvalho¹, Andreia Bettencourt¹, Martine Barros¹, Dina Lopes¹, Paulo P. Costa^{1,3}, António Martins da Silva^{1,2}, José Lopes Lima^{1,2}, Berta Martins da Silva¹
1-Unidade para a Investigação Multidisciplinar em Biomedicina (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 2-Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 3-Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge (INSA), Porto.
- CO17. Genotype-phenotype correlations in familial dementia in a Portuguese patient cohort – identification of seven novel mutations**
Sonia Vale Pereira¹, Gabriel Miltenberger-Miltenyi²
1-Laboratório de Diagnóstico de Medicina Molecular (GenoMed), Lisboa; 2-Instituto de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa, Lisbon Center of European Alzheimer´s Disease Consortium (EADC), Lisboa.
- CO18. Valor diagnóstico do P300 no Défice Cognitivo Ligeiro**
Vanessa B. Silva¹, André Carvalho⁴, M^a Armanda Santos³, Ana Paula Silva⁴, António Martins^{2,3}, Ana Valverde²
1-Serviço Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, 4-Laboratório de Neuropsicologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

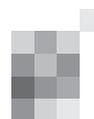
19:30-19:50 Conferência (Sala A)

Qualidade de Vida nas doenças do Sistema nervoso

Moderadores: Luís Cunha, Belina Nunes

Palestrante: Cristina Sampaio

20:30 Jantar e atribuição do Prémio Orlando Leitão



Sábado, 7 de Novembro

08:00-09:00 Conferência (Sala A)

Muscle Channelopathies

Palestrante: Professor Lehman-Horn

Moderadores: Elza Tosta (Presidente da Academia Brasileira de Neurologia),

Mamede Carvalho (Presidente da APEGNC)

Participação conjunta da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares, Liga Portuguesa Contra a Epilepsia, Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica e Sociedade Portuguesa de Neuropatologia.

09:00-10:30 Mesa redonda temática (Sala A)

Paramiloidose e polineuropatias hereditárias

Moderadores: Teresinha Evangelista (Presidente da SPEDNM), Maria João Saraiva

Participação conjunta da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares, Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica e Sociedade Portuguesa de Neuropatologia.

09:00-10:00 Conferência

Paramiloidose: Diagnóstico Clínico e Neurofisiológico

Palestrantes: Maria João Saraiva, Isabel Conceição

10:00-10:30 Comunicações temáticas

Moderadores: Teresinha Evangelista, Maria João Saraiva

CO19. Polineuropatia amiloidótica adquirida após transplante hepático sequencial

Patrícia Pita Lobo^{1,2}, Isabel Conceição^{1,2}, Teresinha Evangelista^{1,3}, Ana Rita Silvestre^{1,3}, José Castro^{1,2}, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Doenças Neuromusculares, IMM, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Laboratório de Neuropatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

CO20. PAF (V30M) pós-transplante hepático: envolvimento clínico do SNC

Luís F Maia¹, Joel Freitas², Daniel Dias³, Rui Seca⁴, Helena Pessegueiro⁴, Rui Magalhães⁵, Manuel Correia², Teresa Coelho¹

1-Unidade Clínica de Paramiloidose e Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neuroradiologia, 4-Unidade de Transplantes, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 5-Departamento de Biologia das Populações, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.

CO21. Angiopatia amiloidótica cerebral associada à transtirretina em doente pós-transplante hepático com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (Val30Met)

Joana Damásio¹, Manuel Melo Pires², Luís F Maia³

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurologia e Unidade Clínica de Paramiloidose, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

09:00-10:30 Sessão temática (Sala B)

Neurofisiologia e Neuropatologia das Lesões Epileptogénicas do Lobo Temporal

Participação conjunta da Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica, Sociedade Portuguesa de Neuropatologia e Liga Portuguesa Contra a Epilepsia.

09:00-10:00 Conferência

A neurofisiologia da epilepsia mesial temporal: da investigação básica à cirurgia da epilepsia

Palestrante: Alberto Leal

10:00-10:30 Comunicações temáticas

Moderadores: José Pimentel, Alberto Leal

CO22. Significado prognóstico da actividade paroxística interictal após cirurgia por esclerose mesial e a sua relação com a extensão da remoção das estruturas do hipocampo

Eva Brandao¹, Sara Pereira², Sónia Miranda³, Conceição Bento³, Francisco Sales³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE – Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Unidade de Epilepsia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

CO23. Crises, pseudo-criSES e monitorização combinada EEG-ECG

Dulce Neutel¹, Anabela Valadas¹, Pedro Branco¹, Rita Peralta¹, Teresinha Evangelista¹, Maria José Correia², José Ferro¹, Luísa Albuquerque¹

1-Serviço Neurologia, Departamento de Neurociências, 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO24. EEG com prova de sono no diagnóstico de epilepsia. A que horas deve ser feito?

Ana Rita Peralta, Carla Bentes, Isabel Henriques

Laboratório EEG/Sono, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria e Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

10:30-11:00 Café

11:00-12:00 Comunicações orais 4 (Sala A)

Tema: Doenças neuromusculares

Moderadores: Anabela Matos, Luís Santos

CO25. Alterações mitocondriais em doentes com polimiosite

Ana Catarina Fonseca¹, A. C. Martins², Ana Rita Silvestre³, L. Vilarinho², Teresinha Evangelista^{3,4}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Instituto de Genética Médica Doutor Jacinto de Magalhães, Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge, Lisboa; 3-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 4-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

CO26. Esclerose Lateral Primária – uma série de casos.

Vânia Almeida¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares. Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

CO27. Miastenia Gravis. Uma série em Hospital Distrital

Joana Marques¹, Sara Machado², Sónia Costa², Ângela Timóteo², Ana Valverde², Luís Santos³

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

CO28. Valor da resposta do Nervo Frénico como factor predictivo de sobrevida nos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Susana Pinto¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO29. A ventilação não-invasiva melhora o declínio da função respiratória nos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica?

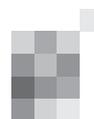
Patrícia Lobo¹, Susana Pinto², Anabela Pinto^{2,3}, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, 3-Departamento de MFR, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO30. Nova mutação pontual no gene PMP22, com expressão neurofisiológica focal

Henrique Costa¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Purificação Tavares², Luis Negrão¹

1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Unidade de Diagnóstico Molecular, Centro de Genética Clínica, Porto.



11:00-12:00 Comunicações orais 5 (Sala B)

Tema: Epilepsia

Moderadores: Francisco Pinto, Francisco Sales

- CO31. A estimulação eléctrica transcraniana reduz de forma sustentada a actividade epiléptica interictal em doentes com Síndrome de Landau-Kleffner e Ponta-Onda Contínua durante o sono.**
Alberto Leal¹, Paula Faria², Ana Isabel Dias³
1-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa; 2-Instituto Politécnico de Leiria, Leiria; 3-Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.
- CO32. Epilepsia e Condução: Uma Discussão Necessária**
Nadine Ferreira, Miguel Grunho, Cláudia Guarda, Paula Breia
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.
- CO33. Síndrome da Encefalopatia Posterior Reversível em Doentes com Disreflexia Autonómica por Traumatismo Vertebral-Medular.**
João Rocha¹, Ana Nascimento⁴, Filipa Sousa¹, João Cerqueira¹, João Pereira¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹, Catarina Matias³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de São Marcos, Braga; 4-Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE – Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo.
- CO34. Análise do conteúdo dos sonhos dos narcolépticos: resultados preliminares**
Clara Odília Inocente¹, Teresa Paiva²
1-Université Victor Segalen Bordeaux 2. Institut de Cognitique (França). Grupo Avançado em Medicina do Sono HCFSMUSP (Brasil); 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (Portugal).
- CO35. Encefalite com AC anti-receptores NMDA e alfa-coma**
Rita Simões, Ângela Timóteo, Sónia Costa, Vanessa Silva, Ana Herrero, Ricardo Ginestal, Elsa Parreira, António Martins, em representação dos Serviços de Neurologia e UCIP do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora
Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
- CO36. Encefalite Auto-Imune por Anticorpos Anti-NMDAR**
João Rocha¹, Filipa Sousa¹, João Pereira¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Pedro Beleza¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹, Rui Guedes³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga; 3-Unidade de Saúde Familiar (CS Taipas).

12:00-13:30 Simpósio EISAI (Sala A)

Terapêutica combinada no tratamento da epilepsia

Moderador: José Pimentel (Faculdade de Medicina de Lisboa e Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria)

"Rational polytherapy in epilepsy"

Martin Brodie (Professor of Medicine and Clinical Pharmacology at the University of Glasgow, Scotland, Clinical and research director of the Epilepsy Unit, Western Infirmary)

13:30-14:30 Almoço

14:30-15:30 Posters 5 (Sala A)

Tema: Doenças neuromusculares e oncologia

Moderadores: Manuel Melo Pires, Luís Santos, Isabel Conceição

- PO33. Síndrome de Lewis Sumner**
Maria José Silva, Manuela Costa, Dílio Alves
Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
- PO34. Polineuropatia Craniana Aguda com resposta favorável a terapêutica com Imunoglobulinas: Síndrome de Guillain-Barré, Miller-Fisher ou outra variante?**
Sara Machado¹, Nuno Inácio¹, Amélia N. Pinto¹, Luís Santos¹, Teresa Palma², Ricardo Ginestal¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

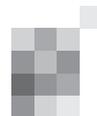
- PO35. Miopatia pseudometabólica como forma de apresentação de distrofia muscular das cinturas tipo 2I**
Raquel Real¹, Goreti Nadais¹, Lúgia Castro², Carmen Navarro³, Stirling Carpenter²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, EPE, Porto. 3-Serviço de Anatomía Patológica y Neuropatología, Hospital do Meixoeiro, Vigo.
- PO36. Paralisia Tirotóxica Periódica – apresentação de um caso clínico e revisão da literatura**
João Lemos¹, Cesar Nunes², Cristina Januário³, Fernando Matias
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO37. Paralisia periódica hipocaliémica tirotóxica simulando clínica e electrofisiologicamente um Síndrome de Guillian-Barré**
Henda Foreid, Patrícia Canhão, Isabel Conceição, Mamede de Carvalho
Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria e Faculdade de Medicina – Universidade de Lisboa, Lisboa.
- PO38. New mutation found in a Portuguese patient with Charcot-Marie-Tooth X-linked type 1 (CMTX1)**
Joana Cerqueira¹, Hugo Morais³, Jorge Pinto Basto^{1,2}, Jorge Sequeiros^{1,2}
1-Centro de Genética Preditiva e Preventiva e UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC); 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
- PO39. Alteração aguda da consciência como forma de apresentação de encefalite límbica paraneoplásica associada a carcinoma epidermóide do pulmão**
Leandro Valdemar, Manuel Correia, Assunção Tuna
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
- PO40. Recidiva de leucemia mieloide crónica apresentando-se com parésia unilateral isolada do VI par craniano**
Nuno Inácio¹, Fernando Gomes², Amélia N Pinto¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Hospital de Dia de Oncologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
- PO41. Lêntigo-maligno/melanoma: Metastização cerebral maciça numa lesão cutânea com baixo potencial de malignidade.**
Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Helena Garcia², Pedro Rosado¹, Assunção Vaz Patto¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã; 2-Centro de diagnóstico anátomo-patológico, Coimbra.
- PO42. Um caso de schwannoma do IV ventrículos**
Ângela Timóteo¹, Maria Manuel Santos², Domingos Coiteiro², José Pimentel³
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Laboratório de Neuropatologia e Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

14:30-15:30 Posters 6 (Sala B)

Tema: Doenças vasculares

Moderadores: Miguel Viana Baptista, Assunção Tuna, Pedro Nunes Vicente

- PO43. Mioclonias corticais: apresentação de enfartes cerebrais em território fronteira num doente com défice de factor VII**
Leandro Valdemar¹, Daniel Dias², Ernestina Santos¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
- PO44. AVC isquémico após cardiomiopatia de "Takotsubo".**
João Paulo Gabriel¹, Helder Ribeiro², Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Alberto Ferreira², Fernando Afonso¹, Mário Rui Silva¹
1-Unidade de AVC, 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real.
- PO45. Acidentes isquémicos transitórios medulares como forma de apresentação de Policitemia Vera**
Sónia Costa¹, Teresa Sousa Guerreiro², Ana Valverde¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Imuno-Hemoterapia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
- PO46. Notalgia Parestésica-Manifestação Inaugural de Cavernoma Medular**
Paula Breia¹, Miguel Grunho¹, Maria José Fonseca², Paulo Saraiva³
1-Serviço de Neurologia, 2-Centro de Desenvolvimento da Criança, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.



- PO47. Atingimento neurológico de uma Púrpura Trombocitopénica Trombótica**
Andreia Godinho, Paulo Coelho, Catarina Santos, Ana Ribeiro, Carla Nunes, Fátima Oliveira
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.
- PO48. Leucoencefalopatia posterior reversível numa doente com Síndrome de Guillain-Barré**
Ana Catarina Fonseca, Dulce Neutel, Ruth Geraldès, Teresa Pinho e Melo
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- PO49. Acidente Vascular Cerebral em doente com Cistinose**
Dulce Neutel, Ruth Geraldès, Teresa Pinho e Melo
Serviço Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- PO50. Leucoencefalopatia posterior reversível atípica**
Maria José Silva¹, Duarte Vieira², Manuela Costa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
- PO51. Hemossiderose superficial após lesão traumática do plexo braquial**
Ana Patrícia Antunes¹, Patrícia Lobo¹, Jorge Campos², Teresa Pinho e Melo¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- PO52. Disfunção vascular cerebral pré-sintomática na Doença de Fabry**
Elsa Azevedo¹, Rosa Santos¹, Amélia Mendes¹, Bernhard Rosengarten²
1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Serviço de Neurologia, Universidade de Giessen, Alemanha.
- PO53. Recuperação motora do membro superior e adaptação cerebral após o Acidente Vascular Cerebral. Revisão da literatura**
Ana Cristina Inácio Vidal¹, Ana Sequeira^{1,2}, Sofia Pinto¹
1-Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada; 2-Escola superior de Saúde Egas Moniz, Almada.

15:30-16:00 Conferência conjunta (Sala A)
Alterações psiquiátricas no AVC
Moderadores: Castro Lopes, Elia Baeta
Palestrante: José Ferro

Organização da Secção de Neurologia do Comportamento (SNC) e da Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral (SPAVC).

16:00-17:00 Comunicações orais 6 (Sala A)

Tema: Doença Cérebrovascular
Moderadores: Freire Gonçalves, Teresa Pinho e Melo

- CO37. Síndromes Lacunares clássicos: Correlação imagiológica**
Sónia Costa¹, Joana Marques², Ana Valverde¹, José Campilho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.
- CO38. O ABCDD score na distinção entre acidentes neurológicos transitórios de etiologia vascular ou não vascular**
Joel Freitas¹, Joana Damásio¹, Rui Magalhães², Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 2- Departamento de Biologia das Populações, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.
- CO39. Preditores clínicos do diagnóstico de acidentes neurológicos transitórios**
Patrícia Canhão, Ana Catarina Fonseca
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO40. Sensibilidade e especificidade da Via Verde do AVC**
Gustavo Cordeiro, Fernando Silva, R. Andre, B. Rodrigues, MC. Macário, C. Machado, A. Geraldo, Luís Cunha
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- CO41. Resolução completa de extensa trombose venosa cerebral (TVC) com trombólise local ao 13º dia de evolução**
Gonçalo Matias¹, Tânia Lampreia¹, Pedro Soares³, Isabel Carvalho⁴, João Reis⁵, Sofia Calado^{1,2}, Paulo Alegria^{1,2}, José Vale^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 5-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.

- CO42. Tratamento Intra-arterial do AVC isquémico agudo – análise de um grupo de doentes**
José Pereira¹, Márcio Cardoso², Rui Felgueiras², Joel Freitas², Cecília Monteiro², Angelo Carneiro¹, Assunção Tuna², Gabriela Lopes², Teresa Caixeiro¹, Manuel Correia², Viriato Alves¹, João Xavier¹, Carlos Correia²
1-Serviço de Neurorradiologia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

17:00-17:30 **Café**

- 17:30-18:00 Controvérsias em Cefaleias: A Enxaqueca é uma Doença? (Sala A)**
Moderador: Jorge Machado (Presidente da SPC)

Claro que sim!

Paula Esperança

Nem por isso...

Gabriela Machado

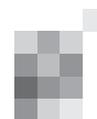
Organização da Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC).

- 18:00-19:00 Comunicações orais 7 (Sala A)**
Tema: Neuropatologia - Neuro-oncologia
Moderadores: Mrinalini Honavar, Bravo Marques

Participação da Sociedade Portuguesa de Neuropatologia (SPNP).

- CO43. Doença de Alzheimer e cancro: uma associação independente?**
Camila Nóbrega¹, Carlos Capela¹, João Fernandes², Sofia Nunes de Oliveira³, Rita Almeida¹
1-Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa; 2-Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental da Ajuda – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de São Francisco Xavier, Lisboa; 3-Hospital da Luz, Lisboa.
- CO44. Gliomatosis Cerebri – evolução clínica agressiva em doente do sexo feminino**
Paulo Coelho¹, Bruno Gomes², Andreia Godinho¹, Motasem Shamasna¹, João Raposo¹, Carla Nunes¹, Grilo Gonçalves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
- CO45. Gliomatose cerebri: características clínicas, imagiológicas e neuropatológicas de três casos**
Ricardo Taipa¹, Ana Martins Silva¹, Ernestina Santos¹, Pedro Pinto², M. Melo Pires³, Luís Monteiro¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
- CO46. Astrocitoma de células gigantes subependimário: estudo imunocitoquímico de 3 casos**
Paulo Santos¹, José Pimentel²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE; 2-Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO47. Meningiomas cordóides**
Ângela Timóteo¹, Cândida Barroso^{2,3}, Carla Firmo², José Pimentel^{2,3}
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Laboratório de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
- CO48. Importância do estudo Neuropatológico no estudo das Gangliosidoses.**
Ana Graça Velon¹, Pedro Farrajota², Sandra Ramos⁵, Miguel Sousa Neves⁶, Sónia Figueiroa³, Teresa Temudo³, António Guimarães⁴, Manuel Melo Pires⁴
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real; 2-Serviço de Anatomia Patológica, 3-Serviço de Neuropediatria, 4-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 5-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 6-Oftalmologista, Clínica Oftalmológica.

- 19:00 Encerramento e entrega dos Prémios António Flores**



& Congresso de Neurologia 2009*

Encontro Luso Brasileiro de Neurologia

Comissão Organizadora SPN

Direcção SPN

Isabel Pavão Martins

José Vale

Elsa Parreira

Pedro Nunes Vicente

Isabel Luzeiro

Comissão Científica SPN

Alexandre Castro Caldas

António Bastos Lima

António Freire Gonçalves

Luís Cunha

José Ferro

Paula Coutinho

Teresa Paiva

Secretariado SPN

Sónia Barroso

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Gabinete 215, Rua da Misericórdia, n.º 76,

1200-273 LISBOA, Portugal

Tel./Fax: +351 213 210 112

Tm.: +351 938 149 887

spn.dir@spneurologia.org

www.spneurologia.org

Patrocinadores

A. Menarini Portugal Farmacêutica, SA

Almirall - Produtos Farmacêuticos, Lda.

Angelini Farmacêutica, Lda.

BayerScheringPharma

Biogen Idec Portugal, Lda.

EISAI Farmacêutica, Lda.

GE Helthcare Biosciences, SA

GlaxoSmithKline

Grunenthal, SA

Grupo Tecnifar Farmacêutica

Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda.

Laboratórios Bial, Portela & Cª, SA

Laboratórios Pfizer, Lda.

Lilly Portugal/ Boehringer-Ingelheim

Lundbeck Portugal, Lda.

Merck Sharp & Dohme, Lda.

Merck-Serono

Novartis Farma, SA

Octapharma - Produtos Farmacêuticos, Lda.

Sanofi-Aventis, Produtos Farmacêuticos, Lda.

Solvayfarma, Lda.

UCB

Design

Isabel Monteiro (Next Color, Lda.)

Versão electrónica

CGMdesign.NET

Fotografias

Luís Pavão para a SPN

* **Organização conjunta ou participação de:** Sociedade Portuguesa de Neurologia, Academia Brasileira de Neurologia, Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento, Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Secção de Neurologia do Comportamento da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral, Sociedade Portuguesa de Neurosonologia, Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares, Sociedade Portuguesa de Cefaleias, Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica, Sociedade Portuguesa de Neuropatologia e Liga Portuguesa Contra a Epilepsia.

IIIª Reunião de Trabalho Liga Portuguesa contra a Epilepsia (LPCE)

Lisboa, 5 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

Plano Nacional de Cirurgia da Epilepsia

A Liga Portuguesa contra a Epilepsia tem promovido encontros dos grupos multidisciplinares, que se têm interessado pela Cirurgia da Epilepsia entre nós, no sentido de institucionalizar a sua instalação como uma actividade que responda às necessidades de um número elevado de pessoas com epilepsia.

A primeira dessas reuniões foi realizada, no Luso, em 2004 e deu lugar a um relatório “Livro Branco da Cirurgia da Epilepsia em Portugal”, que foi publicado com o patrocínio da Janssen-Cilag. Fez-se então uma avaliação da actividade tida até então pelos diferentes grupos e apontaram-se as principais dificuldades a ultrapassar no imediato. Constatou-se que os doentes operados nos dez anos que antecederam a reunião estavam muito aquém das necessidades estimadas de acordo com a literatura, que aponta para cinco por cento da população de pessoas com epilepsia. A maioria dos centros tinha sobretudo insuficiências ao nível da investigação neurofisiológica dos doentes pela falta de Unidades de Monitorização de Vídeo EEG com as condições mínimas exigíveis. A divulgação do Livro Branco foi feita não apenas no meio médico mas também às autoridades envolvidas Administrações Hospitalares e Administrações Regionais de Saúde, no sentido de as sensibilizar e solicitar orientação para uma futura melhoria da situação.

A segunda reunião realizou-se em Coimbra em 2007 e dela saíram dois documentos que foram publicados no Notícias da Epilepsia. Um com uma proposta de reavaliação do financiamento da investigação e dos actos cirúrgicos envolvidos, que são claramente abaixo da realidade dos custos envolvidos neste tipo de actividade, e um segundo documento que elencou os Requisitos Mínimos para que um centro possa ser considerado como apto a praticar Cirurgia da Epilepsia, seguindo as recomendações internacionais (Liga Internacional contra a Epilepsia, Federações europeia das Sociedades de Neurologia e Sociedade Americana de Epilepsia), adaptadas à nossa realidade. Dos contactos tidos desde então com o Alto Comissariado para a Saúde e a Administração Central dos Serviços de Saúde foram elaborados três protocolos entre as Administrações Regionais de Saúde do Norte, do Centro e de Lisboa e do Vale do Tejo, o Alto Comissariado para a Saúde e os quatro centros aceites pelo Ministério como Centros de Cirurgia da Epilepsia – Centro Hospitalar do Porto, Hospitais da Universidade de Coimbra - Hospital Pediátrico de Coimbra, Hospital de Santa Maria e Centro Hospitalar Ocidental de Lisboa. Estes protocolos foram patrocinados pela Ministra da Saúde, que presidiu à cerimónia de assinatura, e neles ficou estabelecido a obrigação de os Centro Hospitalares envolvidos operarem um total de 78 doentes e que, em troca, receberiam um subsídio extra de 10 000€, por doente operado que seria participado pelas Administrações Regionais e pelo Alto Comissariado para a Saúde. Ficou também assente que a Cirurgia da Epilepsia faria parte do novo Plano Nacional de Saúde, a iniciar-se em 2011 e que o financiamento futuro da cirurgia da epilepsia deveria ser revisto.

Esta terceira reunião pretende avaliar o impacto do protocolo no desenvolvimento da actividade dos diferentes centros e programar as próximas iniciativas a desenvolver no sentido de atingir os objectivos iniciais de implantar com carácter institucional uma Plano Nacional de Cirurgia da Epilepsia que corresponda às necessidades da população de pessoas com epilepsia e às exigências de excelência de qualidade de acordo com as recomendações internacionais e o conhecimento científico constantemente actualizado.

Prof. Doutor José Manuel Lopes Lima
Presidente da Liga Portuguesa contra a Epilepsia

Lisboa, cinco de Novembro de 2009



& Congresso de Neurologia 2009* **Encontro Luso Brasileiro de Neurologia**

Lisboa, 5-8 Novembro
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

COMUNICAÇÕES ORAIS

* **Organização conjunta ou participação de:** Sociedade Portuguesa de Neurologia, Academia Brasileira de Neurologia, Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento, Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Secção de Neurologia do Comportamento da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral, Sociedade Portuguesa de Neurosonologia, Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares, Sociedade Portuguesa de Cefaleias, Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica, Sociedade Portuguesa de Neuropatologia e Liga Portuguesa Contra a Epilepsia.

1ª Reunião da Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento

Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento (SPDMov)

Lisboa, 5 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

C01. Tremor isolado da língua - que entidade?

Ana Oliveira¹, Amélia Mendes¹, João Massano², Maria José Rosas²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurologia e Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Hospital de São João, EPE, Porto.
ana_pat_oliveira@hotmail.com

Introdução: O tremor orolingual é um movimento involuntário oscilatório e rítmico da mandíbula, língua, faringe e/ou andar inferior da face. A apresentação como tremor isolado da língua é uma forma rara de tremor focal.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, caucasiano, 36 anos de idade, fumador, sem outros antecedentes patológicos relevantes, nomeadamente patologia psiquiátrica ou infecciosa, história de TCE ou cirurgias. Não faz qualquer medicação. Não consome álcool. Sem história familiar de tremor ou outras doenças neurológicas. Recorreu à consulta externa por tremor da língua com 2 meses de evolução. O tremor teve início súbito, sem relação com ansiedade, e causa perturbação da fala. Ao exame neurológico objectivou-se tremor isolado da língua, rítmico e simétrico em repouso e, sobretudo, em acção. Não há atrofia ou fasciculações. O restante exame é normal. Fez RM-CE, sem alterações de relevo. A EMG revelou um tremor da língua de alta frequência (10-12 Hz) em repouso, rítmico e simétrico. Excluíram-se doença de Wilson e alterações da função tiroideia. O tratamento com clonazepam produziu uma redução da amplitude do tremor.

Discussão: Em 2008 foi proposto um sistema de classificação de tremor orolingual baseado no "Consensus Statement of the Movement Disorder Society on Tremor". Os autores destacam a dificuldade da aplicação desta classificação na prática clínica e incentivam a realização de estudos que visem melhorá-la. A classificação proposta não contempla o tremor isolado da língua, motivo pelo qual, após exclusão de causas secundárias documentadas, não foi possível classificar este tremor. Neste caso, sugerimos que esta possa ser uma forma de apresentação inicial atípica de tremor essencial.

C02. Doença de Parkinson (DP) e Parkina

Fradique Moreira¹, Maria Rosário Almeida², Cristina Januário¹
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Neurociências e Biologia Molecular, Universidade de Coimbra, Coimbra.
1-fradiquevam@hotmail.com; 2-mralmeida2008@gmail.com; 3-cristinajanuario@gmail.com

Introdução: As mutações no gene da parkina são a principal causa de parkinsonismo juvenil autossómico recessivo. São várias as mutações já identificadas neste gene e inúmeros estudos demonstram que existe um perfil fenotípico comum associado. Presentemente, discute-se se a heterozigotia pode induzir a DP ao funcionar como factor de antecipação da sua forma clássica.

Objectivos: Descrição clínica de uma população de doentes com DP e com mutação no gene da parkina.

Metodologia: Procedeu-se ao estudo genético de uma população de 296 doentes observados consecutivamente na Consulta de D. Movimento dos HUC. Efectuou-se a caracterização clínica de 12 doentes portadores de pelo menos uma mutação no gene da Parkina, de acordo com protocolo previamente elaborado. Correlações genótipo/fenótipo foram estabelecidas.

Resultados: Na população estudada (n=12) foram identificadas 6 mutações diferentes no gene da Parkina, previamente descritas noutras populações. 4/12 homozigóticos e 8/12 heterozigóticos.

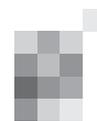
Destes doentes, 5 têm história familiar de DP. As idades estão compreendidas entre 46-75 anos e a idade de início da DP, entre 18-55 anos. Os doentes apresentam scores motores na escala UPDRS que variam entre 15-46 e, na escala de H&Y, estadios entre 1-3. Apenas uma doente apresenta deterioração cognitiva, com MMSE de 18. Em 11 doentes foi observada uma resposta inicial favorável à levodopa e 7 desenvolveram discinésias precoces. Verifica-se uma evolução lentamente progressiva da DP em 4 doentes.

Conclusões: Identificam-se características clínicas que se assemelham às habitualmente descritas na literatura em doentes com DP e mutação da Parkina. No entanto, verifica-se uma heterogeneidade no que respeita à evolução da própria doença.

Discute-se se o tipo de mutação encontrada nestes doentes pode influenciar o fenótipo clínico associado.

C03. Imunocintigrafia com ^{99m}Tc-Sulesomab: que papel no tratamento das infecções cirúrgicas em doentes submetidos a Estimulação Cerebral Profunda?

Raquel Real¹, Paulo Linhares¹, Hélder Quirino², Maria José Rosas¹, Jorge Pereira², Rui Vaz¹
1-Unidade de Cirurgia Funcional de Doenças do Movimento, 2-Serviço de Medicina Nuclear, Hospital de São João, EPE, Porto.
raquelmreal@gmail.com



Introdução: A estimulação cerebral profunda dos núcleos subtalâmicos (ECP-NST) constitui uma opção terapêutica eficaz na Doença de Parkinson, permitindo melhorar a qualidade de vida dos doentes em estadios avançados. Contudo, o procedimento não é isento de riscos, sendo a infecção uma das complicações mais frequentes. A resolução definitiva do processo infeccioso obriga quase sempre à remoção de parte ou da totalidade do material implantado, com óbvio prejuízo para o doente.

Objectivos: Descrever o papel da imunocintigrafia com anticorpos anti-granulócito marcados com Tecnécio (^{99m}Tc -Sulesomab) na definição da estratégia de tratamento das infecções cirúrgicas em doentes com Doença de Parkinson submetidos a ECP-NST.

Metodologia: Três doentes com infecção crónica de ferida operatória foram submetidos a imunocintigrafia com ^{99m}Tc -Sulesomab. Mediante os resultados, os doentes foram subsequentemente submetidos a limpeza e desbridamento da ferida cirúrgica ou a remoção do material implantado.

Resultados: Todos os doentes apresentavam deiscência crónica da ferida retroauricular esquerda, sem resposta à antibioterapia. Foram detectados dois padrões de fixação do radiofármaco. Em 2 dos doentes observou-se um foco localizado na região temporoparietal esquerda, tendo-se procedido à limpeza e desbridamento cirúrgico da ferida retroauricular, com preservação dos eléctrodos. O terceiro doente apresentava adicionalmente um foco a nível frontal direito e ao longo do trajecto subcutâneo do eléctrodo ipsilateral, tendo-se optado pela remoção do mesmo.

Discussão: A imunocintigrafia com ^{99m}Tc -Sulesomab utiliza fragmentos Fab' de anticorpo anti-NCA-90, ligados de forma covalente a ^{99m}Tc . Apresenta como principal indicação clínica a detecção de focos infecciosos ocultos, nomeadamente de osteomielite. A sua utilização no presente contexto não se encontra descrita e, apesar do pequeno número de casos incluídos, os primeiros resultados sugerem a potencialidade do método na definição de uma estratégia terapêutica nas infecções cirúrgicas após ECP-NST. Mais concretamente, a imunocintigrafia com ^{99m}Tc -Sulesomab parece ser útil na determinação da necessidade de remoção do material implantado.

C04. Complicações subcorticais da nefropatia diabética em fase dialítica

Carlos Capela¹, Camila Nóbrega¹, Margarida Dias¹, Rute Relvas¹, Helena Águas¹, Rita Almeida¹, Edmeia Monteiro², Rui Pedrosa¹

1-Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa; 2-Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio, EPE – Unidade Hospitalar de Portimão, Portimão. cmc120@gmail.com

Introdução: A insuficiência renal crónica (IRC) e a hemodiálise (HD) dispõem a uma instabilidade metabólica a que o SNC é particularmente sensível. A encefalopatia urémica, a síndrome do desequilíbrio dialítico e a mielinólise extrapontica são os casos mais reportados na literatura. Contudo, os doentes diabéticos parecem ter um risco acrescido de envolvimento dos gânglios da base, com um quadro clínico e imagiológico distinto.

Caso Clínico: Homem, 61 anos, eurocaucasiano, antecedentes de Hipertensão Arterial, Diabetes tipo 2 e IRC por nefropatia diabética em programa de HD desde há 3 anos. Sem antecedentes de consumo/exposição a tóxicos, medicação antidopaminérgica, infecções ou vacinações recentes. Antecedentes familiares irrelevantes.

Inicia de forma subaguda quadro de lentificação, dificuldade na articulação das palavras e quedas frequentes. Objectivava-se bradifrenia, bradicinésia, disartria, rigidez muscular generalizada e simétrica e marcha festinante.

Analicamente apresentava urémia de 60mg/dL, creatinénemia de 7,43mg/dL, natrémia de 129mmol/L e glicémia de 210mg/dL. Função hepática e gasimetria normais.

A TC-CE revelou hipodensidade simétrica dos núcleos lenticulares e a RMN-CE demonstrou hipossinal em T1 e hipersinal em T2/FLAIR no lenticular, cápsula externa e coroas radiárias bilateralmente, sugestivas de insulto tóxico-metabólico. Procedeu-se à exclusão de outras causas metabólicas (função tiroideia e níveis de tiamina normais), tóxicas (chumbo, alumínio e manganês em níveis normais), inflamatórias e autoimunes (PCR, VS e níveis de complemento normais, autoanticorpos incluindo onconeurais ausentes, enzima conversora da angiotensina normal no sangue e LCR, e estudo citoquímico do LCR normal) e infecciosas (serologias para VIH, hepatites, sífilis e Borrelia, pesquisa de micobactérias e culturas bacteriológicas de LCR negativas).

Após 2 meses de optimização da terapêutica dialítica ocorreu melhoria clínica e imagiológica.

Conclusões: O envolvimento dos gânglios da base em doentes diabéticos e dialisados é raro e estava reportado apenas entre asiáticos, julgando-se existir uma predisposição étnica/genética. Este é um dos 3 casos descritos com origem distinta.

C05. Sonho e cognição nas fases iniciais da doença de Parkinson

Paulo Bugalho¹, Teresa Paiva²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa. paulobugalho@sapo.pt

Introdução: Estudos recentes têm sugerido relação entre disfunção cognitiva e alteração no padrão dos sonhos na doença de Parkinson.

Objectivos: Os nossos objectivos foram caracterizar os sonhos de Doentes de Parkinson (DP) do sexo masculino em fase inicial e estudar a relação entre as características dos sonhos e a função cognitiva, o estadios da doença e a medicação dopaminérgica.

Métodos: Os sonhos de 19 DP e 21 sujeitos controlo do sexo masculino foram cotados segundo a escala de Hall e van de Castle. Determinámos o número e tamanho dos sonhos para cada sujeito. A função cognitiva foi avaliada com a Frontal Assessment Battery e a Mini-Mental State Examination, e o estadios da doença com a escala de Hohen and Yahr. Os DP foram divididos em grupos segundo a presença de disfunção frontal e de memória. Usámos o método H para compararmos as características dos sonhos entre grupos. O tamanho e número dos sonhos, função cognitiva, medicação dopaminérgica e estadios da doença foram comparados mediante testes de Mann-Whitney ou Chi-Quadrado.

Discussão: Estes dados sugerem que os sonhos são significativamente mais agressivos nas fases iniciais de Doença de Parkinson, em possível relação com disfunção frontal, terapêutica dopaminérgica mais alta e estadios motor mais avançado.

C06. Bicitopenia reversível associada a deficiência de cobre induzida pelo zinco na Doença de Wilson

Cecília Monteiro¹, Cristina Gonçalves², Luciana Pinho², Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto. cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: A doença de Wilson (DW) é uma doença autossômica recessiva, caracterizada por acumulação de cobre nos tecidos. A precocidade do diagnóstico e a monitorização analítica regular é fundamental para o tratamento.

Caso clínico: Homem de 31 anos, com uma DW com apresentação neurológica, tratada durante anos com penicilamina e acetato de zinco com regressão da sintomatologia clínica. A monitorização regular do tratamento identificou, um valor do cobre sérico livre não mensurável, queda de 3 g na hemoglobina (descida de 13,1g/dl para 10g/dl) e linfopenia (900/ μ L). Os índices eritrocitários, assim como a morfologia eritrocitária e plaquetária eram normais. O esfregaço sanguíneo apresentava marcada anisocitose, ligeira poiquilocitose, alguns macrofócitos e raros dacriócitos. A hemólise foi excluída. Os valores séricos da ferritina, transferrina, ácido fólico e vitamina B12 eram normais, com saturação de transferrina e ferro sérico diminuídos. Foi realizada endoscopia digestiva alta que identificou uma úlcera gástrica com pesquisa de *Helicobacter pylori* positiva que foi tratada. Perante um cobre não mensurável, a terapêutica com penicilamina foi suspensa sem resposta, havendo um agravamento da anemia (hemoglobina 4,5g/dL). O medulograma apresentava uma medula normocelular, com hiperplasia eritróide, sinais francos de displasia e presença de 14% de sideroblastos em anel. Sem alterações citogenéticas características de mielodisplasia. Um valor do zinco sérico de 54,5 μ mol/l (Normal:10,7-23,0 μ mol/l) determinou a interrupção da terapêutica com zinco, com aumento do cobre sérico e recuperação das alterações hematológicas em três meses.

Discussão: Na DW as causas mais frequentes de anemia são hemólise e anemia aplásica, etiologias que foram precocemente excluídas. O doente descrito apresentou uma bicitopenia com hiperplasia eritróide com sideroblastos em anel e displasia, associado a deficiência de cobre com excesso de zinco que levantou a hipótese de anemia sideroblástica por toxicidade do zinco. A boa resposta à suspensão do zinco e a exclusão de outras causas apoiam o diagnóstico.

C07. Hipercinésias por Neuroferritinopatia

Henda Foreid^{1,2}, Miguel Coelho^{1,2}, Joaquim J Ferreira^{1,2}, Mário Miguel Rosa^{1,2}

1-Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Departamento de Neurociências, Serviço de Neurologia; 2-Universidade de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular, Unidade de Investigação Neurológica, Lisboa. henda.foreid@gmail.com

Introdução: O grupo das NBIA (Neurodegeneration with Brain Iron Accumulation) inclui doenças raras como a Neuroferritinopatia (NF), Aceruloplasminémia, Hallervorden Spatz e Distrofia Neuroaxonal Infantil. A NF resulta de mutações no gene da cadeia leve da ferritina (FTL1), tem transmissão autossômica dominante, e manifesta-se por um quadro extrapiramidal progressivo com combinações variáveis de dis-

tonia, parkinsonismo e coreia. O seu síndrome coreico pode ser clinicamente indistinguível da coreia da Doença de Huntington (HD) e representa por isso um dos diagnósticos diferenciais de “fenótipos HD-like” (geneticamente negativos para HD). Na NF, o declínio cognitivo é raro e associam-se baixos níveis séricos de ferritina. Mesmo em fases pré-sintomáticas, as ponderações T2/T2* da RM-CE permitem identificar depósitos ferromagnéticos e diferenciar entre formas de NBIA. Apresentamos um caso de NF manifestado por coreia e distonia.

Caso clínico: Mulher, 79 anos, caucasiana, sem antecedentes médicos, farmacológicos ou familiares relevantes, referenciada por movimentos involuntários dos membros com 3 anos de evolução. Observou-se coreia generalizada incluindo face, disartria, blefarospasmo, fragmentação das sacadas oculares e distonia do pescoço. Funções cognitivas e comportamento preservados. Laboratorialmente, ferritina e ferro séricos baixos, ceruloplasminémia normal. A RM-CE em T2/T2* revelou hipointensidades nos gânglios da base, substância nigra, núcleos dentados e núcleos rubros, com áreas de hiperintensidade entre o globus pallidum e o putamen, traduzindo depósitos ferromagnéticos com áreas de cavitação, distintivos de NF. Verificou-se melhoria da coreia e distonia com sulpiride. Aguarda-se teste genético.

Conclusões: A NF é uma causa possível de coreia “HD-like”, mesmo com início tardio e na ausência de história familiar. O estudo da cinética do ferro e as ponderações T2/T2* da RM-CE devem ser rotina na investigação da coreia.

C08. Coreia paraneoplásica - uma etiologia a considerar nas síndromes não clássicas

Rui Felgueiras¹, Mário Santos², Fernanda Almeida², Pedro Pinto³, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto. jrjfelgueiras@gmail.com

Introdução: Doenças do movimento paraneoplásicas são complicações raras não metastáticas do cancro. A síndrome normalmente precede o diagnóstico da neoplasia e associa-se a anticorpos anti-neuronais. Apresentamos um caso raro de uma coreia como forma de manifestação de uma possível doença de movimento paraneoplásica.

Caso Clínico: Trata-se de uma doente de 84 anos, sem história familiar de doença psiquiátrica ou neurológica, internada no nosso hospital por dispneia de instalação progressiva. Nos antecedentes pessoais havia a referir um quadro de coreia com um ano de evolução, de início subagudo no membro superior esquerdo e posterior generalização. O quadro clínico manteve-se clinicamente assimétrico (predomínio esquerdo) e resistente ao tratamento antidopaminérgico. A TAC torácica identificou uma massa pulmonar, com invasão mediastínica e derrame pleural associado. A biópsia por broncofibroscopia confirmou tratar-se de um tumor do pulmão de pequenas células. Causas adquiridas de coreia, nomeadamente infecções (HIV, *Borrelia burgdorferi*), condições metabólicas (Diabetes Mellitus, Tireotoxicose) ou fármacos foram excluídas. A TAC cerebral com contraste demonstrou uma leucoencefalopatia isquémica, sem evidência de lesões interessando os gânglios da base. A doente veio a falecer ao fim de 20 dias não tendo sido possível realizar RMN cerebral ou autópsia. A pesquisa de

anticorpos anti-Hu no soro foi positiva, colocando-se o diagnóstico definitivo de doença do movimento paraneoplásica.

Discussão: As doenças paraneoplásicas dos gânglios da base são raras, sendo muitas vezes as formas hipercinéticas a manifestação inicial de um quadro mais generalizado e mais grave. A coreia é normalmente descrita como resistente ao tratamento habitual, havendo relatos de melhoria com a quimioterapia dirigida ao tumor. O diagnóstico precoce poderia ter alterado o prognóstico desta doente.

C09. O efeito da idade nos resultados da cirurgia de estimulação subtalâmica na Doença de Parkinson

Amélia Mendes, Pedro Castro, Ana Oliveira, Raquel Real, Miguel Gago, Paulo Linhares, Maria José Rosas, João Massano, Graça Sousa, Rosália Fonseca, Cláudia Sousa, Margarida Ayres Basto, Carina Reis, Carolina Garrett, Maria José Rosas, Rui Vaz
Unidade de Cirurgia Funcional de Doenças do Movimento, Hospital de São João, EPE, Porto.
mendes.amelia@gmail.com

Introdução: A cirurgia de estimulação subtalâmica (ECP-NST) é uma opção terapêutica na Doença de Parkinson (DP), com benefícios comprovados. O processo de selecção é rigoroso, mas não existem dados sólidos quanto à relação entre os resultados e a idade do doente.

Objectivos: Avaliar a relação entre a idade e os resultados terapêuticos da ECP-NST na DP.

Métodos: Seleccionaram-se doentes com DP submetidos a ECP-NST entre 2002-2008, com seguimento mínimo de 18 meses. A população (n=78) foi caracterizada quanto ao sexo, fenótipo clínico, idade e duração da doença à data da cirurgia. Registaram-se as avaliações na escala UPDRS antes e 18 meses após a cirurgia. A eficácia da ECP-NST foi primariamente definida como a percentagem de variação da UPDRS-III entre o estado *off* prévio e a melhor pontuação obtida aos 18 meses (med *off*-stim *on*/med *on*-stim *on*). Correlacionou-se a idade com eficácia, com ajuste multivariável. A comparação pré e pós-operatória do desempenho cognitivo (MMSE, BREF, fluência verbal) serviu de indicador de segurança.

Resultados: Incluíram-se 78 doentes, 65% homens. A forma acinético-rígida predominou (62% do total). A idade e duração médias foram de 59.0±7.6 e 16.2±7.1 anos, respectivamente. Não se observou correlação entre a idade à data da cirurgia e a eficácia da mesma (r=-0.51, p=0.07). Verificou-se uma correlação significativa entre o melhor benefício motor e o sexo feminino, mesmo após ajuste para as variáveis duração e fenótipo clínico da doença (r=0.28; p=0.03).

Discussão: Nesta amostra, a idade à data da cirurgia não influenciou o resultado motor e cognitivo da mesma. Estes resultados sugerem que a utilização da idade como critério de exclusão deve ser feita com cautela. O benefício motor obtido com a cirurgia foi maior no sexo feminino, desconhecendo-se o mecanismo subjacente; outros autores sugeriram um papel protector dos estrogénios ao nível da degenerescência estriatal nas mulheres.

C010. Estimulação Cerebral Profunda na Distonia

Maria José Rosas, Paulo Linhares, Ana Oliveira, Raquel Real, João Massano, Margarida Ayres-Basto, Carina Reis, Miguel Gago, Graça Sousa, Rosália Fonseca, Cláudia Sousa, Susana Cunha, Carolina Garrett, Jens Volkmann, Rui Vaz
Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Hospital de São João, EPE, Porto.
rosas.mariajose@gmail.com

Introdução: As distonias interferem de modo significativo com a qualidade de vida dos doentes, sendo que a terapêutica farmacológica nem sempre produz resultados satisfatórios. A estimulação cerebral profunda do globo pálido interno (ECP-GPi) tem vindo a ser utilizada no tratamento das distonias com indicações progressivamente alargadas.

Objectivos: Discussão dos procedimentos específicos na cirurgia das distonias e dos seus resultados numa série de casos de distonia submetidos a ECP-GPi.

Metodologia: Dos 8 doentes já submetidos a ECP-GPi para tratamento de distonias, são descritos os casos de quatro doentes e discutido o processo de selecção pré-cirúrgica, que inclui avaliação motora, cognitiva, psicológica, psiquiátrica e neuro-imagiológica. Destacam-se os aspectos próprios da cirurgia das distonias (nomeadamente no que se refere a planeamento, registo, macro-estimulação e regulação pós-operatória) e os aspectos específicos relacionados com cada doente, nomeadamente a optimização dos parâmetros de estimulação, o que pode ser um desafio.

Resultados: No tratamento cirúrgico das distonias os resultados são retardados, sendo muitas vezes necessários 6 a 12 meses para avaliação do benefício conseguido. Há no entanto, por vezes, melhorias no pós-operatório imediato que indiciam um bom prognóstico. Dos quatro doentes operados, uma das formas generalizadas teve, de modo inesperado, uma marcada melhoria imediata, e uma das formas cervicais teve já algum benefício na altura da alta.

Conclusão: Os resultados alcançados são concordantes com os relatados por outros grupos. A ECP-GPi bilateral pode ser uma opção terapêutica válida nas distonias, quer nas formas generalizadas quer nas focais. A razão risco-benefício deste procedimento parece ser claramente favorável, sendo de prever uma futura consolidação das suas indicações terapêuticas.

C011. Estudo de caracterização da Doença de Parkinson em Portugal

Macedo A, Andrade S, Gonçalves N, Machado H
KeyPoint, Consultoria Científica, Miraflores.
amacedo@keypoint.pt; sandrade@keypoint.pt;
ngoncalves@keypoint.pt; parkinsonsede@parkinson.org.pt

Introdução: A Doença de Parkinson (DP) é uma doença grave, progressiva e incurável. Apesar da sua evolução ser variável observa-se uma redução da qualidade de vida e necessidade de cuidados contínuos. Existem muitos estudos nesta área, no entanto poucos são os que apresentam a perspectiva do doente. Com este estudo pretendeu-se avaliar o impacto social desta doença em Portugal.

Metodologia: Os questionários foram enviados por correio pela Associação Portuguesa de Doentes de Parkinson a doentes registados na Associação, podendo ser respondido pelo doente ou pelo cuidador e sendo devolvidos sem qualquer identifica-

ção, por envelope RSF. Foi realizada uma análise descritiva das respostas. Foi assumido um nível de significância de 0,05.

Resultados: Foram recebidos 371 questionários, de 1500 enviados 66% respondidos pelo próprio. Cinquenta e seis por cento dos doentes era do sexo masculino e a idade média era de 68,5 anos (dp: 9,2 anos). Em termos medianos, a doença foi diagnosticada há cerca de 10 anos (1-53 anos), significativamente mais elevado nos doentes cujo cuidador respondeu ao questionário ($p=0,005$). Os doentes passavam em média 7,3 horas/dia em off, sendo significativamente maior nos doentes nos quais o cuidador respondeu ao questionário ($p=0,032$). A quase totalidade dos doentes estava reformada, 25% devido à DP. A quase totalidade dos doentes residia em casa própria ou de familiares/amigos, e 6% ($n=19$) frequentava um Centro de Dia. Mais de metade destes doentes (53%) necessitava de cuidados domiciliários. A necessidade de cuidados domiciliários aumenta de forma significativa com a progressão da doença ($p<0,001$). Apenas 9% ($n=32$) dos doentes recebiam participação para cuidados domiciliários ou frequência de Instituição de apoio.

Conclusões: A DP tem um importante impacto na vida social dos doentes e cuidadores. Como seria de esperar os doentes com formas mais avançadas da doença estão mais dependentes dos cuidadores.

Compromissos: Financiamento Solvayfarma.

C012. Caracterização do comportamento postural em doentes com doença de Parkinson

Cristina Semedo¹, Ana Calado¹, Margarida Dias¹, Manuel Almeida¹, Catarina Godinho², Rui Pedrosa¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2-Faculdade de Motricidade Humana, Departamento de Ciências da Motricidade, Universidade Técnica de Lisboa, Lisboa.
al_calado@yahoo.com

Introdução: A doença de Parkinson (DP) tem um envolvimento importante do comportamento postural. Actualmente a Posturografia Dinâmica Computorizada (PDC) permite o estudo do controlo postural através da quantificação daquilo que se avalia clinicamente.

Metodologia: Estudo observacional transversal do comportamento postural de doentes com DP, durante 17 meses que cumpriam os critérios de inclusão. Foram caracterizados de acordo com dados sócio-demográficos, clínica e actividades da vida diária. A avaliação quantitativa do comportamento postural foi realizada através de PDC com a plataforma Balance Master®.

Resultados: A população estudada ($n=83$, M:F-48:35, mediana das idades 70,4) apresentava as seguintes características: início acinético-rígido em 55,4% e complicações motoras em 59% da população; Hoehn-Yahr (H&Y): 12% (estádio 1), 33,7% (estádio 2), 44,6% (estádio 3) e 9,6% (estádio 4); Schwab & England: 63,9% independentes (entre 100-80%), 28,9% moderadamente dependentes (70-50%) e 7,2% muito dependentes (40-10%); Quedas: 3,6% (>1 queda/dia); 7,2% (1 queda diária), 18% (< 1 queda/dia), 31,3% (quedas esporádicas) e 43,4% (sem quedas).

No Teste Weight Bearing Squat (WBS) objectivou-se uma distribuição assimétrica do peso para o lado direito em todos os estádios H&Y excepto nos doentes em estágio 1 H&Y (apenas a 30° de flexão dos joelhos). O Modified Clinical Test of Sensory Interaction on Balance (mCTSIB) em superfície instá-

vel não foi realizado por 63,9% dos doentes. A velocidade de oscilação dos indivíduos que realizam o teste aparenta ser superior à velocidade registada para indivíduos saudáveis da mesma idade e vai aumentando com o estágio da doença. À medida que avança o estágio H&Y, o teste Limits of Stability (LOS) evidencia uma dificuldade crescente nas deslocações intencionais e controlo direccionais, e no teste Walk Across (WA) a velocidade da marcha e o comprimento da passada diminuem.

Conclusão: A posturografia dinâmica computorizada pode ser uma técnica objectiva para avaliação do comportamento postural na DP.

