

Sinapse®

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 10 | Nº1 | Maio de 2010

Editorial

Artigo Especial

Imagens para o cérebro

Artigo Original

Limb-girdle muscular dystrophy in a Portuguese patient caused by a mutation in the telethonin gene: case report

Prémio Orlando Leitão

Nova mutação pontual no gene da proteína da mielina periférica 22 com susceptibilidade para a compressão nervosa focal

Síndrome de Lesão dos Gânglios da Base em Diabéticos Hemodialisados, Que mecanismos implicados?

História da Neurologia

Breves notas históricas sobre a trombose venosa cerebral

Literatura e Neurologia

A psicocirurgia na pena de um escritor

Fórum de Neurologia 2010

Programa

Resumos de Comunicações

Índice de autores

Resumos de comunicações de outras reuniões

4º Congresso Português do AVC

22º Encontro Nacional de Epileptologia

Reunião Primavera SPC 2010

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

Anabela Mateus

Ficha Editorial

Director

Alexandre de Mendonça (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)

Conselho Editorial

António Cerejo (Porto)

Cristina Januário (Coimbra)

Francisco Pinto (Lisboa)

Isabel Santana (Coimbra)

João de Sá (Lisboa)

João Maroco (Lisboa)

João Paulo Farias (Lisboa)

Joaquim Ferreira (Lisboa)

José Pimentel (Lisboa)

Mamede de Carvalho (Lisboa)

Patrícia Canhão (Lisboa)

Teresinha Evangelista (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

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

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

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

Produção da versão electrónica: CGMdesign.NET

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 2 - Novembro de 2009)

Página Artigo

119 Filiação de

“Valor diagnóstico do P300 no

Défice Cognitivo Ligeiro”

Onde se lê

4-Laboratório de Neuropsicologia,

Hospital Fernando Fonseca,

Amadora

Deverá ler-se

4-Serviço de Medicina Física de Reabilitação

(SMFR) - Laboratório de Neuropsicologia,

Hospital Professor Doutor Fernando da

Fonseca, EPE, Amadora-Sintra.

Índice geral

Pág.

3	Editorial Alexandre de Mendonça
5	Artigo Especial Imagens para o cérebro Isabel Pavão Martins e Luís Pavão
9	Artigo Original <i>Limb-girdle muscular dystrophy in a Portuguese patient caused by a mutation in the telethonin gene: case report</i> Luís Negrão, Anabela Matos, Olinda Rebelo, Argemiro Geraldo, Cristina Marques
13	Prémio Orlando Leitão Nova mutação pontual no gene da proteína da mielina periférica 22 com susceptibilidade para a compressão nervosa focal Luís Negrão, Anabela Matos, Argemiro Geraldo, Purificação Tavares, Henrique Costa
18	Síndrome de Lesão dos Gânglios da Base em Diabéticos Hemodialisados, Que mecanismos implicados? Hipólito Nzwalu, Francisca Sá, Carlos Capela, Fátima Ferreira, Carlos Basílio
24	História da Neurologia Breves notas históricas sobre a trombose venosa cerebral Patrícia Canhão
28	Literatura e Neurologia A psicocirurgia na pena de um escritor Francisco Pinto
	Fórum de Neurologia 2010
57	Programa
71	Resumos de Comunicações Orais
81	Resumos de Discussão Interactiva de Casos
87	Posters
110	Índice de autores dos resumos do Fórum de Neurologia 2010
	Resumos de comunicações de outras reuniões
113	4º Congresso Português do AVC
143	22º Encontro Nacional de Epileptologia
156	Reunião da Primavera da SPC 2010
163	Princípios editoriais e normas de publicação

Editorial

Alexandre de Mendonça

No presente número da Sinapse, além dos valiosos trabalhos originais, saliento dois artigos de notável interesse histórico. Num deles, intitulado *Breves notas históricas sobre a trombose venosa cerebral*, na secção de História da Neurologia, Patrícia Canhão descreve as grandes linhas na evolução do conhecimento desta patologia vascular de difícil diagnóstico, salientando a ponte para a investigação clínica presente e futura.

No outro artigo, intitulado *A psicocirurgia na pena de um escritor*, na secção de Literatura e Neurologia, Francisco Pinto retoma o conto de Irving Wallace acerca de um adulto jovem com patologia psiquiátrica grave que é submetido a leucotomia prefrontal.

Como é conhecido, a controvérsia em redor do procedimento da leucotomia prefrontal, desenvolvido pelo Egas Moniz, que lhe granjeou a atribuição do prémio Nobel da Medicina e Fisiologia em 1949, tem-se mantido ao longo das décadas, chegando invulgarmente acesa até à actualidade. A necessidade de compreender a ideia transcendente de Egas Moniz, essencialmente corrigir o funcionamento cerebral anormal através de uma intervenção estratégica sobre as vias cerebrais relevantes, no contexto médico, científico e social do seu tempo tem sido realçada (V, por exemplo, a publicação comemorativa *Egas Moniz 50 years after the Nobel Prize*, 1999, edição Tecnimede).

Escrita num estilo jornalístico, certamente com incorrecções e imprecisões científicas, a descrição do caso parece invulgarmente real, próxima e humana. Acompanhamos de perto o dramático percurso de vida de um doente psiquiátrico até à decisão difícil, e temos de reconhecer ponderada, de efectuar a leucotomia prefrontal, e seguimos as suas consequências. Em termos de alívio. Mas também de perda. Introduzindo o conto de Irving Wallace, *A verdadeira história de Larry Cassidy começou em 1943, quando, na idade de vinte e nove anos...*

Ainda um nota. Fico sempre fascinado com as fotografias que ilustram a revista. Da câmara do fotógrafo Luís Pavão, e seleccionadas pela nossa presidente, Isabel Pavão, suspeito tenham muito da comunhão e cumplicidade entre dois irmãos. Pedi-lhes, pois, que nos explicassem a ilustração fotografia da Sinapse. ■

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



Imagens para o cérebro

Isabel Pavão Martins e Luís Pavão

Pedi-me o editor da Sinapse que elaborasse um pequeno texto, em parceria com o fotógrafo Luís Pavão, que descrevesse a forma com procedemos à ilustração fotográfica desta publicação. Ou seja, tendo o editor da Sinapse partido do princípio que haveria alguma racionalidade subjacente à escolha das fotografias, pedi-me que a descrevesse e se possível, que a explicasse.

O convite apanhou-me de surpresa, pois nunca tinha reflectido sobre esta nova competência que adquirir com a Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia.

A ideia de convidar um artista a participar na Sinapse veio da Elsa Parreira, uma entusiasta da fotografia. Feito o convite e após algumas conversas sobre o que pretendíamos, passámos a dispor regularmente de uma colecção de excelentes fotografias, tiradas na região onde decorreria a reunião e que deveríamos seleccionar e distribuir pela Sinapse e pelo material de apoio às reuniões ou de divulgação das actividades da Sociedade. Convém explicar que estes materiais vão desde os crachás identificadores de lapela, *power point* projectados na sala de conferências, sítio da SPN, *newsletters*, cartazes, certificados de presença, diplomas dos Prémios e Bolsas, mini-programa, até aos *flip-charts*, *roll-ups*, *flyers*, etc., para usar os termos técnicos. Escusado será dizer que grande parte deste vocabulário era desconhecido para mim.

No entanto, olhando para trás, reconheço que, entre todas as tarefas inerentes à organização das reuniões, a selecção das fotografias acabou por se tornar uma das mais lúdicas e emocionantes. Por um lado porque são bonitas e dão prazer de ver,

olhar e rever e, por outro lado, porque essa escolha é um momento de completa liberdade. É a oportunidade de compor um arranjo gráfico ao nosso gosto sem qualquer tipo de constrangimentos e de antecipar como irá ficar nas centenas de cópias a distribuir, ou projectado em grandes dimensões ou na capa da revista (sempre o mais difícil).

Nos primeiros eventos houve uma participação muito alargada nessa escolha. As fotografias eram impressas e discutidas com a Elsa e com outros Neurologistas que se mostrassem disponíveis. Íamos recolhendo opiniões e justificações, nem sempre conciliáveis, cabendo-me, em última instância, deliberar. Numa ocasião, votámos por *mail* a fotografia que iria para o *flyer*, entre os membros da Direcção (N=5). Não houve acordo e respeitando as regras da democracia vi, com pena, fugir a minha escolha.

Com o tempo fui-me tornando mais confiante nesta actividade, factor que, associado à falta de disponibilidade para encontros e reuniões, contribuiu para que a discussão se tornasse mais tardia e incidisse sobre as provas gráficas, para ajustar letras e enquadramentos.

Mas, voltando ao pedido do Alexandre Mendonça, creio que qualquer texto explicativo desta tarefa é particularmente difícil porque a escolha não obedece apenas à razão. E com isso em mente, tentei analisar os processos mentais que levaram à selecção das imagens para a presente reunião, desta feita numa amostra ainda mais pequena, de N = 1, ou seja na própria.

Aberto o *CD*, começo por visualizar as fotografias uma a uma. Desta vez são cerca de quarenta. À medi-

da que vão passando, vou construindo um álbum mental, uma espécie de “teste” de memória visual muito subjectivo, já que algumas fotografias são retidas, senão escolhidas de imediato. O que nos faz gostar logo de uma imagem, uma voz ou uma face é, em parte, inacessível à consciência. Sabemos que milissegundos antes de decidirmos se um determinado trecho musical é agradável ou nem por isso, já se verificaram respostas galvânicas na pele e já houve activação da amígdala do hipocampo^{1,2}, resposta que aliás também se pode encontrar no recém nascido antes de qualquer experiência musical³. O mesmo acontece com a arte visual, que activa precocemente o córtex parietal e os sistemas neuronais de reward antes da “admiração estética”, ou seja antes da apreciação cognitiva dessas imagens⁴.

A avaliação é *gestáltica* mas também de pormenor. Aprecio o padrão geral, as cores, o contraste, o grão, a precisão da imagem e também as sensações que transmitem, surpresa, inquietação ou tranquilidade. Também é possível que procure inconscientemente a simetria e outras regras de que o nosso cérebro tanto gosta⁴. Mas a escolha é antes de tudo emocional. Depois, só depois, vem a explicação racional, lógica e explícita. Isto é, o relato interior que dá sentido à preferência e que é composto de pequenos detalhes semânticos e visuais.

A reunião de Maio de 2010, dirigida às manifestações funcionais em Neurologia, evoca os primórdios da psicanálise e o ambiente de Viena na viragem do século, onde as imagens do interior do Palácio do Buçaco encaixam na perfeição. O caracol da escada, visto de cima, faz pensar na vertigem. Em associação livre com o filme do Hitchcock penso nos casos de dupla personalidade, tão em sintonia com os relatos Freudianos. A sucessão de portas fechadas ou entreabertas e que deixam passar a luz lembram, não sei bem porquê, o processamento subconsciente, que apenas se vislumbra ou distorce a realidade. O ambiente das termas ou os interiores vazios dos anos 20, à Edward Hopper, criam uma atmosfera ora

romântica ora intimista e inquietante. O portão de ferro sobreposto à trepadeira verde, o estrutural em contraste com o funcional.

É um discurso interior, sem preocupações de coerência, que vai correndo. É impossível saber se faz alguma espécie de sentido para os outros (ou será que existe mesmo um inconsciente colectivo?). A única angústia diz respeito à sua adequação a uma revista científica, ansiedade que é logo apaziguada por mais argumentos “os troncos cortados recorram nervos periféricos vistos de topo, com as bainhas de mielina”, assim como os carris dos eléctricos, do número anterior, faziam pensar numa rede de comunicação com várias vias possíveis.

Finalmente há que verificar alguns aspectos práticos. Se a fotografia, tirada na vertical, encaixa no formato A4 sem ter que se cortar, se é suficientemente escura para contrastar com as letras a branco.

E assim dou comigo a perguntar, numa espécie de delírio dualista e determinista, se o nosso cérebro é um órgão tão inteligente que nos consegue convencer através de argumentos racionais, daquilo que ele próprio escolheu automaticamente seguindo uma lógica que ainda desconhecemos. Esta é a minha explicação. Deixo o mais difícil ao fotógrafo. ■

Referências

1. Koelsch S. Towards a neural basis of music-evoked emotions. Trends Cogn Sci 2010; 14:131-7.
2. Orini M, Bailón R, Enk R, et al. A method for continuously assessing the autonomic response to music-induced emotions through HRV analysis. Med Biol Eng Comput. 2010; 48: 423-33.
3. Perani D, Saccuman MC, Scifo P et al. Functional specializations for music processing in the human newborn brain. Proc Natl Acad Sci U S A, 2010; 7:4758-63.
4. Cinzia DD, Vittorio G. Neuroaesthetics: a review. Curr Opin Neurobiol 2009;9:682-7.

Correspondência:

Isabel Pavão Martins
Laboratório de Linguagem
Faculdade de Medicina de Lisboa
Isabel_martins@fm.ul.pt

Pedi-me a Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia que fornecesse regularmente, para cada congresso da Sociedade, um conjunto de imagens para ilustrar a revista Sinapse, os folhetos do congresso, senhas de refeições e os cartazes decorativos da sala. Estas fotografias deveriam responder a uma única condição, serem realizadas na região acolhedora de cada congresso; eu teria inteira liberdade de escolha de assuntos, locais e pontos de vista.

O primeiro trabalho foi realizado em Abril de 2008, no Luso e Buçaco. Desloquei-me para o local e durante 3 dias percorri minuciosamente os cantos e recantos das vilas, observei desde os pequenos restaurantes aos palácios e pistas florestais. Entreguei um conjunto substancial e variado de fotografias. Pelas primeiras reacções vi de imediato que as coisas não seriam bem como combinado. Todas as imagens com pessoas bem visíveis, ou aquelas que expunham o assunto de forma excessivamente directa ou frontal (com faceta claramente ilustrativa ou documental), eram postas de lado, exactamente por serem excessivamente directas. Também a imagens com teor abertamente turístico, as piscinas, hotéis, campos de golfe, monumentos nacionais, foram pouco apreciadas e discretamente afastadas. Pelo contrário, pormenores que eu considerara insignificativos ou demasiado vagos foram calorosamente recebidos.

Aos poucos, fui-me apercebendo de um dos aspectos mais curiosos nestas encomendas neurológicas é que elas pedem-me exactamente o contrário do que pretendem os meus restantes clientes de fotografia. Estes apontam-me um motivo e apenas pretendem que eu o represente objectivamente, frontalmente, com dignidade. Pedem-me que não extravase o tema, que não me disperse a olhar para o lado, que não fotografe as redondezas degradadas do edifício, querem o assunto bem nítido, bem iluminado, sem lixo, sem automóveis pela frente (trabalho sobretudo para arquitectos e proprietários de edifício).

Para ilustrar a Sinapse, os responsáveis pretendem exactamente o oposto: nada deve ser excessivamente focalizado, nem documentado, nada de fotografias de coisas importantes, que sejam reconhecidas ou identificadas, nem pensar em qualquer abordagem documental, que possa servir de referência ao objecto real. Bem vistas as coisas, não interessa verdadeiramente, o que se mostra. Para “eles” as imagens valem pelo que podem sugerir ou fazer lembrar, ou por pensamentos associados, que nos transportem para longe. Nas fotografias nada deve ser lido como a coisa que é na vida real: as esculturas africanas, estendidas sobre um lençol da feira da ladra, valem para retrato das cefaleias; se mostro a escada em caracol do Hotel do Buçaco estamos a pensar nas tonturas e nas introspecções de Freud; quando apresento um carro eléctrico nas ruas de Lisboa, propositadamente arrastado pelo seu movimento, vemos a deambulação, o sonho, a vertigem; as raízes da árvore da borracha são interessantes porque nos transportam para o sistema circulatório e para a complexidade das nervuras humanas.

A imagem vale pelo sonho que transporta consigo, não pela representação do objecto. Perante o meu esforço ético e profissional constante, de transmitir uma visão objectiva e construtiva do mundo, sinto-me agora arrastado para um paradigma, que me deixa perplexo.

Mas deixem-me confessar que ao abrir cada número da Sinapse, novas e agradáveis surpresas me esperam. É que a imaginação dos membros da Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia não tem limites e a facilidade de estabelecer ligações entre as imagens e os problemas médicos, deixam-me boquiaberto. Imagens aparentemente banais podem transfigurar-se quando associada a eventos, temas ou problemas médicos: as canas da Índia, no jardim romântico da Quinta das Lágrimas, convocam os médicos para o curso de estatística, apresentando-as como a floresta humana de seres

iguais, repetidos até à exaustão; a panorâmica nocturna e sorumbática do Miradouro de Santa Luzia é perfeita para anunciar o curso de dor, sugerindo solidão e nostalgia da dor; as linhas do eléctrico embebidas na pedra da calçada de Lisboa, sugerem opções e desvios de comportamento e são o suficiente para constituir uma capa da revista.

Bem podemos aceitar que uma imagem vale por mil palavras, na Sinapse uma imagem vale antes por mil sonhos ou pensamentos. ■

Correspondência

Luís Pavão,
R. Rafael de Andrade 29,
1150-274 Lisboa
www.lupa.com.pt
Maio de 2010



Limb-girdle muscular dystrophy in a Portuguese patient caused by a mutation in the telethonin gene: case report

Distrofia Muscular das Cinturas secundária a mutação no gene da teletonina num doente português: caso clínico

Luis Negrão¹, Anabela Matos¹, Olinda Rebelo¹, Argemiro Geraldo¹, Cristina Marques²

1-Neuromuscular Outpatient Clinic, Neurology Department, Coimbra's University Hospitals; 2-Imagiology Department, Coimbra's University Hospitals.

Introduction

Originally described in Brazilian patients in 1997 (1), limb-girdle muscular dystrophy 2G (LGMD2G) was recently identified in China (2) and Spain (3). This rare form of hereditary muscle disease is caused by mutations in the telethonin (*TCAP*) gene (4), which maps to chromosome 17q11-12 (1).

We present the first Portuguese patient with a limb-girdle muscular dystrophy caused by a mutation in the *TCAP* gene.

Case Report

The patient is a Caucasian male, 50 years old, born of a non consanguineous couple. Complaints of slowly progressive weakness in the lower and upper limbs began in his early twenties, with loss of the ability to run, increased difficulty in walking and raising the arms above the head. On examination, the upper limbs were internally rotated with a 40° contracture of the elbows. There was mild scapular winging and hyperlordosis. The Achilles tendons were tightened, there was calf hypertrophy and the patient stood up on his tiptoes. The arms, thighs as well the legs' anterior compartment were severely atrophic with severe muscle weakness (0/5). Proximally in the upper and lower limbs the weakness was of moderate degree and the intrinsic hand and feet muscles were normal. The Gower's maneuver was positive. He walked with a steppage gait and significant hyperlordosis. Deep tendon reflexes were abolished. The facial, bulbar and neck muscles were normal and sensation was normal.

The CK values were moderately elevated (476 U/L; normal <180 U/L). EMG was consistent with a myopathic lesion. Muscle MRI of the thighs and legs showed severe atrophy on all muscles of the thighs in a symmetrical way and pronounced atrophy of the anterior tibialis, extensor hallucis longus and extensor digitorum longus muscles in the legs. The gastrocnemius muscles were slightly atrophic. Histological examination of the right deltoid muscle revealed a general pattern of the dystrophic type, with rimmed vacuoles, lobulated fibres and predominance of type 1 fibres. Molecular studies detected the homozygous c.157C>T (p.Gln53X) mutation in exon 2 of the *TCAP* gene.

Conclusion

This is the first report of LGMD2G in Portugal. We point out the benign form of the disease with preserved walking until the 5th decade of life.

Key Words: telethonin gene; LGMD2G; *TCAP* mutation; Europe.

Introdução

Descrita pela primeira vez no Brasil em 1997 (1), a Distrofia Muscular das Cinturas 2G (DMC2G) foi recentemente identificada na China (2) e Espanha (3). Esta forma rara de doença muscular hereditária é secundária a mutações no gene da teletonina (*TCAP*) (4), que se localiza cromossoma 17q11-12 (1).

Apresentamos o primeiro doente português com uma distrofia muscular das cinturas causada por uma mutação no gene *TCAP*.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, raça caucasiana, de 50 anos de idade. Sem consanguinidade parental. No início da terceira década de vida, inicia queixas de fraqueza muscular nos membros superiores e inferiores lentamente progressiva, com incapacidade para a corrida, dificuldade na marcha e na elevação dos membros superiores acima do nível da cabeça.

O exame neurológico revelava os membros superiores em rotação interna com contractura dos cotovelos, discreta asa alada bilateral e acentuação da lordose lombar fisiológica. Observava-se retracção do tendão de Aquiles obrigando a apoio na ponta dos pés. Os músculos dos braços, coxas (compartimentos anterior e posterior) e compartimento antero-lateral das pernas apresentavam marcada atrofia e grave fraqueza muscular (0/5). Nos músculos proximais dos membros superiores e inferiores a fraqueza muscular era de grau moderado e estavam preservados os músculos intrínsecos das mãos e pés. Os músculos posteriores das pernas apresentavam hipertrofia muscular. A manobra de Gowers era positiva e a marcha sem apoio apresentava pé pendente bilateral e significativa hiperlordose lombar. Registava-se arreflexia miotática. Os músculos bulbares, da face e pescoço e o sistema sensorial eram normais.

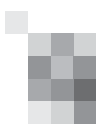
Os valores de CK estavam ligeiramente aumentados (476 U/L; normal <180 U/L). O EMG revelava sinais de lesão da fibra muscular e o estudo muscular das coxas e pernas por RMN revelou atrofia acentuada de todos os músculos das coxas, em grau moderado nas pernas a nível dos músculos tibial anterior, longo extensor do hallux e longo extensor dos dedos e em grau ligeiro a nível do músculo gêmeo interno. O exame histológico do músculo deltóide direito revelou um padrão geral do tipo distrófico, apresentando predomínio das fibras tipo 1, fibras lobuladas e vacúolos bordejados.

O estudo de genética molecular detectou a mutação c.157C>T (p.Gln53X) em homozigotia no exão 2 do gene *TCAP*.

Conclusão

É a primeira descrição portuguesa deste subtipo de DMC. Salienta-se a forma benigna da doença com preservação da marcha até à 5^a década da vida.

Palavras-chave: gene da teletonina; LGMD2G; mutação *TCAP*; Europa.



Introduction

Limb-girdle muscular dystrophies (LGMD) are a group of clinical and genetic heterogeneous muscular disorders. The inheritance can be autosomal dominant identified by the number 1 (ex. LGMD1) or more frequently recessive, identified by the number 2 (ex. LGMD2). Fourteen subtypes of autosomal recessive LGMD have been described so far, each designated by a suffix allocated in chronological order of gene identification (A,B,C, etc) ^(5,6). The gene location and the majority of the protein products have been identified in these subtypes.

The frequency of the different recessive subtypes varies in the different countries ^(7,8). The rare subtype LGMD2G was first described in Brazilian patients in 1997 and it was mapped to chromosome 17q11-12 ⁽¹⁾. The deficient protein identified, telethonin ⁽⁴⁾, is a sarcomeric protein of 19-kDa expressed exclusively in adult skeletal and cardiac muscle ^(9,10). Located in the Z-disc, it functions as a substrate for titin serine kinase domain. Titin phosphorylates C-terminal domain of telethonin in the early differentiating myocyte. The telethonin (*TCAP*) gene encompasses two exons and codes for 167 amino acids. The protein deficiency is responsible not only for the LGMD type 2G but also for a small subset of hypertrophic and dilated cardiomyopathies ^(11,12).

We present a patient with LGMD caused by the mutation c.157C>T (p.Gln53X) in the *TCAP* gene.