C013. Questões na selecção de doentes e resultados da estimulação palidal na distonia - experiência do Hospital de Santo António

Rui Felgueiras¹, Alexandre Mendes¹, Marina Magalhães¹, Nuno Vila-Chã¹, António Verdelho², Carla Silva², Luís Botelho³, Sara Cavaco¹, Alice Lopes⁴, António Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Porto, EPE - Hospital de Santo António, Porto.
rjrfelgueiras@gmail.com; falexandremendes@gmail.com

Introdução: A estimulação bilateral dos *globus pallidus* internos (GPI-DBS) é opção terapêutica na distonia. Existem dificuldades na previsão do benefício.

Objectivo: Discutir dois doentes operados e confrontar indicação e resultados com a literatura.

Métodos: Efectuada GPI-DBS em duas doentes com distonia generalizada refractária à terapêutica médica, investigação negativa para distonias secundárias, avaliadas com a escala "Burk Fahn e Marsden" (BFM: componente severidade - BFMs; componente incapacidade - BFMI) e com bateria alargada de testes neuropsicológicos.

Resultados: 1- 38 anos, distonia desde os 28, móvel; fenótipo raro (início e predomínio nos membros superiores, melhoria nalgumas tarefas). Pontuava 28,5 na BFMs, 7 na BFMI. Avaliação cognitiva normal.

Ocorreu melhoria no pós-operatório imediato. Aos 4 meses apresentava melhoria de 67% na BFMs e de 71% na BFMI. Sem efeitos adversos. Sem deterioração cognitiva.

2- 65 anos, distonia desde os 59, predomínio axial e crânio-cervical, dolorosa e com carácter tónico. Antecedentes de depressão / perturbação da personalidade, tratada com neurolépticos. Considerada primária ou tardia. Pontuava 22 na BFMs e 9 na BFMI. Avaliação cognitiva normal.

Aos 2 meses havia ligeiro benefício na distonia (9% na BFM e 22% na BFMI), mas melhoria das dores com redução do consumo de analgésicos e melhoria da qualidade de vida. Sem descompensação psiquiátrica ou deterioração cognitiva.

Ocorreu enfarte cerebral intra-operatório (núcleo caudado e coroa radiata direitos) traduzido por bradifrenia e hipofonia transitórios.

Discussão: As dificuldades da indicação cirúrgica reflectem a variabilidade clínica destes doentes.

As questões de diagnóstico etiológico (distribuição da distonia e melhoria nalgumas tarefas; primária / tardia), e a sintomatologia psiquiátrica (2º caso) não foram assumidas como contra-indicações cirúrgicas.

A duração e gravidade da doença faziam prever, face à lite-

ratura, melhora nos dois casos, mais rápida no caso 1 devido ao carácter móvel do que no caso 2 em que predominava o carácter tónico da distonia.

C014. Tremores não parkinsónicos

Luís Isidoro^{1,2}, Paula Pires^{1,3}, Cristina Januário¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de São Teotónio, EPE, Viseu; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, EPE, Angra do Heroísmo.
luis_isidoro@yahoo.com; gaivotamiope@hotmail.com; cristinajanuario@gmail.com

Introdução: O tremor é um movimento rítmico e oscilatório encontrado frequentemente na prática clínica neurológica, de vários tipos e ocorrendo em doenças diferentes.

Objectivo e Métodos: Acompanhámos 100 doentes com tremor não parkinsónico (TNP) da consulta de doenças de movimento dos Hospitais da Universidade de Coimbra (universo total de 1300 doentes/ano), no período compreendido entre Fevereiro e Setembro 2009.

Propusemo-nos a caracterizar os doentes relativamente à idade de início, história familiar, sinais neurológicos associados, co-morbilidades, estudo complementar (nomeadamente electromiográfico, se efectuado) e resposta à terapêutica instituída.

Nalguns doentes, efectuou-se ainda o registo audio-visual.

Resultados: Neste estudo encontraram-se as seguintes formas de TNP: tremor essencial (TE) (83%), tremor distónico, associado à doença de Wilson, tremor ortostático, tremor de Holmes, tremor fisiológico e iatrogénico. 3% dos doentes não possuem diagnóstico.

Verificou-se a existência de quatro doentes, inicialmente diagnosticados como TE e que actualmente se apresentam como doença de Parkinson.

A prevalência dos TNP é maior no sexo feminino (62%) e a idade de início na sua maioria acima dos 60 anos (43%). A história familiar é desconhecida em 47% dos casos e positiva em 28%.

Entre os sinais neurológicos associados, assinalam-se a alteração do tónus, bradicinesia de grau ligeiro-moderado e a deterioração cognitiva.

No plano terapêutico, 14% dos doentes não fazem medicação. Os 2 fármacos de eleição para o TE são o propranolol e a primidona.

Conclusões: Entre os TNP acompanhados na consulta, o TE é o mais comum.

A história familiar, as queixas e a idade real de início são subvalorizadas pelos pacientes e cuidadores.

Será também de realçar o tremor de Holmes de causa vascular e o tremor ortostático, ambos com prevalência de 2%.

Uma das limitações deste estudo relaciona-se com o facto de terem sido analisados doentes da consulta da subespecialidade, sendo que outros TNP encontram-se também noutras consultas.

C015. Características clínicas associada à presença de Perturbação do Comportamento do sono REM nas fases iniciais da Doença de Parkinson

Paulo Bugalho¹, Joaquim Alves da Silva², Bernardo Neto²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Serviço de Psiquiatria e Saúde Mental, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de São Francisco Xavier, Lisboa.
paulobugalho@sapo.pt

Introdução: Embora a Perturbação do comportamento no sono REM (PCSR) pareça ser frequente na Doença de Parkinson (DP), a relação entre esta parassónia e as características motoras e cognitivas da doença não está totalmente esclarecida.

Objectivos: estudar a relação entre a PCSR e as características motoras e cognitivas da na fase inicial da DP.

Métodos: 43 doentes de Parkinson em fase inicial da doença foram classificados em relação à presença de PCSR, de acordo com critérios clínicos e um questionário validado. Registámos o momento em que os sintomas surgiram em relação ao início da doença. Os doentes com e sem PCSR foram comparados em termos de função motora (UPDRS) e variáveis clínicas. Ambos os grupos e um terceiro grupo com controlo saudáveis foram avaliados com o Mini-Mental State Examination (MMSE) e a Frontal Assessment Battery (FAB).

Resultados: Vinte e nove doentes (66%) foram classificados como tendo PCSR à altura do estudo. Destes, 7 referiram início dos sintomas antes do início da DP. No total, 32 doentes referiram ter tido sintomas de PCSR. Não foram encontradas diferenças significativas em relação à função motora. Os doentes sem PCSR tiveram em média pontuação significativamente inferior na FAB, em relação ao grupo de controlos saudáveis. Os doentes com PCSR pontuaram em média significativamente abaixo do grupo de controlos saudáveis no MMSE (pontuação total e prova de evocação de palavras).

Conclusões: Estes resultados sugerem que a PCSR é um fenómeno muito comum nas fases iniciais da doença, aparecendo com maior frequência do que em séries constituídas por populações não seleccionadas de doentes. A PCSR parece não estar associada com sintomas motores específicos, mas sim a disfunção cognitiva de tipo não frontal, reflectindo provavelmente o atingimento de regiões situadas fora do eixo nigro-estriado.

C016. Avaliação breve do estado mental nas fases iniciais da Doença de Parkinson

Paulo Bugalho, José Vale

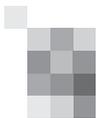
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa.
paulobugalho@sapo.pt; josevale.neuro@gmail.com

Introdução: A natureza dos défices cognitivos nas fases iniciais da doença de Parkinson não está ainda totalmente esclarecida. A utilização de testes de aplicação rápida poderá ser importante para o rastreio da disfunção cognitiva numa fase precoce.

Objectivos: Avaliar as funções cognitivas de Doentes de Parkinson (DP) em fase inicial da doença, utilizando testes cognitivos de aplicação rápida.

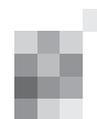
Métodos: 49 DP em fase inicial (duração \leq 5 anos, Hohen and Yahr \leq 2.5) foram comparados com 46 controlos saudáveis, em relação aos resultados na Frontal Assessment Battery (FAB) e no Mini-Mental State Examination (MMSE). A função motora foi avaliada com a secção III da UPDRS. Testámos as diferenças entre as pontuações totais e parciais em ambas as provas (testes t de student) e a relação entre a função cognitiva e a função motora (coeficiente de correlação de Pearson).

Resultados: A proporção de sujeitos com valores abaixo do ponto de corte na FAB foi significativamente superior no grupo de DP (20 vs 4). Apenas um doente apresentou valores



abaixo do ponto de corte no MMSE. Os DP apresentaram resultados significativamente inferiores aos controlos nas pontuações totais e parciais da FAB (excepto nas provas de fluência verbal e autonomia ambiental), na pontuação total e nas provas de memória e função visuo-constructiva da MMSE. Nos DP os resultados nestas duas últimas provas estavam significativamente correlacionados com os resultados da FAB. Os resultados na prova e função visuo-constructiva estava significativamente correlacionado com a bradicinésia.

Conclusão: Os testes cognitivos de aplicação rápida demonstraram sensibilidade suficiente para detectar defeitos de função executiva, memória e visuo-constructivos em DP na fase inicial. Estes dados ilustram a natureza heterogénea dos défices cognitivos na DP, sugerindo predomínio de disfunção frontal mas também a existência de défices não frontais subtis, embora aparentemente relacionados com os défices executivos.



Reunião da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC)

Lisboa, 5 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

C01. Hemicrania contínua - investigação de causas secundárias

Angelo Carneiro, Pereira Monteiro

Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.

acarneiro@mail.com; permonteiro@mail.telepac.pt

Introdução: A hemicrania contínua (HC) é uma cefaleia unilateral, de carácter crónico com exacerbações frequentes, associada a manifestações autonómicas, e altamente sensível ao tratamento com indometacina. Na Classificação Internacional das Cefaleias (2ª edição) foi incluída na categoria “Outras cefaleias primárias”, embora recentemente venha sendo considerada fenomenologicamente mais próxima das cefaleias trigemino-autonómicas. A HC é maioritariamente idiopática, mas pode ocorrer associada a outros distúrbios, principalmente a eventos traumáticos, mas também a lesões estruturais intracranianas (sobretudo tumores), alterações nos vasos cervicais ou céfalícos, patologia vertebral cervical ou até a neoplasias do pulmão.

Caso clínico: Mulher de 86 anos, sem antecedentes de relevo, com queixas de cefaleia hemicraneana direita, permanente, tipo “aperto”, de início insidioso, com 6 meses de evolução. Simultaneamente tinha também 2 a 3 episódios semanais de dor mais intensa, tipo “fisgada”, que duravam várias horas, durante os quais ficava com olho vermelho e lacrimejo abundante. Auto-medicava-se com ergotamina durante as exacerbações, com alívio apenas parcial. Não tinha história prévia de qualquer doença neurológica, incluindo cefaleias, nem de traumatismos cráneo-encefálicos. O exame neurológico era normal. Foi medicada com indometacina (75 mg/dia), com resolução completa e sustentada dos sintomas. Porque na TAC cerebral apresentava dilatação das veias orbitárias superiores direitas foi convocada para realização de RMN encefálica, para despiste de eventual anomalia vascular intra-craniana (nomeadamente nos seios cavernosos).

Conclusões: A HC é um tipo de cefaleia cuja etiologia e patogenia não estão ainda perfeitamente esclarecidas. O índice de suspeição para causas secundárias deve ser alto, sobretudo nos casos idênticos ao apresentado, com início das queixas em idade avançada. A resposta à indometacina não deve fazer abrandar a procura por uma eventual etiologia secundária, pois mesmo as HC secundárias (por definição) respondem ao tratamento com indometacina. Vários autores recomendam investigar os casos de HC com RMN encefálica.

C02. Hipertensão Intracraniana Idiopática: o homem que não podia rir

Pedro Barros, Graça Sousa, António Jorge

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE, Hospital Eduardo Santos Silva, Vila Nova de Gaia.

pedrojbarros@gmail.com

Introdução: A Hipertensão Intracraniana Idiopática (HII) é diagnosticada de acordo com os critérios de Dandy: a) sinais e sintomas de pressão intracraniana aumentada; b) pressão de abertura elevada na posição de decúbito lateral (> 250 mm H₂O com LCR de composição normal); c) ausência de hidrocefalia e lesões estruturais/vasculares; d) nenhuma outra causa de pressão intracraniana aumentada identificável. Os sintomas mais comuns são: cefaleias, habitualmente intensas, diárias e pulsáteis embora de características variáveis e pouco específicas e sintomas visuais.

Caso Clínico: Homem, 41 anos. Em 2002 inicia cefaleia localizada à região occipital, muito intensa, tipo pulsátil, com duração de alguns segundos, sempre despoletada pelo riso (“sempre que me rio à gargalhada”). Negava foto ou fonofobia, sintomas disautonómicos, alterações visuais ou cefaleia associada a outras manobras de Valsalva.

Exame neurológico sem alterações, incluindo fundos oculares. Do estudo efectuado, salienta-se Angio-RMN cerebral que revelou duas pequenas áreas nodulares, possíveis microaneurismas; Angiografia cerebral realizada posteriormente sem alterações.

Medicado inicialmente com Propranolol e Naproxeno (SOS), sem melhoria do quadro. O estudo de LCR revelou pressão de abertura de 500 mmH₂O, sem outras alterações. Medicado então com Acetazolamida (250 mg, 2x/dia), que cumpriu de forma irregular mas com melhoria sintomática evidente. Estudo de LCR de controlo revelou pressão de abertura de 240 mmH₂O.

Conclusões: A existência de HII sem edema papilar é pouco comum, estimando-se que represente cerca de 5% do total de doentes observados em centros terciários.

Apresentamos caso de doente do sexo masculino que preenche os critérios para o diagnóstico de HII. Salientamos a raridade da apresentação clínica quer no que diz respeito às características da cefaleia (apenas associada ao riso) ou à ausência de edema papilar.

C03. Caso complicado de Pseudotumor Cerebri de etiologia não determinada

Paulo Coelho¹, Bruno Gomes², Andreia Godinho¹, João Raposo¹, Carla Nunes¹, Grilo Gonçalves¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE – Hospital Geral, Coimbra. pauloscoelho@netcabo.pt

Introdução: "Pseudotumor Cerebri" designa uma síndrome caracterizada por cefaleia, papiledema e sinais neurológicos focais mínimos. Pode estar associado com diversas patologias (sintomático) ou ser idiopático (acompanhando-se de alterações mínimas na TC e no estudo do LCR).

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 42 anos, com perda bilateral progressiva da acuidade visual (com 1 semana de evolução) e cefaleia frontal bilateral, sem outros sintomas neurológicos. Tinha antecedentes de enxaqueca sem aura há 3 anos, aracnoidocelo selar, hipertensão arterial, ansiedade, fibromialgia, fibroadenoma mamário e doença poliquística do ovário, ambos operados. Sem medicação habitual e sem história familiar de cefaleia. Apresentava diminuição da acuidade visual e papiledema bilateral. Sem outros sinais neurológicos. O Controlo analítico mostrava anemia microcítica, com estudo serológico, autoimune e pró-trombótico negativo. A TC encefálica demonstrava pequena assimetria ventricular e a RM evidenciava dilatação do espaço subaracnoideu perineural dos nervos ópticos, papiledema bilateral e aracnoidocelo selar. A Angio-TC mostrava seios venosos sigmóides hipoplásicos, não ocluídos. O exame do LCR mostrava pressão de 30cmH₂O e proteinorráquia com índice de albumina elevado e citologia, serologia e microbiologia negativas. A cefaleia resistiu à terapêutica farmacológica, melhorando com punções lombares expoliativas, pelo que a doente foi submetida a derivação lomboperitoneal, tendo desenvolvido cefaleia por hipotensão de LCR que motivou a troca da válvula várias vezes com quadro alternados de hipertensão/hipotensão. Agravou dorsalgias previamente relacionadas com fibromialgia, tendo feito RM da coluna que evidenciou lesões provavelmente metastáticas, cuja biópsia evidenciou doença linfoproliferativa de células B de significado desconhecido.

Conclusões: O caso apresenta várias patologias associadas com a síndrome Pseudotumor cerebri que poderão estar na gênese deste caso. Além disso, ilustra as complicações mais frequentes do tratamento (hipotensão de LCR e insucesso terapêutico). Permite também questionar qual a importância da doença linfoproliferativa para este quadro.

C04. Uma Aura diferente

Raquel Gil Gouveia¹, Pedro Vilela²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital da Luz, Lisboa. rgilgouveia@gmail.com

Introdução: A enxaqueca é uma patologia frequente e pode cursar com lesões inespecíficas da substância branca, de significado impreciso. Estas lesões podem ser confundidas com lesões desmielinizantes mas, perante um caso de enxaqueca típica, não devem ser valorizadas como sintomáticas.

Caso Clínico: Mulher de 31 anos, com história com 8 meses de evolução de episódios autolimitados com cerca de 40 minutos de duração de aura visual e sensitiva típica, seguida de cefaleia tipo enxaqueca que dura até 2 dias, tendo tido 6 episódios

no total. Não tinha outras cefaleias ou episódios de enxaqueca sem aura. Efetuou RM no primeiro episódio, que foi normal.

É observada por novo episódio em que inicia alterações visuais diferentes dos episódios anteriores (apenas sensação de brilho e visão turva) que duraram 10 minutos seguido de hemihipostesia esquerda e diminuição da força na mão esquerda que não remiram como habitual nem foram seguidas de cefaleias. Às 24h de evolução apresentava hemihipostesia esquerda e pronação do membro superior esquerdo na PBE. Efetuou RM que identificou áreas de hipersinal dispersas na substância branca profunda adjacentes aos cornos frontais e na região peri-atrial e das coronas radiárias, sem restrição à difusão nem captação de contraste. Realizou avaliação analítica para exclusão de doença inflamatória vascular e de doença pró-trombótica, punção lombar com pesquisa de bandas oligoclonais, doppler carotídeo e vertebral e ecocardiograma, todos sem alterações. A força da mão recuperou em 48h mas a hemihipostesia persistiu 6 semanas, tendo posteriormente regredido.

Discussão: Este caso preenche os critérios de diagnóstico de enxaqueca com aura típica mas tem um episódio atípico, no qual os sintomas persistem 6 semanas e durante o qual se identificam lesões da substância branca, de novo. Discute-se a relevância deste tipo de lesões neste caso, e os possíveis diagnósticos diferenciais.

C05. Doença de Crohn e Enxaqueca sem Aura

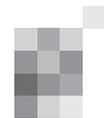
Cecília Monteiro, Pereira Monteiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto. cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: A doença de Crohn é uma doença intestinal inflamatória que pode ter manifestações extraintestinais, nomeadamente neurológicas. A vasculite cerebral é uma das manifestações raras descritas nesses doentes, com casos descritos clinicamente compatíveis com enxaqueca com aura. Neste trabalho mostramos dois casos clínicos da possível associação de doença de Crohn com enxaqueca sem aura.

Casos Clínicos: Duas doentes do sexo feminino (25 e 44 anos), com enxaqueca sem aura desde jovens, com o diagnóstico de doença de Crohn posterior ao aparecimento da enxaqueca, ambas sob terapêutica imunossupressora. Nunca apresentaram sinais ou sintomas neurológicos focais a preceder ou acompanhar a cefaleia. A doente com 25 anos tinha crises desde os 13 anos, bastante frequentes (cerca de 4 crises por mês), com duração prolongada (máximo habitualmente de 72 horas, podendo no entanto chegar às 96 horas), não cediam com medicação analgésica. Aos 22 anos iniciou tratamento profilático, com melhoria clínica manifestada pela redução da frequência de crises e melhor controlo sintomático com triptano. A doente com 44 anos apresentava crises desde os 15 anos, com uma frequência média de duas por mês, que tratava sintomaticamente com um triptano. Alguns meses depois, coincidindo com o agravamento da doença de Crohn, apresentou aumento da frequência das crises (cerca de quatro por mês), pelo que iniciou tratamento profilático com topiramato, também com melhoria clínica.

Conclusões: A enxaqueca é uma entidade relativamente frequente, que pode aparecer em relação com outras doenças, nomeadamente intestinais. A relação de enxaqueca com



doença de Crohn já foi descrita como apresentação clínica de uma vasculite do SNC. Nestes doentes devemos estar atentos e pesquisar a existência de manifestações clínicas neurológicas relacionáveis com a doença intestinal, sobretudo se existirem sinais ou sintomas neurológicos focais mas também manifestações subclínicas, através de estudo imagiológico procurando sinais precoces de envolvimento neurológico secundário.

C06. SUNCT e SUNA - revisão clínica, imagiológica e terapêutica

Cecília Monteiro, Pereira Monteiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: A cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperemia conjuntival e lacrimejo (SUNCT) e a cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com sintomas autonómicos (SUNA) são cefaleias primárias raras e incapacitantes, incluídas na Classificação Internacional de Cefaleias, no subgrupo das cefaleias trigemino-autonómicas.

Objectivos: Caracterização clínica, imagiológica e terapêutica de 5 casos.

Metodologia: Revisão dos doentes com critérios de SUNCT e SUNA observados no HSA nos últimos 2,5 anos.

Resultados: Identificamos cinco doentes (3 ♂ e 2 ♀): 3 SUNCT, 1 SUNA e 1 SUNCT provável, com idade média de aparecimento da clínica de 49 anos. Os três doentes com SUNCT (1) (2) (3) descrevem dor orbitária ou supra-orbitária, tipo choque eléctrico ou em pontada, com duração entre 10 a 120 segundos, hiperemia conjuntival e lacrimejo, frequência de crises entre 3 a 30 episódios por dia; algumas crises estão associadas a estímulos como mastigar ou falar; sem período refractário na presença desses estímulos. Na RM encefálica, um doente (2) apresenta estrutura vascular adjacente ao nervo trigémio ipsilateral à dor. Uma doente (3) tinha cefaleia de tensão crónica associada. Dois doentes (1) (2) melhoraram com lamotrigina e uma doente (3) melhorou apenas com amitriptilina. O doente com SUNA (4) tinha hiperemia conjuntival, sem lacrimejo, cumprindo todos os critérios. A TAC cerebral é normal. Iniciou terapêutica com lamotrigina, referindo melhoria moderada. A doente com SUNCT provável (5) não preenche o critério de frequência das crises: apenas duas crises num mês, preenchendo todos os outros critérios.

Conclusões: Esta série de doentes mostra que a utilização correcta dos critérios da Classificação Internacional de Cefaleias permite reconhecer estes doentes e tratá-los atempadamente. A duração das crises faz diagnóstico diferencial com cefaleia em salvas. A proeminência das características disautonómicas e inexistência de período refractário aos estímulos desencadeantes permite distinguir da nevrálgia do trigémio.

C07. Cefaleia em Salvas após cirurgia a Catarata

Raquel Gil Gouveia

Serviço de Neurologia, Hospital da Luz, Lisboa.
rgilgouveia@gmail.com

Introdução: A cefaleia em salvas é mais frequente em homens e inicia-se habitualmente na terceira década de vida.

Estão descritos casos em que a sua ocorrência é desencadeada por factores ambientais – nomeadamente após traumatismos cranianos – mas o mais frequente é ocorrer espontaneamente sem qualquer precipitante.

Caso Clínico: Mulher de 79 anos que nas 24h após ter sido submetida a cirurgia a catarata do olho direito inicia quadro de sensação de corpo estranho no mesmo olho, desenvolvendo episódios de dor intensa e picadas no olho com cerca de 3 horas de duração, com irradiação para a região temporal e supraorbitária, acompanhada por lacrimejo, edema periocular e injeção conjuntival, apresentando-se agitada e agressiva nestes episódios. Estes episódios ocorriam quase diariamente sem horário e sem manifestações nocturnas, no máximo teve 3 dias sem dor nos 4 meses após a cirurgia. A observação oftalmológica e neurológica não identificaram alterações significativas, sendo a TC e RM das orbitas também inocentes quanto à etiologia do quadro. Iniciou verapamil em dose crescente até 80mg/dia e oxigenioterapia SOS, que foram eficazes no controlo da dor mas justificaram episódios de lipotímia por bradicardia, pelo que a medicação foi retirada com recrudescimento das queixas. Nos meses seguintes teve vários internamentos por intercorrências cardiovasculares, mantendo alguns episódios de cefaleias que controlava com oxigenioterapia.

Discussão: Apresenta-se um caso de cefaleia em salvas desencadeada por cirurgia a catarata, comparando-se com o único caso semelhante descrito na literatura.

C08. Association of EDNRA with migraine without aura in a group of Portuguese patients

Carolina Lemos^{1,2}, João Luís Neto^{1,2}, José Pereira Monteiro^{1,2,3}, Denisa Mendonça², José Barros^{2,3}, Jorge Sequeiros^{1,2}, Isabel Alonso¹, Alda Sousa^{1,2}

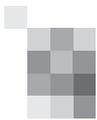
1-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
clcmemos@ibmc.up.pt; jlneto@gmail.com;
permonteiro@mail.telepac.pt; dvmendon@icbas.up.pt;
j-barros@mail.telepac.pt; jsequeir@ibmc.up.pt;
ialonso@ibmc.up.pt; absousa@icbas.up.pt

Introduction: Migraine is a common disabling disorder. Anomalies of vascular function have been implied in its pathophysiology. Several findings point to a possible role of the endothelin receptor type A (EDNRA) in migraine.

Objectives: We aim to assess the possible involvement of EDNRA in migraine in a large sample of Portuguese migraineurs (with and without aura).

Methodology: Using a case-control approach, three tagging SNPs (rs702757, rs5333 and rs5335) of EDNRA were analyzed in 188 cases – 111 without (MO) and 77 with aura (MA) – and 287 controls. A multivariable logistic regression included the three SNPs in a model adjusted for gender. Allelic and haplotypic frequencies were compared between cases and controls.

Results: We found an increased risk for the rs702757 A-allele (OR=1.44, 95% CI: 1.05-1.99), in MO patients. The logistic regression showed a borderline significant increased risk of AA genotype (OR=2.34, 95% CI: 1.12-4.90) for MO after correction for multiple testing. A trend towards an increased risk for MA patients regarding the C-allele of rs5333 was also found. The A-C-G haplotype was overrepresented in the general migraine sample (OR=1.75, 95% CI: 1.06-2.90) and the MO subgroup



(OR=2.06, 95% CI: 1.18-3.59); after permutation-based correction, this was significant only for MO patients.

Conclusions: Our results reinforce the role of EDNRA (rs702757) as a susceptibility factor for MO, and, thus, of the vascular component in migraine pathophysiology. We cannot exclude the involvement of this gene in MA susceptibility in our population. Our study also emphasizes the need for replication of association findings in different populations.

C09. Síndrome de Tolosa-Hunt e Lúpus Eritematoso Sistémico provável

Sara França¹, Daniela Seixas², Sofia Pimenta³, Luís Coentrão⁴, Pedro Abreu¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Reumatologia, 4-Serviço de Nefrologia, Hospital de São João, EPE, Porto. sarafranca5@hotmail.com

Introdução: De acordo com a ICHD-II, a síndrome de Tolosa-Hunt (STH) consiste num quadro de dor peri-orbitária unilateral associada a oftalmoparésia dos III, IV e/ou VI pares cranianos, que responde de forma notável à corticoterapia. Trata-se de um diagnóstico de exclusão, que pressupõe a investigação de causas secundárias de oftalmoplegia dolorosa.

Caso Clínico: Mulher de 19 anos, com antecedentes de síndrome nefrótica por glomerulonefrite membranoproliferativa, associada a consumo de complemento e a presença de anticorpos antifosfolipídeos. Observada no SU por quadro de cefaleia intensa de início súbito, retro e supraorbitária esquerda, com foto/fonofobia e agravada com Valsalva. Dois dias antes tinha iniciado náuseas, vómitos e alterações visuais. Ao exame neurológico apresentava parésia do VI nervo craniano esquerdo, com diplopia na levoversão. A RM encefálica mostrou alargamento do seio cavernoso esquerdo com discreto hipersinal em T2 e reforço de sinal após contraste; sem alterações sugestivas de TVCerebral. Do restante estudo efectuado salienta-se estudo do líquido sem alterações; anticorpos anticardiolipinas e beta2glicoproteína positivos; sedimento urinário activo (proteinúria nefrótica). Repetiu biópsia renal, que evidenciou glomerulonefrite membranosa.

Pela suspeita de STH a doente iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia, verificando-se resolução da parésia ocular e melhoria da diplopia nos primeiros dias de tratamento. Passados 6 meses a doente repetiu RM-CE que mostrou resolução completa das alterações descritas.

Conclusão: Esta doente apresenta critérios para uma forma incompleta de LES (pelas alterações imunológicas e envolvimento renal). A presença concomitante de uma doença sistémica poderia sugerir uma causa secundária de oftalmoplegia dolorosa, já que no LES pode haver envolvimento de seio cavernoso através de mecanismos etiopatogénicos diversos, como vasculite ou trombose venosa.

No entanto, neste caso clínico as alterações encontradas na RM encefálica, a resposta à corticoterapia e a exclusão de outros diagnósticos, permitiram efectuar o diagnóstico do Síndrome de Tolosa-Hunt.

C010. Miosite Orbitária Bilateral: Idiopática, Por Enquanto!

Miguel Grunho, Orlando Ferreira, Cláudia Guarda
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada. miguelgrunho@gmail.com

Introdução: A Miosite Orbitária constitui uma síndrome inflamatória, geralmente de natureza idiopática, que, por norma, se manifesta por quadro agudo de dor orbitária e restrição da oculomotricidade extrínseca. O envolvimento bilateral ab initio é excepcional, ocorrendo, geralmente, num contexto secundário a doenças de cariz sistémico. A RM, TC ou Ecografia Orbitárias revelam-se fundamentais no estabelecimento do diagnóstico, enquanto que a corticoterapia sistémica permanece como o tratamento de eleição, determinando uma notável e célere recuperação. Foram também identificados e descritos casos de recorrência e de evolução para a cronicidade.

Caso Clínico: Um doente do sexo masculino, de 50 anos, raça negra, previamente saudável, foi admitido no serviço de urgência por quadro agudo, com três dias de evolução, de cefaleia frontal bilateral persistente, exacerbada pela motricidade ocular, e diplopia. No exame neurológico salientava-se, bilateralmente, oftalmoplegia, proptose, quemose, edema peri-orbitário e injeção conjuntival. O exame objectivo geral e neurológico era, de resto, normal. A avaliação analítica sanguínea revelou apenas uma elevação da velocidade de sedimentação eritrocitária, enquanto que a análise do líquido céfalo-raquidiano se encontrava dentro dos padrões da normalidade. Imagiologicamente evidenciava-se, na RM orbitária, reforço de sinal e espessamento da bainha dos músculos extra-oculares. Não foi encontrada evidência clínica ou serológica de sarcoidose, patologia tiroideia ou doença do colagénio. Foi instituída terapêutica oral com corticosteróides, verificando-se marcada melhoria clínica. As limitações neurológicas desapareceram gradualmente nas semanas seguintes, confirmando-se, na consulta de seguimento aos 3 meses, total recuperação do ponto de vista neurológico.

Conclusão: A etiologia da Miosite Orbitária permanece, à semelhança dos respectivos factores de risco, obscura e controversa, postulando-se, porém, um mecanismo fisiopatológico imunitário. São várias as doenças, infecciosas e não infecciosas, até então já associadas à miosite orbitária. O caso apresentado visa sublinhar a heterogeneidade clínica, dificuldades diagnósticas, características imagiológicas e considerações terapêuticas desta patologia.

C011. Síndrome de Eagle, uma causa de cefaleia orofacial crónica

Henda Foreid¹, David Pratas Vital², Angelika Lobanova¹

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, 2-Serviço de Cirurgia Maxilo-Facial, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa. henda.foreid@gmail.com

Introdução: O Síndrome de Eagle (SE) tem uma baixa incidência (0.16% da população geral) e representa a principal causa de nevralgia do nervo glossofaríngeo. A irritação mecânica do nervo glossofaríngeo pode ser secundária ao alongamento das apófises estilóideas estimando-se que esta variação anatómica afecte cerca de 4% da população geral, mas que apenas 4-10% destes sejam sintomáticos. Quando medicamente intratável, a cefaleia orofacial do SE pode propiciar o aparecimento ou agravamento de sintomatologia psiquiátrica, coexistindo frequentemente com algias resultantes de abuso de analgésicos ou de origem psicossomática. A exclusão de outras causas de cefaleia deve ter lugar antes de intervenções terapêuticas invasivas.

Caso Clínico: Mulher, 40 anos, história de enxaqueca sem aura desde a infância. Desde os 20 anos, dor orofacial pior à direita, tipo moinha, referida ao ouvido direito, à ATM direita, e sensação “flu-like” permanente da orofaringe. Exacerbações paroxísticas precipitadas pela mastigação, deglutição e movimentos do pescoço. Internamentos psiquiátricos desde a adolescência por Depressão Major com tentativas de suicídio e abuso de analgésicos e psicofármacos. EN – palpação dolorosa da fossa amigdalina direita. Avaliação ORL – normal. Ortopantomografia – alongamento bilateral das apófises estilóideas (5.5 cm à direita e 5.0 cm à esquerda). Após descontinuação de analgésicos manteve as queixas algicas. Foi observada pela Cirurgia Maxilo-Facial, e decidiu-se realizar a remoção cirúrgica da ambas apófises estilóideas com remissão total das queixas algicas aos 6 meses.

Conclusão: O SE é um diagnóstico a equacionar na presença cefaleia crónica medicamente intratável com localização atípica. Se o território envolvido for sugestivo, a realização de ortopantomografia, pode ser útil na avaliação de Apófises estilóideas alongadas e presumir o diagnóstico de SE.

C012. Cefaleia e Parésia de Nervo Craniano como forma de apresentação de Doença de Still do adulto

Ana Luísa Massano¹, Fradique Moreira¹, Beatriz Santiago²
 1-Internos do Serviço de Neurologia, 2-Assistente graduada de Neurologia, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
 anamassano@net.sapo.pt ; fradiquevam@hotmail.com

Introdução: A Doença de Still do Adulto (DSA) é uma entidade clínica pouco frequente, de etiopatogenia desconhecida, cujo diagnóstico é fundamentalmente clínico, uma vez que não existem marcadores específicos da doença. O diagnóstico é por isso difícil e de exclusão. O envolvimento neurológico é raro (7%), geralmente em estadios avançados da doença, manifestando-se por hemorragia do tronco, convulsões, meningo-encefalite, parésia transitória de nervos cranianos, surdez neurossensorial ou encefalopatia.

Caso Clínico: Homem de 45 anos, internado no Serviço de Neurologia por cefaleia intensa e diplopia por parésia do VI nervo craniano esquerdo de instalação subaguda. Dos antecedentes pessoais destacam-se episódios transitórios de febre vespertina, poliartralgias e mialgias e Psoríase (com corticoterapia interrompida 2 meses antes). O exame objectivo geral e neurológico não revelaram outras alterações. Das análises iniciais destacava-se apenas aumento da Gama-GT e PCR. Durante o internamento houve remissão dos sintomas, mas iniciou febre, poliartralgias, mialgias e emagrecimento. Foram detectadas em tempos diferentes duas adenopatias (cervical e axilar), que desapareceram ao fim de alguns dias. Simultaneamente desenvolve anemia normocrítica normocrómica, leucocitose, trombocitose, VS e ferritina muito elevadas com aumento da PCR, Gama-GT e Fosfatase Alcalina.

Foi feita uma extensa investigação laboratorial (serologias, hemoculturas, uroculturas, marcadores tumorais, estudo de auto-imunidade, imagiológica (ecocardiograma, ecografias abdominal, cervical e axilar, RMN-CE, TAC-toracoabdominal, cintigrama osteoarticular e radiografias articulares) e histológica (biópsia hepática). Os resultados revelaram ligeira esplenomegália, adenomegália axilar direita e derrame pleural bilateral, e permitiram a exclusão de patologias infecciosas, neo-

plásicas e sistémicas, após o que se efectuou o diagnóstico de DSA (critérios de Yamaguchi e de Medsger). O doente apresentou boa resposta à terapêutica com AINES e corticoterapia.

Conclusão: A descrição deste caso tem como objectivo alertar para o reconhecimento desta doença sistémica, ainda subdiagnosticada, constituindo-a como mais um diagnóstico diferencial a ponderar também em Neurologia.

C013. Dor retro-auricular de etiologia epileptica

Carina Rocha Fernandes¹, Cátia Carmona¹, Fernando Pita¹, Nuno Cristino², Miguel Viana-Baptista¹
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.
 fernandes.carina@gmail.com

Introdução: É conhecido o envolvimento da ínsula no processamento de estímulos nociceptivos, sugerindo estudos recentes algum grau de organização somatotópica na representação da dor a nível insular. A apresentação clínica das crises epilepticas de origem insular caracteriza-se por crises parciais simples, com sensação de constrição laríngea, parestias, sensação de calor ou choque eléctrico envolvendo territórios restritos ou abrangentes do hemicorpo contralateral, por vezes seguidas de disartria ou disфонia, alucinações auditivas e alterações somatomotoras, com posturas distónicas focais.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 17 anos, admitido em consulta de Neurologia por queixas com 3 meses de evolução caracterizadas por episódios frequentes de dor retro-auricular esquerda, intensa, com cerca de 1 minuto de duração, por vezes associada a episódios de queda, sem perda de consciência. Foi presenciada na consulta crise tónica dos membros superiores, associada a incapacidade para a articulação verbal, sem alteração do estado de consciência e precedida da dor acima descrita. Dos vários Electroencefalogramas realizados, apenas um revelou presença de escassa actividade paroxística focal com projecção em áreas frontais do hemisfério direito. A Ressonância Magnética encefálica mostrou lesão com origem na porção superior da ínsula, à direita. Sob terapêutica com valproato e lamotrigina, assistiu-se ao controlo parcial das crises. Foi efectuada excisão cirúrgica da lesão, tendo a histologia revelado astrocitoma pilocítico. Desde então, encontra-se assintomático, mantendo a terapêutica antiepiléptica.

Conclusão: Raros casos de epilepsia insular estão descritos e as auras epiléticas dolorosas são também pouco frequentes. Ademais, a dificuldade diagnóstica é acrescida pelo facto da epilepsia insular mimetizar a de outras localizações, nomeadamente do lobo temporal, e de a actividade epilética com origem na ínsula dificilmente ser detectada num Electroencefalograma de superfície. O presente caso ilustra a importância de considerar a etiologia epilética no diagnóstico diferencial de dor facial atípica.

Reunião do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla

Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM)

Lisboa, 5 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

C01. Esclerose múltipla de início precoce e de difícil tratamento

Paula Pires^{1,2}, Maria Carmo Macário², Livia Sousa²

1-Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, EPE, Angra do Heroísmo; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
gaivotamiope@hotmail.com; carmo.macario@mail.telepac.pt; liviasousa@huc.min-saude.pt

Introdução: Estima-se que 3-10% dos pacientes com esclerose múltipla tenham começado antes dos dezoito anos e 96% daqueles são diagnosticados como forma surto-remissão.

Caso Clínico: doente do sexo feminino que aos onze anos, na sequência de síndrome gripal, inicia quadro de diplopia e desequilíbrio com quedas frequentes. A TAC-CE, no hospital da área de residência, evidenciava sinusopatia aguda e é tratada em conformidade. Houve recuperação subtotal do quadro com recorrência das queixas aos treze e catorze anos. Nesta altura apresentava: palidez do disco bilateral, nistagmus multidireccional, tremor intencional, tetraparésia espástica G4+, hiperreflexia osteotendinosa, hipostesia algica do hemicorpo esquerdo, sensibilidade palestésica: 6"/5" (maléolo interno da tibia), Romberg positivo. Sem bandas oligoclonais no líquido cefalorraquideo. Potenciais evocados visuais e somatossensitivos prolongados. RM-CE com múltiplas lesões desmielinizantes na substância branca infra e supratentoriais, mais numerosas ao nível da protuberância, sem realce após administração de gadolínio endovenoso. Inicia tratamento com mitoxantrona que cumpre durante 6 anos. Aos 18 anos, novo episódio de diplopia. Ao exame apresentava deterioração cognitiva marcada, tetraparésia espástica (de predomínio para), ataxia da marcha, tremor intencional e dissenergia. É submetida a ciclofosfamida e B-feron. Aos 20 anos, por continuação da deterioração do quadro, realiza nova RM-CE que revela múltiplas lesões de hiperintensidade, nas ponderações em densidade protónica, T2 e FLAIR, nos centros semi-ovais, cápsulas internas, hemisférios cerebelosos, bolbo raquidiano, protuberância, pedúnculos cerebelosos médios e superiores e mesencéfalo. Algumas das lesões realçavam com gadolínio. O líquido cefalorraquideo apresentava bandas oligoclonais no LCR, mas não no soro. Inicia Natalizumab aos 21 anos.

Conclusões: O caso clínico pretende fazer uma revisão e actualização terapêutica do que está preconizado para esclerose múltipla de início precoce.

C02. Neuropatia óptica em sexagenária: Agressão auto-imune no SNC com lesões desmielinizantes e/ou vasculares?

Catarina Cruto, Nuno Pinto, Pedro Rosado, Francisco Alvarez, Assunção Vaz-Patto

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã.
caticruto@gmail.com

Introdução: A variabilidade de apresentação clínica e o espectro comum a outras doenças podem dificultar o diagnóstico de Esclerose Múltipla (EM). A tarefa complica-se se a clínica surgir numa faixa etária pouco frequente e se os dados clínico-imagiológicos forem insuficientes para demonstrarem progressão tempo-espacial.

Caso Clínico: Mulher, 64 anos, com antecedentes de HTA e dislipidemia que, após sete dias de cefaleia frontal persistente, iniciou diminuição da visão à esquerda e dor periorbitária homolateral. Negava outros episódios semelhantes. Ao exame, constatou-se grave compromisso da acuidade visual à esquerda com defeito pupilar aferente e edema papilar. Descartou-se hipertensão intra-ocular. A RMN-CE revelou múltiplos focos hiperintensos (>9) nas sequências de TR longo, com localizações perventricular e justacortical, na substância branca supratentorial. Ao 14º dia continuou a verificar-se ausência de potenciais evocados visuais à esquerda. Detectou-se elevação isolada da fracção IgM do anticorpo anti-fosfolípido e foi positiva a pesquisa de bandas oligoclonais no LCR. A VS apresentou valores normais. Aguarda-se o resultado do estudo das leucodistrofias mas excluíram-se outras doenças metabólicas, auto-ímmunes e infecciosas. Administrou-se megadose de Metilprednisolona com melhorias clínica e electrofisiológica. Repetiu-se RMN-CE, 4 meses depois, que não revelou novas lesões. Iniciou terapêutica imunomoduladora com interferão beta-1a. Até ao momento, não surgiram outras alterações.

Conclusão: As lesões multifocais identificadas cumprem os critérios de disseminação espacial estabelecidos para a EM e colocam a hipótese de Síndrome Clínico Isolado. No entanto, a idade de início, a instalação súbita, a presença de marcador pró-trombótico e de factores de risco vascular são a favor de outra etiologia. Por outro lado, estão publicados casos de EM de início tardio e são conhecidas alterações concomitantes de marcadores bioquímicos que são comuns a outras doenças, como os anticorpos anti-fosfolípidos. Não estando definida a etiologia das lesões, pretendemos apresentar este caso com vista à discussão e esclarecimento diagnósticos.

C03. Caracterização electroencefalográfica de doentes com Esclerose Múltipla: análise comparativa.

Catarina Cruto, Nuno Pinto, Andreia Façanha, Luiza Rosado, Pedro Rosado, Assunção Vaz Patto
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, Covilhã. caticruto@gmail.com

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença multifocal em que acumulação de lesões leva à desconexão e/ou reorganização de circuitos neuronais. Este processo dinâmico pode alterar a estabilidade eléctrica cerebral, gerar focos irritativos ou outros fenómenos com tradução clínico-electroencefalográfica. De facto a prevalência de crises epiléticas é maior na EM e são frequentes as alterações descritas no EEG destes doentes.

Objectivo: Comparar o electroencefalograma de doentes com EM com um grupo controlo e caracterizar eventuais diferenças significativas entre os grupos.

Metodologia: Selecção aleatória de doentes com EM que realizaram EEG no âmbito do protocolo de seguimento da consulta de doenças desmielinizantes. Grupo de controlo constituído por 40 indivíduos seleccionados da consulta de neurologia com idade semelhante à dos doentes, que apresentavam queixas inespecíficas e sem diagnóstico prévio de epilepsia, nem alterações do estado de consciência ou traumatismo craneano. Entre ambos os grupos comparou-se o ritmo dominante posterior (RDP) e a presença e localização de surtos das actividades: teta, teta/delta e paroxística. (χ^2 , $p < 0.005$).

Resultados: Seleccionamos 25 doentes, 20 com a forma surto-remissão e 5 com a forma progressiva. Sem diferenças demográficas significativas entre os grupos. A frequência média do (RDP) foi $9,32 \pm 1,47$ e $9,75 \pm 0,84$ Hz nos doentes e controlos, respectivamente. Actividade paroxística presente em 4 dos 25 doentes (16%) e ausente nos controlos. O grupo de doentes apresentou diferenças estatisticamente significativas quanto ao ritmo dominante posterior, à presença de ritmos lentos (teta e teta/delta) e de actividade paroxística.

Discussão/Conclusão: Os resultados sugerem que esta entidade cursa com alterações da actividade eléctrica cerebral, sendo significativa as presenças de actividade lenta focal e difusa e de actividade paroxística. O EEG pode ser um meio complementar para a avaliação e monitorização destes doentes. Estudos futuros avaliando a progressão da doença e do EEG poderão confirmar esta relação.

C04. Esclerose Concêntrica de Baló - a propósito de um caso com evolução favorável

Márcio Cardoso¹, Cristina Ramos², Ana Martins da Silva¹, João Chaves¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE - Hospital de Santo António, Porto. marcio_neves_cardoso@sapo.pt; joaochaves71@hotmail.com

Introdução: A Esclerose Concêntrica de Baló (ECB) é uma doença desmielinizante rara, habitualmente considerada uma variante da Esclerose Múltipla que atinge geralmente adultos jovens. Classicamente descrita como doença progressiva e fatal, o diagnóstico era feito em autópsias. Caracteriza-se pela presença de lesões de grandes dimensões com largas

lamelas concêntricas de substância branca desmielinizada alternada com mielina íntegra cujo padrão anatomopatológico corresponde ao padrão III de Luchinetti (lesão tecidual por hipoxia histotóxica). Desde o aparecimento da RM, alguns casos com evolução favorável foram descritos.

Caso Clínico: Homem, 27 anos, arquitecto, em Abril/2007 inicia desequilíbrio na marcha com desvio preferencial para a esquerda e nota a mão esquerda “desajeitada”. Uma semana após, recorreu ao SU apresentando uma hemiparésia esquerda atáxica (MS:4/5;MI:4-/5), sem outras alterações. A TAC cerebral foi normal. A RM encefálica mostrou lesões com hipersinal em T2/FLAIR: uma no centro semioval direito, área pré-central, com padrão em anéis concêntricos, que capta contraste, outra justa-trigonal direita e outra subcortical frontal esquerda. O líquido revelou citoquímico normal, índice IgG normal com 3 bandas oligoclonais. Os estudos imunológicos, serológicos, marcadores víricos foram negativos. Fez 1g metilprednisolona ev 5 dias sem melhoria, tendo mesmo agravado o défice dos membros esquerdos (MS:1/5;MI:3-/5) pelo que foi repetido ciclo na semana seguinte e fez 1 ciclo de 5 dias de IgGev com melhoria gradual em meses. A RM encefálica realizadas ao 6º e 18º meses mostraram redução franca das dimensões da lesão hemisférica direita sem aparecimento de novas lesões. Não houve novos sintomas neurológicos. Mantém discreta hemiparésia esquerda, com prejuízo da escrita e desenho.

Comentários: O caso apresentado teve uma evolução monofásica com um curso benigno, similar ao descrito num número limitado de casos na literatura recente. Identificar estes doentes pode permitir um tratamento mais precoce e eficaz, nomeadamente com altas doses de corticoterapia, IgGev, plamaférese ou imunossupressão.

C05. Fadiga, incapacidade, depressão e cognição em doentes com esclerose múltipla tratados com natalizumab - estudo preliminar aos 6 meses

Amélia Mendes^{1,2}, Cláudia Sousa^{1,2}, Ana Oliveira¹, Joana Guimarães^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}, Teresa Mendonça¹, Jorge Reis¹, Edite Rio¹, Maria José Sá^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Serviço de Neurologia e Neurocirurgia, Faculdade de Medicina do Porto, Porto; 3-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto. mendes.amelia@gmail.com; pmabreu@netcabo.pt

Introdução: A fadiga é uma queixa frequente e incapacitante na esclerose múltipla (EM). Estudos recentes demonstraram que o natalizumab pode melhorar a fadiga.

Objectivo: Descrever os primeiros resultados de avaliação prospectiva da fadiga em doentes com EM tratados com natalizumab, e relação com incapacidade, sintomas ansiosos/depressivos e desempenho cognitivo.

Métodos: Dos 23 doentes com EM tratados com natalizumab no nosso Hospital, seleccionaram-se todos aqueles com avaliações prévias e decorridos 6 meses após início do tratamento: fadiga (escala FIS), incapacidade (EDSS), média de surtos/ano, cognição (bateria neuropsicológica de Rao), ansiedade/depressão (escala HADS). Dividiram-se os doentes em 2 grupos de acordo com a existência (grupo A) ou ausência (grupo B) de fadiga na primeira avaliação e compararam-se os resultados inter-grupos.

Resultados: Encontraram-se 12 doentes (6 mulheres);

média etária – 33,1 anos (19-55); média de surtos no ano anterior – 3; não se registaram surtos no período em apreço; duração média da doença – 15,7 anos (2-36). Grupo A (n=5): EDSS – mediana 6.0 (3.5-6.5); défice cognitivo e ansiedade/depressão em dois e três casos, respectivamente. Aos 6 meses observou-se o mesmo nível de fadiga apenas num caso. Grupo B (n=7): EDSS – mediana 1.5 (1.0-6.0); défice cognitivo num doente e ansiedade/depressão em três casos; decorridos 6 meses três doentes apresentaram fadiga. Aos 6 meses o EDSS diminuiu ou manteve-se em 11 casos, não houve diferenças em relação à cognição; quanto à ansiedade e depressão 4 doentes mantiveram, um melhorou e 4 desenvolveram ansiedade e 3 depressão.

Conclusão: O pequeno nº de casos estudado não permite determinar com segurança a influência do natalizumab na melhoria da fadiga aos 6 meses; ao contrário da literatura, os resultados sugerem que a fadiga se correlaciona positivamente com a incapacidade funcional, mas parece independente do desempenho cognitivo e das alterações emocionais. É de crer que a avaliação longitudinal permita elucidar estas questões.

C06. Esclerose Múltipla: Incapacidades e percepção do apoio social

David Costa¹, Maria José Sá^{1,2}, José Manuel Calheiros³

1-Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto; 3-Faculdade de Ciências da Saúde, Universidade da Beira Interior, Covilhã.
david.costa@issp.pt; mjsa@med.up.pt; jcalheiros@fcsaude.ubi.pt

Introdução: Alguns autores sugerem que o apoio social está relacionado com a adaptação à incapacidade, ao bem-estar psicológico e à qualidade de vida dos doentes com esclerose múltipla (EM). O apoio social está sujeito a uma ampla discussão científica e refere-se ao grau com que as relações interpessoais correspondem a determinadas funções sociais. A hipótese do seu efeito tampão sugere que pode moderar o impacto dos acontecimentos de vida negativos como será o caso da EM.

Objectivo: Identificar o grau de apoio social percebido e comparar com o grau de incapacidade.

Metodologia: Foi avaliada uma amostra de 138 doentes da consulta de Doenças Desmielinizantes do Hospital de São João. Excluímos os analfabetos e aqueles que apresentassem incapacidades funcionais anteriores à EM. Aplicamos um questionário para recolha de dados sócio-demográficos, a Escala de Medida de Apoio Social para avaliar a percepção do apoio social, a Expanded Disability Status Scale para determinar o score funcional. Utilizamos o programa Statistics Package for Social Sciences (versão 17) para a análise dos dados. Na comparação das variáveis ordinais utilizamos a correlação de Spearman.

Resultados: A média das idades dos doentes é de 41,43 (SD=10,23), a das mulheres é de 41,94 (SD=11,15) e dos homens 40,08 (SD=7,20). Relativamente às incapacidades funcionais, 71,7% dos doentes apresentam uma incapacidade ligeira (EDSS: 1.0 a 3.0), 18,1% moderada (3.5 a 6.0), 10,1% grave (≥ 6.5). O apoio social está correlacionado com a incapacidade do doente na dimensão de informação ($p=0,002$), na interacção social positiva ($p=0,002$), na dimensão emocional ($p=0,005$) na dimensão afectiva ($p=0,037$) e não está correlacionado na dimensão material ($p=0,58$).