Case Report

The patient is a 50 years old Caucasian man, with preserved intellect, born of a non consanguineous couple. There is no family history of muscle disease and he has a 10 years old healthy daughter. In his early twenties, he started complaining of weakness in the lower limbs, with progressive difficulty in running and walking, and frequent tripping. Later he began noticing weakness in the upper limbs with difficulty in raising the arms above the head. The muscle weakness was very slowly progressive and it became

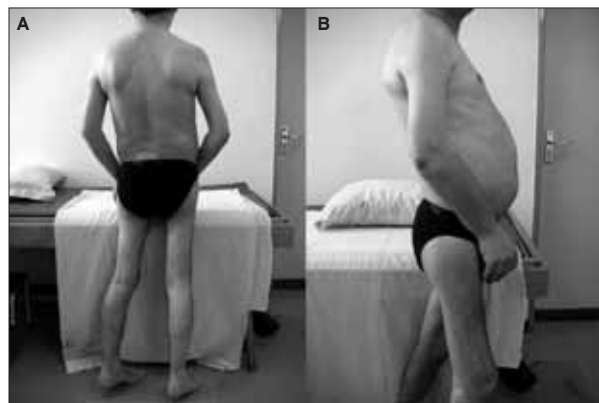


Fig. 1. A: Posterior thigh atrophy, calf hypertrophy, elbows contractures, scapular winging. B: Thigh atrophy, hyperlordosis.

severe in the lower limbs, but with retained ability to walk unaided until now. There was no history of episodes of myoglobinuria, myalgias or painful cramps. On examination, the patient had severe muscle weakness of the thighs (anterior and posterior compartments) and of the anterior compartment of the legs. The Achilles tendons were shortened, the calf muscles were hypertrophied and the patient stood up on his tiptoes (Fig. 1A). The arms were also severely atrophied, internally rotated with contracture of the elbows with an angle of approximately of 40°. There was mild scapular winging and significant hyperlordosis (Fig. 1B) aggravated on walking. He could not stand up from a chair without support and he walked slowly but unaided with a steppage gait. Deep tendon reflexes were abolished. In the lower limbs there was prominent weakness of the quadriceps, knee flexors and anterior tibialis muscles (0/5). The hip adductors (3/5), foot inverters (4/5), thigh extensors and flexors muscles (3/5) were moderately weak. In the arms, there was significant weakness of the biceps and external rotators of the arm (0/5). The triceps (2/5), finger flexors (4/5) and arm abduction muscles (3/5) were moderate to severely weak. The facial, bulbar and neck muscles were normal and sensation was normal.

Ancillary Investigations

The CK values were three times above the upper limit (476 U/L; normal < 180 U/L). EMG was consistent with a myopathic lesion. Cardiac and respiratory functions were normal. Muscle MRI of the thighs and legs performed at the age of 50 showed a marked atrophy on all muscles of the thighs, in a symmetrical way (Fig. 2A). In the legs the atrophy was pronounced at the anterior tibialis, extensor

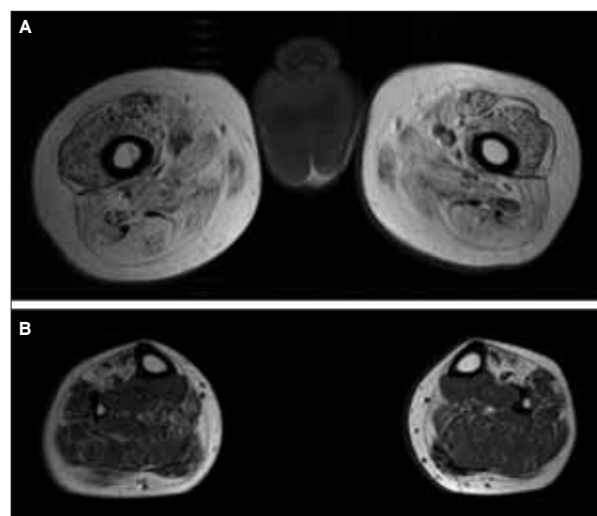


Figure 2. Muscle MRI on the thigh (A) and leg (B) levels (T1 weighted images). All the muscles in the posterior and anterior compartment of the thighs (A) and the muscles in the anterior compartment of the legs (B) (tibialis anterior, extensor hallucis longus extensor digitorum longus) show significant atrophy and fat degeneration.



hallucis longus and extensor digitorum longus muscles. The gastrocnemius muscles were slightly atrophic (Fig. 2B).

Histological Examination: deltoid muscle

The biopsy fragments were divided into three parts, one was fixed in formalin, a second one was frozen in isopentane chilled in liquid nitrogen and a third part fixed in glutaraldehyde for electron microscopy. The cryostat sections were cut 8 μm thick and studied by the histological and histochemical routine methods and cut 6 μm thick for immunohistochemistry. These preparations revealed an abnormal muscle with obvious and diffuse abnormalities. There was a wide variation in fibre size with atrophy and hypertrophy. The atrophic fibres were rounded or angulated, dispersed or in the same area of the fascicles (Fig. 3) and

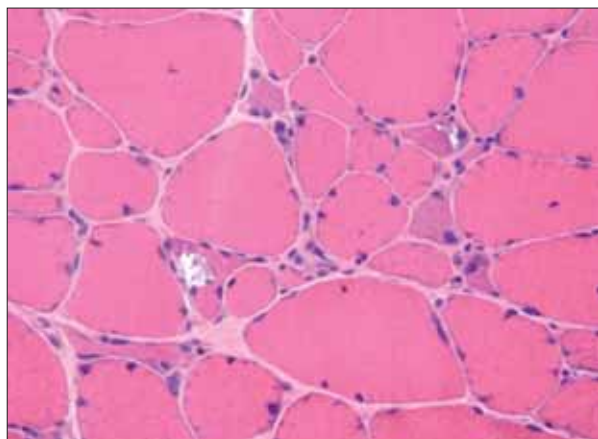


Fig. 3. H-E (X400) Fibre type variability (atrophy and hypertrophy), central nuclei and rimmed vacuoles.

some of them have rimmed vacuoles, well visualized in modified Gomori trichrome. Rare necrotic and basophilic regeneration fibres were observed and internal nuclei were increased. Lobulated fibres were identified on oxidative stains reactions (SDHase) (Fig. 4) and the ATPases revealed type 1 predominance (Fig. 5). Increased connective tissue and adipose infiltration were also present in the endomysium and perimysium. Immunohistochemistry was done on material processed by polymer refine detection system (*Bond Polymer Refine detection – ref. DS 9800-vision biosystems bond*) and antibodies against dystrophin (dys 1, dys 2 and dys 3), α -sarcoglycan, β -sarcoglycan, δ -sarcoglycan and δ -sarcoglycan, dysferlin and emerin (all from Novocastra) revealed a normal labeling. The ultrastructural study of the atrophic fibres with rimmed-vacuoles showed some filamentous inclusions, like those of inclusion body myositis, cellular debris and myelin-like whorls in sarcoplasm.

Molecular Studies

The study was performed by PCR with sequencing of

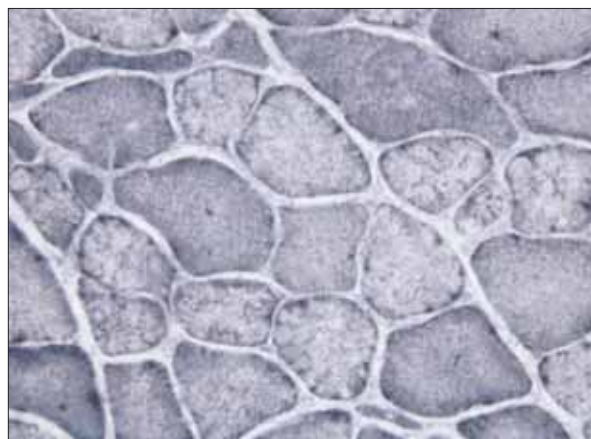


Fig. 4. SDHase (X400). Lobulated fibres.

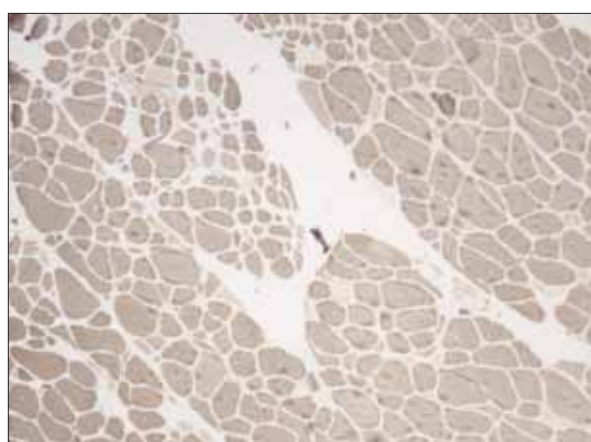


Fig. 5. ATPase 4.35 (X100). Type 1 predominance.

the entire coding region, including the adjacent intronic regions of the TCAP gene (reference of the sequencing: NM_003673, being the A of the initial ATG the position 1). The homozygous c.157C>T (p.Gln53X) mutation in exon 2 of the TCAP gene was detected. The 157 C→T transition creates a premature stop codon.

Discussion

Limb-girdle muscular dystrophy 2G is a rare muscle disease. Despite the small number of patients described outside Brazil (3 Chinese⁽²⁾ and 1 Moldavian⁽³⁾), the clinical features described in these patients, including the present one, constitute a homogenous phenotype: significant thighs and legs' anterior compartment muscle atrophy and weakness, mild to moderate limb girdle muscle weakness, mild scapular winging, calf hypertrophy and depressed tendon reflexes. The tightness of the Achilles tendons, already described by Olivé *et al.*⁽³⁾, was severe enough to disable the patient from placing the plantar face of the feet on the ground. He presented elbow contractures, probably secondary to long lasting weakness of the elbow extensors. Cognitive function has been reported normal in all patients as well. The patient here reported is

the oldest one with a LGMD2G diagnosis, with disease duration of almost 30 years.

The results of the ancillary investigations seem uniform among all patients described: The CK is abnormally elevated; the EMG reveals a myopathic pattern and the cardiac and pulmonary functions are normal. The histological features are of the dystrophic type. Rimmed vacuoles were identified in the Brazilian patients ⁽¹⁾ but not lobulated fibres, which is the opposite of what was found in the Moldavian patient ⁽³⁾. The muscle specimen from our patient presented both histological features. The muscle MRI was in accordance with the clinical examination of the lower limbs. The molecular studies identified the same mutation present on the Brazilian patients, but their Italian ancestry does not allow us to establish a relationship with our patient (which could be possible due to the large history of Portuguese emigration to Brazil).

Regarding LGMD2G ⁽¹⁾, Moreira *et al.* have remarked that there are several muscle diseases which share some of the clinical, laboratory or histological features of LGMD2G, namely LGMD2A, LGMD2B, the sarcoglycanopathies and distal myopathy with rimmed vacuoles (DMRV). Concerning LGMD2A, it does not present quadriceps atrophy or rimmed vacuoles. LGMD2B has distal muscle weakness primarily of the posterior compartment of the legs but calf hypertrophy is never observed as a prominent clinical feature. In the sarcoglycanopathies, footdrop is not an early and predominant clinical sign and rimmed vacuoles are not part of the histological general pattern. Patients with DMRV do not keep independent ambulation thirty years after clinical onset and the muscle histopathology is mainly of the myopathic type. Olivé *et al.* ⁽³⁾ also considered the LGMD2I subtype in the differential diagnosis. The absence of cardiac and/or respiratory involvement and the significant atrophy of the quadriceps and anterior tibialis muscles in LGMD2G argue against LGMD2I.

This is the first time this subtype of limb-girdle muscular dystrophy is diagnosed in patients from Iberian ascendance. The phenotype, the results of the laboratory investigations, the muscle histopathology and muscle MRI are in agreement with what has been reported by others. ■

Acknowledgements

To Dr. Luis Santos for reviewing the manuscript.

References

1. Moreira ES, Vainzof M, Marie SK, et al. The seventh form of autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy is mapped to 17q11-12. *Am J Hum Genet* 1997;61:151-9.
2. Yee W PZ, Kathiravelu P, Lai P. Limb girdle muscular dystrophy 2G and a novel TCAP mutation in ethnic Chinese. *Neuromuscul Disord* 2007;17:814.
3. Olivé M, Shatunov A, Gonzalez L, et al. Transcription-terminating mutation in telethonin causing autosomal recessive muscular dystrophy type 2G in a European patient. *Neuromuscular Disorders* 2008 18;929:933.
4. Moreira ES, Wiltshire TJ, Faulkner G, et al. Limb-girdle muscular dystrophy type 2G is caused by mutations in the gene encoding the sarcomeric protein telethonin. *Nat Genet* 2000;24:163-6.
5. Bushby KMD. Diagnostic criteria for the limb-girdle muscular dystrophies: Report of the ENMC consortium on limb-girdle muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord* 1995;5:71-74.
6. Bushby KMD, Beckmann JS. The limb-girdle muscular dystrophies – Proposal for a new nomenclature. *Neuromuscul Disord* 1995;5:337-43.
7. Urtasun M, Sáenz A, Roudaut C, et al. Limb-girdle muscular dystrophy in Guipúzcoa (Basque Country, Spain). *Brain* 1998;121:1735-1747.
8. Moore SA, Shilling CJ, Westra S, et al. Limb-girdle muscular dystrophy in the United States. *J Neuropathol Exp Neurol* 2006;65:995-1003.
9. Valle G, et al. Telethonin, a novel sarcomeric protein of heart and skeletal muscle. *FEBS Lett*, 1997 415,163:168.
10. Mason P, Bayol S, Loughna PT. The novel sarcomeric protein telethonin exhibits developmental and functional regulation. *Biochem Biophys Res Commun* 1999;257:699-703.
11. Hayashi T, Arimura T, Itoh-Satoh M, et al. Tcap gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy and dilated cardiomyopathy. *J American Col Cardiology* 2004;44:2192-2201.
12. Bos JM, Poley RN, Ny Melissa, et al. Genotype-phenotype involving hypertrophic cardiomyopathy-associated mutations in titin, muscle LIM protein, and telethonin. *Mol Genet Metab* 2006;88:78-85.

Correspondência:

Luis Negrão
 Serviço de Neurologia,
 Hospitais da Universidade de Coimbra
 Praceta Mota Pinto,
 3000 COIMBRA – Portugal
 luisnegraster@gmail.com



Nova mutação pontual no gene da proteína da mielina periférica 22 com susceptibilidade para a compressão nervosa focal

A novel peripheral myelin protein 22 point mutation with liability to peripheral nerve compression

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

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

Introdução

A Doença de Charcot-Marie-Tooth tipo 1 (CMT1) é a forma mais comum de neuropatia hereditária⁽¹⁾. CMT1A é o subtipo mais frequente e resulta da duplicação no gene da proteína da mielina periférica 22 (*PMP22*)⁽²⁾ em 85% dos casos. As mutações pontuais no gene *PMP22* constituem menos de 5% dos casos de CMT1 e individualizam o subtipo CMT1E. A Neuropatia Hereditária com Susceptibilidade às Paralisias de Pressão (HNPP) é secundária a deleções no gene *PMP22* em 85% dos casos⁽³⁾. Raramente têm sido descritas mutações pontuais no gene *PMP22* com o fenótipo HNPP.

Caso clínico

Doente do sexo masculino, raça caucasiana, de 28 anos de idade, filho de pais não consanguíneos. Apresentava queixas de longa duração de parestesias nas mãos e dificuldade nas actividades físicas de lazer. O exame neurológico revelava *pes cavus*, discreta atrofia distal das pernas, arreflexia aquiliana e diminuição da sensibilidade vibratória ao nível dos maléolos internos.

O estudo electroneuromiográfico revelou prolongamento das latências distais motoras e sensitivas do nervo mediano bilateralmente, respostas sensitivas do nervo cubital ausentes ou de baixa amplitude e diminuição bilateral da condução nervosa motora do nervo cubital no cotovelo, com bloqueio de condução nervosa motora parcial à esquerda. O estudo dos nervos peroneal e sural e os valores da latência central da onda F eram normais bilateralmente.

O estudo de genética molecular para despiste de deleções no gene *PMP22* foi negativo. Foi detectada a nova mutação pontual c.167C>A (p.Ser56stop) em heterozigotia, que introduz um códon *stop* prematuro na síntese da proteína da mielina periférica 22 (*PMP22*).

A mãe do probando apresentava a mesma mutação e um quadro clínico de polineuropatia crónica sensitivo-motora.

Conclusão

A mutação encontrada nesta família, ainda não descrita na literatura, localiza-se numa zona da *PMP22* onde raramente têm sido detectadas mutações pontuais (ansa extracelular unindo os domínios transmembranares I e II) e resultou em fenótipos distintos e de gravidade diferente. O estudo neurofisiológico foi fundamental no diagnóstico.

Palavras-chave: Neuropatia hereditária com susceptibilidade às paralisias de pressão (HNPP); proteína da mielina periférica 22 (*PMP22*); mutações pontuais na *PMP22*; poli-neuropatia; velocidade de condução nervosa; fenótipo.

Introduction

Charcot-Marie-Tooth disease type 1 (CMT1) is the most common hereditary neuropathy⁽¹⁾. The most frequent subtype, CMT1A, is the result of a duplication in the peripheral myelin protein 22 gene (*PMP22*)⁽²⁾ in 85% of the cases. Point mutations in the *PMP22* gene are responsible for less than 5% of the CMT1 cases and individualize the CMT1E subtype. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) is caused by *PMP22* gene deletions in 85% of the cases⁽³⁾. Point mutations in the *PMP22* gene with the HNPP phenotype have been rarely described.

Clinical case

A Caucasian male, 28 years of age, born of a non-consanguineous marriage, presented with complaints of chronic hand paresthesia and difficulty in prolonged recreational physical activities. Neurologic examination revealed *pes cavus*, discrete distal leg atrophy, ankle jerk areflexia and a moderate reduction of the vibration sensation at the medial malleolus.

Neurophysiological studies showed bilaterally prolonged median nerve motor and sensory distal latencies, absent or low amplitude ulnar sensory responses and bilaterally slowed motor nerve conduction velocity of the ulnar nerve at the elbow, with a partial motor nerve conduction block of the left ulnar nerve. Examination of the peroneal motor and sural nerves was normal and the values of the central latency of the F waves were normal bilaterally.

Genetic study was negative for *PMP22* gene deletions. It was found the novel heterozygous point mutation c.167C>(p.Ser56stop) in the *PMP22* gene, which introduces a premature stop codon in the synthesis of the peripheral myelin protein 22 (*PMP22*).

The same point mutation was found in the proband's mother, with a chronic sensorimotor polyneuropathy phenotype.

Conclusion

Different phenotypes in this family were caused by the same novel *PMP22* point mutation, which is located in a region of the peripheral myelin protein 22, where point mutations have been described very rarely (extracellular loop between transmembrane domains I and II). Neurophysiologic study was fundamental for the appropriate diagnosis.

Key-words: Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP); peripheral myelin protein 22 (*PMP22*); *PMP22* point mutations; polyneuropathy; nerve conduction velocity; phenotype.

Introdução

A CMT1 é a forma mais comum de neuropatia periférica hereditária, afectando 1 em cada 2,500 indivíduos ⁽¹⁾. É uma doença geneticamente heterogénea, com vários subtipos identificados e associados a diferentes cromossomas. A duplicação no gene *PMP22* no cromossoma 17 é responsável por 70-80% dos casos descritos (subtipo CMT1A) ⁽²⁾. As mutações pontuais no gene *PMP22* são responsáveis por uma percentagem inferior a 5% dos casos de CMT1 (subtipo CMT1E), e a sua expressão fenotípica clássica está associada a uma forma grave de neuropatia periférica de início infantil, a Doença de Dejerine-Sottas (DSS) ⁽⁴⁾. Mutações pontuais no gene *PMP22* têm sido descritas nalguns casos de CMT1A ⁽⁵⁾ e raramente na HNPP ⁽⁶⁾.

As manifestações clínicas e electrofisiológicas da CMT1 incluem fraqueza e atrofia muscular distal, arreflexia miotática, deformidades esqueléticas (*pes cavus*) e evidência electrofisiológica de polineuropatia desmielinizante com velocidades de condução nervosa (VC) na ordem de 15-30 m/s. A HNPP manifesta-se por episódios recorrentes de lesão nervosa periférica aguda, sensitivos e/ou motores, habitualmente de rápida recuperação; alguns doentes apresentam *pes cavus* e menos frequentemente um quadro clínico de polineuropatia (PNP) ⁽⁷⁾. Electrofisiologicamente caracteriza-se por alteração generalizada das respostas sensitivas, prolongamento das latências distais motoras e sensitivas e diminuição das VC motora nos locais com maior susceptibilidade à compressão nervosa, como o cotovelo, punho e joelho, que são habitualmente normais noutros segmentos nervosos ⁽⁸⁾.

Apresentamos dois membros de uma família com uma nova mutação pontual no gene *PMP22*, fenótipos distintos e tradução neurofisiológica sugestiva de HNPP.

Caso clínico

2.1 Probando

Doente do sexo masculino, raça caucasiana, de 28 anos de idade, filho único de pais não consanguíneos e com a profissão de desenhador técnico. O desenvolvimento psico-motor infantil foi normal, com regular participação nas actividades físicas escolares. Não apresentava antecedentes de episódios de fraqueza muscular sugestivos de mononeuropatia, nem antecedentes de alcoolismo ou uso de drogas ilícitas. A partir do fim da segunda década de vida refere dificuldade na participação prolongada em actividades desportivas de lazer, como correr e jogar futebol e nos últimos 2 anos queixas de parestesias das mãos, intermitentes e agravadas com a actividade manual prolongada. O exame neurológico revelava a presença de *pes cavus* de gravidade ligeira, discreta atrofia distal das per-



Fig. 1. *Pes cavus* e atrofia distal das pernas

nas (Fig. 1), arreflexia aquiliana e redução moderada da sensibilidade vibratória a nível do maléolo interno (10 segundos). A avaliação segmentar da força muscular, a marcha e o exame das sensibilidades termo-álgica eram normais. Não se observavam fasciculações, miotonia clínica ou de percussão, nem sinais de lesão de 1º neurónio motor e o exame dos pares cranianos era normal. A palpação dos nervos periféricos não revelava sinais de hipertrofia nervosa focal.

Os estudos laboratoriais, incluindo hemograma, glicemia, provas da função hepática e renal, doseamento de vitamina B12 e ácido fólico e hormonas tiroideias, imunoelectroforese sérica e urinária e anticorpos anticardiolipina, ANA's e ANCA's eram normais ou negativos. O estudo serológico para as infecções HIV, hepatite B e C, era negativo, assim como a pesquisa de anticorpos anti-MAG e anti-GM1.

No estudo electromiográfico (EMG) utilizou-se a estimulação percutânea e eléctrodos de superfície para registo das respostas motoras e sensitivas e o método antidrómico no registo das respostas sensitivas. No estudo de condução nervosa motora dos nervos mediano, cubital e peroneal comum, o eléctrodo-activo foi colocado sobre os músculos curto abdutor do polegar, abdutor do 5º dedo e pedioso, respectivamente, e o eléctrodo de referência sobre o tendão do músculo respectivo. Para a determinação da onda F o ânodo foi colocado distalmente ao cátodo, registando-se a latência mínima das ondas F obtidas numa série de 20 estimulações nervosas consecutivas com uma frequência de 0.5 Hz. A latência central (LC) da onda F foi calculada segundo a fórmula $LC = F - M$, onde F e M representam as latências das ondas F e M. ⁽⁹⁾ Bloqueio de condução nervosa motora parcial foi definido como uma redução da amplitude da resposta motora proximal superior a 30% relativamente à distal e diminuição da velocidade de condução nervosa focal (cotovelo e joelho) se inferior a 10 m/s em relação aos segmentos nervosos distais ⁽¹⁰⁾.