Conclusões: Os resultados revelam uma associação esta-

tisticamente significativa entre o grau de incapacidade e quase todas as dimensões do apoio social. Estes dados são encorajadores quanto às perspectivas para futuros estudos neste domínio.

Reunião da Secção de Neurologia do Comportamento da SPN

Secção de Neurologia do Comportamento da SPN (SNC)

Lisboa, 5 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

C01. Identificação de cheiros em doentes com Lúpus Eritematoso Sistémico (LES)

Ana Martins da Silva^{1,2}, Sara Cavaco^{2,3}, Ester Coutinho¹, Inês Moreira², Cláudia Pinto^{2,3}, Alexandra Gonçalves^{2,3}, Carlos Vasconcelos⁴

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 3-Unidade de Neuropsicologia, 4-Unidade de Imunologia Clínica, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto. anadmsilva@yahoo.com

Introdução: O olfacto é um dos sentidos mais importantes para o reconhecimento e adaptação ao ambiente. A capacidade olfactiva envolve diversas áreas cerebrais, incluindo o sistema límbico. Perturbações do funcionamento olfactivo são uma das primeiras manifestações de doenças degenerativas (ex: doença de Alzheimer, doença de Parkinson). Shoenfeld et al. (2009) exploraram pela primeira vez a capacidade olfactiva de doentes com LES e registaram diferenças significativas (no teste Sniffin Sticks) entre doentes e sujeitos saudáveis quanto ao limiar olfactivo e à discriminação de cheiros. Encontraram associações entre distúrbio olfactivo e envolvimento do Sistema Nervoso Central. Os resultados referentes à identificação de cheiros foram menos claros.

Objectivo: Explorar a capacidade de identificação de cheiros em doentes com LES.

Metodologia: 18 doentes com LES de acordo com os critérios da American College of Rheumatology e seguidos na Consulta de Imunologia Clínica do HSA [idade=43.72 anos (14); escolaridade=10.33 anos (5.45), nº de doentes com Neurolupus=4; duração de doença sistémica=12 anos (5.45); EDSS=0.33 (0.72); MMSE=28.11 (1.97)] e 65 sujeitos saudáveis [idade=41.35 (12.22); escolaridade=12.55 (5.03)] demograficamente comparáveis foram avaliados usando o Brief Smell Identification Test (B-SIT). Todos os participantes eram mulheres, não tinham hábitos tabágicos, nem demência. Foram usados testes não paramétricos para a comparação entre grupos (Mann-Whitney e Fisher's Exact).

Resultados: O número de respostas correctas no B-SIT foi inferior ($p=0.025$) nos doentes com LES (média=10.06; d.p.=1.51) do que nos sujeitos saudáveis (média=10.91; d.p.=0.90). A frequência de distúrbio olfactivo (B-SIT<10) foi superior ($p=0.011$) nos doentes com LES (27.8%) do que nos sujeitos saudáveis (4.6%). Não foram detectadas associações entre distúrbio olfactivo e envolvimento do SNC.

Conclusões: Este estudo confirma a existência de dificuldades na identificação de cheiros em quase 30% dos doentes com LES.

C02. Afasia como manifestação isolada de Estado de Mal Parcial

Sara Machado¹, Joana Marques², António Martins¹, Ricardo Ginestal¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia, Lisboa. sara_machado@hotmail.com

Introdução: As alterações da linguagem de origem epiléptica, prolongadas e isoladas são pouco frequentes. Traduzem crises parciais, usualmente com o foco no hemisfério esquerdo. Classicamente foram classificadas como disfásicas, com incapacidade para a compreensão da linguagem, ou fonatórias, com compromisso da sua produção. As descrições de casos de estado de mal com manifestação exclusiva de afasia são muito raras. Apresentamos um caso com relação inequívoca entre um episódio prolongado de afasia e estado de mal não convulsivo.

Caso Clínico: Mulher de 53 anos, dextra, com antecedentes de perturbação bipolar medicada. Sem história de traumatismo craniano, intercorrências no período perinatal, infecções do SNC ou crises convulsivas prévias. Referiu um episódio com horas de duração, de dificuldade na compreensão da linguagem verbal sem outra sintomatologia acompanhante, um ano antes do internamento. Foi agora trazida ao hospital por quadro clínico de instalação súbita de alteração do comportamento e compromisso da compreensão. Na urgência foi presenciada crise tónico-clónica generalizada, com resposta ao diazepam. Persistiu a limitação da compreensão e constatou-se incapacidade para emitir discurso de novo. O restante exame neurológico e a observação geral não tinham alterações. Fez-se TC-CE que não evidenciou lesões e EEG que revelou abundante actividade paroxística temporal posterior. Posteriormente, realizou-se RNM-CE e punção lombar, ambos sem alterações. Durante o restante internamento não ocorreram quaisquer manifestações motoras, permanecendo apenas a alteração da linguagem. Após a instituição de valproato de sódio, assistiu-se a melhoria progressiva, com recuperação completa. Na alta a doente encontrava-se assintomática e com EEG sem actividade patológica.

Conclusões: O caso clínico apresentado é singular visto tratar-se de um estado de mal não convulsivo, com envolvimento isolado da linguagem. A epilepsia deve fazer parte do diagnóstico diferencial de uma afasia isolada e mesmo recorrente e por isso, em doentes cuja etiologia não é precisa, as alterações electroencefalográficas devem ser procuradas.

C03. Casos de fronteira: A propósito de um caso neuropsiquiátrico atípico

Ana Eduarda Ribeiro¹, Filipa Ramalho e Silva¹, Manuel Matos¹, Ana Paula Correia²

1-Serviço de Psiquiatria, 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Magalhães Lemos, EPE, Porto.
aeduarda@gmail.com; filipa_rs@sapo.pt

Introdução: Face a uma prática fundamentada numa base semiológica, o diagnóstico diferencial surge como uma tarefa complexa no campo da saúde mental. Com o presente caso clínico, as autoras pretendem ilustrar a complexidade diagnóstica e as respectivas implicações e limitações terapêuticas de uma presumível síndrome demencial.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 56 anos, acompanhada por Psiquiatria desde os 20 anos por perturbação esquizoafectiva. Internada em Abril de 2007 por descompensação psicótica que remitiu parcialmente com Risperidona. Readmitida no internamento uma semana após a alta por quadro de início abrupto caracterizado pelos habituais sintomas psicopatológicos – humor depressivo, delírio místico e actividade alucinatória – associados a exuberantes alterações comportamentais, com agitação psicomotora e movimentos de repetição, recusa alimentar, perda de juízo crítico, incapacidade total no funcionamento ocupacional e social e perda da autonomia. Perante a suspeita inicial de descompensação psicótica, e ao longo dos mais de dois anos de internamento, foram realizadas múltiplas provas terapêuticas com antipsicóticos, antidepressivos, estabilizadores do humor e electroconvulsivoterapia, sem qualquer resposta terapêutica. Uma vez que o quadro clínico se manteve inalterado, procedeu-se a um estudo complementar abrangente – imunológico, infeccioso, do LCR, neuroimagem, electroencefalograma e biópsia cerebral - que se revelou negativo ou inconclusivo.

Discussão: Considerámos o diagnóstico presumível de Demência Fronto-Temporal, diagnóstico complexo em virtude do conjunto peculiar de manifestações neuropsiquiátricas a que está associado. A dificuldade diagnóstica neste caso torna-se acrescida, uma vez que a síndrome demencial se encontra enxertada numa psicose prévia.

Escassas publicações relacionam algumas psicoses – esquizofrénica, esquizoafectiva, bipolar – a quadros posteriores de demência. Assim, a psicose poderia ser entendida como um pródromo de demência ou a demência como uma complicação da psicose. Esta associação, ainda que por enquanto pouco fundamentada, sugere que entidades actualmente reconhecidas como distintas possam resultar de um processo neurodegenerativo comum.

C04. Encefalopatia Subaguda - Uma apresentação rara de Angiopatia Amilóide Cerebral

Rute Teotónio¹, Cátia Duarte², Olinda Rebelo¹, Sara Pereira³, Fernando Matias¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Reumatologia, 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
rute.teotonio@gmail.com

Introdução: A Angiopatia Amilóide Cerebral (AAC) é caracterizada pela deposição de substância amilóide na túnica média e adventícia das pequenas artérias e arteríolas lepto-

menígeas e corticais. Encontra-se, em regra, associada a hemorragias cerebrais espontâneas que, na maioria das vezes, conduzem a deterioração cognitiva progressiva e epilepsia focal. Uma manifestação mais rara, menos documentada e compreendida é a encefalopatia aguda ou subaguda.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 78 anos, observada por deterioração cognitiva com cerca de 4 meses de evolução e agravamento rapidamente progressivo em 1 semana. Ao exame neurológico apresentava sonolência, mutismo, reflexos primitivos, paratonia, mioclonias ocasionais e cutâneoplantares em extensão. As rotinas analíticas foram normais excepto uma VS de 60mm. O LCR não apresentava alterações citobioquímicas, a pesquisa de proteína 14-3-3, vírus JC e o exame bacteriológico/citológico foram negativos. As serologias (VHC, VHB, HIV e VDRL) foram igualmente negativas, bem como os anticorpos anti-neuronais. O EEG evidenciava um ritmo de fundo lento, com actividade pseudoperiódica intermitente. A TAC-CE mostrava hipodensidade difusa da substância branca, associada a apagamento dos sulcos, sem realces anómalos. A RMN-CE apresentava também alterações sugestivas de leucoencefalopatia difusa, hipointensas em T1 e hiperintensas em T2, sem modificação após gadolínio. A biópsia cerebral revelou proteína beta-amiloide nos vasos arteriais leptomenígeos, corticais e de substância branca, sem presença de placas senis ou tranças neurofibrilares. A RMN-CE realizada 5 meses após era globalmente semelhante. À data da última observação, a doente mostrava-se mais vigil, com grave deterioração cognitiva e postura em flexão generalizada.

Conclusão: Apresenta-se um caso de AAC cuja forma de apresentação clínica, encefalopatia subaguda, é relativamente rara e, em regra, associada a vasculite ou inflamação perivascular. A presença de hiperdensidade da substância branca e múltiplos focos hemorrágicos com envolvimento cortical preferencial podem corroborar esta entidade, orientando a conduta diagnóstica e terapêutica, com eventual realização de imunossupressão.

C05. Reconhecimento de Emoções após Cirurgia de Estimulação do Núcleo Sub-talâmico em Doença de Parkinson Avançada

Luísa Albuquerque^{1,2}, Sílvia Fernandes², Maurício Martins², Miguel Coelho¹, Joaquim Ferreira¹, Mário Rosa¹, Isabel Pavão Martins²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria – Centro Hospitalar de Lisboa Norte, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
malbuquerque@fm.ul.pt

Introdução: o défice de reconhecimento de expressões emocionais faciais e/ou prosodia emocional têm sido referidos como consequência da cirurgia de estimulação do núcleo sub-talâmico (STN-DBS), não havendo consenso na literatura sobre quais as emoções especificamente envolvidas.

No estudo prévio que efectuámos em 42 doentes com Doença de Parkinson avançada (DPA) e candidatos a STN-DBS, comparados com controlos saudáveis, documentámos um defeito de discriminação visual de faces não familiares embora sem defeito global de reconhecimento de expressões faciais emocionais, e verificámos um défice global de reconhecimento de prosodia/prosodia emocional não selectivo de

emoção (Fernandes 2009). Estes doentes têm sido operados e re-avaliados seriadamente em aspectos cognitivos e do processamento emocional.

Objectivo: estudar a hipótese de defeito de reconhecimento emocional adquirido, em DPA um ano após STN-DBS.

População e Métodos: comparámos 27 doentes com DPA, pré-operatóriamente e um ano após STN-DBS, através da bateria CATS, que avalia 7 emoções faciais básicas e 4 auditivas. Estatística: "paired samples T-test".

Resultados: as duas avaliações não diferiram significativamente em nenhum resultado: MMS (27.1±2.4 vs 27.6±1.6, p=0.31); reconhecimento de identidade (faces) (86.9±11.7 vs 84.5±11.7, p=0.36); discriminação de expressões faciais emocionais (93.0±6.3 vs 91.6±9.6, p=0.53); nomeação de expressões faciais emocionais (60.0±17.0 vs 57.2±13.9, p=0.41); discriminação de prosódia emocional (91.8±13.5 vs 91.8±14.2, p=1.0); nomeação de prosódia emocional (49.5±16.8 vs 48.2±18.0, p=0.72); a comparação entre as respostas espontâneas (correctas ou incorrectas) pré e post-operatórias também não mostrou diferenças significativas.

Discussão: Um ano após STN-DBS, não se verificou diferença adquirida significativa de processamento emocional de faces e / ou prosódia. O estudo sugere que os próprios defeitos de processamento pré-operatórios (que documentámos previamente neste grupo de DPA) podem ser determinantes para explicar os resultados pos-operatórios obtidos, e apoiam a manutenção / não melhoria dos défices de reconhecimento emocional dos DPA após a STN-DBS.

C06. Polimicrogiria perisilvica bilateral - estudo clínico e imagiológico

Martin Lauterbach¹, Gabriela Leal², Isabel Pavão Martins¹
 1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2- Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Lisboa.
 mlauterbach@fm.ul.pt; labling@fm.ul.pt

Introdução: O síndrome da Polimicrogiria perisilvica bilateral (sinónimos: Síndrome Foix-Chavany-Marie) é caracterizado por uma disfunção de grau variável de movimentos voluntários da musculatura mímica e articulatória e uma polimicrogiria perisilvica bilateral na neuroimagem. Atraso mental e epilepsia podem acompanhar o quadro. O síndrome pode ser congénito (p.ex. perturbações de migração neuronal na fase embrional por infecção pré-natal por CMV) ou adquirido (p.ex por AVC frontal bilateral).

Caso Clínico: Doente de 51 anos de idade, que não tem controlo voluntário sobre os movimentos da língua. Apresenta uma disartria grave. Todos os reflexos oro-faríngeos estão preservados. No EN demonstra sinais neurológicos mínimos (neurological soft signs) como movimentos em espelho, sincinesias ou má-destrezas em movimentos finos da mão. Não apresenta alterações cognitivas (vida social normal, casada, 2 filhos) e não padece de epilepsia. Os familiares relatam um atraso no desenvolvimento motor na infância.

A avaliação neurolinguística e neuropsicológica revelam um QI normal e uma compreensão normal em todos os testes de linguagem. A imagiologia estrutural mostra uma polimicrogiria perisilvica bilateral. O mapeamento motor mostra as áreas funcionais da mão no cortex pré-central, enquanto os movimentos da língua activam meramente estruturas cerebelosas. A função da linguagem está distribuída bilateralmente nos hemisférios.

Discussão/Conclusões: Embora o cérebro da doente apresente graves alterações morfológicas, a função cognitiva está pouca comprometida. Aparentemente a perturbação de migração cortical só se manifesta em funções que são "hard wired" logo a nascer, como p.ex a via piramidal. Este caso questiona a relação entre a estrutura e a função. As funções cognitivas que dependem em grande parte da interacção sujeito-ambiente podem implementar-se mesmo numa estrutura bastante desviante do padrão habitual.

C07. Defeito de Nomeação de Objectos e de Faces Publicas após cirurgia numa doente com epilepsia

Gabriela Leal¹, Clara Loureiro², José Pimentel^{1,2}, Alexandre Campos¹, Isabel Pavão Martins²

1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE - Hospital Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

Introdução: Os defeitos de nomeação são uma constante na população afásica, mas são também frequentes em doentes com outra patologia cerebral, nomeadamente a encefalite, a encefalopatia metabólica e em muitos tipos de demência.

É atribuído ao lobo temporal esquerdo o armazenamento e processamento dos nomes. Estudos recentes de activação cerebral em população saudável têm permitido identificar áreas responsáveis pela nomeação de diferentes categorias semânticas.

Caso Clínico: Mulher de 45 anos com história de epilepsia desde os 22 anos. Foi submetida a amígdalo-hipocampotomia esquerda tendo ficado com grande dificuldade em evocar os nomes próprios, mas também os nomes dos objectos, que ultrapassava com circunlóquios e parafasias verbais. Realizou RNM que excluiu a hipótese de ocorrência de lesão vascular. Avaliada 4 dias após a cirurgia, confirmou-se uma anomia para objectos reais (9/16), desenhos de objectos (Teste de Snodgrass e Vanderwart - 105/127), bem como uma grande dificuldade de nomeação de faces famosas (13/34).

Foi reavaliada 1 e 3 meses mais tarde. Mantinha defeito na nomeação de objectos e acentuou-se o defeito de nomeação de faces famosas.

Discussão: O hipocampo esquerdo parece ter um papel importante para a nomeação de faces famosas, apesar de alguns autores atribuírem essa função ao polo temporal esquerdo, facto não corroborado num estudo de dupla dissociação (Martins e Farrajota, 2007). Este caso reforça a teoria da participação do hipocampo na nomeação de faces famosas.

C08. Avaliação da memória em portugueses com idade superior a 50 anos: Validação e dados normativos para o CVLT-9 e para os subtestes Reprodução Visual e Faces da WMS - III

Carolina Maruta, Manuela Guerreiro, Isabel Pavão Martins
 Laboratório de Estudos de Linguagem, Instituto de Medicina Molecular (IMM), Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.

Resumo: As queixas de memória são frequentes nas pessoas mais idosas, verificando-se declínio de memória episódica no envelhecimento normal, no defeito cognitivo ligeiro e na demência. Numerosos instrumentos procuram quantificar as alterações mnésicas neste âmbito, mas são poucos os que se encontram adaptados à nossa população. Procedemos à validação de um teste breve de memória verbal e dois de memória visual para a população portuguesa com idade igual ou superior a 50 anos. A 334 participantes saudáveis, sem lesão cerebral e autônomos nas actividades de vida diária, aplicaram-se o *California Verbal Learning Test* – versão reduzida (CVLT-9; Libon et al., 1996) e os subtestes Reprodução Visual e Faces da *WMS – III* (Wechsler, 1997), como parte de uma bateria desenvolvida para um estudo sobre envelhecimento. Os participantes apresentavam idades compreendidas entre os 50 e os 92 anos (65.64 ± 8.4), com 6.9 anos de escolaridade em média (± 4.2), sendo 63% do sexo feminino. Os testes apresentaram boa validade e consistência interna (entre .70 e .80). Os resultados evidenciaram um efeito de género, idade e escolaridade no desempenho dos três testes, revelando-se específicos para rastreio de lesão cerebral num grupo clínico, e demonstrando a sua utilidade na avaliação neuropsicológica de pessoas com queixas mnésicas ou com lesão cerebral.

C09. The Use of Neuropsychological Tests across Europe: The Need for a Consensus in the Use of Assessment Tools for Dementia

Carolina Maruta¹, Manuela Guerreiro¹, Alexandre de Mendonça¹, Jakub Hort², Philip Scheltens³

1-Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Portugal; 2-Memory Clinic, Department of Neurology, Charles University, 2nd Medical Faculty and Motol Hospital Prague, Czech Republic; 3-Department of Neurology, VU Medical Center, Amsterdam, The Netherlands.

Abstract: The centres dedicated to dementia throughout Europe use different neuropsychological tests either in research or clinical practice. The European Federation of Neurological Societies task force on neuropsychological tests produced the present survey on neuropsychological tests currently being used in different European countries, in order to get knowledge on the practice of dementia centres, and to promote the harmonization of such instruments and future multicentre collaborations across Europe. A few instruments, Mini Mental State Examination, Trail Making Test, Verbal Fluency and Clock Drawing Test were available to assess patients with cognitive impairment and dementia in all countries. Wechsler Adult Intelligence Scales and Mini Mental State Examination, were reported to be valid, respectively, in 19 (79.2%) and 18 (75%) countries, whereas Verbal Fluency and Stroop Test are valid in 17 (70.8%) of them. 16 out of the 24 participating countries have validation norms for Clock Drawing Test, Trail Making Test and Neuropsychiatric Inventory (66.7%) and Alzheimer's Disease Assessment Scale - Cognitive Subscale, Complex Figure Test and Beck Depression Inventory were subject to standardization in 15 countries (62.5%). The remaining tests were validated, at most, in about half of them. Not all countries certificate neuropsychology. In spite of substantial differences in the tools used by the EFNS countries for most domains surveyed by the questionnaire, there is at least one neuropsychological instrument used by

about 80% of the countries. There is clearly the need for a broader consensus in the use of neuropsychological tests for dementia diagnosis.

C010. Doente com padrão atípico de evolução do discurso afásico

José Fonseca, Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
jfonseca@fm.ul.pt

Introdução: A afasia na sequência de um AVC apresenta-se em quadros estereotipados relacionados com os respectivos padrões de irrigação vascular.

Apesar de na fase sub-aguda de instalação do AVC, a grande maioria dos quadros afásicos serem de afasia global e normalmente evoluírem para afasias não fluentes, há contudo, alguns casos que evoluem para afasias fluentes. O inverso, isto é, afasias fluentes evoluírem para não fluentes são situações raríssimas.

Caso Clínico: Trata-se do caso de uma mulher jovem de 33 anos com o 9º ano de escolaridade, canhota, que é sujeita aos 14 anos a ressecção bilateral das supra-renais por síndrome de Cushing. Aos 18 anos, após gravidez, é-lhe diagnosticado síndrome de Nelson, tendo sido sujeita a cirurgia para remoção de adenoma da hipófise e radioterapia hipofisária.

Em 2002 sofre AVC temporal direito e cortical e subcortical frontoparietal, tendo recuperado totalmente dos defeitos.

Em Abril de 2004 sofre novo AVC do hemisfério direito por oclusão da carótida interna direita na confluência temporoparietal cortico-subcortical no território arterial de barragem de que resulta afasia de Wernicke com presença de discurso jargonafásico.

Foi sujeita a programa de reabilitação em terapia da fala durante 3 anos.

Actualmente, sem ter ocorrido qualquer outra manifestação neurológica, apresenta um padrão de recuperação inesperado, devido à presença de discurso não fluente caracterizado pela presença de palavras isoladas (substantivos).

Conclusão: O padrão de evolução de uma afasia fluente para uma afasia não fluente é uma situação de extrema raridade e que é de difícil explicação. Quando a linguagem se lateraliza à direita apresenta uma organização idêntica à do hemisfério esquerdo, pelo que se esperaria uma evolução idêntica. No entanto, a presença de alterações endocrinológicas, de intervenções neurocirúrgicas e ter feito radioterapia hipofisária prévias, poderão ter condicionado este padrão de recuperação eventualmente por disfunção da área.

Reunião da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares

Sociedade Portuguesa de Doenças Neuromusculares (SPEDNM)

Lisboa, 5 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

C01. Neuropatia de predomínio motor e dos membros superiores com fasciculações, com prováveis bloqueios de condução proximais, de etiopatogenia desconhecida

João Martins¹, Paulo Alegria^{1,2}, Elmira Medeiros^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
joamartins.dr@gmail.com; serranoalegria@hotmail.com; medeiroselmira@gmail.com

Introdução: Apresentamos para discussão um doente com uma neuropatia com aspectos clínicos e electromiográficos particulares, de etiopatogenia não esclarecida e sem resposta às terapêuticas.

Caso Clínico: Homem, 42 anos, antecedentes de tremor essencial familiar. Apresentação subaguda de emagrecimento de 13 Kg, agravamento do tremor prévio, queixas de tremor em ortostatismo, câimbras de esforço, fasciculações generalizadas, hipersudorese, HTA, queixas sensitivas dispersas inespecíficas e fraqueza da mão direita. Negava outros aspectos de disautonomia.

Ao exame salientava-se emagrecimento, HTA e hipersudorese. Encontrava-se deprimido. O exame neurológico mostrava tremor postural dos 4 membros, duvidoso fenómeno de paramiotonia das mãos, atrofia dos músculos interósseos e da eminência tenar da mão direita, fasciculações generalizadas no tronco e membros, fraqueza da abertura dos dedos e prensão palmar na mão direita (grau 3-4), sem outras seguras alterações.

Sucessivos EMG revelaram alterações compatíveis com PNP quase exclusivamente motora e dos membros superiores, desmielinizante, com perda axonal secundária e com possíveis bloqueios de condução proximais (ondas F com latências prolongadas ou ausentes). PL: proteinorráquia de 68 mg/dL. Rotinas, VS, imunofixação do soro, Bence-Jones, CK, B12, ácido fólico, função tiroideia, VDRL, hepatites, HIV, anticorpos anti gangliosidos, MAG, canais K voltagem-dependentes, neuronais, ANA, normais. Investigação de neoplasias negativa. RM encefálica e cervical sem alterações.

Nos 2 anos seguintes fez IVIG e prednisolona, inicialmente com melhoria nas fasciculações mas evoluindo com atrofia muscular difusa severa das mãos. Fez carbamazepina e propranolol com ligeira melhoria das fasciculações e tremor, acetazolamida sem resposta. Ganhou peso, tratou-se a depressão.

Nova PL: proteinorráquia 71 mg/dL. Aguarda biópsia de nervo e músculo e estudo disautonómico.

Conclusões: Discute-se o diagnóstico diferencial de uma neuropatia de franco predomínio motor e dos membros superiores, com fasciculações, tremor e possíveis fenómenos de miotonia desde o início, com prováveis bloqueios de condução proximais, sem resposta a IVIG ou corticoterapia. Mostra-se vídeo.

C02. Avaliação preliminar de marcadores clínicos de crise miasténica

Ruth Gerales¹, Patrícia Pita Lobo¹, Vanda Almeida¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
ruth.gerales@netcabo.pt

Introdução: Apesar de descrita uma relação entre os fenótipos clínicos e serológicos na Miastenia Gravis (MG) existem poucos estudos sobre os marcadores de prognóstico, nomeadamente quanto à ocorrência de crises miasténicas (CMs). Sendo plausível que doentes com maiores defeitos neurofisiológicos tenham doença mais grave, esta hipótese não está demonstrada. Pretende-se avaliar a relação entre alguns biomarcadores e a ocorrência de CMs.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo incluindo doentes da base de dados de MG da Consulta de Doenças Neuromusculares (Janeiro 1990 - Julho de 2009), com quantificação da estimulação repetitiva (ER). Consideraram-se para análise as variáveis: percentagem de decremento na área da 4ª resposta obtida na ER do músculo trapézio (DecT) (ponto de corte 7%), presença de autoanticorpos, existência de timoma e CMs. Foi utilizada a folha de cálculo SPSS 11 e os testes Chi2 e Fisher Exact test.

Resultados: Foram seleccionados 41 (24 mulheres) dos 125 doentes incluídos na base, 34 tinham informação quanto a ocorrência de CM, 12 com CM. Em 21 doentes o DecT foi inferior a 7%, 24 doentes tinham anticorpos antireceptores de acetilcolina (antiACh), 6 doentes tinham timoma e 6 hiperplasia tímica. Não se encontraram diferenças significativas entre os grupos de doentes com DecT superior e inferior a 7% quanto ao número CM (p=0.27), nem entre os grupos de doentes seropositivos e seronegativos quanto a CM (p=0.85). A ocorrência de CM foi mais frequente em doentes com timoma (p=0.02).

Conclusão: O presente estudo, apesar das limitações (retrospectivo, pequena amostra, não incluir doentes antiMusk), sugere que as alterações na ER e a positividade para antiRACH não prevêm, isoladamente, a ocorrência de CM. A presença de timoma parece conferir maior risco de CM. Estudos prospectivos, utilizando protocolos padronizados serão úteis na determinação de biomarcadores com maior valor preditivo das CM.

C03. Esclerose Lateral Primária: avaliação imagiológica.

Ana Graça Velon¹, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, João Paulo Gabriel¹, Cristina Ramos², Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Vila Real; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital Santo António, Porto. anavelon@gmail.com

Introdução: A esclerose lateral primária é uma forma rara de doença do neurónio motor, cuja clínica corresponde à disfunção selectiva da via piramidal. É um diagnóstico de exclusão nos adultos com parésias espásticas de evolução crónica. Os achados imagiológicos descritos na última década suportam o seu diagnóstico.

Caso Clínico: Mulher de 30 anos sem quaisquer antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Referenciada por perturbação progressiva da marcha com 6 meses de evolução. Objectivamente apresentava uma paraparésia espástica assimétrica, de predomínio à direita, hiperreflexia osteotendinosa desde C4, clónus bilateral, RCP em extensão e marcha parética espástica. Não se observaram atrofias ou fasciculações. A investigação complementar incluiu estudo analítico geral, vírico (HIV, HTLV-1, RSS), metabólico (aminoácidos gordos de cadeia longa, cromatografia de aminoácidos aminados, piruvatos, lactatos, arilsulfatases, galactocerebrosidase), hormonal (função tireoideia), estudo imunológico, vitamina B12, ácido fólico e estudo de líquor, que foram normais. A EMG e o exame oftalmológico também não mostraram alterações. Na RMN encefálica e medular objectivou-se hipersinal em T2, simétrico e sistematizado interessando os feixes piramidais. Nos 4 meses seguintes a clínica evoluiu para uma triparésia de predomínio distal (MRC: 3+/5), envolvendo o membro superior direito. O estudo por EMG concluiu existir uma progressão do quadro com desnervação activa e potenciais de fasciculação nos membros superiores e sinais atrofia neurogênea grave em todos os músculos. O estudo tensor de difusão e tractografia por RM revelaram marcada redução dos valores de anisotropia fraccional na via piramidal, bilateralmente, desde as regiões subcorticais do giro-pré-central até aos pedúnculos cerebrais, ligeiramente assimétrica (pior à esquerda). A doente está medicada com anti-espásticos, deambula com andariço e permanece em seguimento.

Discussão: Os valores de anisotropia descritos nesta entidade são inferiores aos observados nos controlos e nos doentes com esclerose lateral amiotrófica. Tais alterações poderão ser úteis na confirmação deste diagnóstico de exclusão.

C04. Miotonia electromiográfica em doente com Síndrome de Cushing

Ana Luísa Azevedo¹, Teresinha Evangelista², Isabel Conceição², Cândida Barroso², Valeriano Leite³, João Nunes¹

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 3-Serviço de Endocrinologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa. analuisazevedo@yahoo.com; nunesjoo@yahoo.com

Introdução: A miotonia electromiográfica nem sempre tem tradução clínica. Pode estar presente em várias doenças musculares, hipotireoidismo e associada a fármacos, embora geralmente não seja uma característica predominante.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 58 anos, com antecedentes de linfoma MALT gástrico (tratado no ano anterior com rituximab, sem corticoterapia), nódulo tóxico tireoideu (tratado com iodo radioactivo), hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2 e dislipidémia. Foi referenciada por cansaço generalizado e diminuição progressiva da força nos membros inferiores com 4 anos de evolução, de agravamento recente. Ao exame objectivo, apresentava rectificação da coluna lombar; fraqueza dos rectos abdominais, com aumento do perímetro abdominal e hérnia umbilical; atrofia muscular proximal ligeira nos membros superiores e marcada nos membros inferiores (quadricípetes e glúteos); força 4/5 na flexão de ambas coxas e pernas, com reflexos osteotendinosos presentes e simétricos; manobra de Gowers positiva; sem fadigabilidade, fasciculações ou miotonia. O EMG revelou radiculopatia crónica L3 direita. A biopsia muscular (quadricípete esquerdo) mostrou aspectos de atrofia neurogênea/desnervação. Num segundo EMG detectaram-se abundantes descargas miotónicas nos músculos paravertebrais e dos membros superiores. A pesquisa de anticorpos anti-canais de potássio e o teste genético de distrofia miotónica tipo 1 foram negativos. Por a doente apresentar um fácies redondo, foi estudado o eixo hipotálamo-hipófise-suprarrenal, sendo demonstradas elevações da ACTH e do cortisol plasmático, compatíveis com S. Cushing ACTH-dependente. Foi identificado e removido um microadenoma hipofisário direito. Seis meses após a cirurgia, verificou-se melhoria clínica significativa e no EMG foi detectada apenas uma descarga miotónica.

Conclusão: Numa revisão da literatura, apenas encontramos descritos casos de miotonia associada a S. Cushing em cães. Neste caso, o quadro clínico justifica-se por uma provável miopatia metabólica secundária ao hipercortisolismo, sendo a miotonia um achado electromiográfico. Destaca-se a melhoria tanto clínica como neurofisiológica após o tratamento.

C05. Meningioma da Fossa Posterior com apresentação clínica mimetizando Doença do Neurónio Motor

Sara Machado¹, Joana Marques², Luís Santos¹, Isabel Cravo³, Ricardo Ginestal¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa; 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora. sara_machado@hotmail.com

Introdução: A doença do neurónio motor manifesta-se clinicamente de forma variável, estando presentes a diminuição da força muscular e atrofia, que resulta em incapacidade severa e invariavelmente mortal. Do seu diagnóstico diferencial fazem parte patologias potencialmente tratáveis. Apresentamos um

caso clínico de meningioma da fossa posterior que clinicamente mimetizou uma doença do neurónio motor.

Caso Clínico: Homem de 61 anos, com antecedentes pessoais conhecidos de hipertensão. Três anos antes da vinda à consulta teve início quadro clínico de diminuição da força muscular dos membros inferiores, de predomínio esquerdo. Posteriormente houve diminuição da força muscular do membro superior esquerdo e câibras recorrentes. Um ano mais tarde, o doente constatou disfagia para líquidos com regurgitação nasal, que se tornou cada vez mais frequente. Dois anos após o início da sintomatologia notou alteração da tonalidade vocal. Negou sintomas sensitivos ou constitucionais. Da observação neurológica, destacaram-se: disfonía, atrofia gemelar esquerda, fasciculações presentes após percussão do tricipital e gêmeos esquerdos, tetraparésia, reflexos miotáticos globalmente vivos com aumento da área reflexogénica, sinal de Babinski à esquerda, sensibilidade conservada, marcha com claudicação do membro inferior esquerdo. Por se colocar a hipótese diagnóstica de doença do neurónio motor, ficou internado no nosso serviço. Realizou-se RNM-CE que demonstrou volumoso meningioma da fossa posterior comprimindo marcadamente o tronco cerebral. O EMG não revelou sinais de desinervação em nenhum dos músculos estudados e analiticamente a determinação de CK estava dentro dos limites normais. O doente teve alta referenciado para a Neurocirurgia do hospital de referência.

Conclusão: O curso indolente descrito associado ao facto de não ter sido previamente realizado qualquer exame de imagem, sugeriu a hipótese diagnóstica de doença do neurónio motor. O presente caso clínico realça a necessidade óbvia e imperiosa da exclusão de causas potencialmente reversíveis face a um diagnóstico com prognóstico discrepante.

C06. Síndrome de Guillain-barré e Tuberculose Pulmonar, coincidência invulgar

Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Nelson Barros², Ana Paula Dias², Lurdes Gonçalves², António Marques², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹, Francisco Esteves², Georgina Neves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real. guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: Pouco se sabe sobre a verdadeira etiopatogenia da S. de Guillain-Barré (SGB). Em dois terços dos casos é possível identificar um evento que se presume desencadeador, do qual se destaca, pela sua frequência, a gastroenterite por *Campylobacter jejuni* (Cj). Os autores descrevem a coincidência temporal, entre SGB e tuberculose pulmonar.

Caso Clínico: Trata-se de um homem de 42 anos que desenvolve, uma tetraparésia flácida arreflexica, rapidamente progressiva. Não tinha outros antecedentes relevantes para além de tabagismo. Evolui com compromisso ventilatório a impor ventilação mecânica invasiva. Na presunção diagnóstica de SGB, que se haveria de confirmar electromiograficamente (neuropatia axonal sensitivo-motora aguda), suportada pela objectivação de dissociação albumino-citológica no LCR e exclusão de mielopatia por RMN, foi submetido a curso de Ivlg 0.4 mg/Kg durante 5 dias, sem melhoria. Duas semanas depois, diagnosticou-se tuberculose pulmonar, com padrão radiográfico de granúlia, tendo sido isolado agente

Mycobacterium tuberculosis complex (BK) em cultura de expectoração. A resposta aos tuberculostáticos foi favorável, com remissão clínica, radiológica e microbiológica, 1 mês depois. Não houve positividade serológica para anticorpos antigangliosídeos, Cj, HIV, nem se demonstrou outra associação etiológica. O PCR de BK no LCR foi negativo. Este caso atingiu, no limiar de expressão sintomática, a pontuação de 5 pela Guillain-Barré Disability Scale. Apenas se conseguiu autonomia ventilatória aos 3 meses. Readquirindo deambulação, com apoio bilateral, 7 volvidos após o início dos sintomas.

Discussão: São excepcionais os casos os casos referenciados na literatura em que se observou esta coincidência temporal, entre SGB e tuberculose pulmonar, o que não permite estabelecer umnexo causal entre ambas as circunstâncias. Relata-se o caso pela sua invulgaridade, acrescentando-o ao conhecimento sobre esta entidade neurológica.

C07. Neuronopatia motora subaguda associada a doença de Hodgkin - síndrome paraneoplásico raro

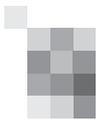
Camila Nóbrega¹, Filipe Carvalho², Aida Botelho³, Luísa Medeiros²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa; 2-Unidade de Neurofisiologia Clínica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa; 3-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa. camila.r.nobrega@gmail.com; filipe.dvcarvalho@yahoo.com

Introdução: A neuropatia motora subaguda é considerada um efeito remoto da doença de Hodgkin que, ao contrário das síndromes paraneoplásicas clássicas, ocorre normalmente após o diagnóstico do tumor e parece ter um curso independente deste. A dificuldade diagnóstica é expressa no caso clínico descrito e a controvérsia em torno desta entidade será discutida com base numa revisão bibliográfica.

Caso Clínico: Mulher de 43 anos, branca, com doença de Hodgkin mediastínica, submetida a radioterapia e quimioterapia (que incluía alcalóides da vinca). Cerca de uma semana após ter terminado a quimioterapia é internada por síndrome febril em contexto de aplasia medular, e nesta altura, inicia quadro de dificuldade para a marcha e diminuição da força muscular com início no membro inferior esquerdo, associado a câibras e parestesias transitórias no DIII e posteriormente no DIV e DV à esquerda, de agravamento rapidamente progressivo ao longo de 4 semanas. À observação apresentava tetraparésia de predomínio nos membros inferiores, amiotrofia e arreflexia. Sem envolvimento respiratório ou bulbar e sem outras alterações sensitivas. A electroneuromiografia evidenciou uma perda generalizada da amplitude dos potenciais motores e sinais de desnervação aguda e crónica, sem gradiente disto/proximal significativo. Este exame também excluiu neuropatias desmielinizantes incluindo bloqueios de condução e disfunção pré-sináptica da placa motora. Analiticamente apresentava anemia e leucopénia, sem parâmetros inflamatórios sistémicos, anticorpos antigangliosídeos e onconeurais negativos e o estudo do LCR não revelou alterações. Iniciou terapêutica com imunoglobulina com resposta clínica favorável.

Conclusões: Os autores julgam tratar-se de uma neuropatia motora subaguda secundária a doença de Hodgkin. Alguns especialistas questionam a existência desta entidade



clínica, pois os primeiros casos descritos não tinham estudos neurofisiológicos que permitissem excluir bloqueios de condução, apenas alguns possuem perfil inflamatório do LCR, a evolução clínica é muito díspar entre os casos descritos e o mecanismo de doença não é conhecido.

C08. Neuropatia sensitiva-motora axonal por *Mycobacterium leprae*: um mal da antiguidade no século XXI

Amélia Mendes¹, Ana Oliveira¹, Catarina Eloy², Lúcia Castro², Pedro Abreu¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, EPE, Porto.
mendes.amelia@gmail.com; ana_pat_oliveira@hotmail.com; scarpenter@mail.telepac.pt; pmabreu@netcabo.pt

Introdução: A neuropatia por *Mycobacterium leprae* (ML), que envolve precocemente as fibras sensitivas, é considerada rara nos países desenvolvidos, ocorrendo sobretudo em imigrantes de áreas endémicas. Apresentamos um caso de neuropatia lepromatosa que, por acréscimo, possibilitou o diagnóstico desta infecção numa familiar convivente.

Caso Clínico: Mulher, 52 anos, residiu no Brasil até há 7 anos. Iniciou queixas de mal-estar inespecífico no pé direito há 4 anos; há 1 ano apresentou sensação de adormecimento nos pés, associada a disestesias e alteração da sensibilidade térmica. Aquando dos primeiros sintomas notou manchas vermelhas nas regiões abdominal e dorsal que desapareceram espontaneamente em poucos meses; no último ano queixa-se de pele seca, descamativa e intolerância ao calor. Exame neurológico: hipostesia táctil e à picada nos 2/3 inferiores das pernas sem outras alterações. EMG-polineuropatia sensitivo-motora axonal crónica com predomínio sensitivo. Biópsia de nervo peroneal superficial: hipertrofiado; ausência quase total de fibras mielinizadas; células de Schwann de citoplasma vacuolizado contendo numerosos agregados de bastonetes que coram de púrpura pelo Fite-Faraco, existindo também em macrófagos espumosos perivascularares, no músculo e pele. Foi efectuado diagnóstico de lepra lepromatosa. A filha apresentava mácula crónica avermelhada no antebraço direito, cuja biópsia revelou lepra tuberculóide. Ambas iniciaram antibio-terapia tripla.

Discussão: Geralmente, para o diagnóstico de neuropatia por ML, a biópsia de nervo não é necessária porque frequentemente existem lesões cutâneas associadas. Neste caso, foram clinicamente consideradas inespecíficas por Dermatologia, motivando a biópsia.

A lepra deve ser incluída no diagnóstico diferencial das neuropatias com lesões cutâneas, principalmente se o predomínio for sensitivo, mesmo em regiões em que é rara, sendo importante considerar a história epidemiológica dos doentes. Por se tratar de doença contagiosa, o rastreio familiar é importante.

Congresso Português de Neurologia 2009

Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN)

Lisboa, 6-7 Novembro 2009
Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

C01. Síndrome de Pernas Irrequietas numa população de doentes em hemodiálise

José Mário Roriz^{1,2}, Pedro Carneiro^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos EPE, Matosinhos; 2-Unidade de Diálise da Misericórdia de Matosinhos, Matosinhos.
joseroriz@yahoo.com; pedropcc@gmail.com

Introdução: O Síndrome de Pernas Irrequietas (SPI) é definido pelos critérios de consenso do NIH (Bethesda, 2003) e ocorre em 2-15% da população, estimando-se que tenha uma etiologia secundária em 25-30%. Os doentes em hemodiálise são uma população em risco particular de SPI, com frequências reportadas de 6-60% mas mal caracterizada.

Objectivos: Caracterizar a frequência e associações causais do SPI numa população de doentes em hemodiálise crónica.

Metodologia: Estudo descritivo transversal baseado na aplicação de questionários individuais e revisão dos processos clínicos de 151 doentes em hemodiálise crónica na Uninefro - Matosinhos durante o mês de Janeiro de 2008.

Resultados: 95 dos 151 doentes alvo (63%) responderam ao inquérito, dos quais 23 (24,2%) cumpriram os 4 critérios para diagnóstico de SPI. Destes 19 (82,6%) referem ter já apontado as queixas ao médico assistente, embora somente 3 (13,0%) tivessem diagnóstico estabelecido de SPI. As queixas são diárias em 8 e ocasionais em 15 doentes. Comparativamente com os 50 doentes sem quaisquer critérios de diagnóstico, os doentes com SPI apresentam tendencialmente: sexo feminino, idade superior (~5 anos), mais tempo em hemodiálise (~10 meses), maior frequência de insuficiência venosa periférica (~2,2 vezes), valores sobreponíveis de hemoglobina, mas ferro e ferritina séricos mais baixos (~20 e ~10% menores) com prescrições médias inferiores de ferro e eritropoietina (~30% menores), cálcio e fósforo séricos sobreponíveis mas PTH mais elevado (~50% maior) e menor frequência de diabetes mellitus (DM) ou polineuropatia diabética conhecidos (~40% e 50% menores), com valores inferiores de glicemia em jejum e HbA1c (~20% menores).

Conclusões: Embora o número de diagnósticos na amostra não permita extrapolar relações com significado estatístico, as frequências e associações deduzidas encontram-se enquadradas nas previamente apontadas na literatura ainda que, paradoxalmente, seja em regra descrita associação com valores menores de hemoglobina e PTH e frequências acrescidas de DM e polineuropatia.

C02. Evolução da resposta à L-dopa no modelo primata não humano de doença de Parkinson induzido pelo MPTP

Tiago Mestre¹, Tom Johnston², Jonathan Brotchie², Susan Fox²

1-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal; 2-Division of Neurology, Movement Disorders Clinic, Toronto Western Hospital, Toronto, Canadá.
tmestre@gmail.com

Introdução: Na doença de Parkinson (DP), o tratamento dopaminérgico crónico está associado a variações do efeito anti-parkinsoniano e ao desenvolvimento de discinésias, sendo difícil avaliar o contributo específico do uso crónico de L-dopa perante a progressão concomitante da doença. O modelo primata não humano de DP induzido por 1-metil-4-fenil-1,2,3,6-tetrahidropiridina (MPTP) é um modelo estável do parkinsonismo, com qual propomos avaliar o contributo específico da uso crónico de L-dopa.

Métodos: Seis Macaca fascicularis submetidos a indução e estabilização de parkinsonismo após administração de cloridrato de MPTP. Gravação-vídeo do comportamento nas 6 horas após administração de veículo e L-dopa 15, 25, 30, 40, 60 mg/kg, antes e após administração crónica de L-dopa (sensibilização). Quantificação post hoc do parkinsonismo e discinésias a cada 10 minutos com a análise da evolução temporal da bradicinésia e discinésias; da sua latência, duração e limiar de dose. Uso de medidas não paramétricas para avaliar o efeito do uso crónico L-dopa na resposta anti-parkinsoniana e discinética, comparando os período pré e pós-sensibilização.

Resultados: EFEITO ANTI-PARKINSONIANO - diminuição da latência mediana para as doses limiarias (4/5 animais, L-dopa 25 mg/kg: pré - 197 m vs pós - 9 m, p=0.125). DISCINÉSIAS - maior duração mediana das discinésias incapacitantes de pico de dose (L-dopa 60 mg/kg: pré - 5.4 % vs pós - 30.2 %, p=0.03). Diminuição do limiar de dose para as discinésias induzidas pela L-dopa (4/6 animais, pré -25 mg/kg: vs pós - 15 mg/kg, p=0.15).

Conclusão: o uso crónico de L-dopa associa-se per se e de forma específica a uma sensibilização da resposta aguda à L-dopa na DP. Este conhecimento deve ser incorporado na investigação translacional do tratamento de discinésias na DP. Avaliam-se as limitações e contributos deste modelo e do desenho do estudo.

C03. Indicações e escolhas terapêuticas na Doença de Huntington. Resultados do estudo observacional REGISTRY

Tiago Mestre, Miguel Coelho, Joaquim J Ferreira (em representação dos investigadores do estudo Registry)
Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
tmestre@gmail.com

Introdução: as recomendações para o tratamento da Doença de Huntington (DH) baseiam-se maioritariamente na opinião de peritos. O presente trabalho teve por objectivo caracterizar a distribuição das indicações e das escolhas terapêuticas mais frequentes na DH, avaliando a variabilidade de práticas clínicas nos vários países europeus.

Métodos: colheram-se os dados demográficos e de terapêutica do coorte prospectivo REGISTRY (indivíduos com DH sintomática e pré-sintomática), no período de 2004 a 2007. Foram calculadas a frequência das indicações terapêuticas e dos respectivos fármacos, para o coorte global e para cada país. O projecto foi aprovado pelo Comité Científico e de Consulta Bioética do EURO-HD.

Resultados: 1569 participantes de 13 países europeus foram incluídos. 53,7% eram do sexo feminino. A idade média \pm DP era de $49,6 \pm 12,1$, com início de doença aos $42,3 \pm 11,6$ anos. Foram identificadas 369 indicações terapêuticas num total de 5046 registos. A depressão ($n=734$, 14.5%) e a coreia ($n=465$, 9.2%) foram a primeira indicação terapêutica na maioria dos países ($n=12/13$). A psicose, a insónia e a irritabilidade foram indicações frequentes na Dinamarca, Portugal e Reino Unido, respectivamente. Globalmente, os fármacos mais utilizados para a indicação coreia foram a tetrabenazina ($n=51$, 30.2%) e o tiapride ($n=49$, 29.0%). Para a indicação depressão foram o citalopram ($n=61$, 28.2%) e a paroxetina ($n=47$, 21.8%). Para ambas as indicações, a frequência relativa de cada um destes fármacos variou significativamente entre países.

Conclusões: a depressão e a coreia são as indicações terapêuticas mais frequentes para a DH nos vários países europeus analisados. A listagem dos problemas clínicos para os quais foi instituída uma intervenção terapêutica, permite melhor definir as áreas em que é necessário produzir informação mais robusta. A variabilidade na priorização das escolhas terapêuticas, revela uma diferente percepção de eficácia por parte dos médicos europeus participantes neste estudo.

C04. A utilidade do DaTSCAN na prática clínica

Tânia Lampreia¹, Paulo Bugalho¹, Teresa Martins², José Vale^{1,3}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Santa Cruz, Lisboa; 3-Faculdade de Ciências Médicas, Universidade de Lisboa, Lisboa.
tania.lampreia@gmail.com; paulobugalho@sapo.pt; José Vale: josevale.neuro@gmail.com

Introdução: O SPECT com I-123 ioflupano ou DatScan é um marcador da proteína responsável pela recaptção da dopamina na membrana pré-sináptica estriatal (DAT), a qual se correlaciona com o nível de neurónios dopaminérgicos. Sendo capaz de traduzir o grau de degenerescência dopaminérgica pré-estriatal, o Datscan tem-se tornado um recurso

importante para o diagnóstico de doenças do movimento.

Objectivos: Avaliar a utilidade do DatScan na prática clínica.

Metodologia: Estudo retrospectivo de uma série de doentes submetidos a DatScan entre Junho de 2008 e Julho de 2009. Foram revistos os dados clínicos, razões do pedido, os resultados do DatScan (avaliação qualitativa) e se o DatScan influenciou ou não a conduta terapêutica.

Resultados: Foram estudados 37 doentes (20 homens), com idades compreendidas entre 16 e 85 anos (média, 65 anos). Os principais motivos do pedido foram: diagnóstico diferencial entre Doença de Parkinson (DP) e Tremor Essencial (TE) em 16 doentes (40,5%); parkinsonismo/tremor atípicos (6 doentes; 2 realizaram IBZM); demência com parkinsonismo (3 doentes); exclusão de parkinsonismo iatrogénico e psicogénico (3 doentes). Os resultados do DatScan conduziram a uma alteração da atitude terapêutica em 13 doentes (31.5%), reflectindo uma alteração no diagnóstico em casos de TE vs. DP, demência com parkinsonismo e exclusão de causa psicogénica. Em 6 doentes, o DatScan foi inconclusivo.

Conclusão: Os resultados mostram que o DatScan é um exame complementar de grande utilidade para o clínico. Nesta série, o DatScan permitiu um melhor esclarecimento diagnóstico em quase um terço dos doentes, com maior impacto nos doentes com TE vs. DP tremorígena. Para além disso, nos casos em que a atitude do médico não se modificou, o DatScan permitiu reforçar a confiança no diagnóstico e facilitou a adesão das recomendações terapêuticas pelo doente.

C05. Estimulação cerebral profunda dos núcleos subtalâmicos na Doença de Parkinson: experiência inicial no Centro Hospitalar de Lisboa Central

Ana Calado¹, Cristina Semedo¹, Margarida Dias¹, Manuel Almeida¹, Joaquim Monteiro², José Brás², Maia Miguel², Rui Pedrosa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
al_calado@yahoo.com

Introdução: A estimulação cerebral profunda é uma terapêutica cada vez mais consensual nas fases avançadas da doença de Parkinson (DP), sendo uma alternativa para doentes com tremor medicamente intratável ou com complicações do tratamento a longo prazo com levodopa.

Objectivo: Estudar prospectivamente 10 doentes submetidos a estimulação cerebral profunda dos núcleos subtalâmicos (ECP-NST) no nosso centro.

Métodos: Incluímos doentes com DP operados a ECP-NST e seleccionados pelo protocolo CAPSIT, entre Novembro de 2007 e Março de 2009. Analisamos dados relativos à segurança e eficácia desta terapêutica.

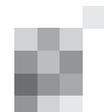
Resultados: Realizaram-se 13 cirurgias (9 doentes do sexo masculino). Mediana de idades de 65 (48-68). Em 1 dos doentes realizou-se apenas ECP-NST unilateral.

Duração média da doença de 14,8 anos.

Percentagem média do dia em OFF de 43,7. Pontuação média do UPDRS III de 47,5 em OFF e 22,5 em ON e UPDRS II de 23,6 (OFF). Média do estádios de Hoehn e Yahr de 4,4 em OFF e 3,4 em ON. Questionário PDQ-39 com pontuação média de 121,9.

Dose média equivalente de levodopa de 1087 mg.

Em 1 doente ocorreu um hematoma intra-cerebral intra-operatório. Sem efeitos adversos graves aos 6 meses. Deixou-se



de ter seguimento de 1 doente que teve uma isquémia mesen-térica.

Seis meses após a cirurgia a percentagem média do dia em OFF foi de 10,8. Dose equivalente média de levodopa de 539 mg (redução de 50,4 %).

Pontuação média do UPDRS III com estimulador e sem medicação de 21,3 e do UPDRS II de 10,1.

Média dos estádios de Hoehn e Yahr de 2,7. Questionário PDQ-39 com pontuação média de 81,4.

Discussão: A ECP-NST é uma terapêutica sintomática eficaz para a DP em fase avançada. Melhora a qualidade de vida dos doentes e permite uma redução da dose de levodopa.

C06. Characterization of Wilson disease in the Portuguese population

Ana Lopes¹, Paula Magalhães¹, Isabel Alonso^{1,2}, Marina Magalhães³, G. Loudianos⁴, Jorge Pinto-Basto^{1,2,5}, Jorge Sequeiros^{1,2,5}

1-Centro de Genética Preditiva e Preventiva, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 2-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 4-Ospedale Reg. Microcitemie, Cagliari, Italy; 5-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.
alopes@ibmc.up.pt; ialonso@ibmc.up.pt

Introduction: Wilson disease (WD) is an autosomal recessive disorder of copper metabolism, caused by mutations in the ATP7B gene. The worldwide prevalence is about 1 in 30,000. Clinical picture includes neuropsychiatric and hepatic dysfunction, but atypical presentations are common. Diagnosis relies on a high clinical suspicion, usual neurological symptoms, Kayser-Fleischer rings, and reduced serum ceruloplasmin; molecular genetics (mutation detection) is the most reliable method to confirm a clinical diagnosis and is essential for genetic counselling.

Objectives: 105 Portuguese patients with hepatic and/or neurological symptoms compatible with WD were screened for ATP7B mutations for diagnostic testing and genetic characterization of the Portuguese population.

Methodology: Mutation screening of the ATP7B gene was performed by direct sequencing of the entire coding sequence and exon-intron boundaries.

Results: WD was confirmed in 54.3% (57 patients: 38 compound heterozygotes and 19 homozygotes). In 45.7% the disease could not be confirmed: 38 patients had no disease-causing mutation and in 10 only one mutation was found.

In this sample, 27 different mutations were found; the three most common were: c.3402delC, c.2123T>C and c.3061-12T>A. Four previously unreported variants were identified: c.1612C>T, c.2153C>A, c.3220G>A and c.2009_2015del7. Bioinformatics analysis of these unclassified variants predicted all these as probably disease-causing mutations.

Conclusions: Molecular diagnosis of WD is very important to confirm the clinical and biochemical diagnosis and to allow proper genetic counselling of patients and relatives.

Although such reports are rare, large gene rearrangements should now be actively searched by MLPA (multiplex ligation-dependent probe amplification), mainly in patients with only one mutation detected by sequencing, or with no mutation but a highly suggestive clinical presentation.

C07. A Imunogenética da Esclerose Múltipla: factores de susceptibilidade/protecção.

Andreia Bettencourt¹, Ana Martins da Silva^{1,2}, Clara Pereira¹, Cláudia Carvalho¹, Bárbara Leal¹, Susana Gomes⁴, Ernestina Santos², Paulo P Costa^{1,3}, Denisa Mendonça¹, Luís Monteiro², Paula Faustino⁴, Berta Martins da Silva¹

1-Unidade para a Investigação Multidisciplinar em Biomedicina (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 2-Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 3-Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge (INSA), Porto; 4-Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge (INSA), Lisboa.
ambettencourt@icbas.up.pt

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) é uma doença autoimune, multigénica, inflamatória e desmielinizante. Apresenta uma grande variabilidade na sua evolução e expressão clínica.

Objectivo: Explorar factores imunogenéticos susceptíveis de influenciar a susceptibilidade/protecção ou o curso da doença em doentes com EM do Norte de Portugal.

Doentes e Métodos: Foram estudados 400 doentes da consulta de Neuroimunologia do CHP-HSA e do CHVNGE. Analisou-se o HLA e os genes HFE, PTPN22, ApoE e CCR5 localizados respectivamente nos cromossomas 6, 1, 19 e 3. A tipagem foi efectuada por biologia molecular.

Resultados: Foi confirmada a associação do alelo HLA-DRB1*15 com a EM (OR=1,872, p=0,001), sobretudo nos doentes com curso benigno (OR=2,51, p=0,0003). Observou-se ainda um aumento da frequência do HLA-DRB1*03 (OR=2,104, p=0,0004) e uma diminuição do HLA-A*02 (OR=0,549, p=0,001). O polimorfismo ApoE ε2 é mais frequente na EM (OR=2,076, p=0,002, pc=0,006), assim como o alelo 1858T do gene PTPN22, mas este apenas em doentes com curso benigno (10,0% vs 2,8%). O polimorfismo C282Y do gene HFE é mais frequente nos doentes com curso agressivo (6,6% vs 3,3%). Não se observaram diferenças nas frequências da deleção CCR5delta32.

Discussão/Conclusão: O HLA-DRB1*15 e HLA-DR*03 são alelos de susceptibilidade, sendo o primeiro um factor de bom prognóstico. O HLA-A*02 é um alelo de protecção ao desenvolvimento da doença. Descreve-se, pela primeira vez, a possível associação do alelo ApoE ε2 à EM. O alelo PTPN22 1858T, associado às autoimunidades em geral, cursa nesta coorte, com um melhor prognóstico. A ausência de associação dos polimorfismos CCR5delta32 e HFE C282Y com a susceptibilidade para a EM foi confirmada, ainda que este último pareça estar associado a um mau prognóstico. Estes dados estão de acordo com a conhecida heterogeneidade clínica da EM e com outros estudos recentemente reportados.

C08. Ansiedade e Depressão na Esclerose Múltipla

Ana Martins da Silva^{1,2,3}, Sara Cavaco^{2,3}, Cláudia Pinto^{2,3}, Estela Vilhena⁴, Ernestina Santos^{1,3}, Alexandra Gonçalves^{2,3}, Filomena Gomes^{2,3}, Inês Moreira², Inês Frade⁵, Denisa Mendonça⁶, Sara Moreira⁵, Alice Lopes⁵

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 3- Departamento de Doenças do Sistema Nervoso e Órgãos dos Sentidos, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 4-Instituto Politécnico do Cávado e do Ave, Barcelos; 5-Unidade de Psiquiatria de Ligação, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 6-Laboratório de Biometria, Universidade do Porto, Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar (UP-ICBAS), Porto.
anadmsilva@yahoo.com

Introdução: As perturbações do humor, nomeadamente a depressão e ansiedade, são frequentes em doentes com Esclerose Múltipla (EM). A associação entre factores clínicos e as perturbações do humor é ainda pouco compreendida.

Objectivos: a) Caracterização dos níveis de depressão e ansiedade numa população de doentes com EM através do uso de um questionário de autoresposta - Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), b) explorar a relação entre os índices de ansiedade e depressão e variáveis clínicas.

Sujeitos/Metodologia: 290 doentes com EM [189 mulheres; média (desvio padrão); idade=39.80anos (10.49), escolaridade=11.45 anos (4.6), duração doença=9.67 anos (7.91), EDSS=2.93(2.16), índice de progressão=0.465(0.62), MSSS=3.79(2.68), MMSE=28.54(1.65)]; 208 exacerbação-remissão, 22 síndrome clínico isolado, 30 secundariamente progressiva, 30 primariamente progressiva] e 183 sujeitos saudáveis [123 mulheres; idade=39.61anos (10.78); escolaridade=12.15anos (4.75)] responderam à HADS. Foram usados testes não paramétricos para as comparações entre grupos (chi-quadrado e Mann – Whitney) e para as correlações entre variáveis psicopatológicas e clínicas (Spearman).

Resultados: Os doentes com EM e os sujeitos saudáveis eram semelhantes quanto à idade, escolaridade e sexo. Os doentes com EM apresentaram índices de ansiedade e depressão significativamente mais elevados ($p < 0.001$) [ansiedade=7.96 (4.29); depressão=5.67 (4.01)] que os sujeitos saudáveis [ansiedade=6.01 (3.75); depressão=3.83 (3.20)]. Foram encontradas correlações positivas significativas entre EDSS e MSSS e os índices de depressão. Os doentes deprimidos (HADSd ≥ 11) apresentaram uma proporção superior de EDSS > 3 comparativamente aos doentes não deprimidos (21/31 vs 105/259, $p=0.004$).

Conclusões: Os resultados encontrados na população estudada confirmam a alta prevalência de ansiedade e depressão em doentes com EM. A associação entre índices de depressão e incapacidade neurológica sugere que esta perturbação do humor poderá ter um substrato orgânico. Esta interpretação é suportada por estudos de neuroimagem que demonstram uma associação entre depressão e desconexão cortico-subcortical em áreas de projecção do sistema límbico em doentes com EM.

C09. Disfunção cognitiva em Esclerose Múltipla: Complementaridade entre dois métodos de avaliação

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Carina Mendonça², Teresa Santos¹, Assunção Vaz Patto¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã. caticruto@gmail.com

Introdução: A disfunção cognitiva é comum na Esclerose Múltipla (EM) e pode ocorrer numa fase precoce da doença. Melhorar a avaliação cognitiva destes doentes tem sido o objectivo de diversos estudos.

Objectivo: Determinar que testes Neuropsicológicos se associam de forma estatisticamente significativa com a latência e/ou amplitude do potencial evocado auditivo (P300).

Metodologia: Estudo prospectivo, realizado durante o ano de 2008, que incluiu doentes com EM Surto-Remissão e um grupo controlo com características semelhantes às dos doentes mas sem patologia neurológica. Excluíram-se doentes com: EDSS >4, Surto clínico e/ou corticoterapia há menos de

três meses e depressão severa. Todos os doentes realizaram testes Neuropsicológicos que avaliaram atenção e velocidade de processamento, memória e aprendizagem verbais, capacidade de planeamento. Registou-se o P300 nos dois grupos. A análise de regressão múltipla e teste T de Student foram os testes estatísticos utilizados (significância estatística $p < 0,05$).

Resultados: Incluímos 16 doentes e 12 controlos com idades médias de 38,1+-9,6 e 33+-10 anos, respectivamente. As médias de EDSS e de tempo de evolução da doença foram 1,07+-0,76 e 5+-3,5 anos, respectivamente. Foram estatisticamente significativas as diferenças de amplitude e latência do P300 entre doentes e controlos ($p < 0,005$ no teste T de Student). A latência do P300 correlacionou-se de forma significativa com os testes que avaliaram atenção e velocidade de processamento (Trail Making Test) (regressão múltipla $p < 0,05$). A amplitude não se correlacionou com nenhuma das variáveis.

Discussão/Conclusão: Tal como noutros estudos, os nossos resultados revelam disfunção cognitiva subcortical que se inicia precocemente e pode ser identificada por testes neuropsicológicos e/ou estudos neurofisiológicos. O P300 apresentou diferenças significativas entre doentes e controlos e a sua latência correlacionou-se de forma estatisticamente significativa com alguns dos testes neuropsicológicos. Concluímos que o P300 é um teste importante que permite complementar a avaliação cognitiva dos doentes com EM.

C010. Romboencefalite fatal: Caso Anátomo-Clínico

Patrícia Pita Lobo¹, Ruth Gerales¹, Miguel Coelho¹, Patrícia Antunes¹, João de Sá¹, José Pimentel², Cândida Barroso²

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. anapa.pitalobo@gmail.com; ruth.gerales@netcabo.pt

Introdução: As romboencefalites têm múltiplas etiologias e o seu diagnóstico definitivo é usualmente difícil. Uma das suas causas são as doenças desmielinizantes auto-imunes do SNC, cuja evolução pode ser monofásica, recorrente, ou progressiva, e a sua localização mono ou multifocal.

Caso Clínico: mulher, 49 anos, que inicia em Janeiro de 2008 um quadro progressivo de diplopia horizontal e desequilíbrio na marcha, sem queixas sistémicas. Observou-se síndrome de um e meio, parésia dos 2 andares da hemiface esquerda, ataxia apendicular esquerda e da marcha. A RMN do neuro-eixo mostrou romboencefalite por lesão única bulbo-protuberancial esquerda, estendendo-se aos pedúnculos cerebelosos médio e inferior esquerdos, hiperintensa em T2/FLAIR, sem realce após gadolínio. O LCR mostrou 8 linfócitos/mm³ e bandas oligoclonais (padrão 3). A pesquisa de infecções, vasculites, doseamento de vitaminas, anticorpos antineuronais, anti-gangliosídeos e anti-gliadina, ECA, pesquisa neoplasia oculta e de Behçet foi negativa. PEV normais. Progrediu com recorrências e remissões incompletas, com agravamentos caracterizados por disfagia, dispneia e paragem respiratória. Estes sintomas responderam parcialmente a altas doses de corticoterapia, mas manteve sempre oftalmoparésia, ataxia apendicular e axial. Pelo contrário, a lesão imagiológica respondia completamente à imunossupressão. Em Março de 2009, uma infecção respiratória causou a morte da doente durante uma recorrência, com ventilação invasiva sob imunossupressão. No exame neuropatológico observou-se

uma lesão única desmielinizante primária do SNC, com escassa inflamação associada a perda axonal.

Conclusão: Este caso de romboencefalite pode enquadrar-se nosologicamente num síndrome clínico isolado, embora estes sejam frequentemente benignos, evoluam frequentemente para esclerose múltipla (EM) e, apesar do curso das formas não associadas a EM não ser completamente conhecido, só excepcionalmente são fatais.

C011. Avaliação do impacto da terapêutica com Natalizumab em doentes com Esclerose Múltipla

Sónia Batista¹, João Sargento Freitas¹, Joana Martins², César Nunes², Fernando Matias¹, Lívia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. soniarmbatista@msn.com

Introdução: O Natalizumab é o medicamento mais recentemente aprovado no tratamento da Esclerose Múltipla (EM), com indicação após ineficácia da terapêutica imunomoduladora ou como primeira linha nas formas agressivas.

No entanto, os ensaios principais são efectuados em populações seleccionadas que não reflectem a prática clínica.

Objectivos: Avaliar a eficácia do Natalizumab em doentes com EM após falência terapêutica imunomoduladora/imunossupressora.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de doentes com EM que efectuaram tratamento com Natalizumab pelo menos 6 meses.

Para além das variáveis clínicas procedeu-se à avaliação do impacto da terapêutica em múltiplos domínios através dos questionários: Depressão- Beck Depression Inventory (BDI); Qualidade de vida- Study Short Form-36 (SF-36v2); Fadiga-Fatigue Impact Scale (FIS); Espasticidade- Multiple Sclerosis Spasticity Scale (MSSS-88); Sintomas urinários- Overactive Bladder Questionnaire (OAB-Q); Função sexual- International Index of Erectile Function? (IIEF)/Female Sexual Function Index (FSFI).

Resultados: Foram incluídos 31 doentes, 83,9% sexo feminino, 58,1% forma Surto-Remissão e 41,9% Secundária Progressiva com Surto. Após um período de tratamento médio com Natalizumab de 11,0 meses (DP 5,5), verificou-se uma redução da taxa de surtos anual de 1,6 (DP1,1) para 0,6 (DP0,9), 51,6% dos doentes ficaram sem surtos. Redução do EDSS de 4,9 (DP1,6) para 4,2 (DP1,9). Houve descontinuação da terapêutica em uma doente por ineficácia.

Relativamente aos resultados dos questionários, verificou-se melhoria com significado estatístico nos seguintes aspectos: depressão (BDI 16,6 » 9,6, p<0,001); fadiga (FIS 76,0 » 61,6, p<0,001); qualidade de vida (SF-36 Mental 39,4 » 45,0 p <0,001) e função sexual nas mulheres (FSFI 19,5 » 21,9 p = 0,01).

Conclusão: Os nossos resultados confirmam a utilidade do Natalizumab mesmo em doentes com EM resistentes às múltiplas terapêuticas disponíveis.

Adicionalmente à redução da taxa de surtos e EDSS já demonstrado nos ensaios clínicos, encontramos uma melhoria em aspectos de qualidade de vida, humor, função sexual nas mulheres e fadiga.

C012. Factores preditivos de resposta ao Natalizumab em doentes com Esclerose Múltipla

João Sargento Freitas¹, Sónia Batista¹, César Nunes², Joana Martins², Fernando Matias¹, Lívia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. jsargentof@hotmail.com

Introdução: O tratamento com Natalizumab está aprovado formalmente para doentes com Esclerose Múltipla (EM) forma Surto-Remissão agressiva ou após falência terapêutica de imunomoduladores. No entanto, na prática clínica subsistem ainda bastantes dúvidas sobre a adequada selecção de doentes para esta terapêutica.

Objectivos: Avaliar características dos pacientes com EM que predigam resposta optimizada a Natalizumab em ambiente clínico.

Metodologia: Avaliação retrospectiva dos processos clínicos e imagiológicos dos pacientes com EM seguidos no nosso hospital que cumpriram pelo menos 6 meses de tratamento com Natalizumab. Foram definidos dois subgrupos em função da resposta clínica. Consideraram-se respondedores óptimos (RO) pacientes com redução de EDSS ≥ 1 e/ou redução da taxa anualizada de surtos > 1 durante tratamento, sendo os restantes referidos como respondedores sub-óptimos ou não-respondedores (RSO/NR). Comparam-se características da doença bem como resposta a diferentes estratégias terapêuticas.

Resultados: Incluíram-se 31 pacientes, 12 RO e 19 RSO/NR. Verificou-se uma maior probabilidade de resposta à terapêutica, estatisticamente significativa, em doentes com formas Surto-Remissão (91% dos RO e 39% dos RSO/NR, p=0,01), idade de início da doença mais jovem (22,5 anos e 32,4 anos respectivamente, p=0,02), taxa anualizada de surtos no ano prévio a início de Natalizumab mais elevada (2,5 e 1,0, p<0,001), EDSS no início do tratamento mais baixo (3,9 e 5,5, p=0,004) e em respondedores prévios a Mitoxantrona (variação de EDSS durante terapêutica: -1,75 e 0,31, p=0,01). Não se verificou associação significativa com local de apresentação, taxa anualizada de surtos nos primeiros dois anos de doença, primeira opção terapêutica por imunomodulação ou imunossupressão, tempo de evolução até início de Natalizumab ou resposta aos restantes imunomoduladores ou imunossupressores.

Conclusões: Os pacientes com sugestão de maior actividade inflamatória recente e menor incapacidade acumulada apresentam maior probabilidade de resposta a Natalizumab, independentemente da duração de doença ou evolução clínica inicial.

C013. Ressonância Magnética funcional: avaliação da área motora por variação do fluxo sanguíneo cerebral pela técnica ASL

Pedro Vilela¹, Marco Pimentel², Raquel Gouveia¹, Inês Sousa³, Patrícia Figueiredo³

1-Hospital da Luz, Lisboa; 2-Faculdade de Ciência e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Instituto Superior Técnico, Universidade Técnica de Lisboa, Lisboa. pvilela@hospitaldaluz.pt

Introdução: A ressonância magnética funcional (RMf) baseia-se no princípio de acoplamento neuro-vascular em que

a activação neuronal desencadeia um processo de resposta vascular com aumento do fluxo sanguíneo cerebral local. A técnica BOLD avalia a variação da razão entre oxihemoglobina e a desoxihemoglobina ao nível das vénulas. A técnica de arterial spin-labeling (ASL) é um método não-invasivo de medição da perfusão cerebral a nível capilar. Avaliou-se a técnica ASL na determinação da área motora primária da mão.

Materiais e Métodos: Foram avaliados por RMf 15 voluntários saudáveis, com as técnicas BOLD e ASL (PICORE Q2 TIPS) num equipamento 3Tesla, Siemens, Verio. A tarefa motora escolhida foi de movimento dos dedos da mão direita. O pós-processamento foi efectuado no programa FSL (FMRIB's Software Library), considerando valor de Z 2.3 e cluster $p=0.05$, obtendo-se 3 mapas de activação: BOLD, ASL-perfusão, ASL-BOLD. Compararam-se os 3 mapas obtidos relativamente a: 1. dispersão dos centros de gravidade dos pixéis de activação; 2. distância entre os centros de gravidade dos pixéis de activação e a área motora primária. Avaliou-se a variação do fluxo sanguíneo regional (cCBF) com a activação cerebral. A avaliação estatística dos resultados obtidos foi efectuada no programa SPSS.

Resultados: A área de dispersão dos pixéis de activação ASL-perfusão foi a menor e estava incluída dentro da área de dispersão dos pixéis BOLD. A distância entre os centros de gravidade e os pixéis de activação foi menor nos mapas ASL-perfusão (ANOVA $p=0.01$). O cCBF foi de $66,31 \pm 5,18$ ml/100g/min / variação de $87,4 \pm 8,7\%$.

Conclusões: O ASL foi mais específico na determinação da área motora primária com menor dispersão dos pixéis de activação e menor distância à área motora, permitindo a avaliação concomitante das variações de fluxo sanguíneo cerebral, devendo ser considerada a sua aplicação em RMf.

C014. Ressonância magnética funcional: um biomarcador precoce na nas Ataxias/Doença de Machado-Joseph?

César Nunes, Gil Cunha, Mercês Lobo, Cristina Januário, Miguel Castelo Branco

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Instituto Biomédico de Investigação da Luz e Imagem (IBLI), Coimbra.

cesarnunes@me.com; cristinajanuario@gmail.com

Introdução: A Ressonância Magnética Funcional (fMRI) revelou-se um método importante na investigação em neurociências. Todavia o seu contributo em termos de aplicabilidade clínica é controverso. Uma das razões para este facto relaciona-se com a ausência de correlação explícita entre parâmetros de desempenho e a quantificação de actividade regional. Procuramos estabelecer qual o valor desta técnica em correlação com dados de performance de actos motores voluntários, no estudo das ataxias, e detecção precoce de disfunção na Doença de Machado-Joseph (DMJ).

Objectivo: Até agora, as técnicas de uso corrente, puramente estruturais, permitem apenas a identificação de atrofia preferencialmente infratentorial associada a um estadio avançado de doença. O objectivo foi o de testar a possibilidade de detectar alterações funcionais que precedam temporalmente as anatómicas.

Métodos e Resultados: Desenhou-se um paradigma motor constituído por duas tarefas distintas e três níveis de dificuldade ajustados individualmente em termos da frequência de

movimento (entre 1 e 5 ciclos por segundo). A primeira tarefa consistia na realização de movimentos simultâneos dos polegares e a segunda de movimentos sequenciais do dedo médio e indicador de cada mão. A amostra em estudo era composta por 9 indivíduos, 6 controlos saudáveis e 3 doentes. Utilizou-se uma ressonância magnética Magnetom Trio 3T da Siemens, para obter uma sequência anatómica T1 3D com resolução de 1mm^3 e aquisição funcional BOLD-EPI com 3mm^3 e TR 3500ms.

Obtiveram-se mapas estatísticos funcionais (modelo linear generalizado) com padrões de activação distintos entre os dois grupos. Mesmo nos doentes com performance motora comparável ao dos controlos, verificou-se uma menor activação cerebelosa, com alterações menos marcadas na área cortical motora e motora suplementar.

Conclusão: O uso judicioso da fMRI, em termos da quantificação de padrões de activação e sua correlação com a performance a diferentes níveis de dificuldade, pode constituir um marcador precoce de disfunção cerebelosa na DMJ.

C015. O EEG de alta densidade fornece localização mais robusta da área epileptogénica em doentes avaliados para cirurgia da epilepsia.

Ricardo Lopes¹, Alberto Leal²

1-Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital Dona Estefânia, Lisboa; 2-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa. r.lopes@clix.pt

Introdução: A determinação da relação espacial entre lesões estruturais e focos epileptógenos é importante no planeamento de intervenções no âmbito da Cirurgia da Epilepsia. Os métodos de localização da fonte têm ganho popularidade e prometem melhorar o estudo não-invasivo nas epilepsias focais sintomáticas, apesar dos problemas técnicos associados ao seu uso. Um destes problemas é a reduzida amostragem espacial obtida pelo reduzido número de eléctrodos convencionalmente usado para registo do EEG, que prejudica a fiabilidade das soluções obtidas. A crescente disponibilidade de electroencefalógrafos com alta densidade de eléctrodos (64-128) torna importante avaliar o ganho suplementar obtido com esta metodologia em relação aos registos convencionais, eventualmente justificando o seu uso mais alargado.

Objectivos: Comparar as localizações de focos epileptógenos intracranianos utilizando métodos de localização da fonte com EEG de alta densidade (78 eléctrodos) e o sistema convencional (19 eléctrodos).

Métodos: Em quatro pacientes com epilepsias focais sintomáticas sob avaliação para cirurgia da epilepsia foi efectuado 1 hora de registo EEG de alta densidade (78 eléctrodos), em vigília e sono. As pontas epileptógenas interictais foram identificadas e a sua relação sinal/ruído melhorada através de "averaging". A localização intracraniana dos focos epileptógenos foi efectuada usando o método sLORETA, com restrição anatómica do espaço de soluções a áreas corticais. Compararam-se as localizações espaciais dos focos obtidos usando os 78 e 19 eléctrodos do sistema convencional com a das lesões estruturais detectadas em RM.

Resultados: Em três dos quatro dos doentes estudados, os focos obtidos com 78 eléctrodos mostraram melhor relação com a lesão estrutural, em relação aos focos obtidos recorrendo ao sistema 10-20.

Conclusão: O recurso a EEG de alta resolução permite uma melhor localização dos focos epilépticos quando são utilizadas metodologias de localização da fonte. A melhor correlação com lesões estruturais pode ter papel importante na selecção para cirurgia da epilepsia.

C016. Refratariedade na Epilepsia: susceptibilidade genética

Bárbara Leal¹, João Chaves², Cláudia Carvalho¹, Andreia Bettencourt¹, Martine Barros¹, Dina Lopes¹, Paulo P. Costa^{1,3}, António Martins da Silva^{1,2}, José Lopes Lima^{1,2}, Berta Martins da Silva¹

1-Unidade para a Investigação Multidisciplinar em Biomedicina (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 2-Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 3-Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge (INSA), Porto. baleal@icbas.up.pt

Introdução: A Epilepsia do Lobo Temporal com Esclerose Mesial do Hipocampo (ELT-EMH) é a síndrome com maior refratariedade às drogas anti-epilépticas (DAE). Características genéticas como a presença de polimorfismos no gene MDR1 (Multi-Drug Resistance 1) têm sido associadas ao desenvolvimento de epilepsias refractárias (ERF).

Objectivo: Verificar se existe associação entre três polimorfismos do gene MDR1 (2677 G>T, A, 3435 C>T e 1236 C>T) e o desenvolvimento de ERF. Comprovar se existe uma base genética que justifique a elevada refratariedade nos doentes com ELTM-EMH.

Doentes e Métodos: Foram estudados 149 doentes com epilepsia (90 doentes com ELT-EMH), 75% dos quais com ERF e 152 indivíduos saudáveis, da região norte de Portugal. A genotipagem dos 3 polimorfismos foi efectuada por PCR em Tempo Real.

Resultados: Os genótipos 1236 TT e 2677 TT são mais frequentes no grupo ERF do que na população controlo (23% vs. 11%, OR=2,3 [1,2 - 4,6] p=0,014 e 23% vs. 10%, OR=2,6 [1,6 - 5,2] p=0,006, respectivamente). Os genótipos 1236 CT e 2677 CT estão menos representados nos doentes com epilepsia não refractária do que na população controlo (33% vs. 57%, OR=0,33 [0,16 - 0,82] p=0,012 e 35% vs. 54%, OR=0,46 [0,21 - 0,97] p=0,039, respectivamente). Relativamente ao polimorfismo 3435 C>T não foram observadas diferenças entre os grupos de doentes estudados e a população controlo. Também não foram encontradas diferenças entre o grupo de ELT-EMH refractárias e o grupo de outras epilepsias.

Discussão/Conclusão: Os alelos 1236 T e 2677 T parecem estar associados a uma resposta menos eficiente à terapêutica, o que concorre com as observações efectuadas por Seo et. al (2006). A associação com o polimorfismo 3435 C>T descrita para outras populações (Siddiqui et.al.,2003, Kwan et.al 2007) não se replicou neste estudo. Os polimorfismos do MDR1 não parecem justificar, por si sós, a elevada refratariedade encontrada na ELT-EMH.

C017. Genotype-phenotype correlations in familial dementia in a Portuguese patient cohort - identification of seven novel mutations

Sonia Vale Pereira¹, Gabriel Miltenberger-Miltenyi²

1-Laboratório de Diagnóstico de Medicina Molecular (GenoMed), Lisboa; 2-Instituto de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa, Lisbon Center of European Alzheimer's Disease Consortium (EADC), Lisboa. gmiltenyi@fm.ul.pt

Background: Alzheimer's disease (AD) and frontotemporal lobar degeneration (FTLD) both can segregate as an autosomal dominant trait in some families. To date, 3 genes responsible for familial AD, the amyloid precursor protein gene (APP), presenilin 1 gene (PSEN1) and presenilin 2 gene (PSEN2), and 2 main genes responsible for familial FTLD, the microtubule associated protein tau gene (MAPT) and the progranulin gene (PGRN) have been identified.

Objectives: To clarify the proportion of familial cases attributable to mutations in these genes in a Portuguese clinical series of 162 patients with familial dementia.

Patients: A total of 162 patients with familial dementia.

Methods: Analysis with PCR and direct sequencing of the full coding regions of the PSEN1, PSEN2, APP, MAPT and PGRN genes in a series of 162 consecutive, unrelated Portuguese dementia patients with positive family history. RT-PCR analysis for the splicing and missense mutations. Genotype-phenotype correlations upon comparison with earlier studies of the literature are described.

Results: 13 different mutations have been identified in 18 out of the 162 patients studied. From these mutations seven were novel (1 in PSEN2, 2 in MAPT and 4 in PGRN). We found the first APP mutation, to our knowledge, in a Portuguese dementia patient. Family analysis of the patients carrying mutations showed genotype-phenotype correlation.

Conclusions: The mutation frequencies of the analyzed genes were in the range of those described in other studies. The seven novel mutations expand the spectrum of described mutations and thus facilitate future studies of genotype/phenotype correlations.

C018. Valor diagnóstico do P300 no Défice Cognitivo Ligeiro

Vanessa B. Silva¹, André Carvalho⁴, M^a Arminda Santos³, Ana Paula Silva⁴, António Martins^{2,3}, Ana Valverde²

1-Serviço Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, 4-Laboratório de Neuropsicologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora. vanessabrito.silva@hotmail.com

Introdução: O défice cognitivo ligeiro tipo mnésico (DCL) tem sido aceite como factor de risco para Doença de Alzheimer e a identificação precoce destes doentes poderá oferecer uma oportunidade para terapêutica em estádios iniciais do processo neuropatológico. Alguns estudos reportaram uma relação dos potenciais electrofisiológicos, nomeadamente o P300, com a função cognitiva, o que pode ser útil para o diagnóstico e monitorização dos doentes com DCL.

Objectivos: Determinar se existe associação entre o prolongamento da latência do P300 e DCL.

Metodologia: Avaliação neuropsicológica, mediante escalas: Memória Weschler (EMW), Depressão Geriátrica de Yesavage (EDGY) e Deterioração Global de Reisberg (EDGR), de doentes com DCL e de um grupo controlo adequado à idade e escolaridade. Determinação dos potenciais P300, por electroencefalograma utilizando os eléctrodos Fz, Cz e Pz. Estudo estatístico: Fisher's-Exact Test.

Resultados: Foram incluídos 21 doentes com DCL (12 homens, 9 mulheres, média de idades 68,8±10,49anos [45-86]) e 22 controlos (10 homens, 12 mulheres, média de idades 68,6±6,92anos [57-81]). Todos os doentes classificaram está-

dio 3 na EDGR e nos controlos 5 classificaram estágio 2 e 19 estágio 1. A pontuação média na EMW foi QM=87,7 (68-114) nos doentes e QM=96,4 (69-128) nos controlos e na EDGY 13,1 (4-23) nos doentes e 9,7 (1-25) nos controlos. As latências médias do P300 foram 377ms (289-529) no grupo de doentes e 369ms (313-433) nos controlos, estando normais em 71,4% dos doentes e 77,3% dos controlos. Sem associação estatisticamente significativa entre DCL e prolongamento da latência do P300 ($p=0,736$).

Conclusões: No nosso estudo, apesar das latências médias do P300 serem sensivelmente maiores no grupo DCL, não foi possível estabelecer associação entre esse aumento da latência e a existência de DCL, estando o P300 normal na maioria dos doentes. Estes resultados não confirmam o valor do P300 como um teste sensível para o diagnóstico de DCL.

C019. Polineuropatia amiloidótica adquirida após transplante hepático sequencial

Patrícia Pita Lobo^{1,2}, Isabel Conceição^{1,2}, Teresinha Evangelista^{1,3}, Ana Rita Silvestre^{1,3}, José Castro^{1,2}, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Doenças Neuromusculares, IMM, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Laboratório de Neuropatologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
anapa.pitalobo@gmail.com; imskonceicao@gmail.com

Introdução: Em 1995 Linhares Furtado, com o objectivo de aumentar o número de órgãos disponíveis, deu início ao transplante sequencial utilizando o fígado de doentes com polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) para receptores seleccionados. Desde então, foram realizados mais de 600 transplantes “em dominó”, e estão descritos mundialmente apenas 3 casos de polineuropatia amiloidótica adquirida.

Caso Clínico: Homem, 63 anos, caucasiano, com história de insuficiência renal crónica desde os 33 anos, submetido a transplante renal aos 43 anos. Foi submetido a transplante hepático com fígado PAF em 1999 por hemangioendotelioma e hepatite C. Aparentemente bem até Março de 2006, altura em que inicia quadro de parestesias e disestesias dos pés e disfunção erétil. Ao exame neurológico, observou-se anestesia térmica até ao 1/3 superior das pernas, hipostesia algica dos dedos dos pés, parésia do hallux (grau 3, na escala MRC) e da dorsiflexão do pé (grau 4) com reflexos presentes. A avaliação neurofisiológica revelou polineuropatia sensitivo-motora axonal e autonómica de grau moderado. Verificou-se a coexistência de disautonomia cardíaca confirmada por MIBG I123. A biópsia de nervo demonstrou depósito de amiloide. Foram excluídas outras causas de polineuropatia, pelo que confirmou-se o diagnóstico de polineuropatia amiloidótica adquirida.

Conclusões: Descrevemos um caso clínico de polineuropatia amiloidótica adquirida 10 anos após transplante hepático com fígado PAF. Reportamos a relevância e implicações deste quadro clínico. A instalação precoce em relação aos doentes com a forma hereditária clássica (Val30Met) sugere que outros factores, como outras causas de lesão do nervo periférico, podem antecipar a expressão fenotípica da PAF.

C020. PAF (V30M) pós-transplante hepático: envolvimento clínico do SNC

Luís F. Maia¹, Joel Freitas², Daniel Dias³, Rui Seca⁴, Helena Pessegueiro⁴, Rui Magalhães⁵, Manuel Correia², Teresa Coelho¹

1-Unidade Clínica de Paramiloidose e Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neuroradiologia, 4-Unidade de Transplantes, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 5-Departamento de Biologia das Populações, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.
luis.lf.maia@gmail.com; joel.agf@gmail.com; danieldias@sapo.pt; helenap_miranda@hotmail.com; rmag@icbas.up.pt; mmcorreia@mail.telepac.pt; tcoelho@netcabo.pt

Introdução: As amiloidoses associadas à transterritina (TTR) têm um envolvimento clínico e patológico do SNC variável. Na Polineuropatia Amiloidótica Familiar associada à TTR V30M (PAF) é, raramente, reconhecida expressão clínica do SNC. O transplante hepático aumentou a esperança de vida dos doentes e desacelerou, ou parou, a progressão da doença periférica. As amiloidoses ocular e cardíaca são complicações reconhecidas nos doentes PAF pós-transplante hepático (pós-TH).

Objectivo: Caracterizar sinais e sintomas de disfunção do SNC (SNF) em doentes PAF pós-TH.

Métodos e Resultados: Uma série de doentes PAF pós-TH foi observada consecutivamente e pesquisados: SNF, sintomas cognitivos, sintomas oculares ou auditivos e estágio da doença neurológica periférica. A avaliação neuroimagingológica, neurosonológica, electroencefalográfica e bioquímica foi realizada quando clinicamente justificada.

Observámos 62 doentes, com idades de início entre 19 e 57 anos, com uma duração de doença entre 5 e 23 anos. SNF estavam presentes em 34% dos doentes (AIT/AVC minor 11; Crises focais 4; Enxaqueca com aura atípica (de novo) 3; Outros 4). Os SNF associaram-se a duração de doença superior a 9 anos e não apresentaram relação com o sexo, a idade de início da doença ou actual ou com a imunossupressão. Esta população de doentes apresentava significativamente mais SNF do que a população geral quando ajustada para o sexo e para o grupo etário.

A avaliação neuroimagingológica demonstrou alterações relevantes em 2 casos (encefalopatia hepática e AVC). Os restantes estudos foram normais.

Discussão: Os doentes com PAF pós-TH têm clínica a traduzir envolvimento do SNC. Este fenótipo é reportado muito raramente nos doentes não transplantados, sendo frequente nas formas familiares meningo-vasculares da TTR (Asp18Gly, Val30Gly or Tyr69His). O facto da produção de TTR mutada pelos plexos coróides persistir após o TH, associada ao aumento da esperança de vida dos doentes transplantados, pode explicar parte desta expressão clínica.

C021. Angiopatia amiloidótica cerebral associada à transtirretina em doente pós-transplante hepático com Polineuropatia Amiloidótica Familiar (Val30Met)

Joana Damásio¹, Manuel Melo Pires², Luís F. Maia³

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurologia e Unidade Clínica de Paramiloidose, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
joanadamasio80@gmail.com; melopires@hotmail.com; luis.lf.maia@gmail.com

Introdução: A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) de “tipo português” caracteriza-se pela deposição de transtirretina (TTR) mutada (Val30Met), sob a forma de substância amilóide. Predomina o atingimento do sistema nervoso periférico/autónomo. O envolvimento do sistema nervoso central (SNC) é menos frequente e habitualmente assintomático. A introdução do transplante hepático (TH) no tratamento da PAF alterou a história natural da doença, aumentando a esperança de vida dos doentes.

Objectivo: Apresentação de caso clínico de angiopatia amilóide cerebral (AAC) associada à TTR em doente PAF pós-transplante hepático.

Caso Clínico: Mulher de 59 anos portadora da mutação TTR Val30Met, com início de sintomas neuropáticos aos 49 anos. Clinicamente apresenta atingimento dos sistemas nervoso periférico/autónomo (polineuropatia sensitivo-motora, hipotensão ortostática, enfartamento, obstipação), renal (proteinúria, insuficiência renal), cardíaco (bloqueio aurículo-ventricular de 1º grau) e digestivo (emagrecimento, vómitos). Sem factores de risco vasculares ou alterações da coagulação conhecidos. Submetida a TH em 2004. Apresentou, posteriormente, estabilização dos sintomas neuropáticos e agravamento da função renal (complicações pós-operatórias e imunossupressores). Em Maio de 2009 sofreu hemorragia cerebral frontal direita espontânea com envolvimento subaracnoideu e ruptura para o ventrículo ipsilateral. Foi efectuada drenagem do hematoma e biópsia de tecido cerebral/leptomeninges. A histologia revelou depósitos de substância amilóide TTR+ subpial, nos vasos corticais superficiais e leptomeníngeos, hemorragia recente subaracnoideia e intra-parenquimatosa. Não se identificaram depósitos de amilóide λ A4.

Comentários: Apresentamos uma doente com hemorragia cerebral lobar e subaracnoideia devida a AAC secundária à deposição de TTR. A deposição meningovascular de TTR é reconhecida na PAF (Val30Met) apesar de, habitualmente, não haver expressão clínica. O envolvimento meningovascular na PAF não parece ser prevenido pelo TH. A persistência da produção de TTR V30M pelos plexos coróides no pós-transplante pode ser uma explicação para este fenótipo. Esta expressão clínica/patológica é semelhante ao observado nas mutações da TTR com envolvimento meningovascular preferencial (Asp18Gly, Gly53Glu).

C022. Significado prognóstico da actividade paroxística interictal após cirurgia por esclerose mesial e a sua relação com a extensão da remoção das estruturas do hipocampo

Eva Brandao¹, Sara Pereira², Sónia Miranda³, Conceição Bento³, Francisco Sales³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, EPE – Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Unidade de Epilepsia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. eva.brandao@iol.pt

Introdução: A eficácia da cirurgia na epilepsia do lobo temporal por esclerose mesial foi demonstrada em várias séries cirúrgicas. No entanto, é ainda controverso o valor de várias variáveis, nomeadamente a actividade paroxística interictal, no sucesso cirúrgico.

Objectivos: Determinar o significado prognóstico da acti-

vidade paroxística interictal em electroencefalogramas (EEG) convencionais seriados, realizados após cirurgia e a sua relação com a extensão da remoção das estruturas do hipocampo.

Metodologia: Estudo retrospectivo de 20 doentes com esclerose mesial unilateral refractária à terapêutica médica, que foram submetidos a lobectomia temporal anterior com amígdalo-hipocampectomia. A extensão da remoção foi determinada por ressonância magnética cerebral e agrupada de acordo com o volume de hipocampo ressecado (<33% e ≥33%). Foram realizados EEG convencionais seriados após a cirurgia aos 6 e 12 meses, tendo-se analisado a presença de actividade paroxística. Foi aplicada a escala de Engel para caracterizar o estadio clínico dois anos depois da cirurgia.

Resultados: Dos 57,9% de doentes com actividade paroxística aos 6 meses, 63,6% encontrava-se na classe I e II de Engel; todos os doentes sem paroxismos encontravam-se nesse estágio. Dos 45% de doentes com actividade paroxística interictal aos 12 meses, 66,7% estavam na classe I e II de Engel, enquanto que nos doentes sem paroxismos 90,9% encontrava-se nesse estágio. Dos doentes com volume de remoção <33%, 45,4% (6 meses) e 50% (12 meses) apresentaram actividade paroxística, enquanto que nos doentes com volume de remoção ≥33% a actividade paroxística foi detectada em 75% (6 meses) e 37,5% (12 meses). As diferenças encontradas não foram significativas.

Conclusões: Apesar de nesta série todos os doentes sem actividade paroxística aos 6 meses se encontrarem nas classes Engel I e II aos dois anos, as diferenças encontradas não foram significativas. Não se estabeleceu uma relação estatisticamente significativa para as variáveis estudadas, incluindo a extensão de remoção.

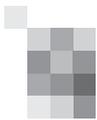
C023. Crises, pseudo-crises e monitorização combinada EEG-ECG

Dulce Neutel¹, Anabela Valadas¹, Pedro Branco¹, Rita Peralta¹, Teresinha Evangelista¹, Maria José Correia², José Ferro¹, Luísa Albuquerque¹

1-Serviço Neurologia, Departamento de Neurociências, 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. gocecamel@yahoo.com

Introdução: O diagnóstico diferencial entre crises epiléticas, pseudo-crises e síncope é maioritariamente clínico, embora difícil em síncope recorrentes prolongadas e/ou com clonias dos membros.

Caso Clínico: Mulher, 22 anos, raça negra, seguida em São Tomé por "epilepsia" desde os 2 anos, medicada com fenobarbital. Admitida por aumento da frequência dos episódios (>1x/dia) referidos como palpitações, seguidas de breve perda de conhecimento, por vezes com incontinência de esfíncteres e mordedura de língua, sem confusão subsequente. Exame neurológico inter-crítico e EEGs sem alterações – quer numa monitorização em ambulatório, quer no internamento imediatamente após um dos eventos -, bem como uma prova de provocação, apoiavam a hipótese de pseudo-crises. No internamento registaram-se contudo dois episódios de duração <2 minutos de palpitações, seguidas de perda de consciência e movimentos tónicos de flexão dos membros superiores, midríase e incontinência urinária. ECG: rítmico mas com aumento do intervalo QT. Monitorizações cardíacas repetidas de 24 horas, permitiram que numa delas se identificassem sístoles prematuras ventriculares frequentes, com 22 pares e oito salvas de taquicardia ventricular (TV). Em duas das salvas de



TV ocorreram quadros clínicos paroxísticos semelhantes aos acima descritos.

Conclusão: Uma Síndrome do QT Longo complicada com TV recorrente pode causar síncope, e ser erradamente interpretada durante anos como epilepsia. A miópriase não exclui etiologia sincopal. Este caso reforça a importância da monitorização prolongada e combinada EEG-ECG em situações clínicas de perda transitoria da consciencia de etiologia pouco clara e/ou refractárias à medicação anticonvulsivante.

C024. EEG com prova de sono no diagnóstico de epilepsia. A que horas deve ser feito?

Ana Rita Peralta, Carla Bentes, Isabel Henriques

Laboratório EEG/Sono, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria e Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
anaritaperalta@gmail.com; ccbentes@gmail.com; isabelhenriques@fm.ul.pt

Introdução: Diversas evidências sugerem a existência de uma interacção circadiana na ocorrência de crises epiléticas. A actividade epilética intercrítica (AEIC) é intensificada durante o sono, mas a influência de factores circadianos na AEIC foi pouco investigada.

Objectivo: avaliar a influência da hora do dia em que é realizado o electroencefalograma com sono obtido após privação (EEGs) na frequência de AEIC.

Amostra: Últimos 200 EEGs realizados no laboratório de EEG/Sono do Hospital de Santa Maria às 8h30 (n=100) e 13h30 (n=100), por suspeita clínica de epilepsia. A privação de sono foi feita de forma protocolada.

Método: estudo retrospectivo de análise dos relatórios dos EEGs. Foi analisada a frequência das seguintes descrições: actividade epilética, actividade lenta, atingimento de fases de sono; acentuação das alterações com o sono, toma de anti-epiléticos e diagnóstico prévio de epilepsia. As diferenças entre os dois períodos foram analisadas pelo teste Chi-quadrado ($p < 0,05$).

Resultados: Não se verificaram diferenças na frequência de detecção de actividade epilética entre os dois períodos de realização dos exames (manhã – 22,0%; tarde – 20,0%). A actividade lenta foi detectada em igual número de exames nos dois períodos (manhã – 43%; tarde – 48%). Em ambos os períodos não foram atingidas fases de sono em 22,0% dos exames. As alterações descritas foram intensificadas pelo sono em 75% dos exames de manhã e 86,7% dos exames realizados à tarde. Nenhuma destas diferenças foi estatisticamente significativa.

Conclusão: Este estudo retrospectivo sugere que a detecção de AEIC nos EEGs é idêntica, em exames realizados de manhã ou ao início da tarde. Este dado é importante para o planeamento dos exames realizados num laboratório de neurofisiologia. Estudos futuros poderão avaliar a frequência de AEIC em diferentes tipos de epilepsia, uma vez que a evidência existente sugere que diferentes localizações ictais podem ter diferentes influências circadianas.

C025. Alterações mitocondriais em doentes com polimiosite

Ana Catarina Fonseca¹, A. C. Martins², Ana Rita Silvestre³, L. Vilarinho², Teresinha Evangelista^{3,4}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Instituto de Genética Médica Doutor Jacinto de Magalhães, Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge, Lisboa; 3-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 4-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
tmevangelista@fm.ul.pt; anaritasilvestre@gmail.com; catarinagfonseca@gmail.com

Introdução: As fibras vermelhas e rasgadas (RRF) e as fibras negativas em citocromo c oxidase têm sido classicamente descritas como marcadores de encefalomiopatias mitocondriais. Existe, contudo, referência crescente à presença destas alterações em doentes com miopatias inflamatórias idiopáticas, nomeadamente na miosite de corpos de inclusão e na dermatomiosite. Existe ainda pouca informação acerca de alterações mitocondriais em doente com polimiosite.

Objectivo: Analisar a presença de alterações histológicas e genéticas sugestivas de disfunção mitocondrial em doentes com polimiosite.

Metodologia: Análise consecutiva de biopsias musculares de doentes com critérios clínicos e histológicos de polimiosite, realizadas no Hospital de Santa Maria entre Abril de 2005 e Julho de 2007. Foram utilizadas como controlo biopsias musculares de doentes com alterações histológicas minor. Para confirmar o diagnóstico de polimiosite foi realizado estudo imunohistoquímico com anticorpos anti-CD8, CD4 e MHC classe I. Para identificar a presença de alterações mitocondriais nos doentes com polimiosite foram analisados cortes histológicos corados com tricrómio de Gomori, citocromo c oxidase (COX) ou citocromo c oxidase/sucinato desidrogenase (COX/SDH). Foi feita a pesquisa de mutações pontuais, deleções simples ou múltiplas por sequenciação automática do DNA mitocondrial.

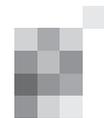
Resultados: Foram incluídos 14 doentes com uma idade média de 69 anos (50% mulheres). Foram identificadas RRF em 8 doentes com polimiosite e em 3 controlos ($p=0,06$). Em todos os doentes com polimiosite foram detectadas fibras COX/SDH ou COX negativas, tendo esta diferença sido estatisticamente significativa em relação aos controlos ($p < 0,001$). Em sete doentes com polimiosite (50%) foram detectadas alterações do DNA mitocondrial (3-deleções, 4 –mutações).

Conclusão: Verificou-se a presença de alterações histológicas e genéticas compatíveis com alteração da função mitocondrial em doentes com polimiosite. O estudo de uma possível associação entre disfunção mitocondrial e polimiosite poderá ajudar a clarificar a fisiopatologia desta doença.

C026. Esclerose Lateral Primária - uma série de casos.

Vânia Almeida¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa.
vania.almeida@gmail.com



Introdução: A Esclerose Lateral Primária (ELP) é uma forma rara de doença de neurónio motor (DNM) caracterizada pela ausência de lesão do segundo neurónio motor.

Objectivos: Caracterização clínica e neurofisiológica de uma população de doentes com ELP.

Metodologia: Estudo longitudinal de casos consecutivos de ELP diagnosticada de acordo com os critérios de Pringle. Foram revistos os processos e analisados os dados demográficos e clínicos, resultados da escala funcional (ALS-FRS), capacidade vital forçada (FVC), electromiogramas seriados e estimulação magnética transcraniana (EMT). A progressão da ALS-FRS foi estudada com curvas de sobrevida de Kaplan-Meier, definindo como evento ALS-FRS ≤ 30 . O Logrank test foi usado para testar diferenças nas curvas de sobrevida de acordo com sexo, idade e local de início dos sintomas. A associação dos resultados da TMS com as características clínicas foi estudada com Teste Exacto de Fisher e Mann-Whitney.

Resultados: Foram identificados 20 doentes, 60% sexo masculino, idade média de início dos sintomas 50 anos (limites, 28-75). A duração média da doença foi 8 anos e tempo médio de seguimento 4 anos. O início foi bulbar em 30%, nos membros superiores em 20% e nos membros inferiores em 50%. Seis doentes tinham determinações de FVC inferior a 80% e 6 doentes foram adaptados a BiPAP. O início mais tardio dos sintomas, ao contrário local de início, associou-se a uma maior incapacidade ($p=0.004$). A TMS confirmou lesão da via piramidal em todos os doentes e em 75% dos casos a resposta estava ausente nos membros inferiores, o que não se relaciona com a idade, região de início dos sintomas ou tempo de evolução.

Discussão: Observámos que dentro das variáveis estudadas, a idade de início é um factor de risco funcional. A EMT foi sensível como teste diagnóstico, mas a ausência de resposta não implica pior evolução em termos de função motora.

C027. Miastenia Gravis. Uma série em Hospital Distrital

Joana Marques¹, Sara Machado², Sónia Costa², Ângela Timóteo², Ana Valverde², Luís Santos³

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora. joanarlmmarques@gmail.com

Introdução: A Miastenia Gravis (MG) é uma doença auto-imune relativamente rara, com uma prevalência de cerca de 20/100.000 habitantes. Apesar de se tratar da doença da junção neuromuscular mais comum, são escassos os estudos epidemiológicos a nível nacional.