Tabela 1. Estudo de condução nervosa

Motora							Sensitiva							
Nervo/ segmento	Latência distal (ms) (início da onda negativa)		Amplitude (mV) (pico negativo)		Velocidade de con- dução (m/s)		Latência Central Onda F (ms)		Latência distal (ms) (início da onda negativa)		Amplitude (µV) (pico negativo)		Velocidade de condução (m/s)	
	Probando	Mãe	Probando	Mãe	Probando	Mãe	Probando	Mãe	Probando	Mãe	Probando	Mãe	Probando	Mãe
Cubital	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E	D/E
Punho	3.5/3.4	3.8/3.5	7.5/9.9	9.3/8.5	54/49	54/50(A)	29.8/31.2	27.1/29.	3/SR	SR/SR	7/SR	SR/SR	47/SR	SR/SR
Cotovelo distal	7.7/7.8	7.4/7.4	7.5/8.7	8.3/7.6	37/29	33/30(C)								
Cotovelo proximal	10.4/11.8	10.4/10.1	7.1/5.5	6.9/6.9										
Mediano														
Punho	5.3/5.5	13.4/12.9	10.3/12.2	4.3/7.2	51/56	45/47(A)	25.3/25.2	30.6/26.1	3.6/3.5	SR/SR	16/SR	SR/SR	39/40	SR/SR
Cotovelo	9.8/9.5	18.1/17.5	9.9/11.8	4.2/6.4										
Peroneal														
Tornozelo	11/9.3	SR/SR	3.8/6.4		43/41(P)		51.2/52.8							
Joelho	16.5/15		3.5/6.0		35/41(J)									
Cavado popliteo	18.5/16.7		3.2/5.9											
Sural									3.5/3.1	SR/SR	12.9/12.9	SR/SR	39/35	SR/SR

ms: milissegundos; mV: milivolts; m/s: metros por segundos; D: direito; E: esquerdo; A: antebraço; C: cotovelo; P: perna; J: joelho; SR: sem resposta; µV: microvolts.

O estudo dos nervos peroneal comum, incluindo a condução nervosa através da cabeça do peróneo, e sural era normal bilateralmente, assim como o valor da latência central da onda F. A latência distal motora do nervo mediano estava prolongada e as VC motora no antebraço dos nervos mediano e cubital era normal bilateralmente. Registava-se bloqueio de condução nervosa motora parcial do nervo cubital esquerdo no cotovelo e diminuição da VC do nervo cubital no cotovelo bilateralmente. A latência distal sensitiva do nervo mediano estava prolongada e não se registou a resposta sensitiva do nervo cubital à esquerda, sendo de amplitude reduzida e de latência prolongada à direita. O valor de latência central da onda F era normal para o nervo mediano e cubital bilateralmente (Tabela 1). O exame muscular bilateral com eléctrodo-agulha do músculo tíbio anterior era normal.

2.2 História familiar

A mãe do doente, de raça caucasiana, de 53 anos de idade, tinha o diagnóstico de neuropatia periférica crónica, sem diagnóstico etiológico estabelecido. Não apresentava história de episódios de fraqueza muscular isolada ou recorrente nos membros superiores e inferiores sugestivos de mononeuropatia. Referia o início da sintomatologia clínica no início da terceira década da vida e uma evolução lentamente progressiva dos sintomas que consistiam em parestesias de predomínio nocturno no território do nervo mediano bilateralmente e dificuldades na marcha em pisos irregulares e impossibilidade de corrida. O exame

neurológico revelava atrofia muscular distal dos membros inferiores, défice motor bilateral grau 3 e 4- na dorsiflexão dos dedos do pé e pé, respectivamente, *pes cavus*, impossibilidade de marcha em calcanhares, arreflexia miotática generalizada e hipoestesia álgica em meia e luva em todos os modos de sensibilidade. O exame dos pares cranianos era normal e não se observavam fasciculações, miotonia clínica ou de percussão, nem sinais de lesão do 1º neurónio motor. A palpação dos nervos periféricos não revelava a presença de tumefacção nervosa focal. O EMG realizado, que utilizou a mesma metodologia usada no probando, revelou ausência da resposta motora distal dos nervos peroneal comum e das respostas sensitivas dos nervos sural, mediano e cubital bilateralmente, prolongamento significativo da latência distal motora do nervo mediano e diminuição da VC do nervo cubital no cotovelo bilateralmente. A condução nervosa motora no antebraço dos nervos cubital e mediano era normal ou ligeiramente diminuída, respectivamente (Tabela 1). O exame muscular bilateral com eléctrodo-agulha do músculo tibial anterior revelou um padrão de recrutamento muscular do tipo simples, com potenciais de unidade motora de duração e amplitude aumentadas.

2.3 Genética molecular

Para despiste de deleções no gene *PMP22* foi efectuada análise de MLPA (MRC Holland) da região CMT/HNPP em 17p11.2, não tendo sido detectadas duplicações ou deleções. Para avaliação de mutações pontuais no gene *PMP22*

o estudo foi efectuado por amplificação por PCR e sequenciação directa de toda a região codificante, incluindo as regiões intrónicas adjacentes do gene *PMP22*. A mutação c.167C>A (p.Ser56stop) foi detectada em heterozigotia no exão 3 do gene *PMP22* no probando e mãe. Esta alteração introduz um codão *stop* prematuro na síntese da *PMP22*.

Discussão

O início dos sintomas da HNPP ocorre habitualmente na segunda ou terceira décadas da vida ⁽¹¹⁾. A doença apresenta um espectro de gravidade clínica inter e intra-familiar variável ⁽¹²⁾: alguns doentes têm evidência electromiográfica da doença sendo clinicamente assintomáticos ⁽⁶⁾ e outros exibem um quadro clínico de polineuropatia (PNP), que é uma forma de apresentação pouco frequente da HNPP, mas que pode ser grave e incapacitante ⁽¹³⁾. Lesões nervosas periféricas agudas são a forma mais frequente de apresentação da HNPP ^(8,12). Episódios de parestesias desencadeados por trauma ligeiro, pressão ou tracção, recorrentes e habitualmente de rápida recuperação espontânea, como os referidos pelo probando e pela mãe, podem ser a única ou a principal queixa dos doentes com HNPP. A ausência de episódios de lesões nervosas periféricas agudas é uma característica reconhecida por vários autores ^(8,14), incluindo os doentes com a forma de apresentação polineuropática ⁽¹⁵⁾. A presença de *pes cavus* pode observar-se em mais de um terço dos doentes ⁽¹⁶⁾, habitualmente no contexto de um quadro clínico de PNP. Esta deformidade esquelética sem outra evidência de PNP, clínica ou neurofisiológica, como acontece no probando, é raramente descrita nos doentes com HNPP. Nas séries apresentadas por vários autores ^(8,17,18), a alteração generalizada das respostas sensitivas, o aumento das latências distais com VC troncular normais ou ligeiramente diminuídas e a diminuição da velocidade de condução nervosa nos locais habituais de compressão constituem as manifestações electrofisiológicas mais típicas e comuns na HNPP. Esta tríade de alterações neurofisiológicas, considerada por Mouton *et al.* ⁽⁸⁾ específica da HNPP, continua a observar-se mesmo nos doentes com quadros clínicos menos clássicos, como nas formas polineuropáticas. Nos dois elementos da família o EMG confirmou este conjunto de alterações neurofisiológicas, embora no probando se limitassem aos membros superiores, com preservação das respostas motoras e sensitivas nos membros inferiores, o que não é frequente na HNPP ^(8,17,18) e na mãe se observasse ausência das respostas motoras e sensitivas nos membros inferiores. A diminuição da velocidade de condução nervosa motora do nervo cubital no cotovelo é um achado frequente nos doentes com HNPP, mas a presença de blo-

queio de condução nervosa motora parcial é encontrada raramente ^(14,18). Os valores obtidos para a latência central da onda F nos diferentes nervos estudados eram normais, não sendo coincidente a opinião de vários autores sobre a normalidade ou alteração deste parâmetro neurofisiológico na HNPP ^(8,17,18). Se o diagnóstico diferencial com a CMT1A é muitas vezes difícil do ponto de vista clínico (atrofia muscular distal e *pes cavus* semelhantes) e em particular nas formas de HNPP sem episódios de lesão nervosa periférica aguda, o EMG permite distinguir facilmente as duas doenças ao revelar VC diminuídas ao longo de todo o trajecto nervoso, de forma uniforme e semelhante em diferentes nervos do mesmo membro na CMT1A.

Na HNPP a confirmação da doença é feita através da detecção de uma deleção submicroscópica no cromossoma 17p11.2 que contém o gene codificador da *PMP22* ⁽³⁾.

O primeiro estudo genético realizado não detectou deleções no gene *PMP22*. A mutação pontual encontrada localiza-se na ansa extracelular que une os domínios transmembranares I e II. Embora não tenha sido descrita na literatura tem uma alta probabilidade de ser patogénica, uma vez que é uma mutação que gera uma proteína truncada. As mutações pontuais que introduzem um codão *stop* prematuro na síntese da proteína podem manifestar-se sob a forma de HNPP ou CMT ([www.molgen.ua.ac.be./CMTMutations/](http://www.molgen.ua.ac.be/CMTMutations/)), não se sabendo qual o factor determinante para a diferente apresentação clínica. Os diferentes fenótipos (DSS, HNPP, CMT1 e neuropatia hipomielinizante congénita) secundários às mutações pontuais têm sido explicados pelo tipo (“missense” ou “nonsense”) e localização da mutação na *PMP22*. Com excepção da mutação descrita por Bort *et al.* ⁽¹⁹⁾ todas as mutações pontuais até agora descritas localizam-se nos domínios transmembranares. As mutações do tipo “missense” que afectam os domínios transmembranares têm sido associadas aos fenótipos CMT1 ou DSS e raramente à HNPP e as “nonsense”, dependendo do tipo (“stop codon”, “splicing” e “frame shift”), aos fenótipos HNPP e CMT1A. Sahenk *et al.* ⁽⁶⁾ descreveram um caso clínico de HNPP, clinicamente assintomático e secundário a uma mutação pontual do tipo “missense” localizada na junção da ansa extracelular e o domínio transmembranar I. Várias famílias foram descritas com mutações pontuais no início do domínio transmembranar II, próximas da mutação identificada na família aqui descrita e com fenótipos distintos. A família descrita por Kovac *et al.* ⁽²⁰⁾ apresentava o fenótipo CMT1A associado a surdez neurosensorial e as famílias descritas por Roa *et al.* ⁽²¹⁾ e Valentijn *et al.* ⁽²²⁾ o fenótipo DSS. Nas famílias descritas por Nicholson *et al.* ⁽²³⁾ e Taroni *et al.* ⁽²⁴⁾ com fenótipo HNPP foi identificada a mutação do



tipo “nonsense” (codão stop) nas localizações 41 e 154. Zephir *et al.* ⁽²⁵⁾ apresentaram uma família clinicamente semelhante à que descrevemos e secundária a uma mutação pontual do tipo “frame shift” no domínio transmembranar IV da PMP22 e Marrosu *et al.* ⁽²⁶⁾ uma família com 5 gerações de indivíduos afectados com um fenótipo CMT1 e secundária a uma mutação do tipo “missense” no domínio transmembranar III. Vários mecanismos têm sido sugeridos para a alteração da função da PMP22 associada às mutações pontuais: alteração da estoiquiometria macromolecular da membrana nervosa periférica (alelo dominante com ganho de função), inactivação do complexo multimérico da PMP22 (alelo com perda de função) e função com ganho tóxico em vez de simples perda ou ganho de função. Para além destas hipóteses que tentam explicar os diferentes fenótipos, Marrosu *et al.* ⁽²⁶⁾ sugerem a existência de um gene modificador que explicaria a variabilidade da gravidade do fenótipo clínico intra-familiar.

A heterogeneidade clínica da HNPP, a significativa variabilidade na gravidade fenotípica intra-familiar e os diferentes tipos de alterações genéticas a que pode estar associada, atribuem um papel importante ao estudo electromiográfico para o seu diagnóstico. A classificação genética da CMT1 (incluindo o subtipo CMT1E que integra todas mutações pontuais no gene *PMP22*), na ausência de um quadro clínico típico de cada subtipo e que o individualize não parece ser clinicamente útil. ■

Bibliografia

1. Skre H. Genetic and clinical aspects of Charcot-Marie-Tooth's disease. *Clin Genet* 1974;6:98-118.
2. Lupski JR, deOca-Luna RM, Slaugenhaupt S, et al. DNA duplication associated with Charcot-Marie-Tooth disease type 1 A. *Cell* 1991;66:219-232.
3. Chance PF, Alderson MK, Lepping KA, et al. DNA deletion associated with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Cell* 1993;72:143-151.
4. Ionasescu V, Searby C, Ionasescu R, et al. Dejerine-Sottas neuropathy in mother and son with the same point mutation of PMP22 gene. *Muscle Nerve*;1997;20:97-99.
5. Matos A, Negrão L, Geraldo A, et al. Charcot-Marie-Tooth type 1E in monozygotic twins linked to a rare PMP22 mutation. *Neuromuscul Disord* 2009;19:565.
6. Sahenk Z, Chen L, Freimer M. A novel PMP22 point mutation causing HNPP phenotype. *Studies on nerve xenografts. Neurology* 1998;51:702-707.
7. Mancardi GL, Mandich P, Nassani S, Schenone, et al. Progressive sensory-motor polyneuropathy with tomaculous changes is associated to 17p11.2 deletion. *J Neurol Sciences* 1995;131:30-34.
8. Mouton P, Tardieu S, Goudier R. Spectrum of clinical and electrophysiologic features in HNPP patients with the 17p11.2 deletion. *Neurology* 1999;52:1440-1446.
9. Kimura J. Proximal versus distal slowing of motor nerve conduction velocity in the Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* 1978;3:344-350.
10. Gouider R, LeGuern E, Gugenheim M, et al. Clinical, electrophysiologic, and molecular correlations in 13 families with hereditary neuropathy with liability to pressure palsies and a chromosome 17p11.2 deletion. *Neurology* 1995;45:2018-2023.
11. Pareyson D, Scaiola V, Taroni F, Botti S, et al. Phenotypic heterogeneity in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies associated with chromosome 17p11.2-12 deletion. *Neurology* 1996;46:1133-1137.
12. Kumar N, Cole J, Parry G. Variability of presentation in hereditary neuropathy with liability to pressure palsy results in underrecognition. *Ann NY Acad Sci.* 1999;883:345-349.
13. Freitas J, Matos A, Geraldo A, Negrão L. Hereditary neuropathy

with liability to pressure palsies: report of two clinically severe cases. *J Neurol* 2009;256 (Suppl 2): S233.

14. Verhagen WIM, Gabreels-festen AAWM, van Wensen PJM, et al. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies: a clinical, electrophysiological and morphological study. *J. Neurol Sci.* 1993;116:176-184.
15. Amato AA, Gronseth GS, Callerame KJ, et al. Tomaculous neuropathy: a clinical and electrophysiological study in patients with and without 1.5-Mb deletions in chromosome 17p11.2. *Muscle Nerve* 1996;19:16-22.
16. Pareyson D. Differential diagnosis of Charcot-Marie-Tooth disease and related neuropathies. *Neurol Sci* 2004;25:72-82.
17. Li J, Krajewski K, Michael E, et al. Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies, the electrophysiology fits the name. *Neurology* 2002;58:1769-1773.
18. Andersson PB, Yuen E, Parko K, et al. Electrodiagnostic features of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neurology* 2000;54:40-44.
19. Bort S, Sevilla T, Garcia-Planells J, et al. Dejerine-Sottas neuropathy associated with de novo S79P mutation of the peripheral myelin protein 22 (PMP22) gene. *Hum Mutat* 1998;1:S95-S98.
20. Kovac MJ, Lin J-P, Boyadjev S, et al. A unique point mutation in the PMP22 gene is associated with Charcot-Marie-Tooth and deafness. *Am J Hum Genet* 199;64:1580-1593.
21. Roa BB, Dyck PJ, Marks HG, et al. (1993a). Dejerine-Sottas syndrome associated with point mutations in the peripheral myelin protein 22 (PMP22) gene. *Nat Genet* 1993a;5:269-273.
22. Valentijn LJ, Ouvrier RA, van den Bosch NH, et al. Dejerine-Sottas neuropathy is associated with a de novo PMP22 mutation. *Hum Mutat* 1995;5:76-80.
23. Nicholson GA, Valentijn LJ, Cherryson AK, et al. A frame shift mutation in the PMP22 gene in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Nat Genet* 1994;6:263-266.
24. Taroni F, Botti S, Sghirlanzoni A, et al. A nonsense mutation in the PMP22 gene in hereditary neuropathy with liability to pressure palsies (HNPP) not associated with the 17p11.2 deletion. *Am J Hum Genet Suppl* 1995;57:A229.
25. Zéphir H, Stojkovic T, Latour P, et al. A family with a novel frameshift mutation in the PMP22 gene (c.433-434insC) causing a phenotype of hereditary neuropathy with liability to pressure palsies. *Neuromusc Disord* 2005;15:493-497.
26. Marrosu MG, Vaccargiu S, Marrosu G, et al. A novel point mutation in the peripheral myelin protein 22 (PMP22) gene associated with Charcot-Marie-Tooth disease type 1A. *Neurology* 1997;48:489-493.

Correspondência:

Luis Negrão
 Serviço de Neurologia,
 Hospitais da Universidade de Coimbra
 Av. Bissaya Barreto
 3000-075 COIMBRA, Portugal
 luisngraoster@gmail.com

Síndrome de Lesão dos Gânglios da Base em Diabéticos Hemodialisados, Que mecanismos implicados?

The Syndrome of Bilateral Basal Ganglia Lesion in Diabetic Hemodialysed Patients. Which Mechanisms Are Implicated?

Hipólito Nzwalo¹, Francisca Sá¹, Carlos Capela², Fátima Ferreira¹, Carlos Basílio¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Faro, EPE; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António dos Capuchos, CHLC, EPE.

Introdução

A insuficiência renal crónica e a hemodiálise predis põem a uma instabilidade metabólica à qual o Sistema Nervoso é particularmente sensível.

O envolvimento subcortical, em particular com lesão estrutural dos gânglios da base, é raro.

A associação entre a diabetes mellitus, insuficiência renal crónica, hemodiálise, e lesão bilateral dos gânglios da base, vem sendo reconhecida como uma entidade clínica com características próprias.

A sua etiologia e fisiopatologia permanecem ainda em discussão, dada a multiplicidade de factores potencialmente implicados.

Descrevemos dois casos de doentes diabéticos em hemodiálise que desenvolveram um quadro agudo de manifestações extrapiramidais associado a lesões bilaterais dos gânglios da base, focalizando a discussão nos eventuais mecanismos implicados.

Caso 1

Homem, 62 anos, hipertenso, com nefropatia diabética em hemodiálise há três anos, com instalação progressiva, em duas semanas, de um quadro acinético-rígido. A ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) revelou envolvimento bilateral e simétrico dos núcleos lenticulares, com hipossinal em T1 e hipersinal em T2. Iniciou intensificação dialítica e tratamento com ropinirol inicialmente e depois L-dopa, com melhoria clínica e imagiológica completa.

Caso 2

Homem, 51 anos, com cardiopatia hipertensiva, dislipidemia, nefropatia diabética/hipertensiva em diálise há 4 anos, com instalação em horas de um quadro hemi-hipercinético. A RM-CE revelou pequenos focos nos gânglios da base bilateralmente com hipossinal em T1 e hipersinal em T2. Assistiu-se a uma melhoria sintomática e imagiológica após intensificação dialítica e tratamento com clonazepam.

Conclusão

Existem cerca de 21 casos desta síndrome publicados, somente um na Europa.

Com a descrição, chamamos a atenção para esta entidade que envolve uma complexidade de factores lesivos dos gânglios da base actuando potencialmente de forma sinérgica. Na nossa perspectiva, a neurotoxicidade urémica, as alterações microvasculares, a desregulação do metabolismo glicémico e do fluxo cerebrovascular local, em determinado ponto patofisiológico crítico, provocariam a lesão dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados susceptíveis.

Palavras-chave: Diabetes Mellitus; Diálise; Lesão gânglios da base.

Introduction

Chronic renal failure and hemodialysis predispose to metabolic instability to which the nervous system is particularly sensitive. Subcortical involvement, particularly with structural damage of the basal ganglia, is rare. The association between diabetes mellitus, chronic renal failure, dialysis, and bilateral lesion of basal ganglia, has been recognized as a clinical entity with its own characteristics. The etiology and pathophysiology are still under discussion, given the multiplicity of factors potentially involved. We describe two cases of diabetic patients on hemodialysis who developed acute extrapyramidal manifestations associated with bilateral lesions of the basal ganglia, focusing the discussion on possible mechanisms involved.

Case 1

Male, 62 years old patient with hypertension and diabetic nephropathy in dialysis for three years, with progressive installation in two weeks of an akinetic-rigid syndrome. Brain MRI revealed bilateral and symmetrical involvement of the lenticular nuclei, with hypointense signal on T1 and hyperintense signal on T2. He began intensifying dialysis and treatment with ropinirole initially and afterwards L-dopa, with good clinical and imaging evolution.

Case 2

Male, 51 years, with hypertensive heart disease, dyslipidemia, diabetic nephropathy / hypertension in dialysis for 4 years, with installation in hours of a hemi-hyperkinetic syndrome. MRI showed small foci in the basal ganglia bilaterally with hypointense signal on T1 and hyperintense signal on T2. There has been improvement in symptoms and imaging after intensified dialysis and treatment with clonazepam.

Conclusion

There are about 21 published cases of this syndrome, only one in Europe. With the description, we call attention to this entity that involves a complexity of factors harmful to the basal ganglia potentially acting in synergy. In our view, the uremic neurotoxicity, microvascular changes, deregulation of glucose metabolism and cerebrovascular blood flow disturbance would cause the damage to the basal ganglia in diabetic hemodialysis patients at risk.

Key Words: Diabetes Mellitus; Dialysis; Basal ganglia lesion.



Introdução

A patologia renal crónica constitui um problema de saúde crescente em países desenvolvidos, estimando-se que cerca de 15% da população seja afectada, sendo a diabetes mellitus (DM) a sua principal etiologia ⁽¹⁾.

A insuficiência renal crónica (IRC) e a hemodiálise (HD) predispõem a uma instabilidade metabólica à qual o Sistema Nervoso é particularmente sensível, incluindo o Sistema Nervoso Central (SNC) e Periférico (SNP). As complicações no SNC classicamente incluem o envolvimento cortical, com encefalopatia urémica. Com excepção da síndrome de pernas inquietas, da mielinólise extra-pontica que se associa a desequilíbrios hidro-electrolíticos específicos, o envolvimento subcortical, em particular com lesão estrutural dos gânglios da base, é raro ⁽²⁾.

A associação entre a DM, IRC, hemodiálise, e lesão bilateral dos gânglios da base, vem sendo reconhecida como uma entidade clínica com características próprias ^(3,4,5).

A sua etiologia e fisiopatologia permanecem ainda em discussão, dada a multiplicidade de factores potencialmente implicados.

Descrevemos dois casos de doentes diabéticos em hemodiálise que desenvolveram um quadro agudo de manifestações extrapiramidais associado a lesões bilaterais dos gânglios da base, focalizando a discussão nos eventuais mecanismos implicados.

Casos Clínicos

Caso 1

Doente do sexo masculino, 62 anos, caucasiano, hipertenso, com nefropatia diabética em diálise há três anos, com situação clínica estabilizada – Ureia 60 mg/dl, creatinina 3.3 mg/dl, hemoglobina glicosilada de 6.9%, TA 150/90 mmHg. Sem antecedentes de uso de fármacos anti-dopaminérgicos ou de intercorrências documentadas, tais como hipotensão, distúrbios hidro-electrolíticos, processos inflamatórios/infecciosos e medicado habitualmente com metformina, losartan, nifedipina, eritropoietina, ácido fólico. Recorre ao serviço de urgência com história de instalação progressiva, em duas semanas, de disartria, apatia e dificuldade da marcha. Objectivamente apresentava bradicinésia, marcha festinante, rigidez com sinal de roda dentada, sem tremor. O estudo complementar, com excepção da anemia e hiperparatireoidismo secundário (hemograma 10.3 g/dl, hormona paratiróide 425 pg/ml), foi negativo.

A tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) revelou hipodensidade envolvendo os núcleos lentiformes bilateralmente e a ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) confirmou o envolvimento bilateral e

simétrico dos núcleos lentiformes, com hipossinal em T1/mapa ADC e hipersinal em T2/DP, sugerindo etiologia tóxico-metabólica (Figura 1).

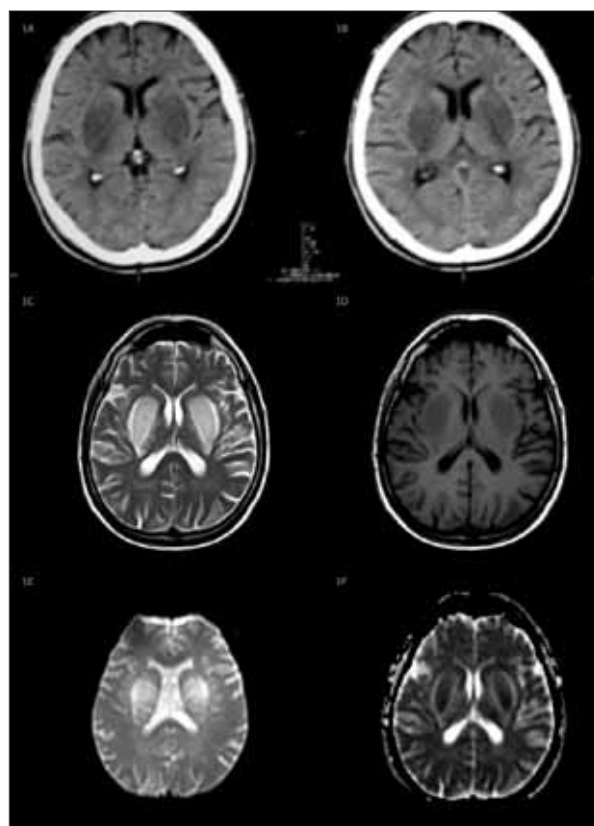


Figura 1. Caso 1. Envolvimento dos gânglios da base, hipodensidade na TC-CE (1A, 1B); RM-CE, hipossinal em T1 (1D)/mapa ADC (1F) e hipersinal em T2(1C)/DP(1E).

Iniciou intensificação dialítica, e terapêutica com ropinirol, sem resposta clínica favorável na primeira semana após o início dos sintomas. Duas semanas depois, é transferido para outra unidade de saúde, onde foi introduzida L-dopa em substituição do ropinirol, e a partir da terceira semana verificou-se uma melhoria progressiva, com resolução sintomática total ao fim da quarta semana.

O exame imagiológico de controlo mostrou regressão das lesões (Figura 2).

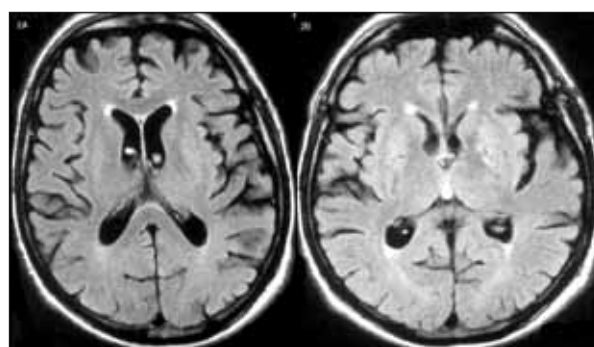


Figura 2. Caso 1. RM-CE de controlo- 9ª semana: Regressão evidente das lesões.

Caso 2

Doente do sexo masculino, de 51 anos, caucasiano, obeso, hipertenso, com cardiopatia hipertensiva e dislipidemia, medicado com amlodipina, diltiazem, darbepoetina, metformina, e insulina. Em diálise há quatro anos, por nefropatia diabética/hipertensiva, sem intercorrências documentadas, com valores de creatinina e ureia basais de 14.8 e 76 mg/dl, respectivamente, hemoglobina glicosilada de 7.4%, tensão arterial de 148/98 mmHg. Iniciou, em horas, um quadro de disartria, marcha atáxica, movimentos involuntários coreoatetósicos do membro superior esquerdo (MSE) e discinesia oro-facial. Apresentava, também, sinais compatíveis com polineuropatia periférica sensitiva.

O estudo complementar analítico realizado foi normal, exceptuando hiponatremia crónica ligeira (129 mmol/l), PCR de 31, anemia e hiperparatiroidismo secundário (hemograma 9.6 g/dl, hormona paratiróide 652 pg/ml). A TC-CE revelou pequenos focos hipodensos bilateralmente envolvendo os gânglios da base, e a RM-CE confirmou pequenos focos bilateralmente com hipossinal em T1/mapa ADC e hipersinal em T2/DP, sugestiva de etiologia isquémica/metabólica (Figura 3).

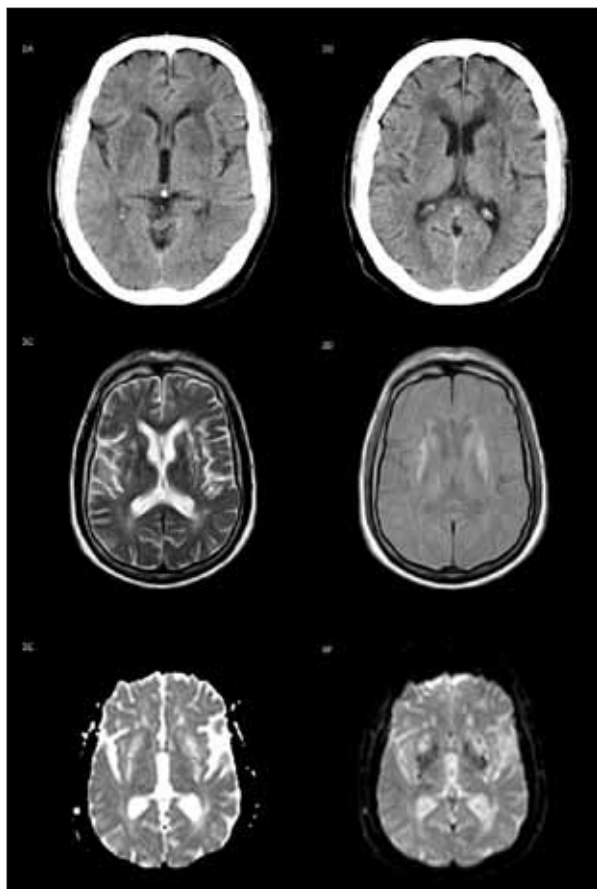


Figura 3. Caso 2. Envolvimento dos gânglios da base, hipodensidade na TC-CE (3A, 3B); RM-CE, hipossinal em T1 (3D)/mapa ADC (3F) e hipersinal em T2(3C)/DP(3E).

Como intercorrência inicial teve uma lesão ulcerativa no bordo da língua em relação com os movimentos involuntários da língua, com necessidade de extracção de uma peça dentária. Iniciou intensificação dialítica e tratamento com clonazepam, registando-se resposta clínica satisfatória e melhoria imagiológica discreta (Figura 4). No momento da alta, oito dias depois, apresentava discretos movimentos atetósicos no MSE sem implicações funcionais.

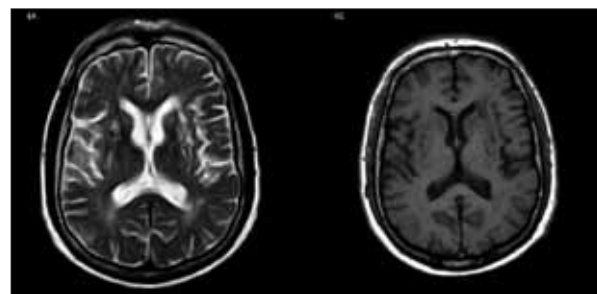


Figura 4. Caso 2. RM-CE de controlo - 6ª semana: Persistência das lesões nos gânglios da base.

Discussão

Cerca de 20 casos desta síndrome encontram-se reportados (Tabela), nenhum em Portugal, mas pelo crescente número de doentes hemodialisados diabéticos, é provável que mais doentes sejam identificados na prática clínica.

O espectro dos sintomas extrapiramidais desta síndrome é variável. Na sua maioria, os doentes apresentam quadros parkinsonianos agudos ou subagudos, com bradicinesia, rigidez, distúrbios posturais, marcha parkinsoniana⁽³⁾. O tremor parkinsoniano típico é raro, o que, somado ao início agudo ou subagudo da sintomatologia, é um achado consistente com parkinsonismo secundário⁽⁶⁾.

A coreia, atetose, ou coreoatetose estão também entre os distúrbios do movimento que acompanham a lesão dos gânglios da base nesta síndrome⁽⁵⁾.

Os sintomas extrapiramidais nestes doentes podem ocorrer isoladamente ou em associação com outras manifestações neurológicas, tais como perturbações de consciência, disartria, disfagia, ataxia^(3,5).

Os casos que descrevemos são ilustrativos do espectro clínico desta síndrome, um com quadro acinético-rígido e outro com quadro hemi-hipercinético.

A maioria dos doentes com esta síndrome obtém melhoria clínica (Tabela). Nos dois doentes que apresentamos, a evolução foi obviamente favorável, embora um tenha permanecido oligossintomático.

Imagiologicamente, as lesões variam, entre o acometimento focal, geralmente do putamen ou do globo pálido, ao envolvimento generalizado de todos os gânglios da base, com ou sem edema perilesional^(3,4,7). Em todos doentes, tal como nestes dois casos que descrevemos, as lesões

Tabela. Características demográficas e evolução dos pacientes

Caso	Referência	Idade	Sexo	Raça	Follow-up imagiológico	Evolução Clínica
1		55	M	Asiática	RP	RC
2	Cheng <i>et al</i> ¹⁰	45	F	Asiática	RP	ND
3		52	F	Asiática	RP	RC
4		68	F	Asiática	RC	RC
5	Wang & Cheng ^{3,8,17}	61	M	Asiática	ND	Sem melhoria
6		45	F	Asiática	ND	RP
7		60	F	Asiática	RP	Sem melhoria
8		58	F	Asiática	RC	RP
9		63	F	Asiática	Inalterada	Sem melhoria
10		52	M	Asiática	ND	RC
11		59	M	Asiática	RP	RP
12		67	F	Asiática	RC	Sem melhoria
13		67	M	Asiática	RP	Sem melhoria
14		50	M	Asiática	RP	RP
15		49	M	Asiática	ND	RP
16		49	F	Asiática	RP	RC
17	Lee ^{7,28}	45	F	Asiática	ND	Sem melhoria
18	Cupidi <i>et al</i> ³⁶	68	F	Caucasiana	Inalterada	RP
19	Kim <i>et al</i> ⁶	55	F	Asiática	RC	RP
20	Li <i>et al</i> ⁵	77	M	Caucasiana	RC	RP
21	Actual	62	M	Caucasiana	RC	RC
22	Actual	51	M	Caucasiana	RP	RP

RP: Recuperação Parcial, RC: Recuperação Completa, ND: Não Documentada.

têm características semelhantes, hipodensidade na TC-CE, e hiposinal em T1, hipersinal em T2 na RM-CE^(3,7).

Nos doentes cujo controlo imagiológico foi realizado, a maioria das lesões regrediu ou desapareceu (Tabela). Em concordância com a resposta clínica, no caso 1, documentou-se uma resolução completa imagiológica, no caso 2, lesões sequelares (Figuras 2 e 4).

Não há tratamento específico para esta síndrome, mas a hemodiálise em alguns doentes, e o uso de fármacos como clonazepan, ropinirol, L-dopa, biperideno têm-se mostrado eficazes no tratamento^(3,4,7,8). Em ambos os doentes a interpretação clínica da resposta ao tratamento é de valorização difícil, uma vez que ambas as estratégias, reforço dialítico e tratamento farmacológico, foram aplicadas.

Os distúrbios do movimento com origem em lesões dos gânglios da base podem resultar de alterações estruturais, fisiológicas e neuroquímicas das vias dopaminérgicas entre os diferentes componentes do sistema extrapiramidal^(6,9).

Os mecanismos implicados na síndrome de lesão dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados são múltiplos e com potencial de acção sinérgica (Figura 5).

A DM encontra-se raramente associada à lesão dos gânglios da base e das vias comunicantes do sistema extrapiramidal^(10,11,12). Entretanto, nestes doentes a lesão é em regra

unilateral, afecta o neostriado – putamen e/ou caudado, ocorrendo num contexto de hiperglicémia, e o controlo glicémico é normalmente um tratamento efectivo^(10,13).

Os padrões histopatológicos e imagiológicos de lesão também diferem. Na diabetes isolada identifica-se mais frequentemente hemorragia, enquanto que na lesão dos gânglios da base em hemodialisados, foi identificada astrocitose gigante inespecífica⁽¹⁰⁾. Na síndrome de lesão dos gânglios da base a TC-CE revela lesões hipodensas e a RM-CE hipointensas em T1, acontecendo o inverso em diabéticos com lesão dos gânglios da base não associada a insuficiência renal, isto é, lesões hiperdensas na TC-CE e hiperintensas em T1^(11,12).

O controlo glicémico não condiciona a evolução clínica desta síndrome, acontecendo inclusive em pacientes cuja diabetes se encontra eficazmente controlada^(3,4), tal como nos dois doentes que reportamos, a julgar pelos valores de hemoglobina glicosilada que apresentam.

Entretanto, eventos episódicos de hiperglicémia podem ocorrer mesmo em pacientes com diabetes estável. A hiperglicémia é lesiva do endotélio vascular, induz a produção de radicais livres, interfere com a vasoreactividade dependente do endotélio^(14,15), e está associada a diminuição do fluxo cerebral, cuja expressão máxima se



Figura 5. Prováveis Mecanismos Implicados na S. Lesão dos Gânglios da Base em Diabéticos Hemodialisados

evidencia nos gânglios da base. Este estado de hipoperfusão poderá ser potenciado pela disfunção cerebrovascular característica da diabetes ⁽¹⁴⁾.

A disfunção dos mecanismos de auto-regulação cerebrovascular na génese da lesão dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados tem sido suportada também em estudos de ressonância magnética com difusão ^(7,16).

Ao contrário do globo pálido, aparentemente mais susceptível a toxicidade urémica ⁽¹⁶⁾, o putámen parece ser mais vulnerável a toxicidade glicémica, independentemente da lesão dos gânglios se acompanhar ou não de insuficiência renal ^(4,13). Em doentes afectados, foi demonstrada uma redução marcada do metabolismo da glicose bilateralmente, particularmente no putámen, sugerindo-se inclusive, que este defeito poderia estar implicado na patogenia desta síndrome. O seu carácter abrupto seria consequência de uma exacerbação aguda da falência crónica do uso da glicose nos gânglios da base ⁽¹⁷⁾.

A contribuição dos antidiabéticos orais para a patogenia desta síndrome não pode ser ignorada. O risco de acidose metabólica, que pode contribuir para lesão dos gânglios da base ⁽⁵⁾, está aumentado em insuficientes renais tratados com metformina ⁽¹⁸⁾.

Em um doente com esta síndrome, no qual a intensificação da diálise não foi considerada, a substituição da metformina e glimepirida pela pioglitazona e insulina, foi acompanhada de melhoria clínica e radiológica ⁽⁴⁾. Os efeitos vasculares protectores da pioglitazona são conhecidos ^(19,20), no entanto, a relação entre a troca de anti-diabéticos e a melhoria verificada merece prudência, porque a recuperação espontânea ocorre nestes doentes. Nos dois doentes que reportamos, a terapêutica anti-diabética não foi alterada, uma vez que se encontravam estabilizados da diabetes e sem acidose metabólica.

Doentes hemodialisados frequentemente apresentam doença micro e macrovascular acelerada e instabilidade hemodinâmica importante, aumentando o risco para eventos vasculares ^(21,22).

A hipotensão intradiálise é mais intensa em diabéticos devido a coexistência de neuropatia autonómica, e constitui um factor adicional de risco de lesão hipóxico-isquémica de estruturas do sistema nervoso central ^(23,24). De facto, a forma abrupta de instalação e as alterações imagiológicas são compatíveis com etiologia isquémica ^(3,7,9), mas em nenhum doente a instalação da sintomatologia foi associada a uma sessão de diálise ou a um evento hipóxico-isquémico.

De entanto, está descrita a associação entre eventos hipóxico-isquémicos e a lesão isolada de gânglios da base, que se supõe ser consequência de hipoperfusão selectiva em determinados territórios vasculares profundos associada a uma maior susceptibilidade metabólica dos gânglios da base, devido ao seu alto metabolismo oxidativo ^(25,26). Muitas vezes, o intervalo de tempo entre a ocorrência do evento hipotensivo ou hipoxemiante e o aparecimento da sintomatologia de lesão dos gânglios da base é de anos ⁽²⁷⁾, período que pensamos poder ser suficiente para mascarar a relação entre o insulto e a sua expressão clínica.

Neste sentido, pelo menos no caso 2, em que a instalação foi abrupta, esta hipótese não pode ser desprezada, no entanto, a ausência de registos de intercorrências durante a diálise, nomeadamente eventos hipotensivos, aliado ao facto do atingimento ser bilateral, impõe reservas em relação a esta possibilidade.

A diálise insuficiente ou ineficaz como hipótese patogénica é fundamentada na resposta clínico-radiológica favorável que alguns doentes têm com intensificação da diálise ^(3,5,8). Uma vez que nenhum método dialítico é eficaz em remover todas as toxinas, a possibilidade de neurotoxicida-



de na gênese desta síndrome é bastante plausível.

A urémia foi implicada na disfunção do fluxo cerebrovascular local, expressando-se em aumento do fluxo vascular para os gânglios da base resultante de um processo de hipermia focal em relação com dilatação vascular anômala (28).

Tóxicos como manganês, mercúrio, cianeto e metanol (29-35), têm sido esporadicamente implicados em lesões bilaterais dos gânglios da base, confirmando a sua vulnerabilidade selectiva a alguns agentes químicos. Nos doentes reportados, a pesquisa de tóxicos tem sido persistentemente negativa (3-9).

Factores genéticos devem ser considerados, e a hipótese de susceptibilidade genética na base desta síndrome, assenta, por um lado, na raridade com que a mesma ocorre, e por outro, no facto da maioria dos doentes afectados serem de origem asiática (3-5,7,16,17), sendo conhecido até ao momento apenas um caucasiano europeu afectado (Tabela).

Conclusão

Com a descrição, chamamos a atenção para esta entidade que envolve uma complexidade de factores lesivos dos gânglios da base actuando potencialmente de forma sinérgica. Na nossa perspectiva, a neurotoxicidade urémica, as alterações microvasculares, a desregulação do metabolismo glicémico e do fluxo cerebrovascular local, em determinado ponto patofisiológico crítico, provocariam a lesão dos gânglios da base em diabéticos hemodialisados susceptíveis. ■

Bibliografia

1. Barsoum RS. Chronic kidney disease in the developing world. *N. Engl. J. Med* 2006; 354, 997-999.
2. Burn DJ, Bates D. Neurology and the kidney. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 810-821.
3. Wang HC, Cheng SJ. The syndrome of acute bilateral basal ganglia lesions in diabetic uremic patients. *J Neurol* 2003; 250: 948-955.
4. Cheng SJ, Shih BF, Huang JK, Chen YC, Hseuh IH. Acute Reversible Hemi-Parkinsonism for a Diabetic Uremic Patient: Findings from MRI, MRS, FDG-PET, 99mTc TRODAT-1 SPECT, and TMS studies. *Ann Nucl Med Sci* 2007; 20:51-57.
5. Li J, Yong T, Sebben R, Khoo E, and Disney. A Bilateral basal ganglia lesions in patients with end-stage diabetic nephropathy. *Nephrology* 2008; Volume 13 Issue 1, Pages 68 – 72.
6. Barton B, Zaubler S, Goetz C. Movement Disorders Caused by Medical Disease: Parkinsonism. *Medscape Semin Neurol*. 2009;29(2):97-110.
7. Lee EJ, Park JH, Ihn Y, Kim YJ, Lee SK, Park CS. Acute bilateral basal ganglia lesions in diabetic uraemia: diffusion-weighted MRI. *Neuroradiology* 2007; 49(12): 1009-1013.
8. Wang HC, Brown P, Lees AJ. Acute movement disorders with bilateral basal ganglia lesions in uremia. *Movement Disorders* 1998; 13: 952-7.
9. Obeso JA, Rodríguez-Oroz MC, Rodríguez M, et al. The Basal Ganglia and Disorders of Movement: Pathophysiological Mechanisms. *News Physiol Sci* 2002; 17: 51-55.
10. Cheng SJ, Hsueh IH, Po HL, Huang JK, Tzen CY, Huang FC. Neuroimaging characteristics of basal ganglia lesions in diabetic patients: correlation with clinical features. *Acta Neurol Taiwan* 2001;10:14-20.
11. Felício AC, Chang CV, Godeiro-Junior C, Okoshi MP, Ferraz HB. Hemichorea-hemiballism as the first presentation of type 2 diabetes mellitus. *Arq. Neuro-Psiquiatr* 2008; vol.66, n.2a, 249-250.
12. Lai PH, Tien RD, Chang MH, Teng MM, et al. Chorea-ballismus with nonketotic hyperglycemia in primary diabetes mellitus. *AJNR Am. J. Neuroradiol* 1996. Jun; 17: 1057 - 1064.
13. Lin JJ, Lin GY, Shih C, Shen WC. Presentation of striatal hyperintensity on T1-weighted MRI in patients with hemiballism-hemichorea caused by non-ketotic hyperglycemia: Report of seven new cases and a review of literature. *J Neurol* 2001; Sep;248(9):750-5.