Objectivos: Estudo retrospectivo visando a caracterização epidemiológica, clínica e serológica de doentes com o diagnóstico de MG.

Metodologia: Consulta dos processos clínicos de MG internados no serviço de Neurologia entre 1997 e 2009.

Resultados: Foram identificados 22 doentes: 15 do sexo masculino e 7 do sexo feminino; 3 de raça negra; média de idades do início dos sintomas de 53.4 anos (21-83 anos; média de 35.7 anos para as doentes do sexo feminino e 61.6 anos no sexo masculino). A forma de apresentação foi ocular em 45.5% dos casos; à data do estudo, 27.30% dos doentes apresentavam miastenia ocular – classe I Osserman, 36.4% em classe IIa; 22.7% em classe IIb; 13.6% em classe III. Todos os doentes foram testados para a presença de anticorpos anti-receptor da acetilcolina (72.7% dos

doentes eram seropositivos). Anticorpos anti-músculo estriado documentados em 27.3% dos doentes. Um único doente apresentou anticorpos anti-MUSK. Todos os doentes foram tratados com piridostigmina, 81.8% com corticóides, 50% com imunossupressor. 54.5% dos doentes necessitou de tratamento com Ig EV e 22.7% de plasmaferese (doença refractária/ agudização/ crise miasténica; num doente como tratamento crónico regular). 31.8% dos doentes foi submetido a timectomia. Salientam-se ainda efeitos secundários da terapêutica, nomeadamente um caso de hepatite tóxica à azatioprina. Seguimento dos doentes em média 32.5 meses (3-144). A evolução foi favorável em 77% dos casos (manifestações mínimas, melhoria sob tratamento, remissão sob tratamento ou completa).

Conclusões: As características clínicas e serológicas descritas nestes doentes são semelhantes ao descrito em séries hospitalares prévias, destacando-se contudo pelo número de doentes do sexo masculino e percentagem de doentes submetidos a tratamento imunomodulador/imunossupressor.

C028. Valor da resposta do Nervo Frénico como factor predictivo de sobrevida nos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica

Susana Pinto¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. susana.c.pinto@sapo.pt; mamedemg@mail.telepac.pt

Introdução: Os factores de mau prognóstico na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) são o início bulbar, a curta duração da doença no diagnóstico, a idade avançada e um valor baixo de capacidade vital forçada (CVF). Demonstrou-se que a ventilação não-invasiva (VNI) aumenta a sobrevida e a qualidade de vida destes doentes. Recentemente identificámos que valores anormais da resposta do diafragma à estimulação do nervo frénico têm valor predictivo de hipoventilação nos doentes bulbares e medulares. Pretende-se, neste estudo, verificar se tal parâmetro tem valor prognóstico.

Métodos: Incluímos 68 e 131 doentes com formas de início bulbar e medular, respectivamente. Doentes com início generalizado ou com outras doenças associadas foram excluídos. Todos os doentes foram seguidos na nossa consulta até à morte ou até 15/08/2009. Avaliaram-se as curvas de sobrevida (Kaplan-Maier) e regressão de Cox.

Resultados: Os doentes bulbares têm menor sobrevida que os medulares (31.9±2.3meses vs. 54.8±4.7meses, log rank $p<0.001$). Nestes, valores baixos de CVF (HR 1.1%; IC 0.98-1.0; $p=0.077$), idades mais avançadas (HR 1.03%, IC 0.996-1.06; $p=0.086$), durações da doença curtas (HR 5%, IC 0.916-0.983; $p=0.004$), respostas anormais à estimulação do nervo frénico (HR 48%, IC 0.298-0.912; $p=0.023$) e a não utilização de VNI (HR 47%, IC 0.291-0.972; $p=0.04$) são factores de mau prognóstico. Para as formas medulares, apenas a CVF (HR 1.6%, IC 0.975-0.994; $p=0.001$) e a duração da doença (HR 4.4%, IC 0.937-0.975; $p<0.001$) são factores de prognóstico.

Discussão: Os nossos resultados sublinham que, em todos os doentes, a evolução mais agressiva da doença e o compromisso respiratório são importantes factores de prognóstico. Idades jovens aquando do início da doença e a amplitude normal da resposta motora do diafragma são indicadores de bom prognóstico, sobretudo nas formas bulbares, nos quais a VNI é também eficaz.

C029. A ventilação não-invasiva melhora o declínio da função respiratória nos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica?

Patrícia Lobo¹, Susana Pinto², Anabela Pinto^{2,3}, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, 3-Departamento de MFR, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
susana.c.pinto@sapo.pt; mamedemg@mail.telepac.pt

Introdução: A ventilação não-invasiva (VNI) melhora a sobrevida e a qualidade de vida dos doentes com Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA). Têm sido publicados artigos com resultados não concordantes sobre um eventual efeito protector da VNI sobre o declínio da função respiratória nestes doentes. Com o presente trabalho, pretende-se verificar os dados da nossa consulta para responder a esta questão.

Métodos: Estudo retrospectivo, englobando doentes com ELA (definitiva ou provável) seguidos em Consulta de ELA, que efectuaram provas de função respiratória, com determinação da capacidade vital forçada (CVF) e pressão inspiratória máxima (PIM) de forma regular. Foram incluídos 32 doentes (18 homens, 22 com forma medular, idade média 59 anos, duração da doença 16±5 meses), tendo sido excluídos doentes com outra patologia médica. Todos tiveram 2 avaliações (intervalo médio de 5±1.7 meses) antes da indicação para VNI, e 2 avaliações (intervalo médio de 4.8±1 meses) após a adaptação a VNI. Oito doentes não toleraram a NIV e serviram de controlo. O declínio da CVF e da PIM foi estabelecido como percentagem do valor inicial e os 2 momentos comparados com o test t-Student emparelhado.

Resultados: O estudo de doentes com tolerância à VNI demonstrou uma diferença não estatisticamente significativa quanto ao declínio da PIM (19.8 vs 17.2%, p=0.57) mas um maior declínio da CVF no período após a VNI (6.8 vs 17.7%, p=0.02). No grupo intolerante os declínios foram semelhantes nos 2 períodos (CVF: 6 vs 26%, p=0.07; PIM: 7.7 vs 24.8, p=0.2), com uma tendência para um maior agravamento na segunda metade.

Discussão: Os nossos dados não permitem suportar um efeito benéfico da VNI nos doentes com ELA quanto a um menor declínio dos valores das provas de função respiratória após a sua introdução. Um estudo mais alargado e prospectivo impõe-se para avaliar este importante ponto.

C030. Nova mutação pontual no gene PMP22, com expressão neurofisiológica focal

Henrique Costa¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Purificação Tavares², Luis Negrão¹

1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Unidade de Diagnóstico Molecular, Centro de Genética Clínica, Porto.
henriq.costa@gmail.com; anabelapmatos@gmail.com

Introdução: A doença de Charcot-Marie-Tooth (CMT) é uma neuropatia hereditária sensitivo-motora, genética e clinicamente heterogénea. No subtipo CMT1 a duplicação no

gene codificante da proteína da mielina periférica 22 (PMP22) é a mais frequentemente diagnosticada (80-90%). As mutações pontuais do PMP22 são responsáveis por uma percentagem inferior a 5%. A expressão neurofisiológica clássica é de desmielinização nervosa periférica sensitivo-motora, generalizada, uniforme e sem assimetrias entre nervos no mesmo membro e entre o mesmo nervo de membros diferentes.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, de 28 anos de idade e raça caucasiana, filho de pais não consanguíneos que apresentava queixas de parestesias das mãos, não constantes e relacionadas com a actividade manual prolongada. O exame neurológico revelava pés cavus em grau moderado e ligeira atrofia dos músculos distais das pernas. A força muscular e a marcha eram normais. Observava-se uma hiporreflexia miotática generalizada, diminuição moderada da sensibilidade vibratória e ausência de alteração na avaliação das sensibilidades termo-álgica. O estudo neurofisiológico revelou prolongamento das latências distais motoras e sensitivas do Nervo Mediano, bloqueio de condução nervosa motora parcial do Nervo Cubital a nível do cotovelo e ausência de resposta sensitiva do Nervo Cubital, bilateralmente. A condução nervosa motora segmentar do Nervo Mediano era normal. O estudo dos Nervos Peroneal e Sural bilateralmente e a determinação das ondas F dos Nervos Mediano, Cubital e Peroneal eram normais. O estudo genético realizado para despiste de deleções no PMP22 foi negativo, sendo detectada a mutação pontual no PMP22 c.167C>A (p.Ser56stop) em heterozigotia.

Conclusão: No caso clínico descrito, para além da nova mutação pontual diagnosticada, ressalta-se a expressão electrofisiológica e o fenótipo clínico de gravidade ligeira, ainda não descritas até agora neste tipo de mutação aumentando o espectro clínico e neurofisiológico secundário às mutações pontuais do PMP22.

C031. A estimulação eléctrica transcraniana reduz de forma sustentada a actividade epiléptica interictal em doentes com Síndrome de Landau-Kleffner e Ponta-Onda Continua durante o sono.

Alberto Leal¹, Paula Faria², Ana Isabel Dias³

1-Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa; 2-Instituto Politécnico de Leiria, Leiria; 3- Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa.
a.leal@aleeg.com

Introdução: A estimulação eléctrica DC transcraniana (tDCS) é um método de modulação da excitabilidade cortical com potencial para alterar a relação excitação/inibição cortical, sendo um potencial método terapêutico em epilepsia. A possibilidade de modular a actividade epiléptica não foi ainda demonstrada em humanos.

Objectivos: Descrever os efeitos da estimulação DC transcraniana na actividade paroxística interictal de dois doentes com encefalopatias epilépticas.

Pacientes e Métodos: Dois doentes com 6 e 8 anos e diagnósticos respectivamente de Síndrome de Landau-Kleffner (SLK) e Síndrome de Ponta-Onda Continua durante o sono (SPOCS) foram submetidos a registo EEG com 82 eléctrodos e posteriormente 3 sessões de tDCS intervaladas por uma semana. Ambos apresentavam abundante actividade paroxística interictal sobre as regiões centrais de ambos os hemisférios, tendo sido estabelecido tratar-se de paroxismos independentes.

tes no caso de POCS e sincronização bilateral a partir do hemisfério esquerdo no caso de LK. A estimulação foi efectuada na região central esquerda (cátodo em C5, ânodo frontopolar) durante fase II do sono, com intensidade de 1 mA durante 15 minutos, tendo sido efectuada registo EEG concomitante e 10 minutos após. As sessões foram monitorizadas por médico neurofisiologista. Contabilizamos manualmente os paroxísmos, antes, durante e após a estimulação. O estudo foi aprovado pela comissão de ética do hospital, tendo igualmente sido obtido consentimento informado dos pais dos doentes.

Resultados: No doente com SLK obteve-se redução de 40-50% da actividade paroxística interictal prévia, consistente nas 3 sessões. Esta actividade permaneceu reduzida durante os 10 minutos pós-estimulação. Os paroxísmos contra-laterais sofreram igualmente redução de 40-50%. O doente com SPOCS apresentou redução de 30-40% no hemisfério homolateral e não apresentou qualquer alteração no hemisfério contralateral.

Conclusões: Demonstramos a capacidade para modular a actividade paroxística interictal na epilepsia humana, através da estimulação DC transcraniana, abrindo perspectivas promissoras da técnica como uma terapia alternativa aos métodos convencionais.

C032. Epilepsia e Condução: Uma Discussão Necessária

Nadine Ferreira, Miguel Grunho, Cláudia Guarda, Paula Breia
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.
nadinelisa@netcabo.pt

Introdução: Em Portugal, a autorização para condução de veículos ligeiros por uma pessoa com epilepsia depende da avaliação médica especializada, considerando o tipo de crises, sua evolução e resposta à terapêutica. Diferenças na legislação dos vários estados impedem a existência de recomendações universais. A ambiguidade da lei transfere assim a responsabilidade para o neurologista, que deve conhecer as recomendações clínicas. O assunto é delicado, desafiando a relação de confiança médico – doente e ameaçando a qualidade de vida do doente, mas deve ser abordado. O incumprimento das recomendações adiciona dificuldade à actuação clínica.

Objectivo: Avaliar doentes seguidos na Consulta de Epilepsia do Hospital Garcia de Orta em relação aos seus hábitos de condução.

Material e Métodos: Foi aplicado um questionário de auto-preenchimento, anónimo, para caracterização da epilepsia, hábitos de condução e recomendações médicas, utilizando estatística descritiva e não paramétrica para análise dos dados.

Resultados: Preencheram o questionário 62 doentes, 30 do sexo feminino, 32 do sexo masculino, com idade média de 38,3 anos (18 - 73 A). 80% tinham intervalo livre de crises inferior a 2 anos. Destes, 41,7% tinham hábitos activos de condução e 27,8% tinham sido alertados pelo seu médico para não o fazer. Dos 19 doentes que tinham pelo menos 1 crise por mês, 33% conduziam. O único factor que se correlacionou estatisticamente com a condução activa em doentes com critérios de proibição foi a necessidade para o exercício da actividade profissional, o que está de acordo com estudo prévios.

Conclusão: De entre os doentes que não deviam conduzir, poucos foram alertados pelo seu médico. Dos que foram, muitos mantêm contudo os hábitos. Os resultados reflectem a dificuldade do médico para abordar o assunto e a pouca adesão dos doentes às recomendações clínicas, realçando a necessidade de melhor definição de regras e suporte legal para as exercer.

C033. Síndrome da Encefalopatia Posterior Reversível em Doentes com Disreflexia Autonómica por Traumatismo Vertebro-Medular.

João Rocha¹, Ana Nascimento⁴, Filipa Sousa¹, João Cerqueira¹, João Pereira¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹, Catarina Matias³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital de São Marcos, Braga; 4-Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE – Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo.
joaomrocha@gmail.com

Introdução: A Síndrome da Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) pode apresenta-se clinicamente com sintomas de cefaleias, convulsões, alteração do estado de consciência e sintomas visuais. Imagiologicamente traduz-se por edema vasogénico de predomínio posterior, reversível após correcção do factor predisponente (frequentemente hipertensão, tóxicos), associando-se à melhoria clínica.

A disreflexia autonómica (DA) é caracterizada pelo aumento acentuado da resposta simpática a estímulos menores, ocorrendo em doentes com traumatismo vertebro-medular (TVM) acima de D6. As suas manifestações incluem hipertensão, taquicardia ou bradicardia reflexa, entre outras.

Caso Clínico: Apresentam-se os casos de dois homens de 55 e 41 anos, vítimas de TVM com nível C4. Ambos tinham história de disreflexia autonómica registada em internamentos em Medicina Física e de Reabilitação, caracterizado por picos hipertensivos esporádicos. Foram observados no SU por crises epilêpticas, com alteração da acuidade visual, cefaleias, o primeiro com alteração do estado de consciência e o segundo hipertenso à entrada. A RMN cerebral evidenciava nos dois casos lesões posteriores bilaterais, compatíveis com edema vasogénico, sem evidência de isquemia, sugestivas de PRES. Ambos permaneceram normotensos durante o internamento, apenas com um pico hipertensivo registado no primeiro doente. Foram excluídas outras causas possíveis (tóxicas, medicamentosas, vasculares). Durante o internamento não foram registadas novas crise epilêpticas, verificando-se melhoria clínica progressiva e completa em cerca de uma semana.

Conclusão: A PRES é uma entidade que se não reconhecida precocemente pode provocar danos neurológicos irreversíveis ou ser potencialmente fatal. A exclusão de outros factores precipitantes e a documentação de picos hipertensivos devido a disreflexia autonómica demonstram não serem necessários valores de HTA sustidos por longos períodos para provocar o edema vasogénico característico desta patologia. Embora pouco frequente, os doentes com TVM e disreflexia autonómica poderão estar particularmente predispostos para esta patologia, sendo necessário prevenir e tratar adequadamente as crises de HTA mesmo que pontuais.

C034. Análise do conteúdo dos sonhos dos narcolépticos: resultados preliminares

Clara Odilia Inocente¹, Teresa Paiva²
1-Université Victor Segalen Bordeaux 2. Institut de Cognitique (França). Grupo Avançado em Medicina do Sono HCFMUSP (Brasil); 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (Portugal).
vetclara@yahoo.com.br; teresapaiva@netcabo.pt

Resumo: A narcolepsia é um distúrbio do sono paradoxal, caracterizada por uma frequência importante de sonhos,

sonolência diurna excessiva e cataplexia. O objectivo desta pesquisa foi analisar o conteúdo dos sonhos dos narcolépticos. O presente estudo é do tipo transversal, exploratório e descritivo, constituído por 2 grupos: controle e experimental (narcolépticos), composto por 2 homens e 8 mulheres, entre 22 à 53 anos de idade e nível educacional de saber ler e escrever. Os participantes responderam aos questionários: "Índice de Qualidade do Sono de Pittsburgh", "Escala de Sonolência de Epworth" e "SCL-90-R", "Questionário de Frequência Onírica". O diário de sonhos de cada participante foi respondido durante 15 dias e avaliados pelo "Sistema de Codificação e Análise Quantitativa do Conteúdo dos Sonhos de Hall e Van de Castle", que analisa objetivamente o número de vezes que aparece uma característica particular dos sonhos. Os resultados revelam diferenças entre o grupo narcoléptico a respeito do: sono (má qualidade do sono, sonolência diurna excessiva e despertares noturnos), presença de sintomas psicológicos/psiquiátricos (sensibilidade interpersonal, depressão, idéias paranóides, psicoticismo, índice de severidade global e total de sintomas positivos), e aspectos distintivos do padrão dos sonhos (lembranças, realismo, intensidade e criatividade dos sonhos) e do conteúdo dos sonhos de "mal corporal" ($p < 0,009$), "Agressão/Amizade" ($p < 0,037$) e "Agressor" (95%). A presença dos sintomas psiquiátricos e psicológicos provocados pelos conflitos sociais (devido a consciência de si mesmo perante aos ataques de sono e de cataplexia) parecem ser pertinentes para explicar os aspectos distintivos do conteúdo dos sonhos em narcolepsia. Os avanços na psicologia e a neurosonologia, através de estudos comparativos entre narcolépticos (com ou sem terapia psicológica), podem contribuir para o tratamento multidimensional em narcolepsia (neurosonológico e psicológico) e fornecer benefícios no plano de vida social e íntima ao paciente (durante os sonhos e a vigília).

C035. Encefalite com AC anti-receptores NMDA e alfa-coma

Rita Simões, Ângela Timóteo, Sónia Costa, Vanessa Silva, Ana Herrero, Ricardo Ginestal, Elsa Parreira, António Martins, em representação dos Serviços de Neurologia e UCIP do Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora
Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
rita_moiron_simoes@hotmail.com

Introdução: A encefalite com anticorpos anti-receptores NMDA (AC rNMDA) é uma forma de encefalite imuno-mediada, que afecta preferencialmente mulheres jovens, é menos frequentemente paraneoplásica e tem melhor prognóstico do que a encefalite límbica clássica. Descreve-se caso paradigmático com achados electrofisiológicos não descritos na literatura.

Caso Clínico: Doente de 30 anos, professora, observada com quadro com <1 semana de hipomania e discurso delirante que culminou em crise tónico-clónica generalizada. Estava apirética e sem sinais neurológicos focais ou meníngeos. Analiticamente, destaca-se LCR inflamatório. TC-CE e RM-CE não mostraram alterações. O EEG inicial revelou lentificação temporal bilateral. Apesar de tratamento com aciclovir e ceftriaxone/ampicilina, houve agravamento clínico com flutuação do estado de consciência. Por agravamento com 2ª crise convulsiva (D5), fez EEG que mostrou padrão alfa-coma (sob propofol). O agravamento persistiu, com aparecimento de rigidez muscular e catatonía, ausência de resposta a estímulos e depressão do estado de consciência e, posteriormente, hipertermia e instabilidade hemodi-

nâmica. Nesta altura, a investigação analítica e a evolução clínica, apoiaram a instituição sequencial de metilprednisolona (D8) e IgIV (D20, D48). EEG posteriores revelaram lentificação irregular e difusa. Constatou-se melhoria progressiva desde D27. A presença de AC rNMDA foi confirmada posteriormente no sangue e LCR. A investigação paraneoplásica foi negativa. Ao fim de 5 meses de acompanhamento e sob prednisolona e azatioprina, está a retomar a sua actividade profissional.

Discussão: A instituição precoce de terapêutica imunomoduladora deve ser ponderada nos casos de encefalite límbica com progressão clínica apesar de terapêutica antibiótica, uma vez que se associa a melhor prognóstico. O padrão alfa-coma não foi previamente descrito neste tipo de encefalite. Apesar de ser inespecífico e de não se poder excluir efeito farmacológico, a sua presença coincidiu com agravamento clínico, colocando-se a hipótese de ser uma manifestação de desafereção dos circuitos tálamo-corticais por disfunção adicional induzida pelos AC rNMDA.

C036. Encefalite Auto-Imune por Anticorpos Anti-NMDAR

João Rocha¹, Filipa Sousa¹, João Pereira¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Pedro Belez¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹, Rui Guedes³
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de São Marcos, Braga; 3-Unidade de Saúde Familiar (CS Taipas).
joaomrocha@gmail.com

Introdução: A encefalite auto-imune por anticorpos anti-NMDAR é uma entidade recentemente descrita, mais frequente no sexo feminino e em faixas etárias jovens tendo um largo espectro de manifestações. Trata-se de uma patologia frequentemente associada a estados paraneoplásicos, mas não só, identificada pela presença de anticorpos anti-receptor-NMDA, sendo potencialmente reversível.

Caso Clínico: Mulher, 21 anos sem antecedentes médicos relevantes com história familiar de esquizofrenia, foi internada no Serviço de Psiquiatria por surto psicótico, tendo progredido para um estado de catatonía. Foi transferida para Neurologia após uma crise tónico-clónica generalizada. Durante o internamento permaneceu em estado de catatonía que alterava com episódios de agitação psico-motora. Apresentava rigidez mais marcada nos membros direitos, períodos com posturas distónicas dos membros superiores, automatismos mastigatórios e episódios de taquicardia sinusal e dessaturação. O estudo analítico e toxicológico foi negativo. O LCR apresentava ligeiro aumento da celularidade (10 células/uL, 95% linfócitos). RMN cerebral sem alterações. O EEG revelou estado de mal epiléptico frontotemporal esquerdo. PET cerebral evidenciou hipermetabolismo do lobo frontotemporal esquerdo com extensão aos gânglios da base ipsilaterais, coincidente com o foco de actividade epileptica e com a rigidez dos membros direitos. Apresentou resposta parcial ao tratamento anti-epiléptico.

Três semanas após internamento pesquisaram-se anticorpos anti-VGKC e anti-NMDAR e iniciou tratamento com IgIV e metilprednisolona. Apresentou melhoria gradual da clínica e no registo do EEG. A pesquisa de anticorpos anti-NMDAR foi positiva no LCR e soro fazendo o diagnóstico. Rastreamento neoplásico, nomeadamente teratoma ovárico, é negativo até ao momento.

Conclusão: A apresentação clínica inicial desta patologia confundiu a investigação durante algum tempo. É importante

estar atento às manifestações variáveis desta doença emergente, potencialmente curável, que frequentemente se associa a síndromes paraneoplásicas, cujo mecanismo não é ainda totalmente compreendido.

C037. Síndromes Lacunares clássicas: Correlação imagiológica

Sónia Costa¹, Joana Marques², Ana Valverde¹, José Campilho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.
soniacosta_13@yahoo.com, ahvalverde@yahoo.es

Introdução: Enfartes lacunares correspondem a 11-19% dos eventos isquémicos cerebrais. São definidos imagiológicamente por um volume máximo de 1,8 x 103 mm3. Manifestam-se clinicamente sob a forma de síndromes lacunares. No entanto a correlação entre estes síndromes clínicos e enfartes lacunares nem sempre está presente.

Objectivos: Caracterização clínica e imagiológica (tipo e localização da lesão) de doentes com síndromes lacunares clássicas.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados num hospital distrital em 2008 com o diagnóstico de AVC isquémico que se apresentou clinicamente como síndrome lacunar clássico.

Resultados: Foram revistos 497 doentes com AVC isquémico dos quais 169 se apresentaram como síndrome lacunar clássico. Destes apenas em 72 se confirmou o diagnóstico imagiológico (2ª TC ou RM). A média de idades foi 64±13 anos. Apresentaram número de factores de risco vasculares ³2, sendo os mais frequentes hipertensão arterial e dislipidémia. Os síndromes lacunares mais frequentes foram o motor puro (51%) e sensitivo-motor (32%). Apenas três indivíduos apresentaram síndrome sensitivo-puro, nove hemiparésia atáxica e nenhum teve disartria e clumsy hand. Em cerca de um terço do total, foi demonstrada uma lesão isquémica não lacunar, correspondendo na sua maioria ao síndrome sensitivo-motor. As localizações mais frequentes de lacuna isquémica foram as seguintes: coroa radiária, protuberância e cápsula interna no motor puro; cápsula interna no sensitivo-motor; protuberância e bulbo na hemiparésia atáxica; tálamo e cápsula interna no sensitivo-puro.

Conclusões: Na nossa série, os síndromes lacunares afectam sobretudo indivíduos com múltiplos factores de risco vasculares. Em um terço dos casos demonstrou-se radiologicamente uma lesão não lacunar o que justifica uma investigação etiológica mais aprofundada, nomeadamente no síndrome sensitivo-motor. As localizações mais frequentes dos enfartes lacunares para cada síndrome estão de acordo com o descrito na literatura.

C038. O ABCDD score na distinção entre acidentes neurológicos transitórios de etiologia vascular ou não vascular

Joel Freitas¹, Joana Damásio¹, Rui Magalhães², Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 2-Departamento de Biologia das Populações, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.
joel.agf@gmail.com; joanadamasio80@gmail.com; rmag@icbas.up.pt; mmcorreia@mail.telepac.pt; asstuna@mail.telepac.pt

Introdução: Os acidentes neurológicos transitórios (ANT) podem corresponder a acidentes isquémicos transitórios (AIT) ou outros, como aura de enxaqueca, crise epiléptica, ou de diagnóstico não definido. O ABCDD score foi validado como factor de prognóstico de ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC) nos primeiros dias após um AIT. No entanto, estudos recentes sugerem que uma elevada pontuação apenas distingue “verdadeiros” AIT de outros ANT.

Objectivos: Avaliar o ABCDD score como factor de distinção entre ANT de etiologia vascular e não vascular.

Métodos Durante um período de 42 meses, todos os doentes com ANT observados no serviço de urgência foram registados e posteriormente seguidos em consulta externa. O ABCDD score foi determinado em todos eles, utilizando a informação registada na primeira observação. Os ANT interpretados como AIT realizaram estudo vascular em 24h.

Resultados: Foram registados 305 doentes; idade média de 59,4±17,7 anos. Destes, 174 (57%) foram classificados como AIT e 131 (43%) como ANT não-AIT. A distribuição por território vascular dos AIT foi em 80 (46%) carotídeo, em 32 (18,4%) vértebro-basilar e em 62 (35,6%) indeterminado. Nos ANT não-AIT foram identificados diferentes diagnósticos: 33 (25,2%) aura de enxaqueca; 20 (15,3%) amnésia global transitória; 18 (13,7%) crise epiléptica; 60 (45,8%) outro/sem diagnóstico.

Setenta e dois (41,4%) doentes com AIT e 104 (79,4%) com ANT não-AIT tiveram pontuação <4 no ABCDD score; 102 (58,6%) doentes com AIT e 26 (20,6%) com ANT não-AIT tiveram uma pontuação ≥4 no ABCDD score (p<0,001; com 58,6% sensibilidade e 79,4% especificidade). Todos os doentes com pontuação >5 pertenciam ao grupo dos AIT (14,3%).

Conclusões: Uma pontuação ≥4 no ABCDD score sugere episódio transitório de causa vascular, sendo que nesta série todos os doentes com pontuação >5 tinham tido o diagnóstico de AIT.

C039. Preditores clínicos do diagnóstico de acidentes neurológicos transitórios

Patrícia Canhão, Ana Catarina Fonseca
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
pcanhao@fm.ul.pt

Introdução: É difícil diagnosticar um acidente isquémico transitório (AIT), sobretudo distingui-lo de outros defeitos neurológicos transitórios (<24 horas). O nosso objectivo foi identificar características clínicas que possam ajudar a efectuar o diagnóstico dos acidentes neurológicos transitórios (ANT).

Método: Incluímos doentes consecutivos observados em Consulta de AIT entre Março 2004 e Junho 2009. Os doentes foram avaliados por um neurologista dedicado à doença vascular cerebral. Registou-se prospectivamente a informação clínica usando um formulário estandardizado. Os ANT foram classificados como AIT ou outro diagnóstico específico (mímico AIT) de acordo com critérios de classificação estabelecidos. A classificação foi feita por dois investigadores de forma independente, e a concordância entre observadores foi analisada mediante estatística kapa. Efectuou-se uma análise bivariada e multivariada para identificar as características clínicas associadas ao diagnóstico de AIT ou “Mímico”. Para esta análise, os doentes que não preencheram critérios de AIT ou um mímico específico foram considerados “Mímico”.

Resultados: Incluíram-se 435 doentes, 237 (55%) do sexo

masculino, com uma idade mediana de 65 anos. A duração mediana dos ANT foi 30 minutos. Os diagnósticos finais foram: AIT em 246 doentes (56,6%) e “Mímico” em 189 doentes (43,4%). Na análise multivariada, cinco variáveis associaram-se ao diagnóstico de ANT: início súbito (OR=11.7), defeito motor (OR=5.2) e perturbações da fala (OR=2.5) associaram-se ao diagnóstico de AIT; síncope ou pré-síncope (OR=0.2) e perturbações do movimento não devidas a défice de força (OR=0.1) associaram-se ao diagnóstico de “Mímico”. A área sob a curva ROC para este modelo foi 0.86 (IC de 95% 0.82 a 0.89).

Conclusões: Algumas variáveis clínicas podem ser úteis para distinguir AIT de mímicos. Este modelo deverá ser validado em outras coortes de doentes com ANT. Poderá ser útil para estabelecer o diagnóstico diferencial de doentes com ANT, sobretudo por médicos com menos experiência nesta patologia.

C040. Sensibilidade e especificidade da Via Verde do AVC

Gustavo Cordeiro, Fernando Silva, R. Andre, B. Rodrigues, MC. Macário, C. Machado, A. Geraldo, Luís Cunha
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
gustavo.mgtato@gmail.com

Introdução: A oficialização da Via Verde do AVC em 2006 traduziu-se num salto qualitativo na abordagem do doente com patologia cerebrovascular aguda. De acordo com os dados fornecidos pela Coordenação Nacional para as Doenças Cardiovasculares, o número de activações em 2008 no território continental foi de 1159 duplicando os valores do ano anterior. No entanto, não são conhecidos estudos que tentem, directa ou indirectamente, monitorizar a performance deste modelo de referenciação de doente urgente.

Objectivos: determinar a sensibilidade e especificidade da Via Verde do AVC

Métodos: Estudo prospectivo que incidiu sobre o universo de doentes com AVC que recorreu ao Serviço de Urgência dos Hospitais da Universidade de Coimbra no período compreendido entre 1 de Agosto de 2008 e 31 de Agosto de 2009. Os doentes incluídos no estudo cumpriam os seguintes critérios: idade superior a 18 e inferior a 81 anos a quem era descrito um quadro súbito de alteração da fala, desvio da comissura labial ou falta de força num braço com início há menos de 3 horas no momento do contacto telefónico para o número 112. Os dados foram registados em protocolo autónomo.

Resultados: A Via Verde pré-hospitalar foi objecto de activação por 101 vezes. Apenas em 15 doentes o diagnóstico de AVC não se revelou correcto, o que traduz uma especificidade de 85,1%. Por seu lado, o CODU não accionou a Via Verde em 53 doentes que apresentavam sintomas que se inscreviam dentro dos critérios de activação. Deste modo, a sensibilidade verificada foi de 60,4%.

Conclusões: A Via Verde pré-hospitalar evidenciou uma elevada especificidade mas uma reduzida sensibilidade. São necessárias medidas que tentem minorar as actuais limitações da colheita de informação telefónica por parte dos profissionais do CODU para que mais doentes com AVC possam beneficiar desta forma de referenciação prioritária.

C041. Resolução completa de extensa trombose venosa cerebral (TVC) com trombólise local ao 13º dia de evolução

Gonçalo Matias¹, Tânia Lampreia¹, Pedro Soares³, Isabel Carvalho⁴, João Reis⁵, Sofia Calado^{1,2}, Paulo Alegria^{1,2}, José Vale^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 5-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
gsmatias@gmail.com; tania.lampreia@gmail.com;
prmoares@gmail.com; sofiacalado@netcabo.pt;
serranoalegria@hotmail.com; jvale.neuro@fcm.unl.pt

Introdução: O recurso à trombólise na TVC é ponderado quando, sob heparina, se assiste a deterioração clínica significativa. Os resultados são variáveis, existindo um grupo de doentes que beneficia muito com a terapêutica mas assistindo-se noutros casos a ausência de benefício ou degradação clínica por complicações. É necessário identificar os factores que determinam o prognóstico desta terapêutica nestes doentes, faltando estudos com dimensão e qualidade suficientes.

Caso Clínico: Mulher, 35 anos, antecedentes de enxaqueca, sob contracepção oral. Iniciou cefaleia intensa e vómitos, instalando-se, ao 4º dia, sinais focais no hemisfério esquerdo. A TC-CE mostrou pequena hemorragia cortical parietal direita e hipersinal do seio lateral direito. Assistiu-se nas horas seguintes a deterioração da vigília, aparecimento de edema da papila e convulsivou tendo iniciado antiepilépticos. A angio-TC mostrou extensa trombose venosa envolvendo os seios longitudinal superior, recto e transversal direito. Iniciou heparina convencional com estabilização clínica. Ao 7º dia verificou-se nova deterioração da vigília mostrando nova TC-CE edema cerebral difuso e aumento da extensão da trombose. Iniciou manitol e hiperventilação mecânica. Por ausência de melhoria clínica e imagiológica efectuou trombólise combinada mecânica e química local venosa e arterial (20mg rTPA) ao 13º dia com total resolução da trombose. Recuperou rapidamente clínica e imagiológicamente. Alta ao 36º dia com ligeira hemiparésia atáxica esquerda sob varfarina. Aguarda esclarecimento etiológico.

Conclusões: A deterioração clínica e imagiológica sob terapêutica médica optimizada foi tomada como indicação para trombólise, que deve ser implementada antes da pré herniação e da compressão dos ópticos. Estavam ausentes os indicadores de resposta desfavorável até agora identificados na literatura. A trombólise local combinada permitiu usar uma baixa dose de rTPA. O tempo de evolução máximo da TVC para instituição de trombólise não está definido, tendo sido aqui eficaz aos 13 dias, como o foi em casos publicados com mais tempo de evolução.

C042. Tratamento Intra-arterial do AVC isquémico agudo - análise de um grupo de doentes

José Pereira¹, Márcio Cardoso², Rui Felgueiras², Joel Freitas², Cecília Monteiro², Angelo Carneiro¹, Assunção Tuna², Gabriela Lopes², Teresa Caixeiro¹, Manuel Correia², Viriato Alves¹, João Xavier¹, Carlos Correia²
1-Serviço de Neurorradiologia, 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
jprochpereira@gmail.com, ccneuro@gmail.com,
joao.xavier@imania.pt

Introdução: A tromboectomia mecânica (tM) e a trombólise intra-arterial (tIA) aplicam-se a doentes com enfartes cerebrais agudos que apresentem oclusão de uma artéria cerebral de grande/médio calibre. São candidatos aqueles com menos de 6 e 12 horas de sintomas (respectivamente com enfarte na circulação anterior e posterior), os que não melhoram com a trombólise endovenosa (tEV), ou que têm contra-indicação para trombolítico.

Objectivo: Avaliar os resultados clínicos e angiográficos de um grupo de doentes tratados com procedimentos intra-arteriais, segundo um protocolo previamente estabelecido.

Metodologia: Análise retrospectiva de 12 doentes consecutivos entre Abril e Setembro de 2009 elegíveis para procedimento intra-arterial, avaliando-os do ponto de vista clínico e imagiológico.

Resultados: Dos 12 doentes analisados, apenas 9 foram tratados (5 com clínica de enfarte na circulação anterior e 4 na posterior); a média de idades foi 57 anos. Dos doentes com enfarte na circulação anterior, 1 foi tratado com tIA, os outros 4 por tM, tendo-se obtido repermeabilização total (TIMI 3) em 3 e parcial (TIMI 2) em 2. A média NIHSS antes do tratamento era 17, posteriormente 4. Três doentes tinham feito tEV, sem melhoria, e dois tinham entre 3 e 6 horas de sintomas; não se registou qualquer hemorragia cerebral nem mortes. Dos 4 doentes tratados com enfarte na circulação posterior, todos tinham trombose basilar. Três doentes foram tratados com tIA e 1 com tM, tendo-se obtido repermeabilização total em 1 e parcial nos restantes. Faleceram dois doentes que foram tratados por tIA sem repermeabilização total; um teve hemorragia. Nos outros dois a média NIHSS à entrada era 14 e após tratamento 8.

Discussão: Nesta pequena série de doentes, os procedimentos intra-arteriais revelaram-se muito eficazes na repermeabilização do vaso ocluído e, principalmente, nos resultados clínicos; a repermeabilização total parece ser mais provável e o risco de transformação hemorrágica menor quando se usa tM.

C043. Doença de Alzheimer e cancro: uma associação independente?

Camila Nóbrega¹, Carlos Capela¹, João Fernandes², Sofia Nunes de Oliveira³, Rita Almeida¹

1-Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa; 2-Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental da Ajuda – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de São Francisco Xavier, Lisboa; 3-Hospital da Luz, Lisboa.
camila_nobrega@msn.com

Introdução: Estudos transversais têm demonstrado uma menor prevalência de cancro entre os doentes com Doença de Alzheimer (DA). Por outro lado, alguns trabalhos sugerem que o tabagismo, um factor de risco conhecido para cancro, pode ser protector para a DA. Os autores procuraram determinar se a diferença na prevalência de cancro pode dever-se a uma menor prevalência de fumadores nesta população.

Objectivos: Determinar se existem diferenças na prevalência de cancro entre indivíduos com e sem DA e se essa diferença é independente dos hábitos tabágicos.

Metodologia: Foram incluídos doentes consecutivos da consulta de Neurologia que preenchessem critérios de diagnóstico para DA possível/provável (NINCDS-ADRDA). O grupo controlo foi constituído pelos esposos respectivos. Os grupos foram caracterizados de acordo com género, idade, hábitos tabágicos e história pessoal ou familiar de neoplasia.

Foi realizado um estudo descritivo e analítico usando os testes de T-Student e χ^2 para comparação de médias e prevalências.

Resultados: Foram incluídos 160 doentes e 160 controlos. A idade não difere nos dois grupos (77,55+ 6,735 na DA e 76,45 + 5,820 nos controlos, $p=0,119$) mas existe uma maior prevalência de mulheres no grupo com DA (66,9% vs 33,1%, $p<0,001$). Existem 93 fumadores/ex-fumadores, 39,8% no grupo com DA ($p=0,019$). A prevalência de cancro foi de 8,1% na DA e de 31,9% nos controlos ($p<0,001$). Controlando para o tabagismo e género a diferença na prevalência mantém-se significativa ($p<0,009$), excepto nas mulheres fumadoras ($n=12$, $p=0,079$).

Conclusões: O nosso trabalho confirma a relação inversa entre a DA e o cancro e sugere que essa relação parece não ser determinada pelas potenciais diferenças nos hábitos tabágicos, reforçando a hipótese de mecanismos comuns à DA e à tumorigénese.

C044. Gliomatosis Cerebri - evolução clínica agressiva em doente do sexo feminino

Paulo Coelho¹, Bruno Gomes², Andreia Godinho¹, Motasem Shamasna¹, João Raposo¹, Carla Nunes¹, Grilo Gonçalves¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
pauloscoelho@netcabo.pt

Introdução: A gliomatosis cerebri é, segundo a Classificação da OMS (2007), uma neoplasia neuroepitelial de origem incerta (grau IV). Com clínica variável, a neurorradiologia assume um papel determinante no diagnóstico. A terapêutica é também complexa e o prognóstico reservado.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, com 68 anos, que recorreu à urgência por quadro insidioso e progressivo de afasia com 2 meses de evolução. Referia antecedentes de hipertensão arterial e neoplasia uterina (operada). Apresentava afasia transcortical mista sem outros sinais neurológicos focais associados. O controlo analítico sanguíneo não mostrava alterações significativas e o estudo do LCR mostrava exame citológico normal, serologias e exames microbiológicos negativos, ausência de células neoplásicas e de bandas oligoclonais. O EEG mostrava actividade crítica teta e delta polimorfa de localização temporal esquerda à mistura com ritmos rápidos. A TC crânio encefálica revelou apagamento dos sulcos corticais cerebrais hemisféricos esquerdos e hérnia subfálica, associados a hipodensidades a nível temporal anterior e subcortical frontoparietal esquerdos, sem realce após administração de contraste. A RM encefálica com espectroscopia revelou apagamento dos sulcos corticais do hemisfério cerebral esquerdo com alterações difusas do sinal do mesmo, e envolvimento de parte do corpo caloso, pedúnculo cerebral e substância branca de parte do hemisfério direito – colocando-se a hipótese de gliomatosis cerebri (a mais provável), astrocitoma anaplásico ou encefalite. Foi medicada entretanto com dexametasona 5mg 6/6h durante 2 semanas, agravando o estado geral por intercorrência infecciosa associada a paraparesia (mais evidente à direita). Realizou RM do neuro-eixo que mostrava lesões sugestivas de meningite carcinomatosa. A biópsia cerebral revelou gliomatosis cerebri, tendo a doente falecido antes da consulta de oncologia.

Conclusões: O caso apresentado ilustra as principais características da gliomatosis cerebri: uma lesão anatomicamente difusa, de evolução agressiva e com sobrevida relativamente curta.

C045. Gliomatose cerebri: características clínicas, imagiológicas e neuropatológicas de três casos

Ricardo Taipa¹, Ana Martins Silva¹, Ernestina Santos¹, Pedro Pinto², M. Melo Pires³, Luís Monteiro¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto. ricardotaipa@gmail.com

Introdução: A Gliomatose cerebri (GC) é um tumor raro, definido como uma infiltração glial difusa do cérebro que preserva a citoarquitettura dos tecidos adjacentes e que envolve mais de dois lobos. O diagnóstico e tratamento são difíceis. O prognóstico é invariavelmente fatal mas a sobrevida é muito variável.

Objectivo: Caracterizar a apresentação clínica, características imagiológicas e neuropatológicas de três doentes com diagnóstico de GC. Métodos: Revisão do processo clínico e ressonância magnetica (RM). O diagnóstico foi estabelecido com base nas características da RM e histologia.

Resultados: Dois doentes eram do sexo feminino (33 e 64 anos) e um do sexo masculino (54 anos). A apresentação clínica consistiu em crises epilépticas, hipertensão intracraniana e défices focais (hemiparésia, hemihipostesia), apresentando dois dos casos alterações cognitivas associadas. A RM mostrou lesões difusas hiperintensas nas sequências de T2 e FLAIR que envolviam 3 lobos ou mais. O corpo caloso estava envolvido e espessado em dois dos doentes e havia discreta captação de contraste em apenas um caso. O diagnóstico diferencial antes da biopsia cerebral inclui lesões inflamatórias/desmиеlinizantes, mielíno-patia metabólica/paraneoplásica e forma pseudo-tumoral de esclerose múltipla (doente com diagnóstico definitivo de EM desde 2001). A biopsia revelou astrocitoma de baixo grau nos três casos. Um dos doentes morreu ao fim de 1 mês (sem tratamento), um tem actualmente um follow-up de 8 (doença progressiva) e outro de 67 meses (cl clinicamente e radiologicamente estabilizada), ambos tratados com temozolomida.

Discussão: Os nossos casos reforçam o conceito que a GC tem uma apresentação clínica e prognóstico variáveis. Existem características na RM que sugerem o diagnóstico (lesões difusas em T2/FLAIR envolvendo mais de 3 lobos, sem ou captação discreta de contraste, espessamento do corpo caloso) mas são inespecíficas, sendo a biopsia cerebral essencial para diagnóstico e orientação terapêutica. Pensamos que o doente com EM é um exemplo paradigmático.

C046. Astrocitoma de células gigantes subependimário: estudo imunocitoquímico de 3 casos

Paulo Santos¹, José Pimentel²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, EPE; 2-Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. alexipaulo@sapo.pt

Introdução: classicamente, os astrocitomas de células gigantes subependimários (ACGSE) são tumores benignos, provenientes das paredes dos ventrículos laterais e compostos por astrocitos maduros de citoplasma abundante, eosinófilo.

Actualmente sabe-se parecer existir um fenotipo misto, glioneuronal. Constituem o tumor do SNC mais frequentemente associado à esclerose tuberosa. O diagnóstico diferencial deve ser feito com os astrocitomas, com os tumores de células ganglionares, com os tumores de células musculares e com os tumores teratóides.

Objectivos e Metodologia: apresentar a nossa experiência de ACGSE dos últimos 15 anos e, pela realização de estudo imunocitoquímico utilizando um painel de anticorpos alargado, melhor precisar a natureza destes tumores.

Resultados: identificados 3 casos de ACGSE: um rapaz de 10 anos, com síndrome de hipertensão intracraniana, com remoção completa de tumor justa-buraco de Monro; uma rapariga de 12 anos, com epilepsia de difícil controlo e remoção completa de tumor inserido na parede do ventrículo lateral esquerdo; homem de 27 anos, igualmente com remoção completa de tumor do ventrículo lateral direito. O exame neuropatológico permitiu o diagnóstico de ACGSE nos 3 casos, e o estudo imunocitológico revelou reacção máxima dos elementos neoplásicos para a vimentina e evidenciou dois componentes celulares, um glial, astrocítico, GFAP imunoreactivo, outro neuronal, constituído por elementos maduros, ganglionares e, num caso, por elementos neurocíticos, mais indiferenciados.

Conclusões: foi possível confirmar a natureza glioneuronal deste tumores, possivelmente originados de uma célula subependimária progenitora multipotente.

C047. Meningiomas cordóides

Ângela Timóteo¹, Cândida Barroso^{2,3}, Carla Firmo², José Pimentel^{2,3}

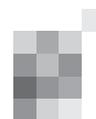
1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Laboratório de Neuropatologia, 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. angelatimoteo@hotmail.com

Introdução: os meningiomas cordóides (MC) são uma variante rara de meningiomas com morfologia cordóide, associados a um comportamento biológico agressivo. A raridade torna difícil a sua caracterização, nomeadamente no que diz respeito aos aspectos histológicos que determinam esta agressividade.

Objectivos: caracterização clínica, imagiológica e histopatológica de uma série de meningiomas diagnosticados de cordóides.

Metodologia: selecção dos meningiomas com componente cordóide da base de dados do Laboratório de Neuropatologia do nosso departamento; consulta da informação clínica e imagiológica, revisão da histologia prévia, e realização de estudo imunocitoquímico (EIM) com os anticorpos vimentina (Vim), antigénio de membrana celular (EMA), S100, GFAP e Ki67 (índice proliferativo).

Resultados: cinco casos de MC entre os 1015 diagnosticados entre 1990 e 2009; dois homens e três mulheres com média de idades de 55 anos (23 a 67); localizações frontal em 2 casos, parietal em dois casos e ventricular no outro. Remoção macroscópica total do tumor em todos os casos, nomeadamente num em que a histologia cordóide foi apenas identificada numa recidiva. Em 3 casos a histologia era de variante benigna de meningioma com aspectos de degenerescência microquística e morfologia cordóide focal; em 2 casos, a morfologia cordóide era mais extensa, sem alterações degenerativas associadas. O EIM revelou reactividade para a Vim e



EMA em todos os casos. O índice proliferativo era baixo à exceção de num caso, que correspondia também a um dos que tinha morfologia cordóide mais extensa. Os casos com morfologia cordóide única recidivaram.

Conclusões: é possível que tenhamos identificado dois tipos de meningiomas cordóides, um em que este é um falso aspecto morfológico, se deve à degenerescência microquística do tumor e se acompanhou de uma evolução pós-operatória favorável; outro, com aspectos verdadeiramente cordóides e comportamento biológico mais agressivo.

CO48. Importância do estudo Neuropatológico no estudo das Gangliosidoses.

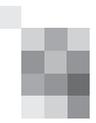
Ana Graça Velon¹, Pedro Farrajota², Sandra Ramos⁵, Miguel Sousa Neves⁶, Sónia Figueiroa³, Teresa Temudo³, António Guimarães⁴, Manuel Melo Pires⁴

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real; 2-Serviço de Anatomia Patológica, 3-Serviço de Neuropediatria, 4-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto; 5-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar da Póvoa de Varzim/Vila do Conde; 6-Oftalmologista, Clínica Oftalmológica.
anavelon@gmail.com

Introdução: As gangliosidoses são doenças de sobrecarga lisossomal, raras, de hereditariedade autossómica recessiva e cuja patofisiologia envolve disfunção enzimática e a acumulação de vários metabolitos nos lisossomas. A maioria dos casos associa-se a mau prognóstico, e estão em investigação novas abordagens terapêuticas.

Caso Clínico: Menina, caucasiana, de 2 anos e 11 meses, filha de mãe adolescente e pais não consanguíneos. Apresentava atraso global do desenvolvimento desde o nascimento. Aos 13 meses constatou-se regressão do desenvolvimento psicomotor e progressivamente tornaram-se evidentes episódios de desvio ocular, startle acústico, hipotonia, sinais piramidais e movimentos coreoatetóticos dos membros. A fundoscopia revelou uma “mancha cor de cereja” macular. Aos 14 e 15 meses iniciou crises convulsivas com febre, e aos 19 meses crises tónico-clónicas generalizadas, tendo sido introduzido valproato de sódio. Da investigação complementar efectuada salientam-se os estudos bioquímicos, nomeadamente lisossomal, peroxissomal, para aminoácidos e acilcarnitinas, no soro, urina e em fibroblastos cultivados, que foram normais, excluindo, entre outras, as hipóteses de Sialidose, Galactosialidose, Gangliosidoses GM1 e GM2, Mucopolissacaridose e doenças de Niemann-Pick e Krabbe. A biópsia de pele apontou para a possibilidade de uma gangliosidose tendo em conta as inclusões axonais. Os estudos de imagem mostraram hipersinal difuso periventricular e interessando o estriado, e alterações de substância branca. Em Abril de 2009 é internada por dificuldade respiratória secundária a broncopneumonia hipoxemiante, de que viria a falecer 13 dias depois. O estudo neuropatológico demonstrou inclusões neuronais de sobrecarga lisossomal em todas as zonas do córtex cerebral, gânglios da base, hipocampo, cerebelo, núcleos do tronco cerebral e células neuronais medulares. Estão em curso estudos moleculares para confirmação do diagnóstico de gangliosidose.

Discussão: A importância desta apresentação visa alertar para a dificuldade deste diagnóstico. Embora a história clínica e a biópsia de pele fossem muito sugestivas de gangliosidose, o estudo enzimático foi negativo, estando em curso investigação.



Curso de Dor para Neurologistas



Lisboa, 8 de Novembro de 2009

Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

SÍNTESE DO PROGRAMA

Opening Session and Introduction - **Prof. José M. Castro Lopes**

Written evaluation

"Pain: Mechanisms and neural processing" - **Prof. Armando Almeida**

"Placebo effect on pain" - **Prof. Fabrizio Benedetti**

"Neuropathic pain" - **Prof. Giorgio Cruccu**

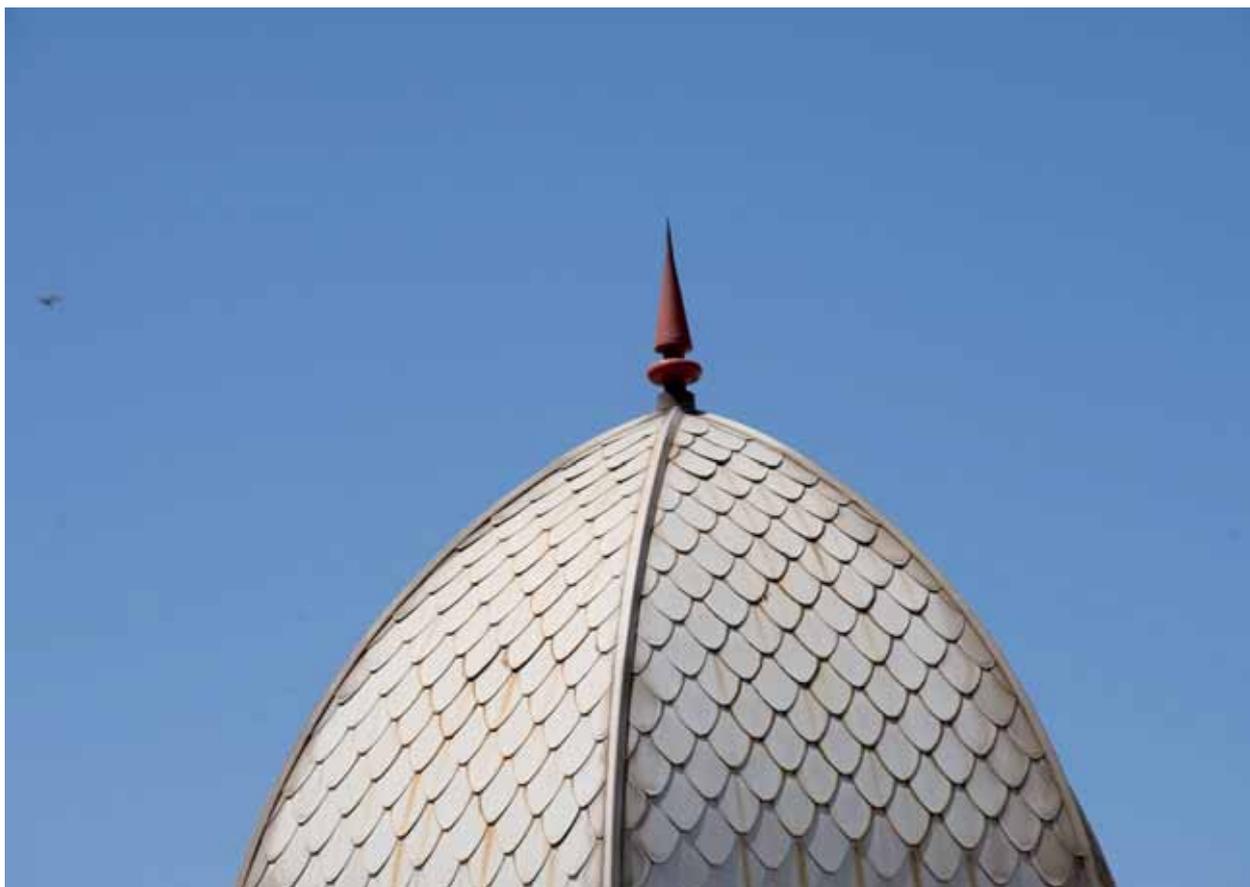
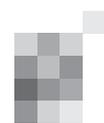
"Complex Regional Pain Syndrome" - **Prof. Per Hansson**

"Cefaleias crónicas" - **Prof. Maurice Vincent**

Written evaluation

Curso creditado pela:





& Congresso de Neurologia 2009* Encontro Luso Brasileiro de Neurologia

Lisboa, 5-8 Novembro

Hotel Sana Fontes Pereira de Melo

POSTERS

* **Organização conjunta ou participação de:** Sociedade Portuguesa de Neurologia, Academia Brasileira de Neurologia, Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento, Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Secção de Neurologia do Comportamento da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral, Sociedade Portuguesa de Neurosonologia, Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares, Sociedade Portuguesa de Cefaleias, Associação Portuguesa de EEG e Neurofisiologia Clínica, Sociedade Portuguesa de Neuropatologia e Liga Portuguesa Contra a Epilepsia.

P01. Coreia - uma manifestação peculiar do Lúpus Eritematoso Sistémico

Alexandre Costa¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Ana Filipa Rebelo², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹, Domingos Paulo Subtil²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Hospital de Vila Real, Vila Real.
alexandrejscosta@gmail.com

Introdução: O Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) cursa com várias manifestações neurológicas implicando o SNC e SNP, constituindo importante causa de morbimortalidade. Os movimentos coreicos podem ser uma das manifestações desta patologia.

Caso Clínico: Mulher de 75 anos, com antecedentes de artroplastia total da anca, hipertireoidismo medicado, bicitopenia e monocitose cuja investigação etiológica resultou inconclusiva. Admitida na urgência por dificuldade respiratória tendo sido internada no serviço de Medicina Interna com o diagnóstico de pneumonia de aspiração. Objectivamente, apresentava murmúrio vesicular rude bilateralmente à auscultação pulmonar e movimentos involuntários, arritmicos e assimétricos dos membros superiores e face. Analiticamente, apresentava leucopenia, trombocitopenia e anemia, e a gasimetria revelou hipoxémia. A radiografia de tórax mostrou reforço hilar brônquico bilateral e infiltrado no seio costofrénico direito. Durante o internamento, e no sentido de apurar a etiologia dos dados semiológicos obtidos à admissão, foi efectuada investigação complementar, dos quais se destaca o estudo imunológico, com elevação dos ANA (1:1280), anti-dsDNA (54.20) e anti-B2 glicoproteína I IgM (49.0) e positividade IgG para o teste de Coombs directo. Na RMN encefálica objectivaram-se focos de hipossinal em T2* em topografia frontal direita e cerebelosa esquerda e nos núcleos pálidos, denteados e substância nigra, reflectindo deposição de substâncias paramagnéticas. Na sequência dos resultados obtidos, admitiu-se o diagnóstico de LES (segundo critérios da American College of Rheumatology, 1997), e as manifestações extrapiramidais como secundárias a este, ainda que estejam em curso testes moleculares para exclusão de patologias genéticas. Com a introdução da corticoterapia, constatou-se melhoria da clínica extrapiramidal e das alterações hematológicas. A doente teve alta 1 mês após a admissão.

Conclusão: O caso alerta para a possibilidade de manifestações neurológicas indiciando doenças sistémicas ainda que esteja pendente o diagnóstico definitivo.

P02. Uma visão clínica das doenças neurometabólicas nos adultos. A experiência da consulta dos HUC.

Paula Pires^{1,2}, Luís Isidoro^{2,3}, Maria Carmo Macário²

1- Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, EPE, Angra do Heroísmo; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Hospital de São Teotónio, EPE, Viseu.
gaiivotamiope@hotmail.com; luis_isidoro@yahoo.com; carmo.macario@mail.telepac.pt

Introdução: Os erros inatos de metabolismo representam um subgrupo de doenças genéticas caracterizadas pela disfunção de uma enzima ou de outra proteína envolvida no metabolismo celular. Podem afectar diversos órgãos e em muitos

casos envolvem o sistema nervoso. Os primeiros sintomas destas doenças habitualmente surgem na infância mas em alguns casos podem aparecer na adolescência ou na idade adulta.

Objectivos e métodos: caracterização da actividade da consulta. 72 doentes acompanhados analisando centro de proveniência, sexo, idade, clínica, investigação complementar, diagnóstico e terapêutica. Descreve-se ainda o pedido de colaboração de outras especialidades para 188 doentes sem diagnóstico neurometabólico de momento.

Resultados: 37 doentes foram referenciados pelo Hospital Pediátrico com mucopolissacaridose tipo III, lipofuscinoses ceróide neuronal forma juvenil, hiperfinalalinémia moderada, homocistinúria clássica, deficiência de ácido metilmalónico, acidúria hidroxiglútica L-2, acidúria glutárica tipo 1, deficiência de creatina cerebral, adrenoleucodistrofia ligada ao X, síndrome de Leigh, doença de Leber. 35 doentes foram referenciados pelo médico de família ou outras especialidades com os diagnósticos de doença Niemann-Pick tipo C, doença de Krabbe, doença de Gaucher tipo III, alfa-manosidose, síndrome de Leigh, encefalopatia mitocondrial com acidose láctica e episódios tipo acidente vascular cerebral, epilepsia mioclónica associada a fibras rotas e vermelhas, doença de Leber, neuropatia atáxica e retinite pigmentosa, miopatia mitocondrial síndrome de Kearns-Sayre, défice de coenzima Q10, deficiência de citratossintetase, encefalomiopatia mitocondrial neurogastrointestinal. Muitos dos pacientes encontram-se ainda em estudo, outros decidiram suspender a investigação e abandonaram a consulta. Os doentes seguidos por outras especialidades foram observados por neuropatia óptica, encefalopatia, miopatia, e sintomas múltiplos.

Conclusões: Muitas das doenças neurometabólicas apresentam-se como doenças do movimento, acidentes vasculares cerebrais, encefalopatias, neuropatias periféricas, paraprésias espásticas, ataxia, alterações neuropsiquiátricas, epilepsia e leucoencefalopatias. De referir ainda que uma boa parte delas se encontram subdiagnosticadas, e por isso, sem tratamento específico (quando existe) ou sintomático.

P03. Síndrome de lesão aguda dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados

Hipólito Nzwalo¹, Francisca Sá², Fátima Ferreira², Carlos Basílio²

1-Ordem dos Médicos Portugal; 2-Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN).
nzwalo@gmail.com

Introdução: A insuficiência renal crónica (IRC) cursa com manifestações neurológicas frequentes e variadas. Apesar da alta prevalência de complicações neurológicas associadas a IRC, distúrbios agudos extrapiramidais raramente são descritos nestes doentes. No entanto, tem aumentado a atenção sobre a síndrome de lesão aguda dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados. A sua etiologia e patofisiologia permanecem ainda em discussão, dada a multiplicidade de factores potencialmente implicados.

Descrevemos dois casos de diabéticos em hemodiálise com um quadro agudo de movimentos involuntários de origem extrapiramidal associados a lesões agudas dos gânglios da base.

Caso 1: Homem, 51 anos de idade, hipertenso, com nefropatia diabética em hemodiálise há três anos, com instalação

progressiva em duas semanas, de um quadro de disartria, apatia, dificuldade da marcha. Objectivamente apresentava bradicinésia, marcha festinante, rigidez com sinal da roda dentada. A RM-CE revelou hipodensidade bilateral e simétrica dos gânglios da base de etiologia tóxico-metabólica. Iniciou terapêutica com Ropinirol e Bromocriptina com resposta sintomatológica satisfatória.

Caso 2: Homem, 62 anos de idade, com cardiopatia hipertensiva, dislipidemia, nefropatia diabética/hipertensiva em diálise há 4 anos, com quadro súbito, em horas, de movimentos involuntários do membro superior esquerdo e dificuldade na fala. Objectivamente, apresentava disartria ininteligível, marcha atáxica, movimentos involuntários coreoatetósicos interessando a hemiface esquerda, língua e membro superior esquerdo, além de sinais compatíveis com neuropatia periférica sensitiva. A RM-CE revelou hipodensidades bilaterais dos núcleos da base, sugestiva de etiologia isquémica/metabólica. Iniciou terapêutica com Clonazepam obtendo alívio sintomático.

Conclusão: Cerca de 25 casos desta síndrome estão reportados na literatura, nenhum ainda descrito em Portugal. O reconhecimento desta entidade, cuja prevalência tenderá a aumentar em concomitância com o esperado aumento de diabéticos hemodialisados, poderá contribuir para o esclarecimento da sua etiopatogenia e eventualmente para a definição de opções de prevenção e ou tratamento.

P04. Juvenile Parkinson disease and parkin mutations in Portuguese patients

Sara Morais^{1,2}, Eduardo Cruz¹, Jorge Pinto-Basto^{1,2,3}, Jorge Sequeiros^{1,2,3}, Isabel Alonso^{1,2}

1-Centro de Genética Preditiva e Preventiva, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 2-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Porto; 3-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.

Sara.Morais@ibmc.up.pt; educruz@ibmc.up.pt; jpbasto@ibmc.up.pt; jsequeir@ibmc.up.pt; ialonso@ibmc.up.pt

Introduction: Parkinson disease (PD) is one of the most common movement disorders, the aetiology of which remains mostly unknown. The majority of PD cases are sporadic, although the discovery of genes linked to rare familial forms has provided valuable insights into disease mechanisms. Autosomal recessive juvenile Parkinson disease (AR-JP) is genetically heterogeneous and, apart from age-at-onset, clinically indistinguishable from idiopathic PD. AR-JP presents with rigidity, bradykinesia and resting tremor, usually before age 50 years. Abnormal behavior or psychiatric symptoms may also occur. Among the recessive forms, mutations in PARK2, mapping to chromosome 6q25.2-27, are found in approximately 50% of the cases. PARK2 is composed by 12 exons and encodes parkin, an E3 ubiquitin ligase.

Objectives: We received samples from 155 Portuguese patients showing PD features with variable age-at-onset, and performed PARK2 mutation analysis for diagnostic testing.

Methodology: Mutation screening was performed by PCR amplification of all coding regions, followed by bidirectional direct sequencing. In patients in whom no mutation was found, we also perform MLPA (multiplex ligation-dependent probe amplification) to detect possible large deletions/duplications.

Results: We confirmed the clinical diagnosis in 22.6% (35/155) of the patients. Age-at-onset of these cases ranged

from 3 to 42 years-old. Sixteen different mutations were found, including missense mutations, small deletions or insertions, and large deletions. Homozygous mutations were found in 65.7%. Large deletions were present in 48.6% of the patients; the most frequent mutation – c.155delA – was present in 41.4% of the cases.

Conclusions: Age-at-onset is an important clinical feature when considering the molecular diagnosis of juvenile PD, but its variation is still considerable. Our results show that the c.155delA mutation is highly recurrent in the Portuguese population. Large deletions are responsible for juvenile PD in about half of these patients, making MLPA an essential approach in this molecular diagnosis, in addition to direct sequencing.

P05. Eficácia da toxina botulínica num caso de distonia primária do tronco

Ângela Timóteo¹, Rita Simões¹, Joana Marques², Luís Santos¹, Cristina Costa¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa. angelatimoteo@hotmail.com

Introdução: as distonias focais envolvendo o tronco com início na idade adulta são raras, podendo ser primárias ou secundárias; associam-se ocasionalmente a contexto traumático prévio; o tratamento médico é pouco eficaz na maioria dos casos.

Caso Clínico: homem de 53 anos, com lombalgia episódica em contexto de esforços físicos desde há 20 anos; em dois destes episódios, existiram também impotência funcional dos membros inferiores e incapacidade para a marcha, que remeteram espontaneamente. Diagnosticaram-se hérnias disciais sem que o doente tenha sido submetido a cirurgia. Após o último destes episódios, há 4 anos, surgiram movimentos involuntários do tronco. Não havia história de toma de medicamentos anti-psicóticos ou antecedentes familiares de doença neurológica. No exame, destacavam-se: distonia do tronco em flexão com desvio escoliótico direito, acompanhada de discinésias desencadeadas por movimentos de anteflexão e rotação do tronco ou estímulos sensitivos aplicados na região lombar. Não foram encontradas lesões encefálicas na RM que explicassem o quadro; os EEG's foram normais; o EMG revelou actividade muscular contínua dos músculos paravertebrais dorsais e lombares, inicialmente à esquerda e posteriormente com localização bilateral. A RM de coluna e medula mostrou, de anormal, apenas prolapso discal no nível L1-L2, com moldagem do saco tecal. O metabolismo do cobre foi normal. Verificou-se uma resposta clínica positiva apenas ao tratamento com toxina botulínica.

Conclusões: apesar de existirem dados que sugerem uma relação da distonia com o quadro de lombalgias recorrentes, não se documentaram lesões medulares subjacentes. Provavelmente, e em conformidade com outros casos descritos, os esforços físicos e o eventual trauma associado constituem o factor precipitante. Também em concordância com outros casos, este doente teve uma resposta apenas modesta com os tratamentos farmacológicos convencionais, sugerindo que a toxina botulínica deverá ser considerada como tratamento de primeira linha nos casos de distonia do tronco como o aqui exposto.

P06. A3243T, uma nova mutação do mtDNA com expressão fenotípica variável

Tânia Lampreia¹, Laura Vilarinho³, José Vale^{1,2}, Paulo Alegria^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE – Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Unidade de Investigação e Desenvolvimento, Centro de Genética Médica Doutor Jacinto de Magalhães, Instituto Nacional de Saúde, Dr. Ricardo Jorge, Porto. tania.lampreia@gmail.com; laura.vilarinho@igm.min-saude.pt; jvale.neuro@fcm.unl.pt; serranoalegria@hotmail.com

Introdução: As citopatias mitocondriais apresentam grande variabilidade clínica, englobando síndromos bem delineados e casos não sindrómicos. Para além da expressão determinada pelas diferentes mutações de genes nucleares ou mitocondriais, o fenotipo é influenciado por diversos outros factores, incluindo a heteroplasmia. A comprovação da patogénecidade de uma alteração do mtDNA deve assim ter em conta todos esses factores. Apresentamos o terceiro caso descrito com a mutação A3243T do mtDNA e argumentamos a sua patogénecidade.

Caso clínico: Mulher, estudante universitária, sem antecedentes relevantes. Aos 18 anos iniciou perda progressiva da acuidade auditiva, dois anos depois surgiram mioclonias, por vezes em forma de crises mioclónicas. Aos 25 anos iniciou degradação da acuidade visual por cataratas e retinopatia pigmentar e, posteriormente, desequilíbrio progressivo e deterioração cognitiva. Foi observada aos 33 anos mostrando o exame neurológico ligeira ataxia da marcha, ataxia cerebelosa no calcanhar Joelho bilateral e mioclonias ocasionais. O exame neuropsicológico mostrou défices difusos (RAVEN < percentil 5). Duas RM encefálicas (17 e 29 anos) mostraram atrofia olivopontocerebelosa e extensas calcificações dos lenticulares e dos caudados, o EEG actividade paroxística difusa, EMG normal. A biópsia muscular foi normal, assim como o estudo da cadeia respiratória, mas a sequenciação do mtDNA mostrou uma mutação A3243T. Foram excluídas outras causas de ataxia recessiva. Aguarda determinação da heteroplasmia.

Conclusões: Consideramos o quadro não sindrómico mas os sistemas envolvidos e o tipo de patologia são muito sugestivos de doença mitocondrial. A ausência de outras alterações do mtDNA e a grande invariabilidade filogenética do nucleótido A3243 corroboram a patogénecidade desta mutação. Dois doentes previamente descritos apresentaram fenotipo grave de encefalomiopatia e acidose metabólica em idade pediátrica, o que pode ter sido influenciado por diferentes graus de heteroplasmia. Salienta-se que esta mutação pode não ser detectada por testes dirigidos à mutação A3243G, reforçando-se a insistência na investigação perante um quadro suspeito.

P07. Malformação da charneira crânio-vertebral associada a síndrome de Klippel-Feil: importância do reconhecimento de potenciais complicações neurológicas

Nuno Inácio¹, Teresa Palma², Amélia N Pinto¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora. nmoinacio@gmail.com

Introdução: A síndrome de Klippel-Feil é caracterizada pela fusão de duas ou mais vértebras cervicais, sendo C2-C3 e C5-C6 as mais frequentemente envolvidas. A maioria dos indivíduos permanece assintomática, estando a tríade clássica (implantação capilar baixa, pescoço curto e com mobilidade reduzida) presente em menos de 50%. As alterações da charneira crânio-vertebral estão frequentemente associadas, podendo contribuir para o compromisso das múltiplas estruturas contidas nesta região. Raramente apresenta-se como uma síndrome medular central, mesmo após traumas leves.

Caso clínico: Mulher, 43 anos, polimedicada, com antecedentes pessoais de síndrome depressivo. Desde há vários anos queixas de desequilíbrio da marcha persistente, sem agravamento progressivo, exacerbado após introdução/aumento de psicofármacos. Concomitantemente, referia início de disfagia persistente, não progressiva, sobretudo para líquidos. No mês anterior ao internamento, manifesta-se novo agravamento do quadro clínico com quedas frequentes, coincidindo com introdução de novos psicofármacos, sendo internada por persistência das queixas. No exame neurológico objectivou-se disartria ligeira, nistagmo multidireccional com componente rápido na direcção do olhar, parésia facial esquerda, atrofia bilateral da língua, hemiparésia esquerda, hiperreflexia generalizada, ataxia apendicular dos quatro membros e ataxia da marcha. Imagiologicamente demonstraram-se múltiplas alterações congénitas, incluindo fusão atlanto-axoideia e de C5-C6, condicionando moderada atrofia da transição bulbo-medular, sem lesão neurológica aguda. O EMG evidenciou lesão axonal parcial crónica e bilateral do nervo hipoglosso. Houve melhoria significativa do quadro clínico durante o internamento, após optimização da terapêutica antidepressiva e ansiolítica.

Discussão: Apesar das malformações da charneira terem uma evolução tipicamente benigna, a existência concomitante de fusões vertebrais a múltiplos níveis aumenta o risco de lesão neurológica adicional e severa. Este caso ilustra assim uma situação rara de uma doente com múltiplas malformações congénitas e a importância da sua caracterização detalhada, que foi essencial para optimizar a terapêutica e diminuir o risco potencial de agravamento do quadro clínico.

P08. Doença mitocondrial com ataxia cerebelosa, oftalmoplegia externa progressiva, surdez neurosensorial, neuropatia e miopatia

Maria Rita Peleção, Carolina Araújo, José Pena, Rui Pedrosa

Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa. mritapelecao@gmail.com

Introdução: As doenças mitocondriais devem-se a alterações das proteínas mitocondriais, codificadas quer pelo DNA mitocondrial quer pelo DNA nuclear. Estima-se que existam 350 000 pessoas com doença mitocondrial na União Europeia. A apresentação clínica é heterogénea, havendo envolvimento frequente do sistema nervoso central e periférico. A variabilidade clínica pode ser em parte explicada pela diferente vulnerabilidade dos tecidos ao stress metabólico e pela segregação desigual das mitocôndrias durante os processos replicativos (heteroplasmia). Apesar da recente expansão nesta área a terapêutica é sintomática.

Caso clínico: Homem de 67 anos, com início progressivo, pelos 58 anos de idade, de ataxia cerebelosa, oftalmoplegia externa, palidez papilar, hipoacusia neurossensorial, disartria, disfagia para sólidos e alterações distais das sensibilidade nos quatro membros. Antecedentes patológicos irrelevantes. Irmã falecida aos 55 anos com doença semelhante. Dos exames complementares: RMN-CE sem alterações, EMG neuropatia sensitiva axonal, CK ligeiramente aumentado, lactato e piruvato séricos normais, genética para ataxias dominantes negativa, biopsia muscular com miopatia mitocondrial, estudo da cadeia respiratória mitocondrial normal e estudo genético do DNA mitocondrial sem alterações.

Conclusões: As doenças mitocondriais podem ser causa de ataxia cerebelosa com início na idade adulta tardia. O trabalho apresentado apoia a diversidade clínica das doenças mitocondriais de que este caso é um exemplo, com envolvimento em 'cluster' de múltiplos sistemas. A negatividade do estudo genético do DNA mitocondrial faz pensar numa mutação 'de novo' ou mutação do DNA nuclear.

P09. Mielopatia por défice de cobre

Catarina Silva Santos, Andreia Godinho, Ana Cláudia Ribeiro, Filipe Palavra, Ana Morgadinho, Helena Gens
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE – Hospital Geral, Coimbra.
catarina-santos@portugalmail.pt

Introdução: Os défices nutricionais adquirem um papel relevante em diversas manifestações neurológicas, e muitas vezes precedem as alterações hematológicas classicamente descritas na literatura. O défice de cobre foi recentemente descrito como causa de mieloneuropatia, tal como já havia acontecido para a carência de vitamina B12.

Caso Clínico: Mulher de 72 anos de idade observada por queixas progressivas com dois anos de evolução de desequilíbrio na marcha, diminuição da força muscular nos membros inferiores, disestesias plantares e urgência miccional. Sem antecedentes de patologia gástrica, fazia dieta restritiva privilegiando alimentos vegetais. Ao exame salientava-se paraparesia espástica, reflexos miotáticos globalmente vivos com aumento da área de provocação e Babinski bilateral. Compromisso marcado das sensibilidades vibratória e proprioceptiva. Romberg positivo e marcha atáxica. Dos exames auxiliares de diagnóstico, o estudo analítico não revelou anemia; ligeira neutropenia de 3.690/uL. Doseamentos normais de vitamina B12, ácido fólico e homocisteína; exame citoquímico e imunológico do LCR sem alterações. O cobre sérico e ceruloplasmina apresentavam valores abaixo do limite inferior normal (cobre: 7.0 umol/L [13.6-27.6] e ceruloplasmina: 0.127 g/L [0.20-0.60]). O estudo medular por RMN evidenciou área de hipersinal difuso na ponderação T2, com maior expressão centro-medular, em C7-D5. O estudo das velocidades de condução e EMG não revelaram alterações sugestivas de polineuropatia. A serologia para o *Helicobacter pylori* foi positiva, tendo realizado terapêutica de erradicação. Iniciou administração parentérica de vitamina B12 e suplemento oral de cobre, adquirindo capacidade de marcha autónoma, embora com persistência dos défices motores.

Conclusões: O défice de cobre pode traduzir-se em manifestações clínicas sobreponíveis às que caracterizam a degenerescência combinada subaguda associada à carência de vitamina B12. É fundamental a sua identificação precoce, caracterização etiológica e correcção. Neste caso, a dieta res-

tritiva associada ao provável défice de absorção gástrica parecem ser os factores responsáveis pelo quadro clínico.

P010. Hipotermia Espontânea Episódica

Margarida Rodrigues¹, Álvaro Machado¹, João Pinho¹, Filipa Sousa¹, João Rocha¹, João Cerqueira¹, Pedro Belezza¹, Zita Magalhães², Carla Ferreira¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga.
a.margarida.r@gmail.com

Introdução: Hipotermia não provocada por factores externos é extremamente rara, e quase sempre associada a alterações metabólicas, endócrinas ou tóxicas. A maioria dos casos de hipotermia espontânea em crianças descritos na literatura associa-se a agenesia do corpo caloso e denomina-se Síndrome de Shapiro. Hipotermia espontânea episódica (HEE).

Caracteriza-se por episódios recorrentes de hipotermia associada a diaforese marcada, e é um diagnóstico de exclusão.

Caso clínico: Menino de 3 anos, previamente saudável, com normal desenvolvimento psicomotor é levada ao SU por hipotermia. Durante a sesta foi notada sudorese profusa sem arrepios e registada temperatura axilar de 32°C. A criança não apresentava quaisquer outras queixas e o restante exame objectivo era normal. A temperatura normalizou em cerca de 60 minutos sem quaisquer medidas de aquecimento.

Entretanto verificaram-se novos episódios, predominantemente durante o sono, em que a criança ficava diaforetica e hipotermica (Tax 33,5 – 34,5°C) com recuperação gradual da temperatura depois de despertar. Nunca foram registadas outras alterações e a criança mantinha-se normotermica (35,6 – 36,5°C) entre os episódios.

Foram excluídos tóxicos, alterações metabólicas, endócrinas (insulina, cortisol sérico e urinário, hormonas hipofisárias e tiroideias) e do SNC (RM cerebral). Realizou-se ainda EEG, com registo de sono, durante o qual não se verificou qualquer alteração, incluindo variação da temperatura.

Ao longo de seis meses os episódios tornaram-se cada vez menos frequentes, embora ainda ocorram raramente. A criança manteve o seu normal desenvolvimento e não se registaram quaisquer complicações associadas aos episódios de hipotermia.

Discussão: A HEE é uma entidade rara, estando cerca de 20 casos descritos na literatura, maioritariamente em crianças. A sua fisiopatologia é desconhecida, e entre potenciais mecanismos causais encontram-se uma desregulação do "set-point" térmico hipotalâmico, perturbação dos mecanismos de resposta adaptativa ao frio ou epilepsia. O reconhecimento desta entidade é fundamental para aconselhamento familiar, após exclusão de causas orgânicas.

P011. Síndrome de Guillán-Barré recorrente como manifestação clínica de Neuroborreliose

Bruno Maia, Carlos Capela, Margarida Dias, Rute Relvas, Rita Almeida, Rafael Roque
Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa.
brunocruzmaia@gmail.com; cmc120@gmail.com;
margsilvadias@gmail.com; ruterelvas@netcabo.pt;
r.m.almeida@sapo.pt; fidalgoroque@sapo.pt

Introdução: A doença de Lyme (DL) é uma zoonose causada pela espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, transmitida por carraças do tipo Ixodes. A evolução da doença geralmente ocorre em estádios com diferentes manifestações clínicas, iniciando-se com a lesão cutânea típica denominada eritema migrans, no local da mordedura. Após semanas ou meses de doença aguda, outras manifestações podem estar presentes no estágio secundário, incluindo sintomas neurológicos, particularmente a meningite e as neuropatias periféricas e cranianas. Estas manifestações tendem a ser recorrentes e podem remitir por períodos de vários anos. A ocorrência de Síndrome de Guillain-Barré (SGB) após a infecção por DL é infrequente.

Caso Clínico: Sexo feminino, 33 anos sem antecedentes relevantes, com referência a gastroenterite na semana prévia, que inicia história de tetraparésia rapidamente progressiva, associada a arreflexia, diplegia facial, ptose palpebral à esquerda e diplopia no olhar conjugado para a esquerda, com 10 dias de evolução, em Outubro de 2008. Realizou PL, cujo exame citoquímico era normal e EMG compatível com polineuropatia aguda inflamatória desmielinizante (AIDP) e foi tratada com Imunoglobulina humana, com reversão completa do quadro. Em Janeiro de 2009 inicia novo quadro de paraparésia ascendente com arreflexia, sendo tratada novamente com Imunoglobulina e resposta completa. Fez pesquisa de anticorpos GQ1b que foram negativos e anticorpos para o *Campylobacter jejuni* que revelaram uma IgG positiva. Posteriormente, em Março de 2009, a doente realizou pesquisa de anticorpos contra a *Borrelia*, que revelaram positividade de IgG e IgM no soro e positividade de IgG no líquido. A doente iniciou tratamento com ceftriaxone durante 30 dias e não houve até à data quaisquer registos de novas recaídas.

Conclusão: O SGB é uma manifestação pouco comum da DL, não sendo diferente das AIDPs secundária a infecções (mimetismo molecular), contudo na presença de recorrência do síndrome devemos suspeitar deste agente etiológico.

PO12. Caso de Panencefalite Esclerosante Subaguda com 14 anos de evolução

José Mário Roriz

Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. joseroriz@yahoo.com

Introdução: A panencefalite esclerosante subaguda (PES) é uma infecção persistente do SNC provocada por vírus do sarampo com replicação anormal, anos após a primoinfecção. Conduz habitualmente à morte em 1-3 anos, com sobrevida de 5-10% aos 5 anos e muito rara acima dos 10 anos.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, com PNV actualizado e sem história conhecida de sarampo. Desde os 6 anos com dificuldades relacionais e de aprendizagem. Apresentou, em 2 meses, quadro de disfasia, incontinência urinária, tremor, ataxia, movimentos corioatéticos e episódios de ausência, progressivamente agravados. Foi investigada com EEG – complexos periódicos de ondas lentas generalizadas a 6/minuto e frequente actividade ponta-onda anterior a 2Hz – RMN – áreas de hipersinal T2 bilaterais dispersas na substância branca – LCR – citoquímico inocente com Índice-IgG elevado – e serologias para sarampo positivas no sangue e LCR. Teve, nos 2 meses subsequentes, agravamento de quadro demencial, mioclonias com ‘startle’, hiperreflexia e postura em extensão, permanecendo aleatória e com escassa interac-

ção. Apresentou pelos 8 anos, melhoria espontânea, com remissão das mioclonias, marcha autónoma espástica e atáxica, olhar direccionado, manipulação propositada de objectos e ressonância emocional. Manteve-se estável até aos 18 anos, altura em que retomou deterioração insidiosa com perda da marcha e interacção com o ambiente, cegueira cortical, ‘roving’ ocular, espasticidade marcada e esporádicas crises tónicas focais. Mantém BOC e IgG para sarampo positivos no LCR e sangue, EEG com actividade base a 3-7Hz e capacidade epileptogénica multiregional, sem actividade periódica, e RMN com exuberante atrofia encefálica global e hipersinal-T2 difuso da substância branca supratentorial.

Conclusões: São raros na literatura os relatos de PES com longa sobrevida. Foram variavelmente relacionados com melhor prognóstico o sexo feminino, idade tardia de início, remissão dos complexos periódicos e persistência de IgG específico. Em regra, porém, mesmo os casos de remissão prolongada acabam por recidivar e progredir para morte.

PO13. Síndrome de Gerstmann como forma de apresentação de Doença de Whipple cerebral.

Filipa Sousa, João Rocha, João Pinho, Margarida Rodrigues, Ricardo Maré

Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga. filipa.r.p.sousa@gmail.com

Introdução: A doença de Whipple (DW) é uma infecção rara multissistémica que pode atingir o Sistema Nervoso Central (SNC) causando variados espectros de sintomatologia. Actualmente, o diagnóstico definitivo de DW SNC implica a existência de um dos critérios: miórritmia oculomastigatória ou oculofacioesquelética, biópsia e/ou análise PCR positivas.

Caso clínico: Homem de 55 anos, hipertenso e com dislipidemia, desde há 1 ano com deterioração cognitiva progressiva, nomeadamente alterações da memória e comportamento, dificuldade na escrita, leitura e execução de tarefas laborais, associadas posteriormente a episódios paroxísticos de perturbação da consciência precedidos por alucinações olfactivas. À observação encontrava-se desorientado temporalmente, lentificado, com discalculia, dislexia e apraxia (Síndrome de Gerstmann parcial), pontuando no Mini Mental State: 17/30. Todo o estudo inicial revelou-se normal: TAC, RM cerebral e estudo analítico alargado, que incluiu serologias (herpes, hepatite, HIV, borrelia, sífilis, CMV), anticorpos anti-neuronais, estudo imunológico, função tiroideia, electroforese de proteínas, ácido fólico e vitamina B12. No EEG registou-se actividade epileptiforme focal parietal esquerda e encefalopatia ligeira a moderada e o SPECT demonstrava hipoperfusão temporo-parietal mais marcada à direita. O estudo neuropsicológico descreveu uma demência (moderada a grave) e confirmou a presença de Síndrome de Gerstmann parcial, sugerindo uma forma de demência não degenerativa. Dada a positividade do PCR para *T. Whippeli* no LCR (negativa no soro) fez-se o diagnóstico de DW SNC. Iniciou ceftriaxone endovenoso (4 semanas), prosseguindo depois com cotrimoxazol.

Conclusões: Atipicamente, não se detectaram alterações gastrointestinais e/ou poliartrite prodrómicas, surgindo a sintomatologia neurológica isoladamente e associada a positividade do PCR no LCR, análise altamente sensível e específica, realçando-se assim a importância desta hipótese de diagnós-

tico dada a possibilidade de tratamento. Apesar das alterações cognitivas representarem as manifestações neurológicas mais frequentes, é, no entanto, invulgar a forma de apresentação da demência com padrão sindrômico de Gerstmann, não se encontrando casos semelhantes descritos na literatura.

P014. Meningoencefalite - um caso anatomo-patológico

Raquel Gil-Gouveia¹, Natália Marto², Pedro Vilela³, Manuel Cunha e Sa⁴, Ana Catarino⁵

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Neurocirurgia, 5-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital da Luz, Lisboa. rgilgouveia@gmail.com

Introdução: O diagnóstico diferencial das meningoencefalites é vasto, englobando etiologias infecciosas várias assim como inflamatórias e auto-imunes. A avaliação sistémica detalhada destes doentes é essencial, de forma a orientar a marcha diagnóstica. No entanto, não é raro acontecer que investigações exaustivas sejam completamente negativas, sendo o diagnóstico por vezes protelado para um episódio sintomático posterior ou sendo mesmo impossível de atingir.

Caso Clínico: Mulher saudável de 33 anos, auxiliar de veterinário, que 3 a 4 semanas depois de quadro sugestivo de infecção das vias respiratórias inicia queixas de fadiga, anorexia, cefaleias holocranianas e dificuldade de concentração, progressivas, com posteriores episódios de instabilidade da marcha e de incontinência urinária. Apresentava-se com marcada lentificação psico-motora e apraxia da marcha, efectuou RM que revelou ligeira captação leptomenígea e múltiplas lesões dispersas da substância branca sobretudo no corpo caloso, tendo o LCR aumento de proteínas (85mg/dL). Toda a investigação inicial foi negativa, pelo que efectuou terapêutica empírica com ceftriaxone e metilprednisolona tendo recuperado clinicamente. Ocorreu novo agravamento clínico progressivo pelo que é reinternada 3 semanas após alta sendo a RM nesta altura sobreponível mas tendo aumentado o conteúdo proteico do LCR para 164mg/dl. Iniciou prednisolona 1mg/Kg/dia com melhoria parcial mas perante nova exaustiva investigação inconclusiva, foi proposta biópsia diagnóstica do corpo caloso, que permitiu o diagnóstico de invasão fúngica do parênquima encefálico. A instituição de terapêutica com anfotericina B, 1mg/Kg/dia até à dose cumulativa de 8gr permitiu a resolução total dos sintomas, assim como a regressão da imagem na RM.

Discussão: Este caso permite ilustrar uma causa rara de meningoencefalite numa jovem saudável imunocompetente cujo diagnóstico apenas foi possível por biópsia cerebral da região mais envolvida, permitindo um desfecho favorável.

P015. Salmonella spp.: Um agente invulgar de meningite no adulto.

Ana Nascimento¹, João Cerqueira²

1-Serviço de Medicina 1, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga. beckas.nascimento@gmail.com

Introdução: As meningites bacterianas têm uma incidência anual de 4 a 6 casos por 100.000 adultos, sendo S. Pneu-

moniae e a N. meningitidis os agentes responsáveis em 80% dos casos. Pelo contrário, bacilos gram negativos como a Salmonella são agentes raros de meningite no adulto.

Caso Clínico: Os autores descrevem o caso clínico de uma doente do sexo feminino, de 79 anos, que recorreu ao serviço de urgência por alterações da marcha, febre e cefaleias com mais de uma semana de evolução. Do exame neurológico destacam-se desorientação temporo-espacial, marcha de base larga e rigidez da nuca. Apresentava-se ainda febril (t.ax. 39°C). Dos exames complementares realizados na admissão destaca-se o estudo de LCR que revelou 2800 células, proteinorráquia e diminuição dos níveis de glicose. A doente apresentava como antecedente relevante Púrpura Trombocitopénica Idiopática, motivo pelo qual estava medicada com prednisolona 15mg/dia. Internada neste contexto sob terapêutica empírica com ceftriaxone e ampicilina. No estudo microbiológico de LCR isolada estirpe de Salmonella spp., pelo que se substituiu ampicilina por ciprofloxacina, de acordo com antibiograma. Boa evolução clínica com alta ao 18º dia de internamento, mas mantendo mais uma semana de antibioterapia em regime de ambulatório.

Conclusões: As meningites por Salmonella são extremamente raras e ocorrem principalmente no período neonatal. Nos adultos surgem geralmente no pós-cirúrgico de craniectomias ou em doentes imunodeprimidos. O prognóstico é mau, mas melhora francamente com a instituição precoce de antibioterapia, sendo as cefalosporinas e as quinolonas os antibióticos com melhores taxas de cura.

P016. Resolução de leucoencefalopatia multifocal progressiva em doente com linfoma não-Hodgkin tratado

Ana Luísa Azevedo¹, Teresa Mendonça², Duarte Salgado¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa. analuisaazevedo@yahoo.com; ds61@mail.pt

Introdução: A leucoencefalopatia multifocal progressiva (LEMP) é classicamente associada à infecção pelo vírus de imunodeficiência humana (VIH), mas pode também surgir como complicação da imunossupressão em doenças hematológicas. A sua apresentação pode mimetizar recidiva da doença de base, causando problemas de diagnóstico diferencial. Várias terapêuticas têm sido tentadas, geralmente sem sucesso, sendo o prognóstico pior nos doentes VIH negativos.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 55 anos, com antecedentes de linfoma não-Hodgkin B sistémico em remissão (tratado no ano anterior com quimioterapia, incluindo rituximab), gamapatia monoclonal IgMλ (tratada com imunoglobulina) e enfisema pulmonar (sob corticoterapia crónica). Foi referenciado por queixas de parestesias na hemiface direita e desequilíbrio com duas semanas de evolução. Ao exame neurológico, apresentava hipostesia e parésia facial periférica à direita, disartria, ataxia axial e apendicular direita. A RMN-CE revelou lesão cerebelosa hemisférica direita, envolvendo o pedúnculo cerebeloso médio e protuberância, sem efeito de massa ou captação de contraste. A pesquisa do vírus JC no líquor foi positiva. Foram excluídas recidiva do linfoma e infecção VIH. O doente iniciou tratamento com o antiviral cidofovir, interrompido após 3 administrações por descompensação respiratória grave. Seis meses depois, já não se verificavam alterações significativas ao exame neurológico e a

RMN-CE mostrou redução significativa da lesão cerebelosa, com características sequelares. A pesquisa de vírus JC no líquido foi nesta altura negativa. Posteriormente, não houve evidência clínica ou imagiológica de recorrência, e o doente veio a falecer no ano seguinte por insuficiência respiratória.

Conclusão: Com o uso crescente de potentes fármacos imunossupressores no tratamento de várias patologias, é esperado um aumento da frequência de LEMP. Esta pode ter uma apresentação atípica, como neste caso em que há uma lesão única na fossa posterior. Apesar do mau prognóstico e da ausência de um tratamento comprovadamente eficaz, a resolução desta infecção oportunista é possível.

PO17. Um Caso De Neuroborreliose

Pedro Guimarães¹, João Paulo Gabriel¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Nelson Barros², Ana Paula Dias², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹, Francisco Esteves², Georgina Neves¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Cuidados Intensivos, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real.
guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: A Doença de Lyme é causada pela espiroqueta *Borrelia burgdorferi* sensu lato e transmitida ao homem por mordedura de carraça originando um quadro multissistémico distribuído por três fases evolutivas que englobam um largo espectro de manifestações, fundamentalmente dermatológicas, neurológicas, reumatológicas e cardíacas. No que respeita ao atingimento do sistema nervoso este pode incluir meningoradiculite dolorosa, inflamação dos nervos cranianos e periféricos, bem como meningite linfocítica, esta última exemplificada no caso a seguir descrito.

Caso Clínico: Sexo feminino, 19 anos de idade, sem antecedentes de relevo, que nos 8 dias prévios ao internamento hospitalar desenvolve quadro gradual de febre, otalgia bilateral e prováveis crises focais motoras do membro superior direito. Subsequentemente evolui com crise tónica clónica generalizada com afasia e hemiparésia direita pós-críticas, que motivou admissão no serviço de urgência, e cuja avaliação inicial permitiu identificar meningite linfocítica e infecção respiratória concomitante. Do estudo complementar requisitado salienta-se o estudo de LCR: microbiológico geral, PCR herpes, CMV, Mycoplasma, Mycobacterium tuberculosis e *Borrelia*. Foram colocadas como principais hipóteses diagnósticas: encefalite herpética ou por Mycoplasma, iniciando tratamento antivírico com aciclovir e antibacteriano com azitromicina e ceftriaxone, nas doses recomendadas. Após estabilidade clínica em internamento na unidade de cuidados intensivos, foi admitida no Serviço de Neurologia onde foi colhida anamnese detalhada revendo-se contexto epidemiológico de onde se ressalva, 3 meses antes, o contacto com animais, nomeadamente veados. Salienta-se toda a investigação realizada, imagem por ressonância magnética normal e positividade do PCR de *Borrelia*. A associação doxícilina/ceftriaxone foi fulcral no atingimento da apirexia e concomitante melhoria do estado geral.

Conclusão: O caso descrito põe em evidência a abordagem diagnóstica complexa perante uma meningite linfocitária cujas manifestações clínicas, história epidemiológica, PCR positiva para *Borrelia* e resposta adequada à terapêutica instituída permitiu esclarecimento etiológico.

PO18. Neurobrucelose

Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Rui Chorão², Maria do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE, Hospital de Vila Real, Vila Real; 2-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital Maria Pia, Porto.
guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: A infecção por Brucelose pode envolver o sistema nervoso, central e/ou periférico, resultando numa heterogeneidade de quadros clínicos como os que se descrevem.

Casos clínicos: Caso 1: Mulher de 72 anos com cefaleia occipital e subfebril com evolução de 8 semanas. Objectivamente apresentava rigidez terminal da nuca. Caso 2: Mulher de 42 anos, internada por quadro de cefaleias occipitais com evolução desde há 4 semanas, acompanhadas por artralguas, mialgias e temperatura subfebril. Caso 3: Mulher de 50 anos com quadro evolutivo de 3 semanas de sensação parestésica nos membros inferiores, e concomitantes dificuldades na marcha, queixas urinárias e obstipação. Dos antecedentes pessoais salienta-se quadro febril dois anos antes e hipoacusia bilateral progressiva desde há 2 meses. O exame neurológico confirmou as queixas auditivas e paraparésia. Caso 4: Mulher de 76 anos, já internada no serviço de Medicina Interna para tratamento de Brucelose, que desenvolve quadro confusional, com exuberante actividade alucinatória em contexto de atingimento infeccioso do sistema nervoso. Caso 5: Homem de 68 anos de idade, sob tratamento ambulatorial para brucelose que desenvolve quadro progressivo de apatia, erros mnésicos e alterações da marcha. Caso 6: Mulher de 60 anos com quadro febril e paraparésia de instalação progressiva. Em todos os casos o diagnóstico foi de Neurobrucelose com evidência de meningite linfocitária e positividade nas reacções de Wright no líquido e sangue (Rosa Bengala no sangue). Verificou-se isolamento da Brucella em dois dos casos (caso 3 e 6). O tratamento instituído foi antibioterapia dupla nos dois primeiros casos e tripla nos restantes.

Conclusão: A entidade brucelose deve, em regiões endémicas como Portugal, ser incluída no diagnóstico diferencial de determinados quadros neurológicos. A anamnese, em particular a história epidemiológica, bem como o exame neurológico são essenciais na suspeita do diagnóstico.

PO19. Romboencefalite por *Listeria monocytogenes* com envolvimento medular

Carolina Pires¹, Paula Carneiro², Marina Couto¹, António Prisca³, Rui Mota¹, José Lopes¹, João Vasconcelos¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Radiologia, 3-Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada.
mcarolinapires@gmail.com

Introdução: A *Listeria monocytogenes* é agente causador de doença no recém-nascido, imunodeprimido, idoso, grávida e ocasionalmente em imunocompetentes. Manifesta-se desde gastroenterite a bacteriémia e doença do SNC, nomeadamente meningite/meningoencefalite, cerebrite, abscessos, romboencefalite e mielite. A romboencefalite é uma manifestação rara apresentando mortalidade e morbidade elevadas.

Caso Clínico: Homem, 29 anos, observado por cefaleia e hemiparésia esquerda grau IV. O LCR demonstrou 120 cél/mm³ (predomínio de mononucleares), proteinorráquia 0,78 g/L, glicorráquia 51 mg/dl, exame bacteriológico negativo. Na RMN-CE identificaram-se, no tronco e hemisfério cerebeloso esquerdo, lesões hipointensas em T1, hiperintensas em DP T2 e Flair, com captação de produto de contraste. Na RMN cervical visualizou-se hipersinal medular em topografia de C5/C6. Por suspeita de doença desmielinizante cumpre 5 dias metilprednisolona (1g ev.) com recuperação quase completa. Dois dias depois inicia quadro de febre, paraplegia flácida com nível de sensibilidade D6. A RMN mostrou diminuição das alterações do tronco e aumento da extensão das alterações de sinal e calibre medular sobretudo entre C6-D6. O LCR apresentava-se purulento, glicorráquia 5 mg/dl, proteinorráquia 4,9 g/L, incontáveis PMN, cultura positiva para *Listeria monocytogenes*. Realizada terapêutica ev. com ampicilina e gentamicina, com melhoria dos parâmetros do sangue/LCR e estabilização do défice neurológico. A RMN-CE revelou diminuição das lesões. A nível medular manutenção das alterações de sinal em C5-C7 e maior extensão das alterações imagiológicas envolvendo a medula cervical baixa, lombar e sobretudo dorsal, onde se visualizavam áreas com captação de contraste em anel, principalmente de D6 a D9.

Conclusões: A romboencefalite está descrita mais frequentemente em imunocompetentes. Neste caso a corticoterapia pode ter facilitado a extensão das lesões a nível medular. Em doentes com início subagudo de sinais focais associados a pleocitose do LCR e lesões do tronco cerebral/cerebelo na RMN deve ser considerado o diagnóstico de romboencefalite por *Listeria*. O tratamento precoce melhora o prognóstico.

PO20. Meningites bacterianas agudas: uma série hospitalar

Ana Graça Velon, Alexandre Costa, Pedro Guimarães, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real. anavelon@gmail.com

Introdução: A meningite aguda é uma síndrome clínica cujas características epidemiológicas, clínicas, critérios de diagnóstico e terapêutica estão há muito definidas. Com o advento da co-infecção por HIV, a larga utilização de antibióticos e o aparecimento de estirpes resistentes impõe-se a reavaliação das suas características.

Objectivo: Caracterização das meningites bacterianas agudas de um Serviço de Neurologia.

Material e Métodos. Seleccionaram-se os doentes internados no Serviço de Neurologia no período: Janeiro/2001 a Dezembro/2008, cujo diagnóstico de saída foi o de meningite bacteriana aguda.

Resultados: A amostra obtida foi de 49 doentes, com média de idades de 52 anos. 25 meningites ocorreram no Outono/Inverno e 24 na Primavera/Verão. A duração média da clínica foi 4,7 dias. Todos os doentes realizaram TC cerebral e punção lombar. Em relação aos achados laboratoriais os valores médios foram: proteinorráquia - 343 mg/dl, glicorráquia - 51 mg/dl e n.º de células - 1683. Isolaram-se os seguintes agentes: *Listeria monocytogenes* (n=10), *S. pneumoniae* (n=9; em 13 diplococos Gram positivo), *Mycoplasma pneumoniae* (n = 3), *S. aureus* (n = 3), *S. pyogenes* (n = 1), *Pseu-*

domonas aeruginosa (n = 1), *Neisseria meningitidis* (n=1). Estavam sob antibioterapia à data do diagnóstico 4 doentes. Os factores predisponentes na meningite pneumocócica foram: otite (1), TCE (3) com fistula de líquido (2) e infecção respiratória superior (2). Na meningite por *Listeria*, 2 doentes tinham história de alcoolismo e 1 uma aplasia da série rubra. Naqueles com *S. aureus*, 1 era HIV positivo e toxicómano e o outro teve uma ITU. 10 doentes efectuaram corticoterapia e em 12 associaram-se 2 antibióticos. Faleceram 3 doentes durante o internamento (2 com *Mycoplasma* e 1 com *Listeria*).

Conclusão: Salienta-se a grande proporção de meningites bacterianas agudas em que não se identificou qualquer agente etiológico (35 % dos casos) e discutem-se as opções terapêuticas.

PO21. Lesões agudas da substância branca num paciente com Colite Ulcerosa

Ana Nascimento¹, João Rocha², Nuno Morais³, João Pereira², Pedro Beleza², João Cerqueira²

1-Serviço de Medicina, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE, Viana do Castelo; 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de S. Marcos, Braga. beckas.nascimento@gmail.com

Introdução: A colite ulcerosa acompanha-se de diversas manifestações extra-intestinais, entre as quais trombozes venosas cerebrais, vasculites do SNC e patologia inflamatória do sistema nervoso periférico. Mais raramente, foram também descritos casos de lesões agudas da substância branca associadas à colite ulcerosa.

Caso Clínico: Os autores descrevem o caso de um homem, de 30 anos, com colite ulcerosa, medicado com salicilatos, encaminhado ao SU por crise tónico-clónica generalizada inaugural, sem factores precipitantes. O exame neurológico era normal. No estudo realizado constatou-se extensa lesão da substância branca frontal esquerda, estendendo-se desde a superfície ventricular à região justacortical, sem efeito de massa e poupando as circunvoluções cerebrais. Captava contraste, tal como a meninge adjacente, e acompanhava-se de mais pequena lesão arredondada, justacortical frontal esquerda paramediana. Sem outras alterações na RM cerebral. Na altura a lesão foi interpretada como trombose de veia cortical, tendo o doente sido hipocoagulado. Por manter lesão de características semelhantes, mas mais extensa, em exames realizados às 3 e 10 semanas, suspendeu hipocoagulação e iniciou estudo de causas imunológicas e infecciosas, incluindo TAC toracoabdominal e cintigrafia com gálio 67, que não revelou alterações. Fez também biópsia da maior lesão que revelou infiltrado inflamatório linfocitocitário peri-vascular. Iniciou então prednisolona 60mg por dia, com resolução parcial da lesão no controlo imagiológico realizado 3 semanas depois. Está medicado com valproato de sódio e não repetiu crises.