14. Gutterman D. Vascular Dysfunction in Hyperglycemia: Is Protein Kinase C the Culprit? *Circ Res* 2002. Jan; 90: 5 - 7.
15. Cotton F, Kamouns S, Rety-Jacob F, Tran-Minh VA, Nighoghossian N, Hermier M. Acute hypertensive encephalopathy with widespread small-vessel disease at MRI in a diabetic patient: pathogenetic hypotheses *Neuroradiology* 2005 47: 599-603
16. Kim TK, Seo SI, Kim JH, Lee NJ, Seol HY. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging in the syndrome of acute bilateral basal ganglia lesions in diabetic uremia. *Movement Disorders* 2006; 21: 1267-1270.
17. Wang HC, Hsu JL, Shen YY. Acute bilateral basal ganglia lesions in patients with diabetic uremia: an FDG-PET study. *Clin Nucl Med* 2004; 29:475- 478.
18. Chang CT, Chen YC, Fang JT, Huang CC. Metformin-associated lactic acidosis: case reports and literature review. *J Nephrol* 2002, 15:398-402.
19. Schneider CA, Ferrannini E, DeFronzo R, G Schernthaner, John Y, Erdmann E. Effect of Pioglitazone on Cardiovascular Outcome in Diabetes and Chronic Kidney Disease. *J Am Soc Nephrol* 2008; 19: 182-187
20. Taishi Nakamura T, Eiichiro Yamamoto E, Keiichiro Kataoka K, et al. Pioglitazone Exerts Protective Effects Against Stroke in Stroke-Prone Spontaneously Hypertensive Rats, Independently of Blood Pressure *Stroke* 38: 3016-3022.
21. Guerin AP, London GM, Marchais SJ, Metivier F. Arterial stiffening and vascular calcifications in end-stage renal disease. *Nephrol Dial Transplant* 2000; 15:1014 -21.
22. Antithrombotic Trialists' Collaboration. Collaborative meta-analysis of randomised trials of antiplatelet therapy for prevention of death, myocardial infarction, and stroke in high risk patients. *BMJ* 2002; 324:71-86.
23. Pelosi G, Emdim M, Carpeggiani C, Morales M, Piacenti M, Dattolo P, et al. Impaired sympathetic response before intradialytic hypotension: a study based on spectral analysis of heart rate and pressure variability. *Clinical Science* 1999; 96, 23-31.
24. Davenport A, Cox C, Thuraingham R. Blood Pressure Control and Symptomatic Intradialytic Hypotension in Diabetic Haemodialysis Patients: A Cross-Sectional Survey. *Nephron Clin Pract* 2008;109:c65-c71.
25. Alarcón F, Santiago Giménez-Roldán S. Systemic diseases that cause movement disorders. *Parkinsonism Relat Disord* 2005; Jan;11(1):1-18.
26. Janavs JL, Aminoff MJ. Dystonia and chorea in acquired systemic disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65(4): 436-445.
27. Bhatt MH, Obeso JA, Marsden CD. Time course of postanoxic akineti-rigid and dystonic syndromes. *Neurology* 1993; 43: 314.
28. Lee PH, Shin DH, Kim JW, Song YS, Kim HS. Parkinsonism with basal ganglia lesions in a patient with uremia: Evidence of vasogenic oedema. *Parkinsonism Related Disorders* 2006; 12: 93-6.
29. Bleich S, Degner D, Sprung R, Riegel A, Poser W, Ruther E. Chronic Manganism: Fourteen Years of Follow-up. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1999; 11: 117.
30. de Bie R, Gladstone RM, Strafella AP, Ko JH, Lang AE. Manganese-Induced Parkinsonism Associated With Methcathinone (Ephedrone) Abuse. *Arch Neurol* 2007;64(6):886-889.
31. Snyder R. The Involuntary Movements of Chronic Mercury Poisoning. *Arch Neurol* 1972 ;26(4):379-381.
32. Rachinger J, Fellner FA, Stieglbauer K, Trenkler J. MR Changes after Acute Cyanide Intoxication. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 1398-1401.
33. Rosenow F, Herholz K, Lanfermann H, Weuthen G, Ebner R, Kessler J, Ghaemi M, Heiss WD. Neurological sequelae of cyanide intoxication - the patterns of clinical, magnetic resonance imaging, and positron emission tomography findings. *Annals of Neurology*. Volume 38, Issue 5, 825-828.
34. Valenzuela R, Court J, Godoy J. Delayed cyanide induced dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 198-199.
35. Hanston P, Duprez T, Mahieu P. Neurotoxicity to the Basal Ganglia Shown by Magnetic Resonance Imaging (MRI). *Clinical Toxicology* 1997; 35:2, 15.
36. Cupidi C, Piccoli F, La Bella V. Acute reversible parkinsonism in a diabetic-uremic patient. *Clin. Neurology Neurosurgery* 2006; 108: 601-3.

Correspondência:

Hipólito Nzwalo
Serviço de Neurologia,
Hospital de Faro, EPE,
Rua Leão Penedo
8000-386 FARO, Portugal
nzwalo@gmail.com

Breves notas históricas sobre a trombose venosa cerebral

Patrícia Canhão

Departamento de Neurociências, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.
Assistente Graduada de Neurologia do Hospital de Santa Maria. Assistente Convidada da Faculdade de Medicina de Lisboa.

«...*La pathologie veineuse de l'encéphale occupe une place restreinte dans les traités et dans l'esprit des neurologistes* »¹

Em 1949, Garcin e Pestel iniciavam assim a introdução de um dos primeiros livros inteiramente dedicado à patologia venosa cerebral, comentário que manteve toda a actualidade até um passado muito recente.

Os primeiros casos

A primeira descrição detalhada de trombose venosa cerebral (TVC) é atribuída ao médico francês Ribes, que em 1825 descreveu a história clínica de um doente que aos 45 anos desenvolveu um quadro de cefaleias intensas e epilepsia do qual recuperou, vindo a morrer seis meses depois, após um mês de delirium. O estudo de autópsia demonstrou trombose do seio longitudinal superior e do seio lateral esquerdo, bem como efusão subdural e metástases cerebrais.²

Contudo, em muitos tratados e artigos de revisão, o primeiro relato de trombose do seio longitudinal superior é atribuído a John Abercrombie, médico do Rei George IV, em 1828.² Este caso, também confirmado por autópsia, foi o de uma puérpera de 24 anos que se apresentou com cefaleias duas semanas após o parto, seguido, uns dias depois, de delirium, hemiparésia direita, afasia e posteriormente estado de mal convulsivo, vindo a falecer dois dias depois do início dos sinais focais.

O conhecimento das manifestações clínicas das TVC foi acumulando muito lentamente nos anos seguintes, com a descrição clínica e anatomopatológica de diversos doentes, cujo curso clínico era, pelo menos no início, invariavelmente fatal. Sobrepueraram-se períodos de elevada actividade e interesse, devidos à contribuição ou séries de contribuições de excepcional importância, e períodos de menor interesse e dedicação à doença trombótica venosa cerebral. É sem dúvida este curso da evolução do conhecimento das TVC que levou Garcin e Pestel a referirem que «...*Les thromboses veineuses sont une histoire à d'éclipses*».¹

Os médicos mais interessados... e os doentes mais frequentes

A TVC tem predilecção por indivíduos de diferentes grupos etários e determinadas condições médicas. Não é pois de estranhar, que a história da TVC tenha seguido, por vezes, percursos paralelos. Além dos neurologistas e neurocirurgiões, foram os pediatras, os obstetras e os otorrinolaringologistas os clínicos que mais contribuíram para a descrição da TVC.

Um dos percursos bem conhecidos é o das TVC nos recém-nascidos e crianças.¹ Hutinel, em 1877, consagrou grande parte da sua tese ao estudo das alterações venosas no recém-nascido.¹ Considerou que a atrepsia, desidratação, desnutrição e astenia cardio-vascular condicionavam um terreno propício à ocorrência de trombozes. Defendeu que o decúbito dorsal era um factor predisponente à oclusão das veias e seios venosos cerebrais, e que os sinais podiam ser inespecíficos durante o primeiro ano de idade.¹ Após o primeiro ano de idade, as infecções surgiam como as causas mais importantes. Hutinel demonstrou que as lesões encefálicas consecutivas à obstrução venosa eram primeiro congestivas e edematosas, e posteriormente adquiriam o aspecto de amolecimento hemorrágico. O diagnóstico era necessariamente estabelecido por exame anatomopatológico. Anos mais tarde, Henri Claude reforçou a maior frequência com que surgia a doença venosa em jovens comparativamente à doença arterial.¹

Outro grupo de doentes em que cedo se percebeu a frequência desta patologia foi o das puérperas e grávidas. Em 1904-1905, von Hösslin detalhou vários casos de TVC no puerpério.¹ Publicou uma revisão notável sobre “*Les paralysies au cours de la puerpéralité*”. Consagrou um capítulo importante às paralisias por trombozes dos vasos cerebrais, em particular venosos, juntando observações pessoais e da literatura. Mostrou o valor diagnóstico das parésias, de crises focais ou generalizadas, e considerou que a regressão espontânea dos sintomas era um elemento muito sugestivo da origem venosa do quadro. Sucederam-se várias publicações de manifestações clínicas em con-

texto obstétrico. Em 1932, J. A. Barré e Greiner acrescentaram uma excelente documentação clínica e anatómica de vários casos de TVC no decurso do puerpério.¹ Purdon Martin e Sheehan, na década de quarenta, contribuíram para a descrição detalhada dos sintomas das “tromboflebitides puerperais”, e insistiram no aparecimento tardio de convulsões, recuperação incompleta de hemiparésias e ocasionais curas espontâneas.¹ Stansfield, obstetra, tem sido apontado como um dos primeiros médicos (se não mesmo o primeiro) a usar heparina no tratamento de TVC, em 1942 “...*The introduction of heparin gives us an effective weapon to treat what has invariably been a fatal complication of the puerperium...*”.³

As TVC eram também familiares aos otorrinolaringologistas. Surgiam com frequência associadas a infecções otológicas ou dos seios perinasais, mas normalmente o componente infeccioso dominava o quadro clínico, muitas vezes meningeo ou de abscessos cerebrais. Charles Symonds, em 1931, descreveu o síndrome de hipertensão intracraniana em relação com a otite média sob o nome de “otitic hydrocephalus”, síndrome que irá merecer numerosos trabalhos por otorrinolaringologistas.⁴ Este síndrome curava espontaneamente na maior parte dos casos. Symonds sugeriu que a oclusão do seio lateral e subsequentemente do seio longitudinal superior dificultava a reabsorção do líquido cefalorraquidiano nas vilosidades aracnoideias, provocando a hipertensão intracraniana. Mostrou também que o aparecimento de sinais focais ou crises convulsivas resultavam da extensão da trombose às veias cerebrais corticais.

Delineação das manifestações clínicas e da história natural da TVC

As características de apresentação da TVC foram sendo delineadas através de inúmeros relatos clínicos acompanhados de documentação anatomopatológica. Além da apresentação dos casos em sociedades científicas ou da sua publicação, foram surgindo revisões sucessivas que reuniam o conhecimento sobre TVC. A primeira revisão extensa foi efectuada por Tonnellé, Paris 1829.² Distinguiu entre trombozes ante e post-mortem, agrupou os casos devidos a alterações do sangue circulante ou a alterações das paredes dos vasos. Em 1861 surge a segunda revisão por Von Dusch, pela primeira vez em Inglês, compilando 57 casos de TVC da literatura.² Expandiu os conceitos de Tonnellé, e postulou dois grupos de TVC de acordo com início nos seios durais ou início nas veias cerebrais. Agrupou casos ocorrendo em diversas circunstâncias, sépticas e assépticas. Ross, em 1883, deu uma contribuição importante na descrição das características clínicas sobre-

tudo em adultos, reforçando o variado espectro de apresentação das TVC: apatia, depressão, cefaleias, náuseas e vômitos que podiam ser seguidos de coma; estrabismo, trismus e contracturas afectando qualquer membros, e parésia limitada aos músculos da face ou oculares, hemiparésia ou parésia bilateral.²

A aplicação crescente da neurocirurgia levou ao relato de casos nos quais o diagnóstico de tromboflebite cerebral foi estabelecido no decurso de craniotomia por suspeita de tumor cerebral (Dowman 1926, Davis 1933, Symonds 1940, Martin e Sheehan 1941; Guillaume 1943).^{1,2} Nesta altura, o diagnóstico já era possível em vida, mediante a visualização de veia cerebral trombosada no decurso de exploração cirúrgica, e foi sendo reforçado o conceito de possibilidade de recuperação de TVC.

De todo este período, resultaram monografias que ainda hoje constituem literatura de referência sobre TVC, e que arquivaram a experiência de muitos estudos clínicos, como são exemplos “*Trombo-phlébitides Cérébrales*”, de Garcin et Pestel,¹ ou “*Cerebral Venous Thrombosis*”, de Kalbag and Wolf.²

O grande passo seguinte para a investigação das doenças venosas cerebrais foi a introdução da flebografia cerebral por Egas Moniz.^{5,6} (Figura 1) Tornou-se possível confirmar o diagnóstico de TVC sem ser por cirurgia ou autópsia. Embora Egas Moniz não tenha descrito nenhum caso de TVC, abriu uma nova era para o estudo da patologia venosa cerebral.



Figura 1. Professor Egas Moniz.

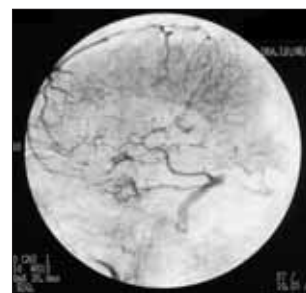


Figura 2. Exemplo de angiografia cerebral em doente com trombose extensa do seio longitudinal superior e do sistema venoso profundo.

Descreveram-se os sinais de TVC na angiografia cerebral: os sinais directos (como a interrupção de preenchimento de seios venosos ou veias) e indirectos (atraso no preenchimento ou esvaziamento venoso, dilatação de veias colaterais que surgem com aspecto tortuoso em “saca-rolhas”).⁷ (Figura 2)

Com a introdução da angiografia, continuou a ser alargado o espectro de apresentação clínica e do prognóstico

da TVC. Nas décadas de 1950 e 60 vão sendo descritas séries de casos com o diagnóstico baseado não só na autópsia ou cirurgia, mas também na angiografia, como são representativas as séries de Krayenbühl⁸ e de Barnett.⁹ Foi-se acumulando evidência de que a doença não era tão rara nem grave como sugerido nas descrições clássicas.¹⁰

O avanço seguinte foi o aparecimento de meios auxiliares de diagnóstico não invasivos que permitiam a visualização do parênquima cerebral. Com a tomografia cerebral computadorizada foram descritos os sinais directos de TVC: o sinal da corda, o sinal do triângulo denso e o sinal do delta vazio. Foram também definidos sinais indirectos, não relacionados directamente com a visualização do trombo: captação de contraste pela tenda e foice do cérebro, dilatação de veias medulares, ventrículos pequenos, hipodensidade da substância branca, enfartes venosos hemorrágicos.¹¹ Embora não patognomónicos, com baixa sensibilidade e especificidade, a presença destes sinais em determinados contextos clínicos permitiam suspeitar do diagnóstico de TVC. Para a confirmar, era necessário realizar angiografia cerebral intra-arterial convencional ou intravenosa com subtracção digital.

O progresso seguinte foi o aparecimento da ressonância magnética (RM). A RM cerebral permite, de maneira não invasiva, identificar o trombo nas diversas estruturas venosas e avaliar as lesões do parênquima cerebral; o estudo veno-RM complementa esta informação, demonstrando a ausência de visualização do fluxo venoso nessas mesmas estruturas.¹² (Figura 3)

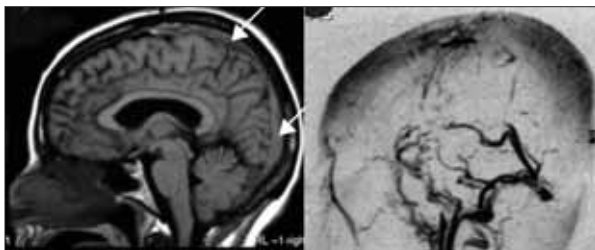


Figura 3. Ressonância magnética cerebral demonstra trombo no seio longitudinal superior (setas) e veno-RM mostra ausência de visualização do seio longitudinal superior.

Mais recentemente, foi desenvolvida a técnica de angiografia através da tomografia computadorizada, que permite obter imagens da circulação venosa cerebral através de injeção de contraste iodado em veia periférica. (Figura 4)

As séries mais recentes de doentes com TVC incluíram casos em que o diagnóstico foi essencialmente confirmado por RM ou angio-TC. A maior facilidade em estabelecer o



Figura 4. Angio-TC cerebral em doente com trombose do seio lateral direito, documentando a ausência da opacificação deste seio com o contraste (setas).

diagnóstico permitiu caracterizar melhor as suas formas de manifestação clínica: síndrome de hipertensão intracraniana isolada, cefaleias isoladas, por vezes simulando enxaqueca com aura, ou cefaleias súbitas mimetizando hemorragia meníngea; parésias isoladas de nervos cranianos; quadros sugestivos de acidente isquémico transitório; sinais focais, convulsões, encefalopatia ou coma.¹³ Começou a ser evidente que o prognóstico da TVC era muito variável, mas ao contrário da impressão original de que era uma doença grave e quase sempre fatal, as séries mais recentes sugeriram melhor prognóstico a curto e longo prazo.¹³ No entanto, uma das características da doença continuava a ser a imprevisibilidade do prognóstico.¹³

Paralelamente ao melhor conhecimento das manifestações clínicas, dos meios de diagnóstico, e do prognóstico, foi sendo alargada a lista das várias doenças e factores de risco associadas à TVC: infecções, neoplasias, desidratação, anemia, puerpério e gravidez, fármacos (incluindo os anovulatórios), doenças sistémicas inflamatórias, traumatismo, trombofilias congénitas e adquiridas. Os avanços no estudo de genética molecular permitiram identificar mutações e polimorfismos genéticos que se associam a um risco aumentado de TVC.¹³

O tratamento

Ao longo do tempo, o tratamento de doentes com TVC tem sido influenciado sobretudo pelas opiniões de peritos. Tem sido consensual que o tratamento deve ser dirigido à remoção e tratamento da causa, controlo dos sintomas, e diminuição da hipertensão intracraniana. Um dos marcos na terapêutica da TVC foi o início da era dos antibióticos, já que as infecções eram uma das principais causas de TVC.

Apesar de várias tentativas, o tratamento específico dirigido à trombose sofreu pouca evolução. Alguns neurocirurgiões defenderam a potencialidade da trombectomia, relatando vários casos de sucesso cirúrgico,¹ mas esta atitude foi posteriormente abandonada. A anticoagulação começou a ser usada há mais de 60 anos, e aconselhada por alguns médicos, embora não existisse consenso entre



os vários clínicos acerca da sua segurança e benefício.^{1,2} Só recentemente é que a sua eficácia na fase aguda foi avaliada, através de dois pequenos ensaios clínicos aleatorizados.^{14,15} As decisões terapêuticas actuais baseiam-se nos resultados destes ensaios, apesar de várias limitações metodológicas que lhes são apontados. A prática clínica tem confirmado que o seu uso é seguro, e existe actualmente um grande consenso entre os clínicos favorecendo a sua utilização. Outra terapêutica defendida tem sido a lise química do trombo. Vines e Davis, em 1971, relataram uma série de casos submetidos a trombólise administrada em veia periférica, e mais tarde começaram a surgir casos tratados com administração local, nos seios venosos durais, de trombolíticos.¹⁶ Nenhuma destas intervenções foi testada em ensaios aleatorizados. Outra terapêutica relatada em publicações antigas é a intervenção cirúrgica para evacuação de hemorragia ou descompressão para reduzir a hipertensão intracraniana. A tentativa de realizar craniectomia descompressiva tem mais de 70 anos (Ford and Murphy, 1939)² mas o seu benefício também nunca foi avaliado com metodologia adequada.

ISCVT - International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis

Entre 1998 e 2002 decorreu um importante estudo prospectivo, multicêntrico e internacional, que incluiu uma grande coorte de doentes com TVC (624 doentes), designado “International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis”.¹⁷ Este estudo multinacional, dinamizado por peritos na área das TVC (José Manuel Ferro, Marie-Germaine Bousser, Jan Stam e Fernando Barinagarrementeria), teve uma larga participação de centros portugueses. Confirmou a enorme variabilidade de apresentação clínica da TVC e do seu prognóstico. Demonstrou, definitivamente, que a TVC tem um prognóstico favorável em mais de 80% dos casos. O ISCVT permitiu obter um modelo de prognóstico para identificar doentes em risco de ter um prognóstico desfavorável. A fatalidade aguda foi inferior a 5%, contrariando definitivamente o carácter letal que lhe foi inicialmente atribuído. A análise de doentes que faleceram permitiu analisar os mecanismos que mais frequentemente contribuem para a morte, e sugerir hipóteses de terapêuticas alternativas baseadas nesses mecanismos.¹⁸

O ISCVT marcou claramente uma nova era no estudo das TVC. A metodologia de estudo a seguir no futuro deverá usar desenhos semelhantes, com cooperação de múltiplos centros multinacionais, para se obter um número considerável de doentes e poder generalizar os resultados a centros não participantes. Dado que é uma doença

potencialmente benigna, o passo seguinte será o de identificar intervenções terapêuticas para aplicar aos doentes em risco de ter mau prognóstico.

Está em curso a organização de um novo estudo, o ISCVT-2. Entre outros objectivos, o ISCVT-2 irá analisar o efeito de intervenções terapêuticas em doentes em risco, nomeadamente da trombólise e da craniectomia descompressiva. Como vimos, estas intervenções não são “novas”, lembrando mais uma vez a “... *histoire à d'éclipses*...”. Neste momento, porém, surge a oportunidade de as testar de forma apropriada. A metodologia de investigação científica actual permitirá melhorar o nível de evidência sobre a eficácia destas e de outras intervenções terapêuticas. E o dinamismo dos Coordenadores e Investigadores do ISCVT contribuirá para a continuidade da investigação nesta e outras áreas de conhecimento da trombose venosa cerebral. ■

Referências

- Garcin R, Pestel M. Thrombophlébites cérébrales. Paris, Masson et Cie, 1949.
- Kalbag RM, Woolf AL. Cerebral Venous Thrombosis Vol. 1. Oxford University Press, London, 1967.
- Stansfield FR, Br Med J. 1942 April 4; 1(4239): 436-438.
- Symonds C.P. Otitic Hydrocephalus. Brain 1931; 54, part. I: p. 55-72.
- Egas Moniz et Almeida Lima. Phlébographie cérébrale. Essai de détermination de la vitesse du sang dans les capillaires du cerveau chez l'homme. *Comptes rendus des séances de la Société de biologie. Société de biologie de Lisbonne*. Séance du 29 Janvier 1932, t CIX, p 1037.
- Moniz E. Phlébographie Cérébral. In Masson. et Cie, Editeurs. L'Angiographie Cérébrale. Ses applications et résultats en anatomie, physiologie et clinique. Paris, 1934.
- Krayenbühl H. Cerebral venous thrombosis; diagnostic value of cerebral angiography. Schweiz. Arch Neurol Psychiat 1954;74 :261-87.
- Krayenbühl HA. Cerebral venous and sinus thrombosis. Clin Neurosurg 1967 ;14:1-24.
- Barnett HJM, Hyland HH. Noninfective intracranial venous thrombosis. Brain 1953;76:36.
- Bousser MG, Chiras J, Bories J, Castaigne P. Cerebral venous thrombosis-a review of 38 cases. Stroke 1985;16:199-213.
- Buonanno F, Moody DM, Ball MR, Laster DW. Computed cranial tomographic findings in cerebral sino-venous occlusion. J Comput Ass Tomog 1978;2:281-290.
- Dormont D, Anxionnat R, Evrard S, Louaille C, Chiras J, Marsault C. MRI in cerebral venous thrombosis. J Neuroradiol 1994;21:81-99.
- Bousser MG, Russell RR. Cerebral venous thrombosis. In Warlow CP, Van Gijn J, eds. Major Problems in Neurology. London, WB Saunders, 1997.
- Einhäupl KM, Villringer A, Meister W et al. Heparin treatment in sinus venous thrombosis. Lancet 1991;338:597-600.
- de Bruijn SF, Stam J, CVST study group. Randomized, placebo-controlled trial of anticoagulant treatment with low-molecular-weight heparin for cerebral sinus thrombosis. Stroke 1999;30:484-488.
- Canhão P, Falcão E, Ferro JM. Thrombolytics for cerebral sinus thrombosis: a systematic review. Cerebrovasc Dis 2003;15:159-166.
- Ferro JM, Canhão P, Stam J, Bousser MG, Barinagarrementeria F; ISCVT Investigators. Prognosis of cerebral vein and dural sinus thrombosis: results of the International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT). Stroke 2004; 35:664-670.
- Canhão P, Ferro JM, Lindgren AG, Bousse, MG, Stam J, Barinagarrementeria F; ISCVT Investigators. Causes and predictors of death in cerebral venous thrombosis. Stroke 2005; 36:1720-1725.

Correspondência:

Patrícia Canhão
Serviço de Neurologia
Hospital de Santa Maria
Centro Hospitalar Lisboa Norte
Avenida Professor Egas Moniz
1649-035 LISBOA
pcanhao@fm.ul.pt

A psicocirurgia na pena de um escritor

Francisco Pinto



Irving Wallace

Filho de emigrantes russos, Irving Wallace nasceu a 29 de Junho de 1916 em Chicago. Aos quinze anos de idade iniciou a carreira de jornalista, publicando regularmente artigos em publicações periódicas.

Terminados os estudos secundários, ingressou no Williams Institute, onde estudou Escrita de Criação, prosseguindo depois no Los Angeles City College. Passou depois a trabalhar como jornalista independente, chegando a ser correspondente. Com a deflagração da Segunda Guerra Mundial, serviu na Força Aérea como escritor para a imprensa e cinema militares, escrevendo em simultâneo artigos de propaganda para revistas como a American Legion Magazine e Liberty.

Após a guerra passou a escrever para publicações de gabarito, como The Saturday Evening Post, Cosmopolitan e Esquire and Collier's.

A partir de 1948 passou a trabalhar como argumentista para a indústria cinematográfica de Hollywood, escrevendo, em co-autoria com Horace McCoy, títulos como The West Point Story (1950), Bad To Each Other (1953) e Jump Into The Hell (1955).

Em 1959 publicou o seu primeiro romance, The Sins of Philip Fleming, obra que passou despercebida pela crítica, seguido de The Chapman Report (1960), The Prize (1962), obra adaptada para o cinema, além de várias outras. The Man (1964), valeu-lhe o Supremo Prémio de Mérito do Instituto Memorial George Washington Carver. Entre muitos outros galardões atribuídos ao seu trabalho, salientam-se uma medalha de prata pelo Commonwealth Club em 1965 e a Rosa D'Oro de Veneza em 1975.

Em 1972 passou a desempenhar as funções de repórter na agência noticiosa dos periódicos Chicago News e Sun Times, tendo como missão a cobertura das convenções dos partidos Democrático e Republicano, ano em que publicou The Word. Em 1979 seria a vez de The Pigeon Project e, em 1984, seria a vez de The Miracle.

Irving Wallace faleceu a 29 de Junho de 1990 em Los Angeles, vítima de um cancro no pâncreas.

The Sunday Gentleman ¹, publicado em 1966, é uma colectânea de histórias, já publicadas, algumas das quais ampliou. A cada um dos capítulos desta obra juntou um post-scriptum – O que aconteceu depois, onde relata as investigações que levou a cabo.

É desta obra o presente conto, originalmente publicado no jornal The Saturday Evening Post, em 1951, com o título “A operação de último recurso”, referente à psicocirurgia, onde vem à baila, apesar de várias imprecisões, próprias do leigo, a intervenção idealizada por Egas Moniz.

Cortaram-lhe a consciência



Edição portuguesa de “O Cavalheiro de Domingo”

Os períodos de depressão mental – a «neura», como a maioria das pessoas lhes chama – fazem parte da herança de todo o ser humano, tal como a morte e os impostos. As pessoas normais, no entanto, conseguem livrar-se disso rápida e normalmente, graças, quase sempre, a uma bebida forte, a uma experiência nova, a uma boa notícia, a um pequeno passeio ou até apenas à perspectiva dum novo dia.

Infelizmente porém estes pequenos remédios não dão resultado em toda a gente. Muitas vezes, as causas da depressão têm raízes demasiado profundas e as suas consequências atingem uma acuidade que não permitem à vítima reagir normalmente. Quando tal se verifica, chama-se o médico da família, ou mesmo o psiquiatra, o qual receita insulina ou então electrochoques. Quando nem estas medidas dão resultado, o doente atinge então um estado de depressão mórbida e psicopática que o impede de executar até as mais comezinhas tarefas da vida diária.

A doença pode assumir diversas formas. O paciente fica obcecado por um núcleo de preocupações, ou agitado por inúmeros terrores, ou perseguido por agonias de incerteza. Chega mesmo a atingir o purgatório mental: não pode viver

e não tem coragem para morrer. Umás vezes, chega a tal estado de demência que se torna necessário interná-lo: fica louco; outras, passa a desejar a morte ao ponto de se suicidar.

Quando um ser humano atinge este ponto e parece terem falhado todos os remédios, resta sempre um último recurso. Trata-se duma operação drástica, relativamente indolor e inofensiva, que já foi praticada no mundo inteiro, em cerca de 20 000 indivíduos, pobres e ricos, indistintamente. É uma forma de psicocirurgia, conhecida pelo nome de lobotomia pré-frontal.

Durante a operação, é utilizado um bisturi finíssimo que corta os tecidos dos lobos frontais do cérebro que condicionam o comportamento social das pessoas, os quais partem do tálamo, uma área situada na parte de trás do cérebro e que se julga ser o centro das emoções. Os lobos frontais, a massa cinzenta que se abriga atrás da testa, é geralmente considerada como o fulcro da previsão e do conhecimento humano, da imaginação, da consciência, da expectativa, fulcro este que, no caso de ser atacado por uma emoção dolorosa, se torna uma fonte de apreensão e ansiedade. Quando se desligam estes lobos pré-frontais do resto dos centros do cérebro, a pressão da dor e da preocupação mental desaparece definitivamente.

A lobotomia pré-frontal, praticada pela primeira vez em Lisboa, por um neurologista português já idoso, que por esse facto recebeu o Prémio Nobel, é provavelmente o método mais radical até hoje inventado para aliviar a angústia mental. Esta operação não se limita a extrair um corpo estranho e nocivo. Na realidade, esta operação parece constituir uma incisão no verdadeiro centro da Vida.

Efectivamente, o homem que se submete à lobotomia pré-frontal sai da anestesia transformado numa pessoa diferente. Pode apresentar o mesmo aspecto físico, a mesma personalidade, porém, modifica-se por vezes totalmente. Há quem julgue bem, visto que, de qualquer forma, o doente não podia viver com a sua antiga personalidade. Outros afirmam que se trata duma coisa má, de uma infracção à obra do Criador, cujas consequências se não podem prever.

Portanto, desde que foi descoberta, a lobotomia pré-frontal tem dado lugar, em todo o mundo, a calorosas dis-

cussões. Os neuropsiquiatras que apoiam a operação estribam-se no facto de que a lobotomia pré-frontal evita a loucura e o suicídio, alivia a dor, reduzindo a ansiedade e destruindo a preocupação. Demonstram-nos desta forma que ela contribui para a felicidade do homem. Dois dos mais importantes defensores desta escola, médicos relacionados com uma universidade do Leste, defendem convictamente a operação. «A lobotomia pré-frontal é uma operação de último recurso», escrevem eles. «Deve apenas ser praticada naqueles doentes em que não pode haver esperança de cura espontânea. Só se deve recorrer a ela em caso de ameaça de suicídio ou de invalidez e apenas depois de haverem falhado todos os outros recursos. Deve ter-se em conta todas as mudanças de personalidade que inevitavelmente sobrevêm...». Uma vez executada a operação, dizem esses advogados da lobotomia, logo os doentes ficam livres das antigas tensões, e pode dizer-se que a operação lhes tornou «a vida particularmente agradável e gozam-na plenamente.»

Por outro lado, existe a escola que prova, também com factos, que a lobotomia pré-frontal transforma os doentes em seres preguiçosos, dóceis, inertes, muitas vezes inúteis, privando-os das anteriores qualidades, provocando-lhes por vezes acessos de convulsões, tornando-os indiferentes aos prazeres sociais, conferindo-lhes um comportamento agressivo, roubando-lhes a inteligência e a consciência. Há ainda aqueles que acusam a operação de interferir com a substância de Deus, e afirmam que, visto ela abolir as preocupações dos homens, lhes deve roubar também a alma e a consciência. O maior número de críticos, porém, opõe-se menos à operação em si do que ao uso indiscriminado que se possa fazer dela. O Dr. Nolan D. C. Lewis, director do New York State Institute, declara: «Ultimamente têm sido sujeitos a esta operação muitos casos recentes, sem terem sido submetidos previamente a um exame psiquiátrico adequado. Uma aplicação assim vulgarizada dum método cirúrgico radical deveria ser limitada, até se obterem maiores provas dos resultados actualmente conseguidos».

Nenhuma destas correntes em litígio estão em condições de fornecer provas estatísticas – muito embora,

actualmente, a Administração da Divisão dos Veteranos que praticou já 1200 operações desta natureza esteja em vias de controlar os resultados. As suas conclusões poderão um dia ser úteis na justa apreciação deste método cirúrgico, pondo-se talvez assim termo à controvérsia. No entanto, se bem que a observação dos resultados nos possa vir a demonstrar se as mudanças verificadas na personalidade justificam o resultado, duvida-se que a estatística possa algum dia resolver o problema humano que ela implica. Porque, ao tentarmos decidir se uma operação destas teve bons ou maus resultados, que medida concreta poderemos nós empregar para os medir? E de que ponto de vista partiremos nós para formar o nosso juízo? Do ponto de vista do doente, ou dos que o rodeiam? Ou do ponto de vista do médico que o tratou?

Entre as 20 000 a 30 000 lobotomias pré-frontais realizadas nos Estados Unidos desde 1936, tive oportunidade ultimamente de entrar em contacto estreito com um dos operados. A partir dos pormenores deste único caso, talvez o leitor consiga avaliar por si próprio os benefícios e os malefícios advenientes da psicocirurgia. Porém, antes de apresentar a vida de Larry Cassidy, conforme resolvi chamar-lhe, quero recordar ao leitor que todas estas coisas aconteceram, que os factos aqui relatados são reais e não fictícios.

*

Podemos afirmar que a verdadeira história de Larry Cassidy começou em 1943, quando, na idade de vinte e nove anos, começou a sentir dores de cabeça, a ter súbitos ataques de choro, terríveis acessos de depressão, e a sofrer de uma incapacidade crescente para trabalhar ou para se divertir. A verdade, no entanto, como qualquer psiquiatra amador facilmente verificará e como o próprio Larry não tardou a ouvir da boca dos psicanalistas profissionais, é que tudo isto era causado pelas recordações nublosas da sua infância.

O pai de Larry era um homenzarrão, americano naturalizado, senhor dum génio muitíssimo irascível, que tinha o costume de vociferar quando se zangava, mas que revelava grande espírito de justiça quando conseguia dominar-se. Possuía um pequeno semanário muito próspero na cidade de Nova Iorque, o qual lhe proporcionava à larga os meios para sustentar a sua numerosa família. A mãe de Larry era uma criaturinha indecisa, que se mantinha na sombra, suave e tímida, estimada igualmente pelo pai e pelos filhos.

Eram cinco irmãos. O mais velho chamava-se Tim e Larry, o segundo. Dos restantes, foi Jack, o mais novo, que nascera quando Larry procedia de modo estranho em face dos destemperos de génio e da severidade do pai. Se

algum dos irmãos cometia uma tolice, Larry costumava acusar-se, enquanto o culpado se mantinha mudo e quedo, e, quando o castigavam, suportava o castigo estoicamente. Os outros soltavam gritos e derramavam lágrimas normais, se acaso apanhavam açoites. Porém nunca alguém se lembra de ter visto Larry chorar.

Os irmãos tinham uma coisa em comum: a má vontade do pai, cada qual por um motivo diferente, e o hábito de procurarem constantemente conforto junto da mãe. Todos possuíam inteligência, mas a de Larry era extraordinariamente brilhante. Com a idade de nove anos, havia devorado já a maioria dos clássicos. Aos domingos, quando a família se reunia para ouvir música sinfónica e os rapazes imitavam à vez Toscanini a reger, servindo-se dum pau em lugar da batuta, Larry revelava-se o regente mais hábil e entusiasta.

Tinha ele treze anos quando o pai cegou subitamente. O velho autocrata manteve-se, porém, ferozmente altivo; vestia-se sozinho, fazia a barba e continuava a ir ao jornal como se nada tivesse acontecido. Ninguém lá em casa se atrevia a falar de cegueira na sua frente.

Pouco depois de haver entrado para o liceu, Larry teve uma doença infecciosa. O médico da família declarou que o rapaz estudava demais e que se punha bom com uns tempos de repouso. No entanto, apesar da doença, Larry triunfava nos estudos, jogava ténis e nadava impecavelmente, gostava de assistir aos desafios dos New York Yankees, adorava percorrer o Museu de Arte Moderna ou assistir a um filme especialmente recomendado pelo crítico da revista *The New Yorker*. Poucas vezes saía com raparigas e, quando acompanhava os irmãos ou os amigos a um baile, a um bar, nas noites de pândega, acompanhava apenas o grupo, nunca fazia parte dele. De tempos a tempos, fazia um esforço para participar, mas preferia o seu papel de observador.

Larry ambicionava ensinar um dia na universidade, uma vez que julgava ser possível triunfar nesse campo. (O pai opunha-se, dizendo que semelhante cargo rendia pouco e que esperava ver o filho entrar para o jornal, assim que terminasse os estudos). Por essas alturas, ou seja em 1923, entrou para Princeton, com a idade de dezoito anos. Larry era então um rapazinho amável, nada egoísta, simpático, muito dado à introspecção, incapaz de exprimir o que pensava sem haver antes estudado o assunto sob todos os aspectos, e mesmo assim declarando sempre que não estava absolutamente seguro daquilo que afirmava. O seu companheiro de quarto era um jovem mais enérgico, muito esperto, chamado Burt, filho do editor de uma revista de Nova Iorque, o qual a partir daí se tornou o seu maior amigo.



Enquanto caloiro, Larry escreveu uma carta para a família, a primeira duma longa série, acerca da inutilidade da vida. Em casa não o tomaram a sério. Um parente declarou, divertido:

– Este fedelho acaba de descobrir Schopenhauer.

Porém Jack recorda ainda o choque que aquela carta produziu na sua natureza juvenil.

– Estava escrita duma forma brilhante, terrivelmente lógica e, nessa altura, afigurou-se-me irrespondível.

Larry formou-se em língua inglesa. Tencionava ser professor, muito embora o pai continuasse a considerar isso como um capricho pouco rendoso e alimentasse sempre a esperança de o ver tomar conta do jornal. Exceptuando as vezes que ia jogar ténis e golfe, Larry passava a vida mergulhado em livros, evitando as lições da vida social. O seu Q. I. marcava mais de 150 pontos, colocando-o muito perto da categoria dos génios, visto que 66% da população não passava de uma média de 85 a 144 pontos. Um ensaio da sua autoria mereceu um prémio universitário de 300 dólares. Tornou-se Phi Beta Kappa² e, quando se formou na Universidade de Princeton, em 1936, estava incluído nos dez melhores alunos do seu ano. No entanto, era o único que se comportava modestamente nas aulas.

Depois de sair da Universidade, a despeito das instâncias da família Cassidy no que respeitava ao jornal, Larry arranhou emprego de sociedade com Burt, o qual consistia em escrever histórias policiais e argumentos para filmes destinados a revistas de cordel, publicadas pelo pai do amigo. Este trabalho não tardou a aborrecê-lo, e por isso deixou-o. Empregou-se depois na secção de publicidade do *World-Telegram*, de Nova Iorque, mas isto ainda o desgostava mais e abandonou também o lugar. Acabou por ir ajudar o pai a dirigir o seu jornal semanal. Tinha um horário muito irregular. Apresentava-se no escritório habitualmente às dez da manhã e ao meio-dia dava o trabalho por terminado. Não tinha paciência para desempenhar as suas funções, no entanto o que fazia era bem feito. Depois daquelas duas horas de escritório, passava o resto do tempo em casa a ler. Raramente saía, e às oito da noite estava na cama.

Passava-se isto em 1939. Nesse ano morreu-lhe a mãe. Foi um duro golpe, não só para Larry como também para o pai e os irmãos. O pai amava a mulher profundamente e para os rapazes foi como se se tivesse apagado a luz da casa. Durante o ano que se seguiu, aqueles seis homens, o pai e os cinco filhos, encontravam-se em volta da mesa às refeições e mal trocavam uma palavra entre si. O único sorriso que se via naquela casa era o de Harriet, a empregada. Tratava-se duma rapariga feiota e simples, de vinte e tal anos, que nunca passara do quarto ano da escola e

viera da sua aldeia no Ohio, perto de Dayton, servir para Nova Iorque. Ria a todo o passo, entusiasmava-se facilmente e adorava Larry.

Um ano após a morte da mãe, os rapazes abandonaram a casa, indo cada um para seu lado. Larry cumpria cada vez com menos regularidade as suas obrigações no jornal. Passava tempo esquecido a ler sozinho, devorando três ou quatro livros por dia e tornava-se cada vez mais triste. Começou a ter fortes ataques de náuseas. Não segurava nada no estômago. Durante um certo período, vomitava sempre depois das refeições.

Então as coisas dispuseram-se de molde a que o grupo dos três teve de se separar. Jack arranhou colocação num colégio. Larry, acompanhado por Harriet, que teimou em ir tratá-lo, foi para Albuquerque, para junto do irmão mais velho. Larry continuava com a ideia de vir ainda a ser professor. Entretanto, o pai Cassidy desfizera a casa e fora hospedar-se num hotel. Muito embora cego, continuava a viver num silêncio triste e cuidava sempre sozinho da sua pessoa e do seu quarto. Dirigia-se todos os dias ao restaurante do hotel, sempre à mesma hora, e sentava-se à mesma mesa.

Em Albuquerque, apesar da dedicação do irmão e de Harriet, Larry piorava a olhos vistos. Continuava a vomitar no fim das refeições e mostrava-se cada vez mais triste. Sofria imensas dores por toda a parte. Teimava porém em não querer ser visto por um psiquiatra. Muito embora estivesse esclarecido a respeito de todos os aspectos da doença, continuava no entanto a revelar falta de compreensão. Afirmava que as causas do seu estado eram físicas, não mentais, e que a psiquiatria, uma palavra que ainda estava longe de ter adquirido a popularidade de que disputa hoje, era uma coisa apenas boa para os ricos ociosos e para os malucos.

Depois do ataque dos japoneses a Pearl Harbor, Tim alistou-se no exército. Larry seguiu-lhe o exemplo. Recusaram-no em virtude da sua tensão arterial. Sozinho com Harriet, passou a sentir-se cada vez mais nervoso. Pouco a pouco, no entanto, ao observar a rapariga, a ternura e o constante bom humor desta, convenceu-se de que desejava casar com ela. Durante todo o tempo em que a rapariga servira a família, mal a notara. Todos eles, tanto Larry como os irmãos, a haviam acompanhado, de brincadeira, a bailes e ao cinema. Naquelas primeiras semanas passadas no Novo México, muito embora tivessem mais intimidade e ele estivesse inteiramente dependente de Harriet, nunca deu mostras de desejar que as relações entre ambos ultrapassassem o capítulo da amizade. De facto, nunca ele sequer a convidara a sair. E, de repente, propôs-lhe casamento. Ela, que há muito o amava em

segredo, aceitou logo. Casou-os o juiz de paz, nos princípios de 1942.

Harriet contribuiu um pouco para que o estado de espírito de Larry melhorasse, mas por pouco tempo. As suas alegrias de viver, a sua vitalidade animal, a sua constante curiosidade estimularam-no a princípio. Mas não tardou a voltar ao seu antigo estado depressivo e aos vômitos. Uma manhã, certamente, poucas semanas depois do casamento, saiu do quarto de banho empunhando a navalha de barba e declarou: – Vou matar-me.

Harriet levou-o a toda a pressa a um médico de clínica geral. Este diagnosticou alguns padecimentos físicos, uma tensão bastante elevada, receitou-lhe umas injeções e muito repouso. Em Julho de 1942, Larry recebeu uma intimação do exército para ser inspeccionado. Ao comparecer perante a junta, acharam-no em muito piores condições do que quando fora recusado seis meses antes. Mas se o estado dele era mau, outro tanto sucedia com o exército. Os médicos não fizeram portanto caso dos seus padecimentos e apuraram-no para todo o serviço.

Larry fez parte do exército dos Estados Unidos durante quase seis meses. Não prestou nem um único dia de serviço militar activo. Logo na manhã seguinte, após ter ingressado em Fort Bliss, no Texas, teve tamanho ataque de choro que logo o transferiram para o hospital militar do Texas, tendo ficado internado numa enfermaria onde se encontravam doentes mentais de gravidade. Hoje a família está convencida de que, se acaso a sua loucura se deve a uma forte emoção, isso foi causado pelo facto de o haverem encerrado numa enfermaria de loucos dum hospital militar.

Harriet, que conservara o apartamento de Albuquerque e se empregara como caixeira numa loja, visitava-o todas as vezes que podia. Ele fazia-lhe constantemente queixa da insensibilidade de certos oficiais e das enfermeiras da tropa. Certo dia, chegou a sua vez de ser desmobilizado. Porém alguém notou o seu Q. I., o maior de toda a população do hospital, e logo a nova passou de boca em boca:

– O seu Quociente de Inteligência é demasiado alto, deve dar um bom oficial.

Larry deixou de tomar os barbitúricos. Resolveu que, se o não desmobilizassem depressa, se suicidaria. Em Dezembro de 1942 mandaram-no embora.

Larry voltou para junto de Harriet, em Albuquerque. Trouxera do hospital alguns medicamentos leves que lhe haviam dado para atenuar as dores. Ingeriu-os todos, depois voltou às injeções prescritas pelo jovem médico, antes de ir para o exército. Passava os dias a ler e a resolver palavras cruzadas. Dali a poucas semanas recebeu a notícia da morte do pai, no dia de Ano Novo, vítima de um desastre ocasionado pela cegueira. O pai, que o dominara

durante toda a vida, desaparecera. Larry estava finalmente livre. Mas era demasiado tarde. Ao receber a notícia, quase nem mudou de expressão. Continuou a resolver as palavras cruzadas.

Depois adoeceu gravemente. Cada manhã era para ele um calvário. Não conseguia arranjar coragem para se arrancar da cama e enfrentar um novo dia. Depois de conseguir pôr-se de pé, passava a rezear os próprios pensamentos.

– Os dias são uma tortura – confessava ele a Harriet – Os pensamentos assaltam-me e não consigo ver-me livre deles – e continuava a chorar sem razão. Só lhe dava vontade de gritar. Transpirava copiosamente e tinha as mãos sempre húmidas. Chegava a mudar de camisa seis vezes por dia. Desesperada, Harriet mandou chamar Jack, o irmão de Larry.

A partir da chegada deste, travou-se uma corrida contra o tempo. Os dias tinham de passar o mais despercebidamente possível para o enfermo. Jack animava Larry a ficar levantado até altas horas, entretido, a ler, o que se tornava fácil, visto este rezear o sono. Era capaz de se conservar a ler até às três da madrugada, dormindo depois até à uma da tarde. Depois, durante o dia, Larry evitava todos os livros que lhe pudessem provocar pensamentos introspectivos e mandava vir alguns volumes duma biblioteca vizinha, de preferência policiais, que devorava durante o resto da tarde e a noite. Quando saiu de Albuquerque, tinha lido já todas as prateleiras de literatura policial daquela biblioteca. Via todos os filmes que apareciam, jogava todos os dias o golfe, até se transformar quase num campeão.

Entretanto, o jovem médico que lhe receitara as injeções e mantinha com ele grandes conversas estimulantes, descobriu finalmente a origem da doença. Larry pedira-lhe que lhe receitasse tranquilizantes.

– Dê-me qualquer coisa que me tire estas dores – suplicava ele – Morfina, heroína, ópio, seja o que for. Só desejo viver cinco anos em paz e depois venha a morte!

Por fim, o médico respondeu-lhe:

– Larry, essas dores não têm por forma nenhuma uma causa física. Experimente os choques ou então a psicanálise. Por acaso temos até um bom psicanalista aqui mesmo em Albuquerque.

Larry foi consultá-lo. Como consequência disto, teve de sujeitar-se a sessões três ou quatro vezes por semana durante oito meses. O primeiro dia foi o mais difícil. Depois de uma hora passada em companhia do psicanalista, Larry regressou a casa onde se encontrava Jack. Vinha a cambalear, branco como uma folha de papel, e de súbito desatou a soluçar perdidamente. Jack correu ao seu encontro, assustado.



– Que aconteceu, Larry?

Este tirou do bolso um papel e entregou-o ao irmão. Jack recorda-se de ter visto um desenho imperfeito que representava dois quadros numa central telefónica. Num deles, os circuitos estavam devidamente ligados, ao passo que no outro se viam os fios todos emaranhados. O psiquiatra explicara a Larry, que o cérebro humano se assemelhava ao primeiro quadro, em que os fios se achavam todos no seu lugar devido. No caso de Larry, porém, estes haviam-se misturado todos e era preciso que os arrumassem como devia ser.

– Daquele dia em diante – recordava Jack – Larry começou a compreender que a sua doença não era física mas sim mental. Passou a estar obcecado por essa ideia e foi sempre de mal a pior.