Conclusão: O aumento da lesão apesar da hipocoagulação fez duvidar do diagnóstico de trombose venosa cerebral. O estudo realizado permitiu excluir outros diagnósticos infecciosos e inflamatórios, incluindo a sarcoidose, o lúpus e outras doenças auto-imunes. Assim, acreditamos que se trata de lesões da substância branca associadas à colite ulcerosa, semelhantes a outros casos descritos na literatura. Nenhum destes se acompanha de estudo histológico, embora alguns autores sugiram etiologias vasculíticas, como se confirmou no nosso caso.

P022. Evolução catastrófica de um Síndrome Vertiginoso Periférico

Margarida Rodrigues¹, João Pinho¹, Raquel Carvalho², Filipa Sousa¹, João Rocha¹, Jaime Rocha², Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de São Marcos, Braga. a.margarida.r@gmail.com

Introdução: Apesar de ser uma queixa frequente na prática neurológica a vertigem é quase sempre um sintoma autolimitado e raramente associado a doença neurológica, sobretudo se for de causa periférica.

Caso clínico: Mulher de 27 anos inicia vertigem postural com evolução progressiva em duas semanas. À observação inicial apresentava exame neurológico normal. Mais tarde referiu alterações visuais (“sombas nos olhos”). Com o diagnóstico provável de vertigem periférica, e a doente foi encaminhada para observação por oftalmologia e otorrinolaringologia. Oftalmologia levantou a suspeita de vasculite retiniana e RM cerebral revelou múltiplas lesões hiperintensas em T2 corticais e subcorticais, supra e infratentoriais. Algumas lesões captavam contraste e apresentavam restrição à difusão. Angiografia retiniana excluiu vasculite e mostrou oclusões microvasculares. Audiograma evidenciou surdez neurosensorial bilateral.

A evidência de microangiopatia cerebral, coclear e retiniana sugeria tratar-se de Síndrome de Susac e instituiu-se metilprednisolona seguida por corticoterapia oral. A doente apresentou melhoria das alterações visuais e do equilíbrio. No entanto, nas semanas seguintes, iniciou quadro progressivo de alterações cognitivas, comportamentais e alteração da marcha. Nova RM mostrou aumento do número de lesões e captação de contraste leptomeníngeo, optando-se por associar IgIV, com melhoria transitória após cada ciclo.

Seis meses depois novo agravamento, com incapacidade progressiva nas atividades da vida diária (estudo neuropsicológico com disfunção frontal e temporal de gravidade moderada). Associou-se ciclofosfamida com ligeiro benefício clínico, apesar de agravamento imagiológico.

Um ano depois a doente mantém-se incapaz de trabalhar apesar de evolução imagiológica favorável e tratamento imunossupressor combinado.

Discussão: O Síndrome de Susac é uma doença rara caracterizada pela tríade: encefalopatia, surdez neurosensorial e oclusão de ramos de artérias retinianas. O acompanhamento rigoroso de uma vertigem periférica permitiu o diagnóstico prévio à instalação de encefalopatia. Contrariamente à maioria dos casos descritos a doente mantém evolução desfavorável apesar de tratamento agressivo.

P023. Crises epilepticas inaugurais como apresentação de Esclerose Múltipla?

Nuno Caçador, Pedro Melo, Patrícia Silva, Isabel Patrício, Teresa Aguiar, Armando Morganho, Duarte Noronha, Orlando Sousa, José Franco

Hospital Central do Funchal, Funchal.

Introdução: Na Esclerose Múltipla (EM) os sinais e sintomas são extremamente variáveis e dependem da localização e gravidade das lesões no SNC.

As crises convulsivas podem, ocasionalmente, ocorrer no decurso da doença mas, a sua manifestação como forma de apresentação da doença é extremamente rara.

Caso clínico: Mulher de 35 anos que em 2002 tem duas cri-

ses tónico-clónicas generalizadas em 24 horas. A RM encefálica revelou múltiplas lesões na substância branca supratentorial. Efectuou despiste de leucodistrofias, angeíte isolada do SNC e doenças auto-imunes.

Em 2005 teve episódio psicótico e em Maio de 2009 quadro de parestesias à direita com resolução espontânea em cerca de uma semana. Repetiu a RM encefálica que mostrou aumento da carga lesional supratentorial e atrofia cerebral. Efectuou pesquisa de bandas oligoclonais da IgG no LCR que foi positiva.

Em Julho de 2009 inicia quadro de lentificação psicomotora, ataxia da marcha e das provas de coordenação à esquerda, espasticidade e hiperreflexia nos membros inferiores, e hemihipostesia álgica à esquerda. A RMencefálica revelou novo aumento da carga lesional a nível supratentorial e lesões no corpo caloso, pedúnculos cerebrais, protuberância e hemisférios cerebelosos, algumas com reforço de sinal após administração de gadolínio. Nesta altura foi efectuado o diagnóstico de esclerose múltipla e a doente foi medicada com natalizumab.

Conclusão: Apesar dos exames imagiológicos realizados em 2002 e 2005 serem muito sugestivos de doença desmielinizante a doente nunca teve critérios para EM. A clínica mais recente permitiu-nos assumir o diagnóstico de Esclerose Múltipla e admitimos que as crises convulsivas foram a manifestação inicial desta entidade. Discute-se esta rara forma de início, as dificuldades diagnósticas e a decisão terapêutica

P024. Síndrome de Encefalopatia Posterior Irreversível e Síndrome de Guillain-Barré: desafio diagnóstico e terapêutico.

Filipa Sousa, João Pinho, João Rocha, Margarida Rodrigues, Carla Ferreira, Ricardo Maré

Serviço de Neurologia, Hospital de S. Marcos, Braga. filipa.r.p.sousa@gmail.com

Introdução: A disfunção autonómica com flutuações tensionais é uma complicação frequente do Síndrome de Guillain-Barré (SGB). Por sua vez, o Síndrome de Encefalopatia Posterior Reversível (PRES) é precipitado por crises hipertensivas e caracterizado clinicamente por encefalopatia, crises epiléticas, cefaleias e alterações da visão, e imagiologicamente por edema vasogénico simétrico e preferencial das regiões posteriores. A associação rara e reversível de SGB/PRES já havia sido descrita na literatura.

Caso Clínico: Mulher, 67 anos, apenas antecedentes de poliartrite, observada por instalação aguda de astenia, anorexia e lombalgias, seguidas de vômitos e diarreia, alterações da visão, agitação e desorientação com início um dia antes da admissão. Encontrava-se desorientada temporo-espacialmente, amaurótica e hipertensa. A TAC cerebral revelava duvidosa hipodensidade occipital bilateral. O LCR era normal, apresentando encefalopatia moderada no EEG. Foi internada e medicada com prednisolona 50 mg para controlo da artropatia inflamatória. Ao 4º dia apresentava paresia facial periférica esquerda e tetraparesia flácida e arreflexica de predomínio crural e proximal. Novo líquido mostrou proteinorráquia elevada, iniciando-se imunoglobulinas. Registada marcada instabilidade hemodinâmica com picos hipertensivos frequentes. A RM revelou marcadas alterações de sinal, características de edema vasogénico, cortico-subcorticais envolvendo os lobos occipitais, parietais e frontais bilateralmente. Completou 5 dias de imunoglobulinas e 3 de metilprednisolona, sem resposta clínica. Ao 11º dia deteriorou

do estado de consciência com aumento da extensão das lesões. Reiniciou corticoterapia, sem melhoria. Admitida na UCI dia 15 por descompensação respiratória súbita, períodos de apneia e paragem respiratória. Faleceu ao 20º dia.

Conclusões: Este caso levanta dois problemas distintos que exigem a nossa atenção e cuja solução não é clara: a forma de apresentação rara de SGB com PRES, supondo-se que a ligação habitualmente reversível decorra da disfunção autonómica, e por outro lado o agravamento do edema cerebral com a terapêutica instituída, imunoglobulinas e corticóide, também associada a casos de PRES.

P025. Subtilezas diagnósticas do Síndrome de Susac

Bruno Maia, Cristina Semedo, Rafael Roque, Rui Pedrosa
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central - Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa.
brunocruzmaia@gmail.com; crissemedo@gmail.com; fidalgoroque@sapo.pt

Introdução: O Síndrome de Susac é uma microangiopatia cerebral, retiniana e labiríntica, descrita há 30 anos. Estão contabilizados cerca de uma centena de casos no mundo. Atinge sobretudo mulheres jovens e é auto-limitado no tempo. Actualmente os critérios de diagnóstico definidos são: retinopatia vascular, hipoacusia neurosensorial e encefalopatia com alterações neuropsiquiátricas.

Caso Clínico: Sexo masculino, 30 anos, sem antecedentes relevantes, inicia quadro clínico com 1 semana de evolução constituído por alterações da memória recente, desorientação temporal, hipersonolência, diminuição da atenção, alterações do cálculo, acufenos e hipoacusia localizados à esquerda. Na RMN.CE tinha lesões na substância branca bilateralmente, envolvendo o corpo caloso centralmente e o cerebelo que não captavam gadolínio e tinham padrão de restrição à difusão. Realizou PL com 3 células mononucleadas e um nível de 118 mg/dL de proteínas. No EEG apresentava lentificação difusa nas regiões fronto-temporais bilateralmente. Realizou audiograma que revelou hipoacusia neurosensorial unilateral e angiografia fluoresceínica da retina que demonstrou a presença de oclusões distais de pequenos ramos da artéria retiniana. Realizou outros exames que foram normais ou negativos: angiografia cerebral, pesquisa de bandas oligoclonais e estudo da auto-imunidade. O doente iniciou corticoterapia verificando-se melhoria das queixas neuropsicológicas.

Conclusão: O diagnóstico diferencial é extenso e difícil, pela sobreposição clínico-imagiológica com inúmeras patologias e pela sua raridade. Uma vez que os critérios diagnósticos são pouco específicos algumas subtilezas clínicas desta microangiopatia podem ser importantes no estabelecimento da suspeita clínica, tal como sucedeu neste doente: a lentificação inespecífica observada no EEG, o envolvimento das fibras centrais do corpo caloso ou a elevação da proteinorráquia sem aumento de células no líquido.

P026. Síndrome de Susac - Causa ou consequência?

Sónia Costa¹, Gonçalo Almeida², Teresa Palma³, Ana Valverde¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, 3-Serviço de Imagiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
soniacosta_13@yahoo.com; ahvalverde@yahoo.es

Introdução: O Síndrome de Susac constitui uma microangiopatia com envolvimento do cérebro, retina e cóclea. É uma entidade rara de fisiopatologia pouco esclarecida. Pensa-se que algumas alterações da coagulação possam contribuir ou associar-se ao mesmo. Os exames de imagem, nomeadamente a RM, são importantes para o seu diagnóstico.

Caso Clínico: Homem, 32 anos, com antecedentes de obesidade, diabetes mellitus, dislipidémia e tabagismo, internado por enfarte agudo do miocárdio posterior com doença coronária de três vasos. Três dias depois inicia um quadro de encefalopatia aguda com alteração do comportamento e apatia. Uma semana antes tinha tido cefaleia com características de enxaqueca. No exame neurológico a salientar: bradipsiquia, desorientação temporal, extinção visual esquerda, hemiparésia esquerda grau 4, hipostesia tacto-álgica homolateral e RCP extensor à esquerda. A RM-CE evidenciou múltiplas lesões isquémicas agudas envolvendo a substância branca hemisférica direita e corpo caloso em toda a sua extensão. Analiticamente apresentou PCR, VS, transaminases e anticorpo anticardiolipina elevados. Anticoagulante lúpico, anticorpo beta 2 glicoproteína, estudo da coagulação, serologias virais e bacterianas foram negativos. Punção lombar foi normal. A Angiografia fluoresceínica ocular revelou obstrução de ramos da artéria central da retina com múltiplos enfartes retinianos. Audiograma não revelou alterações. O quadro clínico teve evolução favorável com recuperação total ao fim de cerca de duas semanas, com antiagregação dupla. A RM-CE de controlo demonstrou diminuição do número de lesões com desaparecimento de outras.

Conclusão: O diagnóstico clínico do síndrome de Susac é por vezes difícil. Nestes casos as típicas lesões encontradas na RM-CE são o "elemento chave" para o diagnóstico. Os anticorpos antifosfolípido podem promover eventos trombóticos generalizados (pequenos ou grandes vasos) e como tal podem contribuir para a ocorrência deste síndrome. O tratamento neste caso diferiu do clássico, uma vez que a corticoterapia não está indicada na presença de anticorpos antifosfolípido.

P027. Consulta Multidisciplinar no Tratamento da Doença Carotídea - H.G.O. E.P.E.

I. Mendes¹, P. Vilela², H. Pereira³, G. Marques⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Cardiologia, 4-Serviço de Cirurgia Vascular, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.
irenemendes1@gmail.com

Objectivo: Dar conhecimento da consulta de apoio às terapêuticas invasivas na doença carotídea extracraniana que começou há 2 anos (2007), com a colaboração de vários departamentos do H.G.O. E.P.E. (neurologia, cirurgia vascular, neurorradiologia e cardiologia) na definição de protocolos e análise dos resultados. A observação do doente é realizada por um neurologista antes da decisão de intervenção e no seguimento pos-intervenção, bem como na avaliação ultrasonográfica.

Resultados: Nestes 2 anos foram observados 135 doentes (80% do género masculino, com idade média de 69 anos (40 aos 90 anos, 62,2% sintomáticos), 131 doentes com avaliação inicial concluída (35 propostos para endarterectomia e 33 endarterectomizados, 8 para terapêutica endovascular e 7 já tratados. Da população total, 56 ficaram em tratamento médi-

co. Os doentes foram referenciados em 70% dos casos pelo Serviço de Cirurgia vascular. Não foi possível a observação pos-intervenção em internamento e aos 3 meses na maioria dos casos. As complicações imediatas foram 3 doentes com lesão dos nervos cranianos, 2 hematomas locais e 1 morte intraoperatória por hematoma hipertensivo. Aos 6 meses destaca-se outra morte e 11 reestenoses. Ao ano foi proposta terapêutica endovascular em 4 das reestenoses (todas pos-endarterectomia).

Conclusões: Os autores consideram este tipo de consulta uma mais valia para profissionais da saúde e doentes, com a possibilidade de homogenizar os procedimentos e discutir periodicamente os resultados tentando otimizar quer a seleção dos doentes quer a segurança dos procedimentos. Após cada reunião conjunta há uma reestruturação da consulta e dos protocolos.

P028. Parésia de Nervos Cranianos apresentando uma Dissecção Carotídea

Andreia Godinho, Catarina Santos, Ana Ribeiro, Ana Morgadinho, Carla Nunes, Fátima Oliveira

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE – Hospital Geral, Coimbra.
andreiagodinho@msn.com

A dissecção da Artéria Carótida Interna (ACI) é um evento raro, que tem vindo a ser reconhecido como uma importante causa de Acidente Vascular Cerebral (AVC), sobretudo em indivíduos jovens. Pode ser de origem traumática ou espontânea.

A apresentação clínica comum inclui sinais neurológicos focais de isquémia cerebral, cefaleias/cervicalgias, S. Horner e parésias de nervos cranianos, sobretudo inferiores, em diferentes combinações. Esta última é descrita em apenas 12% dos casos.

Homem, 56 anos, sem antecedentes relevantes, após acidente de moto, iniciou parestesias frontais direitas e cefaleias ocasionais, que não valorizou. Oito dias depois recorre ao Serviço de Urgência por início súbito de dificuldade em mobilizar a língua e disfagia. Ao exame apresentava S. Horner direito incompleto, desvio direito da língua e esquerdo da úvula.

TAC sem lesões vasculares recentes. Angio-TAC-CE mostrou imagens compatíveis com dissecção da ACI direita no seu terço superior estendendo-se ao segmento petroso vertical, confirmadas por Angio-RMN.

Iniciou terapêutica anticoagulante, com boa evolução clínica.

A presença de sinais focais de isquémia como forma de apresentação de dissecção carotídea (DC) (50-95%) tem vindo a diminuir devido à melhoria de técnicas imagiológicas e ao reconhecimento precoce de sinais iniciais menos comuns. O caso exposto destaca a importância destes poderem constituir o quadro mais valorizado pelo doente, que o traz aos serviços de saúde.

Apesar de um quadro súbito de parésia de nervos cranianos inferiores levantar a exclusão de lesão do tronco cerebral, a presença associada de S. Horner, cefaleias e história prévia de traumatismo, impõe a pesquisa de DC, ainda que sem sinais de isquémia cerebral. Esta poderá assim ser prevenida pela instituição de terapêutica atempada.

P029. Classificação de défices neurológicos transitórios numa consulta de Acidentes Isquémicos Transitórios

Ana Catarina Fonseca, Patrícia Canhão

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
caterinagfonseca@gmail.com; pcanhao@fm.ul.pt

Introdução: Frequentemente, é difícil distinguir um Acidente Isquémico Transitório (AIT) de outro défice neurológico transitório (<24 horas). A atribuição de um diagnóstico de AIT tem importantes implicações, determina uma investigação etiológica e início de terapêutica.

Objectivo: Classificar os doentes com défices neurológicos transitórios referenciados a uma consulta de AIT e identificar as dificuldades mais frequentes para estabelecer um diagnóstico definitivo.

Método: Análise de uma coorte consecutiva de 550 doentes referenciados a uma consulta de AIT entre Março de 2004 e Junho de 2009. Registaram-se os seguintes dados: idade, sexo, factores de risco vascular, sintomas, antecedentes pessoais e exames laboratoriais e imagiológicos. Os défices neurológicos transitórios foram classificados como AIT ou outro diagnóstico específico (mímico AIT) de acordo com critérios de classificação estabelecidos. Quando não foi possível determinar um diagnóstico, o evento foi considerado inclasificável.

Resultados: Foram incluídos 437 doentes (sintomas <24 horas) com uma idade média de 64,5 anos. Os diagnósticos foram: AIT–246 doentes (56,3%); mímico AIT–88 (20,1%) (crise epiléptica– 22, psiquiátrico–19, síncope–20, vertigem– 5, enxaqueca–4, amnésia global transitória–4, dor–2, síndrome metabólica–4, delirium–2, neuropatia periférica–3, alteração do movimento–1, patologia neurológica prévia–2); inclasificável– 103 doentes (23,6%). Neste último grupo, as maiores dificuldades foram em distinguir AIT de crise epiléptica (22), perturbação psiquiátrica (18) e enxaqueca (10). O diagnóstico de AIT não pôde ser estabelecido devido a: dúvidas na focalidade dos sintomas, início gradual, curta duração, fenómenos positivos e incongruência com território vascular. O diagnóstico de enxaqueca foi limitado devido a não cumprimento de critérios (1º episódio de aura). O diagnóstico de crise epiléptica foi dificultado pela presença de manifestações atípicas.

Conclusão: Uma fracção significativa dos doentes referenciados à consulta de AIT têm outros diagnósticos. A identificação de variáveis mais frequentemente associadas com AIT ou mímico poderá ajudar numa classificação clínica mais precisa de AIT.

P030. Angioplastia Carotídea com Stenting: experiência do CHVNGaia/Espinho

Pedro Barros¹, Miguel Veloso²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurologia e Unidade de AVC, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, EPE, Hospital Eduardo Santos Silva, Vila Nova de Gaia.
pedrojgbarros@gmail.com

Introdução: A angioplastia carotídea com stenting (ACS) tem-se afirmado como uma opção válida no tratamento da doença carotídea.

Objectivos: Os objectivos principais deste trabalho foram: a) caracterização dos doentes submetidos a ACS na Unidade de Diagnóstico e Intervenção Cardiovascular do CHVNGaia/Espinho; b) avaliação da taxa de complicações associadas ao procedimento; c) avaliação do grau de reestenose.

Metodologia: Análise retrospectiva dos dados relativos aos doentes submetidos a ACS entre Fevereiro de 2007 e Fevereiro de 2009, a partir da consulta dos processos clínicos. Todos os doentes foram convocados para realização de Ecodoppler carotídeo pelo mesmo operador, utilizando protocolo clínico e ultrassonográfico previamente definido.

Resultados: Entre 2007-2009 foram realizados 31 procedimentos em 30 doentes (idade média: 71,5 anos); 23 em doentes assintomáticos e 7 em doentes sintomáticos.

No grupo de doentes assintomáticos, 19 com estenoses entre 70-90%, 4 com estenoses > 90%; no grupo de doentes sintomáticos, 4 com estenoses entre 70-90% e 3 com estenoses > 90%. Utilizaram-se sempre dispositivos de neuroprotecção e stents auto-expansíveis.

Não ocorreram complicações major; taxa de complicações menor de 16,6% (1 estenose residual, 1 reestenose, 1 hematoma no local de inserção do cateter).

No subgrupo de doentes com sintomas neurológicos (6 AIT e 1 AVC): 6 doentes com mRS<=3 e 1 doente com mRS>3; as principais comorbilidades foram: HTA (71,4%), Dislipidemia (42,8%), DM tipo 2 (28,6%). Tempo médio evento-procedimento de 28,5 dias.

Avaliaram-se 26 doentes por ecodoppler carotídeo (86,6% dos doentes), salientando-se: uma reestenose entre 50-70% (6 meses pós-procedimento) e 2 oclusões contralaterais.

Conclusões: Verificou-se que o nosso centro apresenta uma baixa taxa de complicações, tornando a ACS uma alternativa válida à endarterectomia, em casos seleccionados. O tempo evento-procedimento no grupo de doentes sintomáticos, embora superior aos 14 dias recomendados, foi baixo, aumentando os benefícios do procedimento.

PO31. Alterações Hemodinâmicas no Eco-doppler Transcraniano no AVC Isquémico Agudo após Trombólise Endovenosa

Ana Paula Sousa, Ana Paiva Nunes, Miguel Lourenço, Fortunata Quintino, Susana Ferreira, Manuel Manita, João Alcântara
Unidade Cérebrovascular, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital S. José, Lisboa.
anapaulasous@gmail.com

Introdução: O eco-doppler transcraniano permite fornecer informações sobre o estado hemodinâmico da circulação intracraniana e avaliar a permeabilidade após a administração do rTPA no AVC isquémico agudo.

Objectivos: Caracterizar as alterações da hemodinâmica cerebral após trombólise endovenosa, relacionando os seus resultados com a localização e gravidade do AVC isquémico.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados na Unidade Cérebrovascular que realizaram trombólise endovenosa entre Janeiro e Agosto de 2009, avaliando a localização (circulação anterior vs circulação posterior) e gravidade da lesão (NIHSS≤10 e >10). Selecção dos doentes que realizaram eco-doppler transcraniano nas primeiras 24-48h após a trombólise, diferenciando-os, por vaso, concordante com a localização da lesão, nos seguintes grupos: fluxo normal, baixo fluxo, estenose<50%, estenose >50% e oclusão.

Resultados: Dos 64 doentes que efectuaram trombólise endovenosa, 56 (87,5%) realizaram eco-doppler transcraniano 24-48h após trombólise. 31 doentes (55,4%) apresentavam fluxo intracraniano normal. 9 doentes (16,1%) apresentavam baixo fluxo (8 na circulação anterior), dos quais 6 (75%) apresentavam NIHSS>10 na admissão. 2 destes doentes apresentavam oclusões carotídeas extracranianas sintomáticas e 1 dissecação. 2 doentes (3,57%) apresentavam estenose <50% (na circulação anterior) e tinham um NIHSS>10. 6 doentes (10,7%) apresentavam estenoses ≥ 50% (circulação anterior), dos quais 3 tinham um NIHSS>10 e apresentavam oclusões carotídeas extracranianas sintomáticas. 5 doentes (8,92%) tinham oclusões intracranianas (3 na circulação anterior e 2 na posterior). Todos estes doentes apresentaram NIHSS>10.

Conclusões: Verificou-se uma taxa de recanalização completa de 55,4% nas primeiras 24-48h após trombólise endovenosa, sendo mais infrequente nos doentes que apresentavam oclusão extracraniana (fluxo alterado em todos estes doentes), nos AVC isquémicos vertebrobasilares (fluxo patológico em 60% dos doentes) e nas lesões isquémicas mais extensas, com NIHSS>10 (fluxo patológico em 57%). O eco-doppler transcraniano permite assim uma avaliação temporal da recanalização, fornecendo informações úteis de prognóstico após trombólise endovenosa no AVC isquémico agudo.

PO32. Manifestações Neurológicas de Esclerodermia

João Rocha¹, Cristiana Macedo³, Filipa Sousa¹, João Fernandes², João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Pedro Beleza¹, Raquel Carvalho², Carla Ferreira¹, Ricardo Maré¹, Sandra Perdigão⁴
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Dermatologia, Hospital de São Marcos, Braga; 4-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, EPE – Hospital Santa Luzia, Viana do Castelo.
joaomrocha@gmail.com

Introdução: A esclerodermia localizada tem uma prevalência de menos de 3 por 100 000. Caracteriza-se por lesões escleróticas da pele e tecidos subjacentes e distingue-se das formas sistémicas pelo não envolvimento significativo de órgãos internos. Sabe-se hoje que mesmo nas formas localizadas o envolvimento não é exclusivamente dermatológico, podendo envolver o sistema nervoso.

Caso Clínico: Mulher de 29 anos com antecedentes de cefaleia tipo enxaqueca desde há quatro anos e uma crise tónico-clónica generalizada há um ano. Internada no Hospital de Viana do Castelo por agravamento das cefaleias nas três semanas anteriores e lesões hiperintensas em T2, com captação anelar de contraste sugestivas de lesão inflamatória na RMN cerebral. Transferida para o nosso hospital no contexto de estado de mal focal (crises motoras esquerdas). EEG com disfunção regional centrottemporal direita. RMN cerebral revelou trombose do seio sagital de novo. Foi hipocoagulada com progressiva melhoria clínico-imagiológica, sem apresentação de novas crises epilépticas.

Objectivamente apresentava limitação da adução do olho direito (referência a queixas de diplopia desde há um ano). Região de atrofia cutâneo-muscular temporal e parietal direitas (com sete anos de evolução). Suspeitou-se de uma esclerodermia localizada, confirmada por observação de Dermatologia como sendo uma forma en-coup-de-sabre.

O restante estudo analítico de soro e LCR excluiu causas infecciosas ou outro tipo de inflamação do SNC, bem como

alterações protrombóticas que justifiquem a trombose venosa cerebral.

Conclusão: Conclui-se que as lesões inflamatórias cerebrais e as alterações do exame neurológico, bem como a história de "enxaqueca" e epilepsia poderiam ser enquadradas num contexto de manifestações neurológicas de esclerodermia localizada. Não foi encontrada descrição de associação de trombose venosa com a esclerodermia, no entanto, poderá ter uma manifestação da vasculopatia cerebral documentada em alguns estudos histológicos.

P033. Síndrome de Lewis Sumner

Maria José Silva, Manuela Costa, Dílio Alves

Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
nettrinity@hotmail.com; manuelapcosta@portugalmail.pt; dilioalves@yahoo.com

Introdução: A neuropatia desmielinizante sensitivo-motora multifocal/Síndrome de Lewis-Sumner (SLS), é uma doença imunomediada subaguda/crónica pouco frequente, caracterizada por défices sensitivo-motores assimétricos predominantemente distais, de início nos membros superiores, com resposta variável ao tratamento imunomodulador. Apresentamos um caso de SLS com boa resposta à corticoterapia.

Caso Clínico: Mulher, 52 anos. Há dez anos início de parestesias nas mãos e retenção urinária; no último ano, parestesias das mãos e pés e défice motor com início nas mãos, tendo perdido marcha independente nas últimas três semanas. Ao exame neurológico: sem alterações cognitivas ou de linguagem. Atrofia da língua e dos músculos distais dos membros. Tetraparésia flácida assimétrica de predomínio distal esquerdo (proximal MSs /MIs 3-/5E e 3/5D; distal 0/5 MSs/MIs). Arreflexia MIs e hiperreflexia MSs. Hipostesia táctil em meia e luva. Erros proprioceptivos. Cronicamente algaliada. Exames complementares: EMG/neurografia – neuropatia sensitivo-motora com bloqueios de condução e ausência de potenciais sensitivos. Estudo citoquímico de LCR normal. Estudo imunológico com anticorpos anti-gangliosídeo e marcadores víricos, negativo. Défice ligeiro de folatos e vitamina B12. RM-neuroeixo – normal. Estudo urodinâmico – bexiga de grande capacidade hipossensível e hipotónico, dissinergia vesico-esfinteriana.

Tratamento: programa de reabilitação física e suplementos nutricionais, dois ciclos de Igs, sem resposta, seguido de prednisolona oral 60mg/dia. Em D15 capaz de ortostatismo e desde D30 de marcha com ortóteses na enfermaria e de se alimentar com talheres adaptados. Alta hospitalar em D52 com prednisolona 40mg/dia. Aos 11 meses e com 30mg/dia: autonomia parcial nas AVD. Força muscular 3/5 esquerda e 4/5 direita.

Discussão/Conclusão: Considera-se actualmente que a SLS pertença ao espectro das polineuropatias crónicas desmielinizantes adquiridas imunomediadas, dadas as semelhanças neuropatológicas, electrofisiológicas e de resposta aos imunomoduladores. Possui variabilidade inter/intra-individual na apresentação clínica, resposta à terapêutica e evolução, tal como ilustra este caso, dificultando a selecção terapêutica e prognóstico, mas por estes mesmos motivos importando o correcto diagnóstico.

P034. Polineuropatia Craniana Aguda com resposta favorável a terapêutica com Imunoglobulinas: Síndrome de Guillain-Barré, Miller-Fisher ou outra variante?

Sara Machado¹, Nuno Inácio¹, Amélia N. Pinto¹, Luís Santos¹, Teresa Palma², Ricardo Ginestal¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
sara_machado@hotmail.com

Introdução: A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) compreende um grupo heterogéneo de patologias com mecanismos imunológicos distintos. Do quadro clínico clássico fazem parte: diminuição da força muscular, arreflexia e parestesias, sendo o défice sensitivo menor. Apenas 5% dos casos se apresenta como diparésia isolada. Estão descritas variantes mais localizadas, como a Síndrome de Miller-Fisher, caracterizada por ataxia, arreflexia e oftalmoplegia. Apresentamos um caso clínico de diparésia facial com envolvimento subclínico dos nervos oculomotores.

Caso Clínico: Mulher de 48 anos, saudável, medicada com cefixime há uma semana por infecção respiratória alta. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro clínico de cefaleias, mialgias intensas e diminuição da mímica facial. Negou história de trauma, alterações cutâneas ou viagens recentes. Na observação constatou-se diparésia facial, sendo o restante exame neurológico inteiramente normal. O TC-CE da entrada e o EMG inicial não demonstraram quaisquer alterações. Realizou-se punção lombar que revelou dissociação albumino-citológica, encontrando-se a restante avaliação do LCR dentro dos parâmetros normais. O segundo EMG evidenciou alterações sugestivas de processo multifocal de desmielinização no sistema nervoso periférico e a RNM-CE revelou captação de gadolínio em ambos os nervos faciais e oculomotores. Assumiu-se a hipótese diagnóstica de SGB e iniciou-se terapêutica com imunoglobulinas (IgsEV) durante 5 dias. A doente manteve-se estável, sem sinais focais de novo e assistiu-se a melhoria clínica progressiva. Teve alta com diparésia menor (Grau II de House & Barckman).

Conclusão: A diparésia facial é pouco frequente, causada na maioria das vezes por uma patologia sistémica; e mesmo que se encontre presente de forma isolada, deve ser incluída no diagnóstico diferencial a SGB. A confirmação diagnóstica surge com a dissociação albuminocitológica no LCR e a presença de achados típicos no EMG. O tratamento pode incluir IgsEV ou plasmáfese e o prognóstico é geralmente satisfatório nos casos tratados.

P035. Miopatia pseudometabólica como forma de apresentação de distrofia muscular das cinturas tipo 21

Raquel Real¹, Goreti Nadais¹, Lígia Castro², Carmen Navarro³, Stirling Carpenter²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de São João, EPE, Porto. 3-Serviço de Anatomia Patológica y Neuropatología, Hospital do Meixoeiro, Vigo.
raquelmreal@gmail.com

Introdução: As distrofias musculares das cinturas (DMC) constituem um grupo heterogéneo de distúrbios musculares de transmissão autossómica, caracterizados clinicamente por

fraqueza e atrofia dos músculos das cinturas escapular e pélvica e histologicamente por um padrão distrófico do músculo esquelético. Estão descritos 21 subtipos de DMC, com base no defeito molecular subjacente. O subtipo 2I, com transmissão autossômica recessiva, deve-se a mutações no gene FKRP e associa-se a uma grande variabilidade fenotípica.

Caso Clínico: Jovem de 28 anos com antecedentes de normal desenvolvimento motor, sem história familiar de doença neurológica ou de consanguinidade. Aos 16 anos inicia episódios de mialgias e câibras musculares nos membros inferiores e de urina escura após exercício físico vigoroso. Aos 25 anos começa a notar dificuldades em subir escadas e em se elevar da posição sentada; cerca de 1 ano depois inicia dificuldades na marcha. No exame neurológico apresenta hipertrofia dos músculos quadríceps e déficit motor proximal dos membros inferiores, com sinal de Gowers positivo. Analiticamente apresenta hiperCKémia e discreta elevação das transaminases. Na biópsia muscular observa-se acentuação da normal variação do diâmetro das fibras musculares e ocasionais fibras em regeneração, correspondendo a um perfil distrófico. O estudo imunocitoquímico de distrofina, sarcoglicanos, disferlina e merosina é normal. A pesquisa de mutações no gene FKRP revela a presença da mutação c.826C>A em homozigotia, confirmando-se o diagnóstico de DMC-2I. Actualmente não apresenta evidência de disfunção cardíaca ou respiratória.

Discussão: A forma de apresentação pseudometabólica da DMC-2I (mialgias de esforço, câibras e mioglobulinúria) está descrita na literatura e poderá constituir uma importante pista para o seu diagnóstico. A presença deste fenótipo em doentes com quadro clínico e histopatológico compatível com DMC sugere que o estudo molecular seja dirigido para o gene FKRP, sempre que o padrão de expressão proteica no músculo não aponte para um diagnóstico genético alternativo.

P036. Paralisia Tirotóxica Periódica - apresentação de um caso clínico e revisão da literatura

João Lemos¹, Cesar Nunes², Cristina Januário³, Fernando Matias
 1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
 merrin72@hotmail.com; cesarnunes@me.com; cristinajanuario@gmail.com

A Paralisia Tirotóxica Periódica é uma entidade rara especialmente entre Caucasianos, sendo mais frequente em homens de ascendência asiática, constituindo a forma mais comum de paralisia periódica adquirida. É caracterizada simultaneamente por hipertiroidismo, hipocaliémia severa e paralisia flácida, sendo os episódios agudos e frequentemente desencadeados por ingestão de hidratos de carbono ou exercício. Presume-se que seja causada por uma alteração do fluxo de potássio, devido ao aumento da susceptibilidade da bomba Na-K-ATPase à acção hipocaliémica da epinefrina ou insulina.

Apresentamos o caso de um indivíduo do sexo masculino, com 26 anos de idade, que se apresentou no Serviço de Urgência com um quadro agudo de tetraparésia flácida simétrica de predomínio crural, após esforço físico intenso, havendo história de dois episódios semelhantes no passado. Ao Exame Físico apresentava ainda taquicardia, sudorese e emagrecimento. O Electrocardiograma demonstrava taquicardia sinusal e ondas U. Analiticamente identificavam-se hipocali-

emia severa (1.9 mmol/L), elevação ligeira da C.K. (214 U/L), T4 e T3 livres elevadas (13 pg/mL e >6 ng/mL, respectivamente), TSH diminuída (0.026 uUI/mL) e Anticorpos Anti-TPO e Anti-Tiroglobulina elevados (581 UI/mL e 343 UI/mL, respectivamente).

Após a correcção da hipocaliémia com suplemento de Potássio, o episódio agudo reverteu por completo. Mais ainda, após a introdução Propanolol, Espironolactona e Tiamazol, não mais ocorreram episódios de fraqueza muscular.

A Paralisia Tirotóxica Periódica, ainda que um diagnóstico raro, deve ser sempre uma consideração em doentes com fraqueza muscular e hipocaliémia, sendo mandatória a avaliação da função tiroideia, de modo a que precocemente seja planeado o tratamento antitiroideu e que de igual modo sejam evitados os factores precipitantes.

P037. Paralisia periódica hipocaliémica tirotóxica simulando clínica e electrofisiologicamente um Síndrome de Guillian-Barré

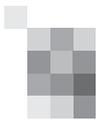
Henda Foreid, Patrícia Canhão, Isabel Conceição, Mamede de Carvalho

Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria e Faculdade de Medicina – Universidade de Lisboa, Lisboa.
 henda.foreid@gmail.com

Introdução: A paralisia periódica hipocaliémica associada a tirotoxicose (PPHT) é uma entidade clínica rara caracterizada por episódios recorrentes de fraqueza muscular associados a hipertiroidismo e a níveis séricos de potássio inferiores a 3.0 mmol/L. A PPHT decorre de uma anormal activação das bombas Na⁺/K⁺ATPase presentes nas membranas celulares dos miócitos, com influxo de potássio para o espaço intracelular, hipocaliémia e defeito de força muscular. Caracteristicamente, o EMG mostra uma diminuição de amplitude dos potenciais motores na fase sintomática, traduzindo alterações de excitabilidade da membrana muscular. A PPHT comporta risco de insuficiência respiratória e arritmia cardíaca fatais. Reportamos um caso de PPHT cujas manifestações clínicas incluíram dores radiculares e aspectos electromiográficos enquadráveis com lesão proximal do nervo periférico.

Caso clínico: Homem de 21 anos, admitido no SU por fraqueza muscular rapidamente progressiva, associada a paroxismos de dor com irradiação para os membros inferiores, lombalgia e mialgias. Apresentava uma tetraparésia flácida de predomínio proximal, ROT⁺ em regime fraco e abolição dos reflexos aquilianos. Verificou-se ainda a presença de taquicardia sinusal, sopro sistólico aórtico, diaforese profusa e bócio difuso. Laboratorialmente, hipocaliémia (K-1.8 mmol/L) e tirotoxicose (TSH indetectável) graves, configurando o diagnóstico de PPHT. O EMG revelou uma diminuição da amplitude dos potenciais motores bilateralmente, ausência de reflexo H dos nervos tibiais posteriores, e redução da frequência das ondas F. Verificou-se uma recuperação espontânea do defeito motor em menos de 24 horas, e normalização do estudo neurofisiológico.

Conclusão: Reportamos um caso de PPHT associado a dor radicular nos membros inferiores e abolição dos reflexos H. Estes achados sugerem a possibilidade de hypoexcitabilidade dos neurónios do corno anterior da medula ou de uma perturbação inespecífica da excitabilidade proximal dos troncos nervosos. Deste modo, a PPHT pode simular um SGB clínica e



neurofisiologicamente, pelo que um elevado nível de suspeição é necessário para o seu diagnóstico.

P038. New mutation found in a Portuguese patient with Charcot-Marie-Tooth X-linked type 1 (CMTX1)

Joana Cerqueira¹, Hugo Morais³, Jorge Pinto Basto^{1,2}, Jorge Sequeiros^{1,2}

1-Centro de Genética Preditiva e Preventiva e UNIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC); 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. jicdr@ibmc.up.pt; jpbasto@ibmc.up.pt

Introduction: Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease refers to a group of hereditary disorders characterized by chronic motor and sensory neuropathy. The affected individual typically has slowly progressive atrophy and weakness of distal muscles, often associated with mild to moderate sensory loss, depressed tendon reflexes, and pes cavus. Nerve conduction velocities are frequently decreased (10-30 m/s). CMT has a high genetic heterogeneity, with the duplication of the PMP22 gene, at the CMT1A locus (chromosome 17p11.2), being the most frequent mutation (70-80% of all CMT1; 50% of all CMT cases).

X-linked CMT (CMTX) is characterized by moderate to severe motor and sensory neuropathy in affected males and no or usually mild symptoms in carrier females. It represents 10-20% of all CMT patients. About 90% of CMTX cases are due to mutations in GJB1 gene, causing CMTX1.

Objectives: 11 male patients with neurological symptoms compatible with CMT were screened for GJB1 mutations, after exclusion of CMT1A, CMT1B/2I/2J and CMT1E, to confirm the clinical diagnosis and genetically characterize this sample.

Methodology: Mutation screening was performed by PCR amplification of the GJB1 gene transcript, followed by bidirectional direct sequencing.

Results: CMTX1 was confirmed in one patient (9.1%) by the presence of frameshift mutation, c.321delG (p.Glu109ArgfsX12). This mutation causes changes in the reading frame and introduces a premature stop codon. Although it has not been previously reported, it has a high probability of being pathogenic since it is a truncating mutation. This was one patient with a specific referral for CMTX testing.

Conclusions: A thorough clinical information (symptoms, family history and electrophysiological studies) is determinant to guide the molecular diagnosis in highly heterogeneous disorders such as CMT. Molecular diagnosis of CMT is very important to confirm the clinical diagnosis and allow proper genetic counselling to patients and relatives. A novel mutation (c.321delG) was found in a Portuguese patient.

P039. Alteração aguda da consciência como forma de apresentação de encefalite límbica paraneoplásica associada a carcinoma epidermóide do pulmão

Leandro Valdemar, Manuel Correia, Assunção Tuna
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto.
leandrovaldemar@gmail.com

Introdução: A encefalite límbica paraneoplásica é uma entidade rara que habitualmente precede ou acompanha o diagnóstico da neoplasia (carcinoma de pequenas células do pulmão o mais frequente) e que se caracteriza por instalação sub-aguda de amnésia anterógrada associada frequentemente a alterações psiquiátricas, comportamentais e crises epiléticas. Os anticorpos antineuronais são úteis tanto no diagnóstico como na decisão terapêutica.

Caso clínico: Homem de 59 anos, hipertenso e fumador com instalação aguda de alteração do estado de consciência com recuperação progressiva em cerca de 24 horas revelando ao acordar alterações comportamentais e mnésicas com défice franco da memória recente. Foram excluídas causas tóxicas e metabólicas. Avaliação neuropsicológica compatível com disfunção hipocampal e eventual disfunção talâmica. A RM cerebral mostrou hipersinal com restrição à difusão em ambos os hipocampos. O EEG apresentava ponta onda lenta fronto-temporal esquerda e bilateral. LCR com 22 células (15 polimorfonucleares e 7 mononucleares), proteínas 0,53 g/l e glicose 0,72 g/l. A pesquisa de vírus herpes e enterovírus por PCR foi negativa. A pesquisa de anticorpos antineuronais (anti-canais de potássio, anti-Hu, Yo, Ri, GAD, CV2, Tr) no LCR e soro foi negativa. A TAC toracoabdominopélvica revelou opacidade heterogênea no terço médio do lobo pulmonar superior esquerdo com captação única no PET Scan. Esteve medicado com corticoterapia e imunoglobulinas. Realizou lobectomia superior esquerda um mês após início da clínica. O estudo anatomopatológico revelou um carcinoma epidermóide do pulmão em estadio IA. Um ano após cirurgia está estável neurologicamente mantendo o défice de memória recente.

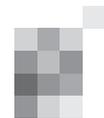
Discussão: Trata-se de uma encefalite límbica paraneoplásica associada a carcinoma epidermóide do pulmão (causa rara desta entidade) com marcadores anti-neuronais negativos. Perante suspeita clínica, a negatividade dos anticorpos antineuronais não devem impedir de procurar activamente o tumor. De realçar o perfil de instalação agudo que provavelmente correspondeu a crise epilética com estado pós crítico prolongado.

P040. Recidiva de leucemia mieloide crónica apresentando-se com parésia unilateral isolada do VI par craniano

Nuno Inácio¹, Fernando Gomes², Amélia N Pinto¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Hospital de Dia de Oncologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
nmoinacio@gmail.com

Introdução: As manifestações extramedulares são uma das complicações conhecidas após recidiva da leucemia mieloide crónica, podendo ocorrer de forma isolada em 5-10% dos doentes. O envolvimento isolado do Sistema Nervoso Central (SNC) é um evento extremamente raro, sendo escasso o número de casos descritos na literatura.

Caso clínico: Homem, 55 anos, com antecedentes pessoais de leucemia mieloide crónica diagnosticada há 5 anos medicado com imatinib, esplenectomia (pós-traumática) e hipercolesterolemia. Internado por quadro clínico com 2 semanas de evolução, manifestando-se inicialmente com cefaleia bifrontal, de intensidade ligeira-moderada, persistente, acompanhada por parestesias periorais. No dia anterior ao internamento início de diplopia binocular persistente. No



exame neurológico objectivou-se parésia completa do VI par craniano esquerdo e diplopia binocular horizontal, mais pronunciada na levoersão extrema do olhar, sendo o restante exame normal. Analiticamente não apresentava evidência de recidiva hematológica. Realizou TC-CE e RM-CE com contraste, sem alterações relevantes. A punção lombar identificou no LCR um aumento de proteínas (555,4 mg/dL) e de células (193), com predomínio de linfócitos, sendo a recidiva isolada do SNC confirmada no exame citológico do LCR. Após confirmação do diagnóstico, manteve terapêutica com imatinib e iniciou quimioterapia intratecal.

Discussão: O presente caso ilustra a ocorrência rara de uma recidiva isolada do SNC num doente com leucemia mieloide crónica em remissão hematológica, medicado com imatinib. Apesar de actualmente este fármaco reunir evidência de maior eficácia na fase crónica desta doença, está demonstrada a formação de “santuários” de células leucémicas a nível do SNC após terapêutica prolongada, podendo para este facto contribuir a sua concentração reduzida no LCR. Desta forma, apesar de não existir nenhuma estratégia estabelecida para a avaliação de eventuais recidivas a nível do SNC, é sempre necessário considerar esta hipótese, mesmo em doentes em remissão citogenética ou hematológica.

P041. Lêntigo-maligno/melanoma: Metastização cerebral maciça numa lesão cutânea com baixo potencial de malignidade.

Catarina Cruto¹, Nuno Pinto¹, Helena Garcia², Pedro Rosado¹, Assunção Vaz Patto¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira, EPE, Covilhã; 2-Centro de diagnóstico anátomo-patológico, Coimbra. Caticruto@gmail.com

Introdução: A metastização cerebral múltipla é uma complicação frequente do melanoma maligno que ocupa o terceiro lugar das neoplasias que metastizam com maior frequência para o SNC, depois das neoplasias da mama e do pulmão. O tempo médio de sobrevida após o diagnóstico é aproximadamente 6 meses.

Caso clínico: Homem, 53 anos, que recorre ao SU por queixas de disfunção cognitiva, apatia e sonolência excessiva, com evolução subaguda. Duas semanas antes tinha notado uma massa axilar esquerda e diminuição da sensibilidade no pé direito. Ao exame, era evidente uma lentificação psicomotora e hemiparésia direita grau 3+/5 MRC. Detectou-se conglomerado adenopático axilar esquerdo, indolor e de consistência dura. A TAC-CE mostrou múltiplas lesões de aspecto anelar, com halo hiperdenso, dispersas pelo parênquima encefálico, encontrando-se a de maiores dimensões localizada na região subcortical medial parietal esquerda. Na RMN-CE foram identificadas mais de 10 lesões, de tamanho e aspecto heterogéneos, com padrão sugestivo de pluri-metastização cerebral. A TAC tóraco-abdomino-pélvica foi negativa para lesões neoplásicas primárias e secundárias. A biópsia de nevo melanocítico dorsal localizado em área de drenagem linfática axilar esquerda identificou lêntigo maligno/melanoma com invasão da derme papilar e o estudo histopatológico do conglomerado adenopático revelou invasão por células de melanoma maligno. O doente foi proposto para radioterapia paliativa, tendo falecido 9 meses depois do diagnóstico.

Conclusão: Na sequência da investigação de alterações

neurológicas com apresentação e evolução subagudas detectou-se um lêntigo maligno melanoma em estadio de metastização locorregional e à distância. Desta forma, pretendemos salientar o facto de lesões consideradas classicamente pouco agressivas poderem envolver de forma precoce e maciça órgãos à distância e também a importância da avaliação cuidadosa de lesões cutâneas na identificação da lesão primitiva, em casos de metastização cerebral. Pelo seu baixo potencial de malignidade estão descritos poucos casos de lêntigo-maligno diagnosticados em fase metastática.

P042. Um caso de schwanoma do IV ventrículos

Ângela Timóteo¹, Maria Manuel Santos², Domingos Coiteiro², José Pimentel³

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Laboratório de Neuropatologia e Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa. angelatimoteo@hotmail.com

Introdução: os schwanomomas intracranianos intra-axiais são tumores muito raros. Atendendo a que as fibras nervosas do sistema nervoso central não são revestidas por células de Schwann, a ocorrência de um tumor intraventricular derivado destas células é invulgar, e é explicada por um conjunto de vários mecanismos etiológicos provavelmente complementares. A revisão da literatura revelou a existência de 17 casos com localização intraventricular. Destes, só 5 tinham origem no IV ventrículo. Apresentamos um caso de schwanoma do IV ventrículo, e fazemos a revisão da literatura dos tumores com esta localização.

Caso clínico: homem de 53 anos, investigado por quadro com 1 ano de evolução e agravamento progressivo de desequilíbrio na marcha, cefaleias, vómitos e disfagia para sólidos e líquidos. A RM encefálica mostrou volumosa lesão na fossa posterior, captando contraste, localizada no IV ventrículo, e que se estendia pelos buracos de Luschka à transição occipito-cervical. Estes aspectos semiológicos eram sugestivos de ependimoma. O doente foi submetido a cirurgia com remoção macroscópica total do tumor. O estudo histológico determinou o diagnóstico de schwanoma do IV ventrículo, hipótese que, pela sua raridade, não tinha sido colocada inicialmente.

Conclusões: atendendo à idade do doente do caso que apresentamos, parece-nos mais provável que a explicação da origem do tumor no IV ventrículo seja que este tenha tido origem num foco de schwanose. Apesar de extraordinariamente raros, os schwanomomas podem ter esta localização, e deverão ser incluídos no diagnóstico diferencial de tumores do IV ventrículo.

P043. Mioclonias corticais: apresentação de enfartes cerebrais em território fronteira num doente com défice de factor VII

Leandro Valdemar¹, Daniel Dias², Ernestina Santos¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar do Porto, EPE – Hospital de Santo António, Porto. leandrovaldemar@gmail.com

Introdução: O factor VII é uma glicoproteína com um papel importante na hemostase/coagulação. O seu défice predis põe a eventos hemorrágicos e implica a sua reposição profiláctica em doentes submetidos a procedimentos cirúrgicos.

Níveis plasmáticos aumentados de factor VII podem ocorrer naturalmente, como na gravidez, associando-se a estados pró-trombóticos.

Caso clínico: Homem de 69 anos com défice de factor da coagulação VII e sequelas motoras direitas discretas de enfarte cerebral 15 anos antes. Foi internado para realização de poliplectomia no cólon, com reposição pré-operatória de factor VII. Não houve intercorrências durante o procedimento, nomeadamente alterações hemodinâmicas. Cerca de 24h após o procedimento notaram sonolência, agravamento do défice motor prévio e movimentos involuntários do membro inferior direito. A TAC cerebral mostrou múltiplas lesões isquémicas. Foi medicado com fenitoína, agravando a frequência/amplitude dos movimentos involuntários e envolvimento simultâneo do membro inferior contralateral. Os movimentos agravavam-se também com a acção e a estimulação táctil concluiu tratarem-se de mioclonias corticais. Apresentava hipersudorese e taquicardia, com tensões arteriais normais. A RM encefálica com estudo de difusão evidenciou múltiplos enfartes cortico-subcorticais bilaterais maioritariamente em territórios fronteira. A investigação mostrou: EEG's sem actividade paroxística; eco-doppler dos vasos do pescoço sem estenoses significativas; ECG e ecocardiograma transtorácico normal; estudo imunológico normal e serologias negativas; homocisteína e perfil lipídico normal. Foi hipocoagulado com heparina em perfusão endovenosa. Melhorou do défice motor, mas manteve lentificação, défice mnésico e alteração da linguagem.

Discussão: Interpreta-se como estado pró-trombótico induzido pela administração de factor VII, condicionando múltiplos enfartes cerebrais em territórios fronteira. Os enfartes corticais em território fronteira parecem predispor mais às crises epiléticas precoces no AVC, provavelmente relacionado com a fisiopatogenia particular associada à hipo/reperusão. Podemos inferir que as mioclonias corticais podem ter a mesma justificação etiológica.