Durante este período, houve apenas um intervalo no seu sofrimento. Foi durante o sétimo mês da psicanálise e nada teve a ver com os tratamentos. Harriet adoeceu com gripe e ficou duas semanas de cama. Larry tratou-a noite e dia e parecia tão satisfeito como ninguém o vira durante anos.

Pouco depois de Harriet se curar e de ter voltado ao emprego na loja, Jack partiu também, para se apresentar na companhia de transportes aéreos onde trabalhava na Califórnia. Larry voltou logo a cair no seu marasmo habitual. Entretanto, o psiquiatra pouco avançava nas suas descobertas. Estava assente que Larry sofria duma psicose depressiva, com acessos de ansiedade. A raiz do mal fora provavelmente o domínio exercido pelo pai. Além disso possuía um forte complexo de Édipo, como bem o provava o seu casamento com Harriet, mais velha do que ele e na qual via a imagem da mãe adorada.

O psiquiatra estava no pleno conhecimento da doença de Larry e sabia a fundo os sintomas da sua psicose, mas nutria fortes dúvidas quanto aos resultados que ele poderia tirar da psicanálise. Foi durante uma tarde, já no fim do tratamento, que ele se referiu pela primeira vez a uma nova operação chamada lobotomia pré-frontal. Não teria Larry já ouvido falar nisso? Não, pelos vistos.

Mas não tardou que lesse tudo quanto apanhava à mão a tal respeito. Ficou a saber que, até 1935, os médicos pouco sabiam acerca das funções dos lobos frontais do cérebro humano, muito embora já tivessem descoberto que, quando esses lobos eram atingidos ou cortados em virtude da operação dum tumor, a aparência mental do paciente ficava alterada. O Dr. Richard M. Brickner, neuropsiquiatra de Nova Iorque, contava o caso de um corretor da bolsa, homem de meia-idade, que sofrera a remoção dum tumor, perdendo cerca dum quarto de libra de tecidos. Depois de curado, o doente revelara uma alteração completa da personalidade. Muito embora a sua inte-

ligência não tivesse ficado atingida, perdera a capacidade de raciocinar tão logicamente como dantes, varrera-se-lhe de todo a consciência de si próprio, tornando-se um gabarola impossível de aturar, indiferente à ideia da doença de que sofrera e a todas as preocupações em geral.

Entretanto, em 1935, um grupo de investigadores, chefiados pelo Dr. Carlyle F. Jacobson e pelo Dr. John F. Fulton, realizara num chimpanzé uma série de experiências, antes e depois de lhe haverem removido os lobos pré-frontais. Segundo o relatório médico desta experiência, «antes da operação, se acaso o animal cometia algum erro, gritava de raiva, urinava e defecava dentro da jaula, rebojava-se nas fezes, sacudia as grades e recusava-se a prosseguir nas experiências. Depois da operação, esse mesmo animal continuava a suportar as experiências até esgotar primeiro a paciência do investigador, cometia erro após erro sem dar o mais leve indício de qualquer contrariedade emocional».

Em 1936, um distinto neurologista português de sessenta e um anos, o Dr. Egas Moniz, foi a Paris apresentar perante a Academia de Medicina o relatório da operação que realizara em pacientes que sofriam de doenças mentais, operação essa a que chamava lobotomia pré-frontal ou leucotomia. O Dr. Egas Moniz era professor universitário em Lisboa, autor de uma centena de trabalhos de medicina, fora outrora Ministro dos Estrangeiros de Portugal e trabalhava de parceria com um colega, o Dr. Almeida Lima. Ambos haviam praticado uns furos do tamanho dum botão na testa do paciente, nos quais introduziam um escalpelo aguçado e fino como uma agulha que ia cortar o tecido cerebral e as fibras nervosas que ligavam os lobos frontais às outras partes do cérebro. Obtivera resultados satisfatórios em casos de paranóia e em doentes atacados da mania da perseguição, de esquizofrenia e de divisão de personalidade. Descobrira que esta operação, ao mesmo tempo que fazia desaparecer no doente a capacidade de imaginar ou temer, o curava também das preocupações e ansiedades. Em 1936, o Dr. Walter Freeman e o Dr. James W. Watts, da Universidade de George Washington, começaram a praticar nos Estados Unidos a lobotomia pré-frontal do Dr. Egas Moniz e, no fim desse mesmo ano, tinham realizado já vinte operações dessa espécie. Ao saber que o Dr. Freeman e o Dr. Watts eram os melhores especialistas em lobotomias dos Estados Unidos, Larry quis ler tudo o que houvesse a tal respeito e acerca dos seus trabalhos. Na biblioteca de Albuquerque descobriu um exemplar da revista Time publicada em fins do ano anterior, que trazia um artigo a respeito do mais recente trabalho realizado pela equipa dos dois cirurgiões. Dizia assim: «Dos seus 136 casos, o Dr.

Freeman e o Dr. Wattman consideram 98 como bastante satisfatórios, 23 de certo modo satisfatórios e 12 haviam falhado. Apenas 13 destes doentes se encontram ainda internados em estabelecimentos para doenças mentais; a maior parte dos outros tinha regressado às suas ocupações ou à vida doméstica, após períodos de incapacidade de um a seis anos».

Quando terminou a leitura, a decisão de Larry estava tomada. Não podia continuar assim. O cérebro tornara-se seu inimigo. Dizia-lhe que não tinha direito a descansar, a gozar a vida, a viver, enfim. Sepultava-o no medo, no medo do dia seguinte, no terror do mundo que o rodeava, de si próprio. Iria imediatamente para Leste sujeitar-se à lobotomia pré-frontal.

Acompanhado por Harriet, dirigiu-se a Nova Jersey, onde se hospedou em casa de um dos irmãos que se mostrava muito desejoso de o ajudar. Foram juntos consultar dois psiquiatras, um de Filadélfia e outro de Nova Iorque, a fim de obterem informações sobre a lobotomia pré-frontal. Ambos se revelaram hostis a tal processo, considerando-o «demasiado radical para aquele caso». Larry ficou desorientado. Sentia-se incapaz de viver, incapaz de escolher a morte, e a lobotomia aparecera-lhe como um último recurso ao qual poderia deitar a mão, continuando a viver, caso a sorte assim o determinasse. Agora retiravam-lhe do alcance essa bota e parecia não haver outra alternativa. Então, de um dia para o outro, o espírito de Larry foi invadido por mil alternativas, e ele, agarrando-se a tudo e a todos, encetou a sua dantesca viagem através do Inferno.

Enquanto Harriet permanecia junto do cunhado, em Nova Jersey, Larry dava entrada numa grande clínica mental de Nova Iorque, em Janeiro de 1944. Ali se manteve encerrado durante um ano inteiro, sem se atrever a sair para fora daquelas paredes nem uma única vez sequer. Fora entregue aos cuidados duma mulher. Pensou-se que a mudança de sexo do psicanalista talvez fosse benéfica para ele. Porém, ao cabo de muitos meses, ela confessou que o considerava um doente fora do alcance da psicanálise. Depois de convocar uma conferência dos colegas, ficou resolvido que seria sujeito a electrochoques ou a choques insulínicos. Os médicos aplicaram-lhe seis desses choques. No hospital declaram que nunca qualquer doente ali recebera tantos. Antes de descer ao andar inferior para ser sujeito ao tratamento, Larry sentia-se gelado de pavor. No entanto, logo após, esquecia tudo. Com o correr do tempo, o hospital passou a representar, para Larry, o mundo inteiro. Distraía-se a ler, a jogar pingue-pongue e a pintar a óleo. Executava também alguns trabalhos manuais. E, ao mesmo tempo, ia-se aprofundando cada vez mais naquele estado depressivo de ansiedade. Ao fim de

um ano, os médicos do hospital confessaram que nunca tinham tido um caso de internamento tão prolongado. Via-se que as melhoras eram nulas, a despeito de alguns intervalos em que Larry se mostrava verdadeiramente eufórico. Deixou por fim a clínica e voltou para junto de Harriet, em Nova Jersey.

Dali em diante, seguindo todas as sugestões que lhe eram feitas, Larry encetou uma série interminável de tratamentos: tratou-se com um refugiado judeu alemão que seguia um método religioso misturado com psicologia, o qual possuía uma biblioteca de cerca de seis mil livros e panfletos acerca de Jesus Cristo e que tentou insuflar-lhe a fé no futuro e em Deus. Tratou-se também com um novo psiquiatra do Kentucky; e ainda com um simpático e compreensivo jovem psicanalista do Orange de Leste, em Nova Jersey, cujo relatório médico acerca de Larry dizia o seguinte:

«Este doente encontra-se num estado de agitação extrema. Passeia constantemente pelo quarto, chora, contorce grotescamente o rosto e lamenta-se com amargura dos pensamentos obcecantes que o assaltam. Declara: «Tudo para mim é uma tortura: os atacadores dos seus sapatos, a sua gravata, esse lenço de pescoço – só de pensar nisso sofro tormentos». Julgou-se a princípio que se trataria de um caso de suicida, muito embora a ansiedade não fosse nem por sombra a característica dominante da doença. Ao cabo de quatro meses, comecei a modificar o meu diagnóstico. A doença afigura-se-me mais grave do que um simples diagnóstico de ansiedade poderia levar a fazer crer. Deve tratar-se dum caso de esquizofrenia pseudo-neurótica».

Por fim, consultou até um curandeiro da Nova Inglaterra, que obtinha curas maravilhosas introduzindo nas pessoas estranhos tubos e friccionando-as com drogas esquisitas. Depois de ter visitado este curandeiro, Larry passou um período relativamente tranquilo. Mas tratava-se apenas do intervalo do costume e, quando a depressão o assaltou novamente com todo o seu infernal cortejo de gritos, de banhos de transpiração e de dores abdominais espasmódicas, durante o qual ameaçava suicidar-se, deixou também o curandeiro.

A limitada vida social de Larry era também um fracasso. Certo dia, ao encontrarem-se, ele e Harriet, com outro casal amigo de Nova Iorque, estando Larry muito abatido moralmente, começou a defender o suicídio. Isto não só estragou a noite a todos como também enfureceu o amigo de Larry, que acabou por lhe chamar aldrabão. Se queria suicidar-se, quem o impedia de o fazer? O que ele andava era apenas a querer despertar a piedade dos outros, tentando chamar sobre si as atenções gerais.



Mais tarde, Harriet contou-me a maneira como Larry respondeu a isto. O amigo não o compreendeu. Dava-se o mesmo com muita gente. Se viam um homem sem um braço ou sem uma perna, compreendiam que se tratava dum incapaz. Não percebiam que, tal como alguns ficam sem um membro, Larry ficara sem qualquer coisa no cérebro. Não admitiam a existência de um paralítico mental. Viam-no aparentemente saudável, sabiam que era inteligente e afirmavam que bastava ele fazer um esforço para ficar em breve livre de tudo aquilo que o apoquentava. Isto era o mesmo que mandar andar um indivíduo sem pernas. Depois deste incidente, nunca mais ele voltou a reunir-se com nenhum casal amigo.

Estava-se nos fins de 1945. Desde que abandonara o curandeiro, Larry não se encontrava sob a vigilância de nenhum médico, e Harriet lembrou-se de que uma mudança de meio talvez lhe fizesse bem. Dali em diante passaram a vida a mudar-se de um lado para o outro. Foram para Tucson, no Arizona, a fim de visitarem Tim, agora desmobilizado. A viagem de comboio foi um verdadeiro pesadelo. Larry ia num estado de verdadeiro terror, gritando a todo o momento: «Matem-me! Matem-me!» Poucos companheiros de viagem compreendiam que espécie de doença era a sua. Em Tucson, Larry pediu emprestado o automóvel de Tim e foi passear nele sozinho, regressando muitas horas mais tarde, todo banhado em suor. Andara no carro a cento e tal à hora, na esperança de que ele saísse da estrada. Mas tal não se verificou, nem ele teve coragem de o fazer desviar.

Em seguida, foram para a aldeia de Harriet, no Ohio, onde vivia a numerosa família desta. Todos receberam Larry com carinho, que em breve se cansou de ler, de passear na furgoneta do cunhado, começando de novo a falar com insistência em suicídio. Seguiram dali para Nova Jersey, onde vivia outro dos irmãos de Larry. O psiquiatra de Orange, no Leste, tomou de novo conta do doente e administrou a Larry cerca de trinta e cinco choques insulínicos. Por fim, recusou-se a dar-lhe mais. Uma noite, Larry teve convulsões e o médico foi chamado a toda a pressa. Visto que a psicanálise continuava a não dar resultados, Harriet e Jack (que acabava de ser desmobilizado) lembraram-se da hipnose. O psiquiatra recusou terminantemente essa solução. Então a família, desesperada, internou Larry no Hospital dos Veteranos, em Lyons, na Nova Jersey, onde ele permaneceu durante alguns meses, incapaz de se distrair das suas preocupações, sempre cada vez pior.

Finalmente, nem foi Larry nem Jack, mas sim um médico desse hospital quem voltou a trazer à baila o assunto da lobotomia pré-frontal. Esse médico enviou à administra-

ção do hospital, juntamente com a ficha clínica de Larry, um requerimento para lhe ser aplicada a lobotomia. O requerimento foi indeferido pela administração.

Entretanto, outro médico do mesmo hospital aconselhou particularmente que a lobotomia fosse feita lá fora, por médicos particulares. E recomendou uma equipa de psicocirurgiões do Leste. Por motivos de natureza ética, designarei esses médicos pelos nomes de Dr. Leon Goldsmith e Dr. Raymond Rogers, situando-os em Boston. O médico militar considerava-os os melhores e que levavam mais barato em todo o país, sendo também os mais competentes naquela matéria. Desesperados, Jack e Harriet quiseram ouvir a opinião de mais sete médicos acerca da utilidade ou inutilidade da operação. Quatro deram o seu parecer contra e três a favor.

Quem iria decidir? Larry estava demasiado doente, demasiado esmagado pelo sofrimento para se interessar fosse pelo que fosse. Harriet, por sua vez, sentia-se tão desorientada que não podia tomar uma decisão. Nesse caso todo o peso desta recaía sobre os ombros de Jack. Embora inexperiente, este pesou os prós e os contras da operação com todo o cuidado. Os médicos, está claro, não podiam garantir-lhe nada de concreto. A opinião deles acerca da lobotomia estava por assim dizer dividida a meio. Mas havia ainda uma pergunta a fazer-lhes. Sem a operação, Larry teria alguma probabilidade de melhorar? A resposta unânime foi negativa. Poderia dar-se um milagre, está claro, mas as estatísticas não mencionavam milagres. Por outro lado, Larry podia um dia acabar por conseguir suicidar-se, muito embora eles não considerassem esse caso muito provável. «Ele não tardará a chegar a um estado em que será forçoso interná-lo para o resto da vida». Era esta a opinião unânime.

Tal perspectiva quanto ao futuro de Larry, junto às suas contínuas piores, apavorou Jack subitamente. A lobotomia só era válida quando o doente se mantinha ainda dentro da realidade. Larry perdia terreno dentro dela a olhos vistos e não tardaria que não valesse a pena operá-lo. O tempo agora era o factor principal. Jack não via outra alternativa. Nada mais lhe restava, não se podia confiar em nenhum outro tratamento menos drástico. A lobotomia era relativamente indolor, menos custosa até do que uma simples ablação das amígdalas, segundo afirmavam os médicos, e quase sem perigo, sendo a percentagem de mortes apenas de três por cento. Fossem quais fossem as consequências, era fora de dúvida que a operação o libertaria da ansiedade. Larry foi consultado. As suas respostas eram quase incoerentes, mas concordava com tudo o que quisessem, até mesmo se se tratasse da eutanásia. Harriet foi também consultada, bem como os restantes membros

da família Cassidy, e, embora contrariados, todos concordaram em que nada mais havia a fazer.

Na última semana de Março de 1947, Jack e Harriet dirigiram-se a Boston, a fim de consultarem o Dr. Goldsmith e o Dr. Rodgers. Na sala de espera, encontraram-se com mais sete ou oito pessoas, na sua maioria indivíduos da família de doentes. Estava lá, no entanto, uma senhora forte, de meia-idade, que era ela própria enferma e que vinha acompanhada pelo marido, com quem conversava constantemente em voz muito alta. Uma vez que os outros permaneciam calados, todos os olhos se voltavam para ela. A certa altura, ela fitou-os e exclamou:

– Não se assustem que eu não estou maluca! Sinto-me lindamente e estou muito feliz!

Jack trocou um olhar apreensivo com Harriet. O marido da senhora reparou e dali a pouco arranjou maneira de se vir sentar ao lado de Jack, a fim de lhe explicar:

– Fique sabendo que ela ficou realmente bem desde que lhe fizeram a lobotomia. Passou a encontrar de novo interesse na vida da casa e às vezes até cozinha.

Por fim, Jack e Harriet entraram para o consultório. O Dr. Goldsmith era um sujeito de meia-idade, de óculos, magro e alto. Tratava-se do psiquiatra da equipa. Fazia os diagnósticos e planeava a operação. O cirurgião era o Dr. Rodgers, natural do Iowa, muito pesadão e com um ar bem-disposto.

Quando Jack terminou o relato da doença de Larry e dos tratamentos a que ele se sujeitara, fez ao Dr. Goldsmith a seguinte pergunta:

– Esta operação trará melhoras a Larry?

O Dr. Goldsmith tranquilizou-o, afirmando-lhe que tinham obtido sempre os maiores êxitos em casos como os de Larry, isto é, casos de ansiedade. Declarou que a lobotomia pré-frontal libertaria definitivamente Larry dos seus terrores e ânsias, mas avisou no entanto Jack e Harriet de que poderia provocar no doente algumas modificações, alterando-lhe o sentido da responsabilidade, bem como a noção do bom comportamento em sociedade. Por exemplo, logo a seguir à operação, ele seria capaz de urinar em plena sala de visitas, em lugar de ir ao quarto de banho. Também poderia ficar com uma certa falta de iniciativa e com a noção do tempo um pouco confundida. Recordar-se-ia da sua doença de nervos, mas como duma coisa muito remota. Lembrar-se-ia de ter sido operado, mas só quando alguém lhe falasse nisso e como se tivesse acontecido a uma outra pessoa. Poderia mesmo sentir-se incapaz de realizar qualquer trabalho de criação, tal como escrever. Na melhor das hipóteses, talvez ficasse em condições de desempenhar funções subalternas.

Jack teimava em querer que a operação se efectuasse

imediatamente, antes que Larry perdesse de todo o juízo ou se suicidasse, e o Dr. Goldsmith prometeu mandar-lhe dizer logo que estivesse livre ou que alguma marcação fosse anulada. Logo no dia seguinte, Jack recebeu em Nova Iorque um telegrama a anunciar-lhe que havia uma desistência.

Dali a duas semanas, Larry, acompanhado por Harriet e Jack, um dos irmãos, que vivia em Nova Jersey, e pelo seu antigo companheiro de quarto, Burt, metiam-se num comboio com destino a Newark. Pelo caminho, Larry ia ficando cada vez mais agitado. Os companheiros vigiavam-no, por turnos, procurando distraí-lo. Mas o pensamento dele voltava sempre à operação. Temia fazê-la, receava igualmente que lha não fizessem.

– Vou ficar transformado num idiota – repetia ele a todo o momento.

Burt tentava animá-lo:

– Larry, esta operação é a coisa mais maravilhosa que se inventou.

Larry encolhia os ombros:

– Se morrer nela não me importo. Seja como for, se não morrer ao menos nunca mais voltarei a ser o que sou.

Chegaram a Boston à tarde. Estava um dia enevoado. Tomaram um táxi para o hospital, onde Larry já tinha cama reservada. Dali telefonaram para o Dr. Goldsmith. Antes deste chegar, os parentes tiveram licença para se conservar junto do doente. Todos tentavam animá-lo.

O Dr. Goldsmith chegou já era noite, trazendo consigo uma máquina fotográfica. Fechou-se com Larry, durante uma hora. Depois o Dr. Rodgers foi reunir-se-lhes. Durante essa conversa com os médicos, Larry sentiu-se profundamente deprimido. Chorava, transpirava, deixava transparecer o desejo que tinha da morte. No fim da sessão, o Dr. Goldsmith preparou a máquina e tirou-lhe várias fotografias. Os retratos revelaram o rosto dum homem aterrado, perseguido.

Na manhã seguinte chovia. Burt teve de regressar a Nova Iorque por causa do emprego. Jack, Harriet e o outro irmão de Larry, que haviam passado a noite no hotel em frente do hospital, vieram logo pela manhã para a sala de espera. O Dr. Goldsmith e o Dr. Rodgers tinham outra lobotomia marcada antes, para as nove da manhã. Larry era o segundo da lista. Às onze e um quarto, já com a cabeça rapada e meio adormecido por uma anestesia fraca, Larry passou na maca em frente da mulher e dos irmãos, a caminho da sala de operações.

Harriet teve um soluço, depois desatou a chorar quase sem descanso durante as duas horas que se seguiram. O irmão de Larry, que viera de Nova Jersey, mostrava-se preocupado. Jack engoliu as lágrimas ao ver desaparecer Larry pela porta da sala de operações. Ainda hoje não se esqueceu



do pensamento que lhe atravessou o cérebro nessa hora. Pensou: nunca mais o voltarei a ver tal como era e como sempre o amei durante toda a minha vida. Não tardará a sair daquela sala com o mesmo nome, a mesma cara, o mesmo corpo, no entanto transformado num ser diferente e assim ficará para sempre, até ao fim da existência.

Enquanto os três esperavam sentados, sozinhos na sala, o Dr. Goldsmith e o Dr. Rodgers inclinavam-se sobre Larry, estendido na mesa de operações. O Dr. Rodgers marcara sobre o crânio rapado os sítios a serem trepanados. Essas áreas foram injectadas com novocaína. Nada do que se seguiu fez sofrer fisicamente Larry. A anestesia local, aliada ao facto de que o cérebro humano não é sensível à dor, eram coisas a seu favor. De acordo com as marcas, o Dr. Rodgers fez as incisões iniciais, nas têmperas, por cima das orelhas. De cada lado do crânio foi retirada uma rodela de osso do tamanho duma pequena moeda e o cérebro ficou à mostra. Aplicaram pinças de prata para laquear os vasos sanguíneos, evitando assim a hemorragia, enquanto o sangue derramado era enxuto rapidamente.

O Dr. Rodgers introduziu então nos buracos uma espécie de vareta côncava, de tipo especial. Feito isto, enfiou lá também outro instrumento, o leucótomo, uma espécie de faca romba e comprida. Começou depois a movê-la, primeiro para cima, depois para baixo, cortando assim a fibra nervosa que liga os lobos frontais ao tálamo que fica atrás do cérebro. À medida que o Dr. Rodgers ia praticando a incisão, o Dr. Goldsmith falava continuamente com o operado, que se mantinha meio entorpecido. Interrogava-o sem parar, enquanto este ia respondendo conforme podia. Esta sessão de perguntas e respostas durante a operação fazia parte da técnica. Pelas respostas ia ele avaliando até que ponto ele estava suficientemente desorientado, a altura em que o corte era suficiente, devendo ficar-se por ali. Entretanto, o Dr. Goldsmith inquiria:

– Porque estamos nós a operá-lo?

Larry respondia:

– Não sei.

– Onde se encontra o senhor neste momento?

– Em Baltimore.

– Sabe quem eu sou?

Larry ergueu os olhos para aquele rosto emaciado e respondeu:

– Sei, é Jesus Cristo.

Não era preciso cortar mais. Os lobos pré-frontais estavam suficientemente desligados dos outros centros. A incisão fora demorada – uma lobotomia profunda –; Larry não voltaria a ser atormentado por receios nem ansiedades. Aquela faca afiada cortara-lhe cerce todas as preocupações. Cortara-lhe também a antiga personalidade.

Depois de terem examinado cuidadosamente as feridas, certificando-se de que não havia mais perda de sangue, as rodela de osso foram de novo colocadas no seu lugar e a pele suturada. A lobotomia pré-frontal findara.