PO44. AVC isquémico após cardiomiopatia de "Takotsubo".

João Paulo Gabriel¹, Helder Ribeiro², Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Alberto Ferreira², Fernando Afonso¹, Mário Rui Silva¹

1-Unidade de AVC, 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, EPE – Hospital de Vila Real, Vila Real. joaomg@chtmad.min-saude.pt

Introdução: A cardiomiopatia de "Takotsubo" (TC) ou de stress é uma entidade rara que mimetiza uma síndrome coronária aguda, tipificada pelo característico aspecto do balonamento apical na ventriculografia, reversível, sem evidência de coronariopatia. É mais comum em mulheres idosas, sendo desencadeado por sobrecarga emocional ou física e cursa, geralmente, com bom prognóstico.

Casos clínicos: Relatam-se os casos de duas senhoras e 68 e 89 anos, respectivamente, que sofreram um AVC isquémico durante a primeira semana de internamento por TC. O primeiro cursou sob a forma de uma parésia braquio-facial esquerda, com hemihipostesia homolateral resultante de enfarte periorlandico contralateral. A segunda doente haveria de desenvolver um enfarte total da circulação anterior direita por lesão em território parcial da cerebral média. Ambas sofriam de dislipidemia. A segunda doente era hipertensa e tinha história de enfarte lacunar esquerdo, ocorrido 6 meses

antes, do qual recuperou sem sequelas. Não se identificou outra causa etiologia cardioembolígena, nem anormalidades no eco-doppler carotídeo na primeira doente. O segundo caso perdeu-se para "follow-up", sem ter sido submetida a qualquer outra investigação vascular carotídea.

Conclusão: Escasseiam na literatura relatos de casos de AVC ou AIT ocorridos em relação temporal com a cardiomiopatia de "Takotsubo". Considerando o potencial cardioembolígeno de uma disfunção ventricular esquerda aguda, admite-se em ambos os casos um relação etiológica entre a cardiomiopatia e o AVC, ressalvando-se, contudo, o facto de a segunda doente não ter sido completamente investigada. Ao relatar estes casos pretende-se, em todo o caso, acrescentar relevância à cardiomiopatia de Takotsubo como causa de AVC ou AIT.

PO45. Acidentes isquémicos transitórios medulares como forma de apresentação de Policitemia Vera

Sónia Costa¹, Teresa Sousa Guerreiro², Ana Valverde¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Imuno-Hemoterapia, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora. soniacosta_13@yahoo.com, ahvalverde@yahoo.es

Introdução: A vascularização medular é constituída por uma vasta rede anastomótica, que proporciona menor frequência de acidentes isquémicos medulares em comparação com os cerebrais. As causas mais frequentes de acidentes isquémicos medulares são: patologia aórtica ou das artérias vertebrais, compressão/trauma, iatrogénica, e menos frequente patologias sistémicas como vasculites ou hipotensão sistémica grave. A Policitemia Vera consiste numa patologia hematológica associada a hiperviscosidade sanguínea e maior risco de trombose.

Caso Clínico: Homem de 52 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, inicia após esforço físico quadro clínico súbito de lombalgia sem irradiação, acompanhada de deficit motor nos membros inferiores. Na observação neurológica inicial: paraparésia proximal mais evidente à esquerda, com reflexos miotáticos abolidos nos membros inferiores e reflexos cutâneo-plantares sem resposta. O quadro clínico teve melhoria espontânea em 24 horas, apresentando no exame neurológico apenas reflexos miotáticos hiperactivos à esquerda. Cinco meses depois volta a ter um episódio semelhante com duração de 30 minutos. A avaliação analítica inicial evidenciou Hb de 20,1g/dL, hematócrito de 59,3% e plaquetas de 613000. A punção lombar foi normal. A TC toraco-abdomino-pélvica evidenciou hepatoesplenomegália. Os Potenciais evocados somato-sensitivos, RM medular e electromiograma não evidenciaram alterações. Na angiografia medular constatou-se origem da artéria radiculo-medular magna em D11 sem ramo ascendente. O diagnóstico de Policitemia Vera foi confirmado por mielograma e biopsia óssea, valores diminuídos de eritropoetina e mutação JAK2 V617F positiva. Foi tratado com flebotomias quinzenais e depois mensais, hidroxureia e antiagregante plaquetar. Sem intercorrências clínicas desde então.

Conclusão: A Policitemia Vera, devido à elevada viscosidade sanguínea e agregação plaquetária activada, está associada a um maior risco de eventos trombóticos arteriais e venosos, nomeadamente cerebrais, oculares, coronários e pulmonares. Apresentamos um caso clínico de acidentes isquémicos transitórios medulares, uma manifestação rara, que realça o potencial trombótico desta patologia.

P046. Notalgia Parestésica-Manifestação Inaugural de Cavernoma Medular

Paula Breia¹, Miguel Grunho¹, Maria José Fonseca², Paulo Saraiva³

1-Serviço de Neurologia, 2-Centro de Desenvolvimento da Criança, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada.

apaulabreia@hotmail.com

Introdução: A Notalgia Parestésica é uma neuropatia predominantemente sensitiva descrita originalmente por Astwazaturow em 1934. Afecta de forma preferencial os ramos cervicais posteriores (C2-C6), caracterizando-se por alterações sensitivas, paroxismos de prurido e dor, associados a hiperpigmentação cutânea progressiva nesses dermatómos. Citada sobretudo na literatura dermatológica e ortopédica, associa-se raramente a patologia neurológica intramedular.

Caso Clínico: Sexo feminino, 53 anos, seguida desde 2004 por hiperestesia no território de C4 à esquerda, episódica, transitória, recorrente com consecutivos paroxismos de dor e prurido na região supraescapular. Na observação neurológica salientava-se hiperestesia algica e táctil no dermatomo C4 esquerdo. A RM medular evidenciava cavernoma medular posterior paramediano esquerdo a nível da 4ª vértebra cervical. Excluiu-se radiculopatia compressiva intra e extra-raquidiana.

Optou-se por abordagem conservadora e sintomática, após exclusão de indicação cirúrgica.

Progressivamente, a área afectada estendeu-se até C6 à esquerda, ultrapassando, inclusive, a linha média. Intensificaram-se as queixas algicas e pruriginosas, verificando-se concomitantemente, hiperpigmentação cutânea nos dermatómos atingidos e torticollis de repetição. A RM medular de controlo, cinco anos após o início dos sintomas, evidenciou estabilidade das características da lesão. O alívio sintomático, ainda que parcial, tem sido possível apenas com aplicação local de lidocaína e uso de TENS.

Discussão: O paroxismo algico e o prurido neuropático constituíram as manifestações inaugurais de um cavernoma intramedular. A hiperpigmentação macular, respeitando os dermatómos afectados, representa o culminar da contínua e progressiva evolução da Notalgia Parestésica - a melanose pós inflamatória.

Os autores analisam as características imagiológicas e neurofisiológicas do quadro, valorizando os principais aspectos fisiopatológicos da Notalgia Parestésica.

Sendo uma entidade nosológica subvalorizada na literatura neurológica, este caso pretende alertar para a importância de, perante quadro paroxístico de dor e prurido cervicais, eventualmente associados a hiperpigmentação macular nos dermatómos correspondentes, despistar, mesmo na ausência de outros sinais neurológicos acompanhantes, patologia cervical, nomeadamente intramedular.

P047. Atingimento neurológico de uma Púrpura Trombocitopénica Trombótica

Andreia Godinho, Paulo Coelho, Catarina Santos, Ana Ribeiro, Carla Nunes, Fátima Oliveira

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra. andreia.godinho@msn.com

A Púrpura Trombocitopénica Trombótica (PTT) é uma doença rara, manifestada por trombocitopenia de consumo,

anemia hemolítica microangiopática e trombose oclusiva microvascular cerebral e renal.

Apresentamos o caso de uma mulher, jovem, com antecedentes de PTT congénita, diagnosticada na 1ª gravidez, recorrente nas 3 seguintes e hepatite B crónica. Seguida em consulta de Hematologia com estudo de trombofilia (2005), autoimunidade (2007) e TAC-CE (2008) normais.

Em Março 2009, inicia subitamente parestesias no hemi-corpo direito e recorre ao Serviço de Urgência onde apresenta TA-155/102mmHg, T-37,6°C, défice muscular ligeiro no membro superior direito, sensibilidade algica diminuída à direita e dismetria na prova dedo-nariz. Analiticamente trombocitopenia e diminuição de ADAMTS13. TAC-CE com lesões vasculares múltiplas (ausentes em 2008), uma delas tálamo-capsular esquerda aguda. Internada para tratamento com PFC. Doseamentos ADAMTS13 melhoraram. Clínica flutuante, mantendo na alta parestesias na mão direita. RMN-CE e Angiografia revelaram lesões compatíveis com microtromboses.

Repetição do estudo de trombofilia, auto-imunidade e ETT sem alterações.

O atingimento neurológico é frequente na PTT, resulta de alterações da hemodinâmica microvascular, traduz-se clinicamente num espectro variado (crises convulsivas, défices motores focais, parestesias, afasia...) e imagiológicamente em múltiplos pequenos enfartes corticais/substancia branca profunda, presentes normalmente nas fases sintomáticas, sendo raros enfartes maiores.

No caso exposto, o diagnóstico prévio de PTT, permitiu a associação causal com os sintomas neurológicos e instituição precoce do tratamento.

Destacamos a importância desta doença rara, pela possibilidade de se apresentar inicialmente por sinais neurológicos, com tradução imagiológica nem sempre presente, pelo que uma história pregressa e avaliação de hemograma (anemia, trombocitopenia) são indispensáveis para o seu reconhecimento e tratamento adequado.

P048. Leucoencefalopatia posterior reversível numa doente com Síndrome de Guillain-Barré

Ana Catarina Fonseca, Dulce Neutel, Ruth Galdes, Teresa Pinho e Melo

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

catarinagfonseca@gmail.com; ruth.galdes@netcabo.pt; tmelo@fm.ul.pt

Introdução: A leucoencefalopatia posterior reversível (PRES) e o Síndrome de Guillain-Barré (SGB) são dois síndromes raros. Contudo, estão descritos na literatura casos de simultaneidade.

Caso Clínico: Uma mulher de 53 anos foi internada com o diagnóstico de SGB, forma desmielinizante. Apresentava tetraparésia flácida (grau 3/5 - membros superiores e grau 2/5 - membros inferiores). Foi tratada com imunoglobulinas e metilprednisolona durante 5 dias. Esteve sempre normotensa. No segundo dia após término da terapêutica, instalou-se alteração bilateral da visão. Dois dias depois, observou-se no exame neurológico: desorientação espaço-temporal; cegueira cortical, oftalmoplegia, paralisia facial periférica bilateral; parésia dos membros superiores (1/5), plegia dos membros inferiores, ausência generalizada de reflexos osteotendinosos e reflexos cutâneo-plantares em extensão. A TC-CE mostrou lesões hip-

densas no território de ambas as artérias cerebrais médias (ACM) e posteriores. A RMN-CE com estudo de difusão mostrou lesões bilaterais e simétricas em topografia cortico-subcortical nos lobos parietal e occipital. As lesões eram hipointensas em T1 e hiperintensas em T2, FLAIR e compatíveis com PRES. Realizou Doppler transcraniano que mostrou aumento da velocidade de fluxo sugestiva de vasoespasmos em ambas as ACM. Foi medicada com nimodipina 60 mg 4/4h com normalização das velocidades após 20 dias. Serologicamente documentou-se anticorpos IgM e IgG positivos para Parvovirus B19 durante a fase aguda da doença, com PCR positiva no LCR. Clinicamente, na alta hospitalar, a doente mantinha os défices neurológicos, a RMN-CE mostrou enfartes intralésionais.

Conclusão: As imunoglobulinas podem desencadear PRES por hiperactividade plaquetária e hipercoagulabilidade intravascular. Existem casos descritos de SGB associado a PRES na ausência de tratamento com imunoglobulinas. Considera-se que citoquinas intratecais produzidas no SGB aumentam a permeabilidade capilar. No caso da utilização de imunoglobulinas no SGB pode ocorrer uma potenciação do efeito de ambos que facilita a ocorrência de PRES. Dever-se-á considerar o PRES como complicação possível num SGB.

P049. Acidente Vascular Cerebral em doente com Cistinose

Dulce Neutel, Ruth Galdes, Teresa Pinho e Melo

Serviço Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
gocecamel@yahoo.com

Introdução: A Cistinose é uma doença rara, autossómica recessiva, resultante de mutação no gene que codifica um transportador lisossómico da cistina, levando à acumulação deste aminoácido no interior daquele organelo, sobretudo no rim, no olho e tiróide. São menos descritas as manifestações do sistema nervoso central (SNC).

Caso Clínico: Mulher, 32 anos, com Cistinose diagnosticada aos dois anos de vida, complicada com insuficiência renal crónica sob hemodiálise (HD), hipotireoidismo, amaurose e hipertensão arterial, sob terapêutica com Cisteamina de forma intermitente, foi admitida por instalação súbita de disartria e dificuldade na marcha. Ao exame neurológico apresentava marcada diminuição da acuidade visual, nistagmo pendular, parésia facial central direita e do membro inferior homolateral. A RM-CE com estudo de difusão mostrou atrofia cerebral difusa, múltiplas lacunas e lesão isquémica aguda no território da artéria cerebral anterior (ACA) esquerda. O estudo dos vasos cerebrais por Doppler e Angio-RM revelou estenoses da artéria carótida supraclinoideia e da artéria cerebral média (ACM) direitas, ausência de fluxo no segmento A1 direito, padrão fetal das artérias cerebrais posteriores, fluxo filiforme vertebro-basilar e estenose de 55% da artéria carótida externa direita. A avaliação cardiológica não mostrou alterações relevantes. Foi reinternada 3 meses após alta por quadro de afasia global e hemiparésia direita. RM-CE com estudo de difusão mostrou então lesão isquémica território barragem ACA/ACM esquerdas. Faleceu de forma súbita durante o internamento por causa indeterminada.

Discussão: A melhoria do suporte terapêutico nos doentes com Cistinose permitiu o aumento da sua sobrevivência tornando-se o envolvimento extra-renal da doença, nomeadamente, do SNC uma causa de morbilidade a valorizar. Apesar dos factores de risco vascular, a vasculopatia do SNC nestes doentes

parece relacionar-se com depósitos de cristais de cistina com inflamação perivascular. Desconhece-se qual a melhor estratégia terapêutica.

P050. Leucoencefalopatia posterior reversível atípica

Maria José Silva¹, Duarte Vieira², Manuela Costa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, EPE – Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
nettrinity@hotmail.com; nunovieira55@gmail.com; manuelapcosta@portugalmail.pt

Introdução: A leucoencefalopatia posterior reversível (LEPR) é uma síndrome pouco frequente, definida clinicoradiologicamente e descrita inicialmente nas encefalopatias urémica ou hipertensiva (EHA), eclâmpsia e tratamento imunossupressor. As lesões cerebrais em RM localizam-se sobretudo na substância branca na dependência da circulação posterior e tipicamente revertem com correcção do factor desencadeante. A clínica é variável, contemplando alterações do estado de consciência, cefaleias, crises convulsivas e cegueira cortical. Apresentamos um caso de LEPR manifestando-se como crise convulsiva e com características imagiológicas atípicas.

Caso Clínico: Homem, 62 anos. Antecedentes de tabagismo, hepatite B crónica, hemitiroidectomia. Desconhecimento de HTA. Sem antecedentes de alcoolismo nem epilepsia. Na admissão, estado confusional transitório após crise parcial complexa motora direita. Sem défices focais. Registo de valores tensionais elevados (180/120). Na TAC-CE – múltiplas áreas hipodensas bilateralmente na substância branca cerebral, ligeiramente assimétricas e sem captação de contraste. Sem medicação pró-convulsivante. EEG – actividade lenta intermitente generalizada, sem actividade epileptiforme. RM-CE – lesões bilaterais, predominantemente subcorticais, frontais, parietais, temporais e periventriculares tradutoras de edema vasogénico e micro-hemorragias em contexto de EHA; sequelas vasculares. Estudo citoquímico e microbiológico de LCR normal. Ionograma, metabolismo fosfo-cálcico, função tiroideia, hepática e renal, marcadores víricos, estudo imunológico e anticorpos anti-tiroideus negativos. Iniciou terapêutica anti-hipertensiva em associação, com controlo tensional. A RM de controlo aos catorze dias mostrou regressão lesional significativa e aos três meses resolução completa.

Discussão/Conclusão: Recentemente têm sido descritos casos de LEPR ditos atípicos em contexto de EHA, na medida em que não respeitam a localização anatómica inicialmente proposta. Poderão corresponder a casos graves com atingimento do território arterial anterior e de áreas corticais, mas revertendo clínico-imagiológicamente com controlo tensional. Pela extensão e atipia das lesões, apresentação clínica variável e desconhecimento de HTA, estes casos impõem múltiplos diagnósticos diferenciais (tumoral, infeccioso, metabólico) e remetem a LEPR para diagnóstico de exclusão.

P051. Hemossiderose superficial após lesão traumática do plexo braquial

Ana Patrícia Antunes¹, Patrícia Lobo¹, Jorge Campos², Teresa Pinho e Melo¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
anappantunes@gmail.com

Introdução: A hemossiderose superficial do sistema nervoso central (SNC) resulta da deposição de hemossiderina nas leptomeninges e camadas subpiaais do neuro-eixo. As manifestações clínicas mais frequentes são surdez neurosensorial, ataxia cerebelosa, demência e mielopatia. Quando não se consegue identificar (e tratar) a causa de hemorragia subaracnoideia (HSA) recorrente, a disfunção neurológica é progressiva e irreversível. A presença de pseudomeningocelo sequelar a traumatismo do plexo braquial tem sido reportada como possível causa de hemossiderose.

Caso clínico: Homem, 39 anos, com antecedentes de traumatismo crânio-encefálico e plexo braquial esquerdo na sequência de acidente de viação aos 18 anos. História de cefaleia súbita há três anos, admitindo-se HSA por hiperdensidade espontânea na fenda inter-hemisférica na TC-CE e líquido xantocrômico. As duas angiografias cerebrais não identificaram malformação vascular. Assintomático até à actualidade, quando inicia cefaleias intermitentes diárias durante dois meses, e episódio de cefaleia intensa súbita em actividade. No exame neurológico apresentava parésia e hipostesia superficial sequenciais do membro superior esquerdo, compatíveis com lesão radicular C6/C7. Na TC-CE observou-se hiperdensidade espontânea nas valas silvicas e a RM neuro-eixo mostrou exuberante padrão de hemossiderose superficial envolvendo encéfalo e medula. Líquor incolor e exames citológico e citoquímico normais em duas punções lombares. A angiografia cerebral não identificou malformação vascular. Devido à história de lesão do plexo braquial, realizou mielografia-RM cervical, confirmando-se dois pseudomeningocelos C6/C7 e C7/D1 à esquerda. Salienta-se que o doente estava sob anticoagulação oral.

Discussão: Caso de hemossiderose superficial, sem manifestações incapacitantes. Identificou-se, como possível fonte de hemorragia (potencialmente facilitada por efeito hipocoagulante iatrogénico), pseudomeningocelo cervical causado por avulsão do plexo braquial. A identificação precoce da causa de hemorragia recorrente é fundamental, pois a sua correcção é a única forma de impedir a progressão neurológica. Sugere-se que, na anamnese dos casos de hemossiderose do SNC, seja pesquisada activamente história de lesão do plexo braquial.

P052. Disfunção vascular cerebral pré-sintomática na Doença de Fabry

Elsa Azevedo¹, Rosa Santos¹, Amélia Mendes¹, Bernhard Rosengarten²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São João, EPE, Porto; 2-Serviço de Neurologia, Universidade de Giessen, Alemanha. elsaazevedo@netcabo.pt; rosampsantos2@gmail.com; mendes.amelia@gmail.com; Bernhard.Rosengarten@neuro.med.uni-giessen.de

Introdução: A doença de Fabry (DF) é uma disfunção metabólica lisosómica rara, na qual uma deficiência na actividade da enzima alfa-galactosidase A leva à acumulação contínua de glicosíngolípídios, particularmente no endotélio vascular e nas células musculares lisas. A doença vascular cerebral é uma das manifestações características da doença. Uma intervenção precoce e o tratamento de substituição enzimática (TSE) podem ser muito relevantes para o doente. O nosso objectivo foi investigar a utilidade do Doppler transcraniano funcional na avaliação das propriedades vasorreactivas cerebrais na DF.

Métodos: Avaliou-se o fluxo evocado na artéria cerebral posterior por estimulação visual, através de Doppler transcraniano funcional (DTCF), na posição sentada, em doentes com DF sem expressão clínica de doença vascular cerebral (5 homens, idade

27±12). As respostas foram comparadas com grupo controlo (10 voluntários saudáveis, idade 38+/-9). Através de um sistema de controlo avaliaram-se as características dinâmicas da resposta evocada de fluxo, quantificando-se os parâmetros ganho, tempo de aceleração, atenuação e frequência natural.

Resultados: As velocidades em repouso não diferiram entre os grupos de doentes e controlos. Os parâmetros frequência natural (0.18±0.05 l/s vs. 0.23±0.06 l/s; p<0.05) e atenuação (0.63±0.18 vs. 0.44±0.16; p<0.05) foram significativamente diferentes nos doentes quando comparados com os controlos, enquanto os valores das velocidades entre as condições de repouso e estimulação estável não diferiram de forma significativa entre os grupos (11.4±3% vs. 15.0±6%; p=n.s.).

Conclusão: Na doença de Fabry a avaliação com Doppler transcraniano funcional poderá revelar disfunção vascular cerebral, mesmo em doentes ainda assintomáticos para doença vascular cerebral. A comprovar-se estes achados com maiores amostras, estas investigações poderão ser úteis na avaliação da progressão da doença vascular cerebral e eventualmente da resposta após tratamento de substituição enzimática.

P053. Recuperação motora do membro superior e adaptação cerebral após o Acidente Vascular Cerebral. Revisão da literatura

Ana Cristina Inácio Vidal¹, Ana Sequeira^{1,2}, Sofia Pinto¹

1-Hospital Garcia de Orta, EPE, Almada; 2-Escola superior de Saúde Egas Moniz, Almada. Ana.Cristina.Inacio@iol.pt; anacvsequeira@yahoo.com; ftsofiapinto@gmail.com

Introdução: As tecnologias disponíveis permitem analisar a capacidade da reorganização cerebral após AVC. As terapias baseadas no movimento não só tentam provar a sua eficácia através da recuperação do padrão motor, mas também em revelar o seu contributo para a readaptação do cérebro após lesão. Neste contexto, têm sido realizados vários estudos que tentam compreender a adaptabilidade do cérebro em função do comportamento motor.

Objectivo: Identificar e compreender a relação entre a recuperação do movimento do membro superior após AVC e a reorganização cerebral.

Metodologia: Foi realizada uma pesquisa de artigos na base de dados Pubmed, entre Janeiro de 2008 e Agosto de 2009, com as palavras-chave: "plasticity", "movement", "stroke", "recovery" e "review". Foram encontrados 16 artigos, 14 cumpriam os critérios de inclusão.

Resultados: Nos estudos analisados a "Constraint Induced Movement Therapy" (CIMT) e a fisioterapia intensiva são referenciadas pela sua capacidade de modificar a plasticidade. Os movimentos complexos e multi-direccionais e a CIMT são mencionados por conseguirem níveis de activação cerebral superior. A CIMT surge associada à recuperação da comunicação inter-hemisféricas. A recuperação funcional do membro superior, devido a reabilitação está ligada à activação do córtex motor ipsilesional e a inibição do córtex motor contralesional.

Conclusões: As evidências sugerem que as terapias baseadas no movimento devem privilegiar a inclusão de tarefas motoras que sejam complexas, multi-direccionais e que inibam compensações, direccionando a recuperação para a integridade do movimento. No futuro, investigações que explorem a interdisciplinaridade das vertentes neuromuscular e cerebral podem ajudar a identificar terapias motoras mais eficientes.

Índice de autores de comunicações orais e posters ao Congresso de Neurologia 2009

| Autor | Artigos | Autor | Artigos |
|---------------------------|---|--------------------------|---|
| A. C. Martins | CO25 | Andreia Façanha | CO3 (GEEM) |
| A. Geraldo | CO40 | Andreia Godinho | CO3 (SPC), CO44, PO9, PO28, PO47 |
| Aida Botelho | CO7 (SPEDNM) | Ângela Timóteo | CO27, CO35, CO47, PO5, PO42 |
| Alberto Ferreira | PO44 | Angelika Lobanova | CO11 (SPC) |
| Alberto Leal | CO15, CO31 | Angelo Carneiro | CO1 (SPC), CO42 |
| Alda Sousa | CO8 (SPC) | António Bastos Lima | CO13 (SPDMov) |
| Alexandra Gonçalves | CO1 (SNC), CO8 | António Guimarães | CO48 |
| Alexandre Campos | CO7 (SNC) | António Jorge | CO2 (SPC) |
| Alexandre Costa | CO3 (SPEDNM), CO6 (SPEDNM), PO1, PO17, PO18, PO20, PO44 | António Marques | CO6 (SPEDNM) |
| Alexandre de Mendonça | CO9 (SNC) | António Martins | CO2 (SNC), CO18, CO35 |
| Alexandre Mendes | CO13 (SPDMov) | António Martins da Silva | CO16 |
| Alice Lopes | CO13 (SPDMov), CO8 | António Prisca | PO19 |
| Álvaro Machado | PO10 | António Verdelho | CO13 (SPDMov) |
| Amélia Mendes | CO5 (GEEM), CO1 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO8 (SPEDNM), PO52 | Argemiro Geraldo | CO30 |
| Amélia N Pinto | PO7, PO40, PO34 | Armando Morganho | PO23 |
| Ana Calado | CO12 (SPDMov), CO5 | Assunção Tuna | CO38, CO42, PO39 |
| Ana Catarina Fonseca | CO25, CO39, PO29, PO48 | Assunção Vaz Patto | CO3 (GEEM), CO9, PO41, CO2 (GEEM) |
| Ana Catarina | PO14 | B.Rodrigues | CO40 |
| Ana Cláudia Ribeiro | PO9 | Bárbara Leal | CO7, CO16 |
| Ana Cristina Inácio Vidal | PO53 | Beatriz Santiago | CO12 (SPC) |
| Ana Eduarda Ribeiro | CO3 (SNC) | Bernardo Neto | CO15 (SPDMov) |
| Ana Filipa Rebelo | PO1 | Bernhard Rosengarten | PO52 |
| Ana Graça Velon | CO3 (SPEDNM), CO6 (SPEDNM), CO48, PO1, PO17, PO18, PO20, PO44 | Berta Martins da Silva | CO7, CO16 |
| Ana Herrero | CO35 | Bruno Gomes | CO3 (SPC), CO44 |
| Ana Isabel Dias | CO31 | Bruno Maia | PO11, PO25 |
| Ana Lopes | CO6 | C. Machado | CO40 |
| Ana Luísa Azevedo | CO4 (SPEDNM), PO16 | Camila Nóbrega | CO4 (SPDMov), CO7 (SPEDNM), CO43 |
| Ana Luísa Massano | CO12 (SPC) | Cândida Barroso | CO4 (SPEDNM), CO10, CO47 |
| Ana Martins da Silva | CO1 (SNC), CO4 (GEEM), CO7, CO8, CO45 | Carina Mendonça | CO9 |
| Ana Morgadinho | PO9, PO28, | Carina Reis | CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) |
| Ana Nascimento | CO33, PO15, PO21 | Carina Rocha Fernandes | CO13 (SPC) |
| Ana Oliveira | CO5 (GEEM), CO1 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov), CO8 (SPEDNM) | Carla Bentes | CO24 |
| Ana Paiva Nunes | PO31 | Carla Ferreira | CO33, CO36, PO10, PO22, PO24, PO32 |
| Ana Patrícia Antunes | PO51 | Carla Firmo | CO47 |
| Ana Paula Correia | CO3 (SNC) | Carla Nunes | CO3 (SPC), CO44, PO28, PO47 |
| Ana Paula Dias | CO6 (SPEDNM), PO17 | Carla Silva | CO13 (SPDMov) |
| Ana Paula Silva | CO18 | Carlos Basílio | PO3 |
| Ana Paula Sousa | PO31 | Carlos Capela | CO4 (SPDMov), CO43, PO11, CO42 |
| Ana Ribeiro | PO28, PO47 | Carlos Vasconcelos | CO1 (SNC) |
| Ana Rita Peralta | CO24 | Carmen Navarro | PO35 |
| Ana Rita Silvestre | CO19, CO25 | Carolina Araújo | PO8 |
| Ana Sequeira | PO53 | Carolina Garrett | CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) |
| Ana Valverde | CO27, CO37, PO26, PO45, CO18 | Carolina Lemos | CO8 (SPC) |
| Anabela Matos | CO30 | Carolina Maruta | CO8 (SNC), CO9 (SNC) |
| Anabela Pinto | CO29 | Carolina Pires | PO19 |
| Anabela Valadas | CO23 | Catarina Cruto | CO2 (GEEM), CO3 (GEEM), CO9, PO41 |
| Andrade S | CO11 (SPDMov) | Catarina Eloy | CO8 (SPEDNM) |
| André Carvalho | CO18 | Catarina Godinho | CO12 (SPDMov) |
| Andreia Bettencourt | CO7, CO16 | Catarina Matias | CO33 |
| | | Catarina Santos | PO9, PO28, PO47 |
| | | Cátia Carmona | CO13 (SPC) |
| | | Cátia Duarte | CO4 (SNC) |
| | | Cecília Monteiro | CO5 (SPC), CO6 (SPC), CO6 (SPDMov), CO42 |
| | | César Nunes | CO11, CO12, CO14, PO36 |

| Autor | Artigos | Autor | Artigos |
|-------------------------------|---|----------------------|--|
| Clara Loureiro | CO7 (SNC) | Gabriela Leal | CO6 (SNC), CO7 (SNC), CO10 (SNC) |
| Clara Odília Inocente | CO34 | Gabriela Lopes | CO42 |
| Clara Pereira | CO7 | Georgina Neves | CO6 (SPEDNM), PO17 |
| Cláudia Carvalho | CO7, CO16 | Gil Cunha | CO14 |
| Cláudia Guarda | CO10 (SPC), CO32 | Gonçalo Almeida | PO26 |
| Cláudia Pinto | CO1 (SNC), CO8 | Gonçalo Matias | CO41 |
| Cláudia Sousa | CO5 (GEEM), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) | Gonçalves N | CO11 (SPDMov) |
| Conceição Bento | CO22 | Goreti Nadais | PO35 |
| Cristiana Macedo | PO32 | Graça Sousa | CO2 (SPC), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) |
| Cristina Costa | PO5 | Grilo Gonçalves | CO44, CO3 (SPC) |
| Cristina Gonçalves | CO6 (SPDMov) | Gustavo Cordeiro | CO40 |
| Cristina Januário | CO2 (SPDMov), CO14 (SPDM), CO14, PO36 | H. Pereira | PO27 |
| Cristina Ramos | CO4 (GEEM), CO3 (SPEDNM) | Hélder Quirino | CO3 (SPDMov) |
| Cristina Semedo | CO12 (SPDMov), CO5, PO25 | Helder Ribeiro | PO44 |
| Daniel Dias | CO20, PO43 | Helena Águas | CO4 (SPDMov) |
| Daniela Seixas | CO9 (SPC) | Helena Garcia | PO41 |
| David Costa | CO6 (GEEM) | Helena Gens | PO9 |
| David Pratas Vital | CO11 (SPC) | Helena Pessegueiro | CO20 |
| Denisa Mendonça | CO8 (SPC), CO7, CO8 | Henda Foreid | CO11 (SPC), CO7 (SPDMov), PO37 |
| Dílio Alves | PO33 | Henrique Costa | CO30 |
| Dina Lopes | CO16 | Hipólito Nzwalo | PO3 |
| Domingos Coiteiro | PO42 | Hugo Morais | PO38 |
| Domingos Paulo Subtil | PO1 | I. Mendes | PO27 |
| Duarte Noronha | PO23 | Inês Frade | CO8 |
| Duarte Salgado | PO16 | Inês Moreira | CO1 (SNC), CO8 |
| Duarte Vieira | PO50 | Inês Sousa | CO13 |
| Dulce Neutel | CO23, PO48, PO49 | Isabel Alonso | CO8 (SPC) |
| Edite Rio | CO5 (GEEM) | Isabel Alonso | CO6, PO4 |
| Edmeia Monteiro | CO4 (SPDMov) | Isabel Carvalho | CO41 |
| Eduardo Cruz | PO4 | Isabel Conceição | CO4 (SPEDNM), CO19, PO37 |
| Elmira Medeiros | CO1 (SPEDNM) | Isabel Cravo | CO5 (SPEDNM) |
| Elsa Azevedo | PO52 | Isabel Henriques | CO24 |
| Elsa Parreira | CO35 | Isabel Patrício | PO23 |
| Ernestina Santos | CO7, CO8, CO45, PO43 | Isabel Pavão Martins | CO10 (SNC), CO5 (SNC), CO6 (SNC), CO7 (SNC), CO8 (SNC) |
| Estela Vilhena | CO8 | Jaime Rocha | PO22 |
| Ester Coutinho | CO1 (SNC) | Jakub Hort | CO9 (SNC) |
| Eva Brandao | CO22 | Jens Volkman | CO10 (SPDMov) |
| Fátima Ferreira | PO3 | Joana Cerqueira | PO38 |
| Fátima Oliveira | PO28, PO47 | Joana Damásio | CO21, CO38 |
| Fernanda Almeida | CO8 (SPDMov) | Joana Guimarães | CO5 (GEEM) |
| Fernando Afonso | PO44 | Joana Marques | CO2 (SNC), CO5 (SPEDNM), CO27, CO37, PO5 |
| Fernando Gomes | PO40 | Joana Martins | CO11, CO12 |
| Fernando Matias | CO4 (SNC), CO11, CO12, PO36 | João Alcântara | PO31 |
| Fernando Pita | CO13 (SPC) | João Cerqueira | CO33, PO10, PO15, PO21 |
| Fernando Silva | CO40 | João Chaves | CO4 (GEEM), CO16 |
| Filipa Ramalho e Silva | CO3 (SNC) | João de Sá | CO10, CO43, PO32 |
| Filipa Sousa | CO33, CO36, PO10, PO13, PO22, PO24, PO32 | João Lemos | PO36 |
| Filipe Carvalho | CO7 (SPEDNM) | João Luís Neto | CO8 (SPC) |
| Filipe Palavra | PO9 | João Martins | CO1 (SPEDNM) |
| Filomena Gomes | CO8 | João Massano | CO1 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) |
| Fortunata Quintino | PO31 | João Nunes | CO4 (SPEDNM) |
| Fradique Moreira | CO12 (SPC), CO2 (SPDMov) | João Paulo Gabriel | CO6 (SPEDNM), CO3 (SPEDNM), PO1, PO17, PO18, PO20, PO44 |
| Francisca Sá | PO3 | João Pereira | CO33, CO36, PO21 |
| Francisco Alvarez | CO2 (GEEM) | João Pinho | CO33, CO36, PO10, PO13, PO22, PO24, PO32 |
| Francisco Esteves | CO6 (SPEDNM), PO17 | João Raposo | CO3 (SPC), CO44 |
| Francisco Sales | CO22 | João Reis | CO41 |
| G. Loudianos | CO6 | | |
| G. Marques | PO27 | | |
| Gabriel Miltenberger-Miltenyi | CO17 | | |

| Autor | Artigos | Autor | Artigos |
|-------------------------------|--|-----------------------|---|
| João Rocha | CO33, CO36, PO10, PO13, PO21, PO22, PO24, PO32 | Manuela Costa | PO33, PO50 |
| João Sargento Freitas | CO11, CO12 | Manuela Guerreiro | CO8 (SNC), CO9 (SNC) |
| João Vasconcelos | PO19 | Márcio Cardoso | CO4 (GEEM), CO42 |
| João Xavier | CO42 | Marco Pimentel | CO13 |
| Joaquim Alves da Silva | CO15 (SPDMov) | Margarida Ayres Basto | CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) |
| Joaquim Ferreira | CO5 (SNC), CO7 (SPDMov), CO3 | Margarida Dias | CO4 (SPDMov), CO12 (SPDMov), CO5, PO11 |
| Joaquim Monteiro | CO5 | Margarida Rodrigues | CO33, CO36, PO10, PO13, PO22, PO24, PO32 |
| Joel Freitas | CO20, CO38, CO42 | Maria Carmo Macário | CO1 (GEEM), PO2 |
| John Brotchie | CO2 | Maria do Céu Branco | CO6 (SPEDNM), PO1, PO17, PO18 |
| Jorge Campos | PO51 | Maria José Fonseca | PO46 |
| Jorge Pereira | CO3 (SPDMov) | Maria José Rosas | CO3 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov), CO1 (SPDMov) |
| Jorge Pinto Basto | PO38, CO6, PO4 | Maria José Sá | CO5 (GEEM), CO6 (GEEM) |
| Jorge Reis | CO5 (GEEM) | Maria José Silva | PO33, PO50 |
| Jorge Sequeiros | CO8 (SPC), CO6, PO4, PO38 | Maria Manuel Santos | PO42 |
| José Barros | CO8 (SPC) | Maria Rita Peleção | PO8 |
| José Brás | CO5 | Maria Rosário Almeida | CO2 (SPDMov) |
| José Campilho | CO37 | Marina Couto | PO19 |
| José Castro | CO19 | Marina Magalhães | CO6 (SPDMov), CO8 (SPDMov), CO13 (SPDMov), CO6 |
| José Ferro | CO23 | Mário Miguel Rosa | CO7 (SPDMov), CO5 (SNC) |
| José Fonseca | CO10 (SNC) | Mário Rui Silva | CO3 (SPEDNM), CO6 (SPEDNM), PO1, PO17, PO18, PO20, PO44 |
| José Franco | PO23 | Mário Santos | CO8 (SPDMov) |
| José Lopes | PO19 | Martin Lauterbach | CO6 (SNC) |
| José Lopes Lima | CO16 | Martine Barros | CO16 |
| José Manuel Calheiros | CO6 (GEEM) | Maurício Martins | CO5 (SNC) |
| José Mário Roriz | CO1, PO12 | MC. Macário | CO40 |
| José Pena | PO8 | Mercês Lobo | CO14 |
| José Pereira | CO42 | Miguel Castelo Branco | CO14 |
| José Pereira Monteiro | CO8 (SPC), CO1 (SPC), CO5 (SPC), CO6 (SPC) | Miguel Coelho | CO5 (SNC), CO7 (SPDMov), CO3, CO10 |
| José Pimentel | CO7 (SNC), CO10, CO46, CO47, PO42 | Miguel Gago | CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) |
| José Vale | CO4, CO16 (SPDMov), PO6, CO41 | Miguel Grunho | CO10 (SPC), CO32, PO46 |
| Laura Vilarinho | CO25, PO6 | Miguel Lourenço | PO31 |
| Leandro Valdemar | PO39, PO43 | Miguel Sousa Neves | CO48 |
| Lígia Castro | CO8 (SPEDNM), PO35 | Miguel Veloso | PO30 |
| Livia Sousa | CO1 (GEEM), CO11, CO12 | Miguel Viana-Baptista | CO13 (SPC) |
| Luciana Pinho | CO6 (SPDMov) | Motasem Shamasna | CO44 |
| Luís Botelho | CO13 (SPDMov) | Nadine Ferreira | CO32 |
| Luís Coentrão | CO9 (SPC) | Natália Marto | PO14 |
| Luís Cunha | CO40 | Nelson Barros | CO6 (SPEDNM), PO17 |
| Luís F Maia | CO20, CO21 | Nuno Caçador | PO23 |
| Luís Isidoro | CO14 (SPDMov), PO2 | Nuno Cristino | CO13 (SPC) |
| Luís Monteiro | CO7, CO45 | Nuno Inácio | PO7, PO34, PO40 |
| Luis Negrão | CO30 | Nuno Morais | PO21 |
| Luís Santos | CO5 (SPEDNM), CO27, PO5, PO34 | Nuno Pinto | CO2 (GEEM), CO3 (GEEM), CO9, PO41 |
| Luisa Albuquerque | CO5 (SNC) | Nuno Vila-Chã | CO13 (SPDMov) |
| Luísa Medeiros | CO7 (SPEDNM) | Olinda Rebelo | CO4 (SNC) |
| Luiza Rosado | CO3 (GEEM) | Orlando Ferreira | CO10 (SPC) |
| Lurdes Gonçalves | CO6 (SPEDNM) | Orlando Sousa | PO23 |
| M ^a Armanda Santos | CO18 | P. Vilela | PO27 |
| Macedo A | CO11 (SPDMov) | Patrícia Antunes | CO10 |
| Machado H | CO11 (SPDMov) | Patrícia Canhão | PO29, CO39, PO37 |
| Maia Miguel | CO5 | Patrícia Figueiredo | CO13 |
| Mamede de Carvalho | CO19, CO28, CO29, PO37, CO26, CO2 (SPEDNM) | Patrícia Pita Lobo | CO2 (SPEDNM), CO10, CO19, CO29, PO51 |
| Manuel Almeida | CO12 (SPDMov), CO5 | Patrícia Silva | PO23 |
| Manuel Correia | CO20, CO38, CO42, PO39 | Paula Breia | CO32, PO46 |
| Manuel Cunha e Sa | PO14 | Paula Carneiro | PO19 |
| Manuel Manita | PO31 | Paula Faria | CO31 |
| Manuel Matos | CO3 (SNC) | | |
| Manuel Melo Pires | CO21 | | |
| Manuel Melo Pires | CO45, CO48 | | |

| Autor | Artigos | Autor | Artigos |
|---------------------|--|-------------------------|--------------------------------|
| Paula Faustino | CO7 | Silvia Fernandes | CO5 (SNC) |
| Paula Magalhães | CO6 | Sofia Calado | CO41 |
| Paula Pires | CO1 (GEEM), CO14 (SPDMov), PO2 | Sofia Nunes de Oliveira | CO43 |
| Paulo Alegria | CO1 (SPEDNM), CO41, PO6 | Sofia Pimenta | CO9 (SPC) |
| Paulo Bugalho | CO5 (SPDMov), CO15 (SPDMov), CO16 (SPDMov), CO4 | Sofia Pinto | PO53 |
| Paulo Coelho | CO3 (SPC), CO44, PO47 | Sónia Batista | CO11, CO12 |
| Paulo Linhares | CO3 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) | Sónia Costa | CO27, CO35, CO37, PO26, PO45 |
| Paulo P Costa | CO7, CO16 | Sónia Figueiroa | CO48 |
| Paulo Santos | CO46 | Sónia Miranda | CO22 |
| Paulo Saraiva | PO46 | Sonia Vale Pereira | CO17 |
| Pedro Abreu | CO5 (GEEM), CO9 (SPC), CO8 (SPEDNM) | Stirling Carpenter | PO35 |
| Pedro Barros | CO2 (SPC), PO30 | Susan Fox | CO2 |
| Pedro Beleza | CO36, PO10, PO21, PO32 | Susana Cunha | CO10 (SPDMov) |
| Pedro Carneiro | CO1 | Susana Ferreira | PO31 |
| Pedro Castro | CO9 (SPDMov) | Susana Gomes | CO7 |
| Pedro Farrajota | CO48 | Susana Pinto | CO28, CO29 |
| Pedro Guimarães | CO3 (SPEDNM), CO6 (SPEDNM), PO1, PO17, PO18, PO20, PO44 | Tânia Lampreia | CO4, CO41, PO6 |
| Pedro Melo | PO23 | Teresa Aguiar | PO23 |
| Pedro Pinto | CO8 (SPDMov), CO45 | Teresa Caixeiro | CO42 |
| Pedro Rosado | CO2 (GEEM), CO3 (GEEM), PO41 | Teresa Coelho | CO20 |
| Pedro Soares | CO41 | Teresa Martins | CO4 |
| Pedro Vilela | CO4 (SPC), CO13, PO14 | Teresa Mendonça | CO5 (GEEM), PO16 |
| Philip Scheltens | CO9 (SNC) | Teresa Paiva | CO5 (SPDMov), CO34 |
| Purificação Tavares | CO30 | Teresa Palma | PO7, PO26, PO34 |
| R. Andre | CO40 | Teresa Pinho e Melo | PO48, PO49, PO51 |
| Rafael Roque | PO11, PO25 | Teresa Santos | CO9 |
| Raquel Carvalho | CO33, CO36, PO22, PO32 | Teresa Sousa Guerreiro | PO45 |
| Raquel Gil Gouveia | CO4 (SPC), CO7 (SPC), CO13, PO14 | Teresa Temudo | CO48 |
| Raquel Real | CO3 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov), PO35 | Teresinha Evangelista | CO25, CO4 (SPEDNM), CO19, CO23 |
| Ricardo Ginestal | CO35, CO5 (SPEDNM), PO34, CO2 (SNC) | Tiago Mestre | CO2, CO3 |
| Ricardo Lopes | CO15 | Tom Johnston | CO2 |
| Ricardo Maré | CO33, CO36, PO13, PO24, PO32 | Valeriano Leite | CO4 (SPEDNM) |
| Ricardo Taipa | CO45 | Vanda Almeida | CO2 (SPEDNM) |
| Rita Almeida | CO4 (SPDMov), PO11, CO43 | Vanessa B. Silva | CO18, CO35 |
| Rita Peralta | CO23 | Vânia Almeida | CO26 |
| Rita Simões | CO35, PO5 | Viriato Alves | CO42 |
| Rosa Santos | PO52 | Zita Magalhães | PO10 |
| Rosália Fonseca | CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) | | |
| Rui Chorão | PO18 | | |
| Rui Felgueiras | CO8 (SPDMov), CO13 (SPDMov), CO42 | | |
| Rui Guedes | CO36 | | |
| Rui Magalhães | CO20, CO38 | | |
| Rui Mota | PO19 | | |
| Rui Pedrosa | CO4 (SPDMov), CO12 (SPDMov), CO5, PO8, PO25 | | |
| Rui Seca | CO20 | | |
| Rui Vaz | CO3 (SPDMov), CO9 (SPDMov), CO10 (SPDMov) | | |
| Rute Relvas | CO4 (SPDMov), PO11 | | |
| Rute Teotónio | CO4 (SNC) | | |
| Ruth Geraldès | CO2 (SPEDNM), CO10, PO48, PO49 | | |
| Sandra Perdigão | PO32 | | |
| Sandra Ramos | CO48 | | |
| Sara Cavaco | CO1 (SNC), CO13 (SPDMov), CO8 | | |
| Sara França | CO9 (SPC) | | |
| Sara Machado | CO2 (SNC), CO5 (SPEDNM), CO27, PO34 | | |
| Sara Morais | PO4 | | |
| Sara Moreira | CO8 | | |
| Sara Pereira | CO4 (SNC), CO22 | | |

Princípios editoriais e normas de publicação

Sinapse

A SINAPSE é uma revista médica, propriedade da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN), publicada em edição clássica e em suporte electrónico.

A SINAPSE é órgão oficial da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN), incluindo as secções e os grupos de estudos, da Liga Portuguesa Contra a Epilepsia (LPCE), da Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC), da Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares (SPEDNM) e da Sociedade Portuguesa de Neuropatologia (SPNp).

Princípios gerais

A SINAPSE orienta-se pelos seguintes princípios gerais:

1. Defesa e promoção da Neurologia Clínica portuguesa;
2. Apoio empenhado e independente às iniciativas de SPN, LPCE, SPC, SPEDNM, SPNp, espelhando os seus estádios de desenvolvimento e contribuindo para a sua consolidação e robustez;
3. Prática da Neurologia Clínica como vocação primordial;
4. Trabalhos transversais, integradores ou promotores da unidade da Neurologia como interesses privilegiados;
5. Preservação da memória das instituições como preocupação permanente;
6. Especialidades médicas afins e neurociências como interesses potenciais;
7. Abertura e acessibilidade a pessoas e a instituições;
8. Procura de qualidade técnico-científica, formal e estética;
9. Rigor e pedagogia na aplicação sistemática das normas do "ICJME- International Committee of Medical Journal Editors" (<http://www.icmje.org>);
10. Garantia de independência científica e editorial, relativamente aos Órgãos Sociais da SPN, patrocinadores ou outras entidades;
11. Predisposição para a mudança.

Órgãos da SINAPSE

1. **Administração.** É composta por três elementos da Direcção da SPN (Presidente, Vice-Presidente para a área editorial e Tesoureiro), sendo responsável pelas componentes económicas, financeiras e logísticas.
2. **Director.** É nomeado pela Direcção da SPN, podendo ser membro dos Órgãos Sociais ou independente; estabelece a orientação global, a preparação e execução das edições, ouvido o Conselho Editorial.
3. **Conselho Editorial.** É nomeado pela Direcção da SPN, mediante proposta fundamentada do Director, sendo os seus membros sócios independentes dos Órgãos Sociais; compete ao Conselho Editorial participar nas grandes opções de natureza editorial, científica e estética.
4. **Conselho Científico.** É, por inerência, o Conselho Científico da SPN, competindo-lhe garantir o rigor ético e técnico-científico das publicações.

Normas de candidatura

1. Os trabalhos candidatos a publicação serão 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.
3. Deverão ser evitados símbolos, sublinhados, palavras em maiúsculas, *bolds*, itálicos, notas de topo ou de rodapé, e artifícios formais.
4. As páginas não deverão ser numeradas.

5. Deverão ser redigidos 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, endereço, telemóvel e correio electrónico de todos os autores.
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 incorporar 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. 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 publicação 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 ficheiros 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 claro e informativo, representativo do conteúdo do artigo e captando a atenção do leitor. Não terá iniciais ou siglas, nem excederá vinte palavras. Sub-títulos genéricos ou vulgares como "caso clínico" ou "a propósito de um caso clínico" não serão aceites.

2. Autores e instituições

A autoria exige, 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.

Cada um dos autores deve ter participado suficientemente no trabalho para assumir responsabilidade pública pelo seu conteúdo.

A obtenção de financiamento, a colecção de dados ou a supervisão

da equipa de investigação não justificam a autoria. Todas pessoas designadas por autores devem cumprir os critérios; nenhuma pessoa qualificada para autoria deve ser excluída. Membros do grupo de trabalho (coordenadores, directores, técnicos, consultores), que não cumpram os critérios internacionais de autoria, poderão ser listados em “agradecimentos”. O número de autores será parcimonioso, particularmente em “Casos Clínicos”. A inclusão e compromisso 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.

O resumo será coerente com o conjunto do artigo.

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 Headling List of the Index Medicus*.

5. Cabeçalho

Versão reduzida do título, para eventuais efeitos de composição gráfica.

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. Assinalar os métodos estatísticos.

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 e parecer de uma Comissão de Ética de uma instituição pública.

9. Discussão

Não voltar a apresentar resultados, evitando redundâncias. Não mencionar dados que não foram apresentados nos resultados. Dar-se-á relevo aos aspectos novos, reflectir sobre as limitações e justificar os erros ou omissões. Relacionar os resultados com

outros estudos relevantes. As conclusões deverão basear-se apenas nos resultados. Poderão 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 do ICMJE (<http://www.icmje.org>).

Processo de Avaliação e Edição

1. A SINAPSE notificará o primeiro autor, imediatamente após a recepção do trabalho;
2. A SINAPSE 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 a todos os membros do Conselho Editorial, que sugerem os revisores adequados (membros do Conselho Editorial, do Conselho Científico ou independentes). Os revisores não terão ligações às instituições constantes do trabalho. Os membros do Conselho Editorial e os revisores não serão informados dos nomes e instituições dos autores;
4. Os autores terão acesso aos pareceres anónimos dos revisores;
5. Os autores terão quinze dias úteis para alterar o artigo e/ou contestar as revisões;
6. As respostas serão analisadas pelo Conselho Editorial, podendo ser remetidas aos revisores para novo parecer;
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.

Os trabalhos aceites serão publicados na edição seguinte da SINAPSE, após assinatura de uma norma de responsabilidade e transferência de direitos 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

Gabinete 404, Rua da Misericórdia, n.º 76, 1200-273 LISBOA, Portugal

Tel./Fax: +351 213 210 112 – Tm.: +351 938 149 887

spn.edi@spneurologia.org

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

Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia

Versão electrónica: www.spneurologia.org

Indexada nas bases bibliográficas:

EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier)

EMBASE.com (Elsevier)

SCOPUS (Elsevier)

www.indexrmp.com