Passavam dez minutos da uma hora. A operação durara quase duas horas. O Dr. Rodgers foi o primeiro a sair da sala e dirigiu-se logo a Harriet e aos dois irmãos do doente:

– Está tudo pronto. Correu o melhor possível.

Harriet e o outro cunhado desataram a chorar. Jack voltou as costas e caminhou apressadamente pelo corredor fora, até aos lavabos dos homens, entrou por ali dentro e encostou-se à parede, ficando a soluçar durante vinte minutos.

Dali a pouco todos se tinham recomposto. Esperavam, ansiosos, por poderem ver Larry. Este foi conduzido para fora da sala de operações. Vinha a dormir, e trazia a cabeça toda ligada. Não podiam dizer-lhe nada. Regressaram ao hotel e à noite voltaram ao hospital. Larry acordara e tiveram licença de entrar no quarto. Enquanto o observavam, ele abriu os olhos, fitou-os e depois desviou a vista. Mandaram-nos sair de novo. Na manhã seguinte Jack foi o primeiro a ir ver Larry, que mostrava ainda certo ar ausente. Perguntou-lhe:

– Sabes quem eu sou?

Larry olhou-o atentamente e disse:

– Olá, Jack!

Tratado por enfermeiras especializadas que o velavam noite e dia, Larry permaneceu no hospital duas semanas ao todo. Jack e Harriet visitavam-no duas vezes por dia e, muito embora ele nunca falasse sem primeiro lhe dirigirem a palavra, começou pouco a pouco a reagir melhor. A sua docilidade impressionava Jack, que não podia esquecer a agitação que ele mostrava pouco tempo antes. Imaginou que o irmão ficara desinteressado de tudo, porém o Dr. Goldsmith explicou-lhe que o cérebro de Larry estava apenas desorientado e que levaria alguns meses a recompor-se.

Jack declarou-me que compreendeu pela primeira vez a mudança apreciável que se operara no irmão quando, uma semana após ele ter sido operado, tentou conversar normalmente com ele. Durante a doença de Larry, Jack adoptara com ele um ar brincalhão, seleccionando já automaticamente as palavras que ia pronunciar.

– Eu tinha o cuidado de nunca dizer nada que o pudessem preocupar, entristecer ou deprimir – recorda Jack. – Habituei-me a nunca perguntar: «Como te sentes hoje moralmente, Larry?». Pois bem, quando eu ia visitá-lo ao hospital, obedecia ainda sem dar por isso ao hábito. E perguntei então: «Que me dizes a uma partida de ténis, Larry?» O que eu queria era perguntar-lhe como estava,

mas, como de costume, não o fiz directamente. Vendo que ele não reagia à minha graça, percebi de repente que não precisava mais de estar com evasivas. E, num impulso, inquiri: «Como te sentes moralmente, Larry?» Ele não fez mais do que acenar com a cabeça e retorquiu: «Ótimo! Ótimo!» Fiquei na verdade chocado e percebi então que ele já não era o mesmo.

No dia em que Larry teve alta, Jack e Harriet estavam à espera dele à saída. O Dr. Goldsmith tirou-lhe uma fotografia. Sem ninguém lho pedir, Larry voltou-se para a máquina sorrindo abertamente. Aquela fotografia que, depois de revelada, mostrou um homem tranquilo, animado, parecia incrível posta ao lado da outra que fora tirada duas semanas atrás, na qual se via uma cara torturada e magra. À partida, o Dr. Goldsmith avisou Harriet de que teria de observar muitos cuidados no que respeitava à vida de Larry. Este não deveria ingerir bebidas alcoólicas, talvez fosse preciso ensinar-lhe de novo os hábitos de limpeza, tais como de fazer a barba, tomar banho, servir-se da retrete.

Ao deixarem o hospital, Larry parecia muito bem-disposto. Não levava ligaduras e as cicatrizes de ambos os lados viam-se nitidamente. Ficariam escondidas quando os cabelos crescessem de novo. O rosto de Larry mostrava-se animado de satisfação e parecia sentir-se em paz com o mundo. Harriet resolvera levá-lo para casa da família dela, no Ohio, onde lhe seriam prestados os cuidados necessários à convalescença. Como tinham na sua frente umas poucas de horas até à partida do comboio, Jack e Harriet combinaram a melhor maneira de entreter Larry até lá. Resolveram ir visitar o Parlamento, em Beacon Hill, e depois sentar-se num jardim público, a descansar. A princípio, tanto Jack como Harriet se sentiram muito pouco à vontade em face de Larry. Não conseguiam estar descontraídos. Pareciam esperar a todo o momento vê-lo ficar aborrecido com qualquer coisa que dissessem. Só depois de entrarem num restaurante para almoçar é que perceberam que não havia nada capaz de o contrariar. Harriet perguntou-lhe o que desejava almoçar. Larry lançou os olhos para a ementa e respondeu finalmente, sem a ler:

– Qualquer coisa. Não me interessa.

Comeu com apetite e, depois da refeição, Jack perguntou:

– Como te sentes?

– Eu cá estou bem – respondeu bem-humorado.

Enquanto Jack regressava a Nova Iorque, para ir procurar emprego, Larry e Harriet tomavam o comboio para o Ohio. Jam de novo viver com a família dela. Esta compreendia mal o que se passara. Não tinha bem a noção da espécie de doença de que sofrera Larry, não sabia por que motivo fora operado nem em que consistia essa intervenção com um nome tão esquisito. Mas tratava-se do marido de Harriet, estivera

muito mal e tanto bastava para que o tratassem tal como acontecera antes de ser operado com toda a consideração.

A lobotomia e o tratamento haviam custado entre 1000 e 1500 dólares o que deixara apenas intacta uma pequena parte das economias de Harriet e da herança de Larry. Esta quantia empregou-a ela numa padaria dos arredores. Larry não tinha paciência para a auxiliar. Quando lá ia só atrapalhava. Por isso começou a acompanhar o cunhado quando este saía na furgoneta. Às vezes ia a uma loja que ficava perto, jogar no bilhar chinês ou ler os cabeçalhos dos jornais. O Dr. Goldsmith avisara de que ele iria interessar-se por livros de quadradinhos. Mas ele nunca pegou em nenhum, muito embora apreciasse cinema, fosse de que género fosse. Também nunca lhe deu para arrinar fora da casa de banho.

Por vezes Larry dava enormes passeios. Quando regressava Harriet via-lhe os pés cobertos de bolhas e ele afirmava que não dera por nada. Parecia insensível à dor. Certo dia de muito frio saiu para fora do quarto em mangas de camisa. A mãe de Harriet correu atrás dele, gritando-lhe:

– Larry, porque não veste o casaco? Ele parou e respondeu:

– Sim, talvez não seja má ideia. – E entrou em casa para ir buscá-lo.

Não lhe interessava nada a sua aparência exterior. Era preciso que Harriet lhe recomendasse todos os dias que devia fazer a barba. Quando se preparava para isso, depois de ter aberto a torneira, era capaz de ficar a ver a água a correr durante uma hora. Mas julgava apenas que tinham decorrido uns minutos. Harriet sabia que os operados de lobotomia perdem a noção do tempo e muitos ficam fascinados pela água. Nunca bebia *whisky*. Harriet dissera-lhe que lhe fazia mal e ele nunca lhe desobedecia. Quando saíam juntos, limitava-se a cheirar a cerveja dela.

Às vezes tornava-se difícil de manejar. Perdera, segundo parecia, um certo sentido social. Na rua cortava às vezes o caminho aos estranhos, colocando-se de súbito na frente deles de punhos erguidos, numa atitude de pugilista, e ameaçava:

– Querem ver como é um soco dos meus?

Mas mostrava sempre um ar bonacheirão, nunca agressivo. Os desconhecidos, porém, ignorando as suas intenções, ficavam assustados.

Havia lá em casa um rapazinho de cinco anos com quem Larry brincava frequentemente, divertindo-se a arrelhá-lo. Fazia-lhe caretas e inventava nomes disparatados para o fazer rir. Dizia por exemplo:

– Cautela com Goofus Gerhardt, o urso! Ele está debaixo da cama!

Em seguida escondia-lhe a bola e, quando o garoto rabujava, dava-lhe beliscões a brincar. Se a família se abor-



recia com isto e protestava, Larry metia-se também com eles, até que os nervos de toda a gente começaram a dar de si. Entretanto, a padaria de Harriet, que rendera bem no primeiro mês, começou a fraquejar, vendo-se ela na obrigação de vendê-la. Nos últimos dez meses a rapariga perdera quase todo o dinheiro que lhe restava. Pensou então que uma mudança de terra devia fazer bem a ambos e partiram para Nova Iorque.

Informado da vinda deles, Jack alugou-lhes um quarto na casa duma senhora francesa, em Manhattan. Depois de instalados, Jack e Harriet levaram Larry por duas vezes ao Dr. Goldsmith. Na presença do ex-doente, Harriet relatou alguns dos problemas e hábitos do marido. Não podia compreender as coisas que ele às vezes fazia. Sempre diante de Larry, o Dr. Goldsmith replicou:

– Bem, deve lembrar-se de que, socialmente, o Larry tem apenas dois anos e meio.

Jack pensou que o médico dissera aquilo apenas para experimentar qual seria a reacção de Larry, mas este não teve nenhuma. Mais adiante, no decorrer da conversa, o Dr. Goldsmith voltou-se para Larry e inquiriu:

– Você sabe fazer a barba sozinho, não é verdade, Larry? Este fitou-o muito sério e depois respondeu de repente:

– Eu tenho só dois anos e meio, doutor. Como quer que eu seja capaz de fazer a barba sozinho?

O médico piscou o olho, e tanto Jack como Harriet ficaram ambos de boca aberta.

A fim de se sustentar e ao marido, Harriet empregou-se num restaurante de Nova Iorque. O trabalho era duro, desde as sete e meia da manhã até às quatro da tarde. A rapariga andava estafada. Larry, sem ninguém que olhasse por ele durante o dia, estava sempre a fazer asneiras. Um dia entrou sozinho num restaurante de luxo e mandou vir os pratos mais caros. No fim disse ao chefe da mesa que não tinha dinheiro para pagar. Este mostrou-se compreensivo e não levantou sarilhos. Pouco depois encontrou um antigo amigo e convidou-o para almoçar. Ambos comeram do bom e do melhor. Quando veio a conta, Larry confessou que não tinha um centavo consigo.

Certa vez, ao chegar a casa, Harriet foi encontrar o marido com um olho negro e a cara toda pisada. Quis saber o que se passara.

– Fui eu que encontrei um tipo e chamei-lhe filho da p. e ele chegou-me – explicou Larry, todo satisfeito. – Deitou-me ao chão!

Harriet ficou aflita:

– E que fizeste tu depois? Larry respondeu muito sério:

– Depois? Não voltei mais a chamar-lhe aquele nome!

Adquirira também o hábito de armar questões. Antes da operação fora sempre delicado, modesto, nunca fazen-

do valer os seus méritos. Agora, sempre que encontrava alguém de novo e se acaso se envolviam em discussão, até mesmo amigável, acabava sempre por gritar:

– Eu cá sou um Phi Beta Kappa, fique sabendo! E você não passa dum sapateiro!

Quando regressava do restaurante, à tarde, Harriet vinha sempre fisicamente arrasada. No entanto tinha de preparar o jantar, tratar da casa e das roupas de Larry e dar-lhe banho. Via-se obrigada a reparar os estragos das suas últimas aventuras e ouvir-lhe as queixas. À noite, muito embora ela estivesse quase a dormir em pé, ele queria que fossem ambos dar grandes passeios até às duas ou três horas da manhã. Por vezes, ela anuía. Mas na maior parte dos dias sentia-se incapaz e ia deitar-se sozinha, ficando porém às voltas na cama, preocupada com o que poderia acontecer ao marido. Estavam casados havia seis anos e durante todo esse tempo a pobre mulher nunca dormira nem uma só noite descansada.

Não podia aguentar mais. Quando viera para casa dos Cassidy, já lá iam tantos anos, mesmo quando se casara com Larry, ainda era uma rapariga alegre, comunicativa, cheia de saúde e de esperança. Agora estava magra, esquelética, inteiramente arrasada de nervos. Confessou a Jack que não podia aguentar mais aquela vida. Ia deixar Larry. Não se divorciava por ser católica. Participou ao marido que se ia separar. Ele mostrou-se contristado, mas não muito. Era incapaz de sentir qualquer coisa profundamente. Disse-lhe que ela era uma ingrata. E dali a dois dias já não pensava mais no caso. Harriet mudou-se para a Nova Inglaterra, onde ainda hoje vive e trabalha. Larry nunca mais falou nela nem lhe escreve.

Depois da partida de Harriet, Jack levou Larry consigo na sua vida errante de agente de seguros. Tencionava mantê-lo consigo por mais tempo, mas não conseguiu. Quando chegavam a casa dum cliente, Jack dizia:

– Não me demoro mais do que cinco minutos, Larry. Tu esperas por mim. Não saias daqui!

Larry acenava que sim, todo satisfeito. Quando Jack voltava, dali a cinco ou dez minutos, Larry desaparecera. Já passara dois ou três quarteirões, a andar sem destino, na direcção que lhe parecia.

Nessa altura estava Jack apaixonado por uma rapariga que era manequim, bonita e descarada, que também tentou ajudar Larry. Levava-o ao cinema, a visitar museus, a passear em Central Park. Mas isso não bastava. Jack e os outros irmãos, que estavam a par de tudo, eram de opinião que Larry precisava duma vigilância constante. Conseguiram que fosse readmitido no Hospital dos Veteranos, em Lyons, Nova Jersey. Larry aceitou a sua nova instalação com a maior docilidade. Depois de passar ali

alguns meses, foi transferido para o Hospital de Veteranos de Roanoke, na Virgínia, onde se encarregavam especialmente da recuperação dos casos de lobotomia.

Nos princípios de 1949, Jack casou com Susan e foram



Hospital de Veteranos, Sawtelle

ambos tentar a sorte na Califórnia. Na viagem, pararam em Roanoke, a fim de visitar Larry. Este mostrou desejos de ir com eles. Não por motivos sentimentais:

– Quero escrever argumentos para o Alan Ladd ³ e ganhar em cada um cem mil dólares.

Jack prometeu conseguir-lhe a transferência para a Califórnia e conseguiu-o nesse mesmo Verão.

Desde então Larry passou a viver em Los Angeles e ainda hoje ali reside. Está dependente, por sua livre vontade, do Hospital Neuropsiquiátrico de Berntwood, que tem ligações com o Hospital de Veteranos de Sawtelle. Esteve primeiro numa enfermaria comum, aberta e sem guarda especial, porém, após duas tentativas de fuga, rodearam-no de mais cautelas. Da primeira vez, após haver poupado durante algum tempo os seus cheques de invalidez, partiu numa tarde para S. Francisco, mas não tardou a voltar por sua livre vontade. Da segunda vez, foi sem dinheiro até Phoenix, onde vive o irmão, Tim.

Como quase todos os internados de Sawtelle, Larry observa um horário da tropa. Dorme numa camarata juntamente com outros doentes, levanta-se cedo, agora já se barbeia rapidamente e bem, quase nunca toma banho de imersão ou chuveiro no hospital e não tem cuidado em mudar de roupa. Existem alguns grupos de psicoterapia entre as várias categorias de doentes, mas Larry não se interessa por isso. De uma vez prometeu aos médicos e à família que iria frequentar algumas aulas. Assim fez durante dois ou três dias, depois não voltou mais. Como possui o mais alto Q. I. da enfermaria, nomearam-no ajudante de bibliotecário. Manteve-se no lugar durante duas horas e depois pôs-se a andar.

– Nós não queremos obrigá-lo a fazer seja o que for – declarou um dos psiquiatras. – Isto aqui não é uma colónia penal.

Há duas coisas a que ele se mantém fiel: o cinema e a comida. Nunca falta aos dois filmes que o hospital apresenta regularmente todas as semanas e vê-os até ao fim. Chega sempre a horas para as refeições e limpa o prato. Desde que foi operado, o seu apetite é devorador. Seria capaz de ingerir seis ou sete refeições completas por dia. Quanto a outras actividades, no entanto, mostra pouca paciência. Dantes gostava de jogar golfe. Há pouco, quando Jack o levou a um campo de golfe, deu apenas duas ou três pancadas na bola, no segundo buraco tentou enfiá-la com a mão e depois atirou fora os clubes e foi sentar-se dentro do automóvel. Ainda traz no bolso dois livros brochados, restos dos seus antigos hábitos de leitura, mas hoje pouco mais faz do que folheá-los. Aquilo que ainda assim mais prazer lhe dá é passear a pé. Percorre incansavelmente e sem parar a cerca do hospital, chegando a andar, pelos cálculos de Jack, mais de trinta milhas por dia. Quando caminha não pensa, ou se pensa alguma coisa, depois não se recorda.

Tem poucos amigos no hospital. Só gosta dos doentes e dos médicos que mostram respeito pela sua inteligência, que acreditam nas queixas que faz dos seus padecimentos e concordam com a elevada opinião que faz de si próprio. Quando outro doente também operado duma lobotomia, como ele, duvidou de que tivesse alguma vez frequentado a universidade de Princeton, Larry deixou de lhe falar. Sente prazer em afirmar que é mais inteligente do que os médicos, porque afinal de contas é um Phi Beta Kappa. Nas discussões com os outros doentes, faz alarde de opiniões momentâneas sugeridas por um cabeçalho de jornal e mostra-se extremamente dogmático acerca delas. Gosta de dar conselhos aos restantes doentes. Quando observa que algum destes mostra ares superiores em face de outros, Larry intervém:

– Não te faças tão importante, meu menino. Vê lá para onde me trouxe a superioridade – para este hotel de malucos.

Chama ao hospital hotel de malucos ou casa de doidos. Pelo pessoal sente um misto de respeito e desprezo.

Quando a família deu porque tinha os dentes a estragarem-se, muito embora não sentisse a mínima dor, recusou-se a ir a um dentista do exército.

– Todos esses tipos não valem um caracol – declarou com desprezo.

Por vezes considera o pessoal de enfermagem dotado duma dedicação sem limites e resolve escrever o argumento dum filme dramático a exaltar-lhe a coragem. No dia seguinte, em virtude de qualquer pequena falta, resmungava ameaças, realizando-as com o livro que há-de escrever.



– Vai deixar a perder de vista *O Povo das Cobras*, verão. Há-de voltar de pantanas toda esta Administração dos Veteranos. Todos hão-de ficar a saber a maneira como aqui são tratados os doentes.

Os médicos militares, fartos de trabalho e sabendo que Larry tem de dar largas de alguma forma às suas rabugices momentâneas, aceitam estes desabafos sem azedume.

Larry esqueceu há muito o seu antigo projecto de vir a ser professor. No entanto, continua com ideias de escrever. Quando Burt, que dirige uma revista trianual de Hollywood publicada em Nova Iorque, soube disso, encomendou-lhe uma coisa simples. Mandava-lhe os dados biográficos duma estrela de cinema, pedindo-lhe que escrevesse um resumo dumas quinhentas palavras. Este teve de ser corrigido e escrito de novo, no entanto Burt enviou-lhe um cheque. Durante muitos meses Larry recusou-se a descontar o cheque, pois preferia guardá-lo para mostrar aos outros doentes como prova de que era escritor. Quando Jack e Susan o vinham visitar, ele prometia sempre que, na semana seguinte, lhes mostraria ao menos o parágrafo de um conto. Mas nunca cumpriu a promessa.

– Não quero escrever nada aqui nesta casa de malucos – afirmava ele. – Só desejo fazer argumentos para o Alan Ladd. Qualquer dia apresento-me na Paramount e digo que sou o Larry Cassidy. Verás se não me recebem de braços abertos.

A maior parte dos fins-de-semana, quer Susan, que começou a escrever sobre decoração doméstica, quer Jack que passou a trabalhar para uma grande agência de relações públicas, vão buscar Larry ao hospital, levando-o para uma casa de campo que compraram recentemente no Vale de S. Fernando, a cerca de vinte minutos de automóvel de Hollywood. Muitas vezes, logo no primeiro dia, Larry zangase com Jack. Começa por se lembrar de que Jack não o convidou para o casamento, quando se encontrava no Leste:

– O que tu tiveste foi medo que a Susan me preferisse – diz ele.

Ultimamente deu em dizer que Jack o tinha preso no hospital, com receio de que ele lhe tirasse o emprego. Quando lhe dão estes súbitos ataques de mania da perseguição, ergue os punhos para Jack, até que este acaba por lhe dizer:

– Então Larry. Não sabes que eu sou teu irmão e muito teu amigo!

Então, Larry baixa os punhos e sorri como uma criança:

– E verdade, Jack. Eu também sou teu amigo.

Durante esses fins-de-semana é que Jack tem ocasião de avaliar a que ponto Larry se modificou para melhor e para pior. O Dr. Goldsmith prometera que o nível mental dele se estabilizaria ao cabo de três anos, e que tal como

estivesse então assim ficaria até ao fim da vida. Hoje, com trinta e sete anos, quatro anos depois de ter feito a lobotomia, a nova personalidade de Larry deve ter estacionado.

Ele, agora, é indiscutivelmente mais feliz do antes da operação. O seu rosto redondo tem uma aparência jovem, angélica e começou a criar barriga. Nunca se mostra deprimido, raras vezes está triste e só por breves momentos. Tanto do ponto de vista emocional como físico, está livre de dores. As suas raras manias da perseguição, a sua falsa agressividade, a impaciência permanente que revela nas relações sociais não o impedem de estar livre de preocupações, de ser irresponsável e feliz.

O preço desta felicidade, claro, foi a perda de muitas das suas antigas faculdades. Continua a manter um alto nível de inteligência, porém as manifestações desta são instáveis e misturam-se com tremendas provas de criança e falta de senso. Quando atravessa um período melhor, procedendo como antigamente, e a família imagina que está em vias de cura, cai de súbito num estado de louca fantasia ou desata a falar sozinho. Antes da lobotomia, costumava seguir os programas dos concursos da rádio e raramente falhava uma pergunta, tendo chegado a igualar o recorde de John Kieran⁴. Sabia de cor, por exemplo, as menos conhecidas passagens de Shakespeare. Há pouco, quando alguém lhe pedia para recitar o monólogo «To be or not to be», já não foi capaz. No entanto, pouco depois disto, ao passar com Jack em frente duma biblioteca, leu a inscrição latina gravada por cima da entrada e traduziu-a impecavelmente. Noutra ocasião, quando Jack estava a escrever uma história publicitária em que falava duma rainha imaginária e queria lembrar-se dum sinónimo da palavra «despir-se» relacionado com insectos, Larry ergueu os olhos e lembrou:

– Não será ecdise?

Jack foi procurar ao Webster e encontrou: «Ecdise, acto de largar a pele ou a crosta periodicamente, como sucede com a cobra e com certos insectos e crustáceos».

A família acabou por aprender a não esperar demais da inteligência de Larry, nem tão pouco a subestimá-la. Aceitaram o facto de o considerar estúpido em certos dias e inteligente noutros, sem se saber porquê. Verificaram também com satisfação que o seu sentido do humor parece ter-se desenvolvido muitíssimo com a operação. Certo dia, ao conduzir o seu automóvel em Beverly Hills, Jack cometeu uma pequena transgressão às leis do trânsito. Um polícia de moto foi em perseguição dele e deu-lhe uma descompostura. Mal o homem se foi embora, Larry exclamou:

– Este tipo estava mesmo a pedir que lhe fizessem uma lobotomia!

Quando discute política dentro do hospital, exalta-se

muitas vezes contra a administração do país, e afirma que o Presidente precisava de duas lobotomias por semana. Um dia em que saiu do hospital para passar fora o fim-de-semana, deu por que se esquecera de qualquer coisa e teve o seguinte desabafo:

– Preciso de tratar desta cabeça! — Depois, olhando em volta, para o corredor da enfermaria, acrescentou: – Para isso não podia estar em melhor sítio!

Muito embora a sua mente tenha ainda raízes presas ao passado, a memória mostra-se fortemente atingida. De tempos a tempos, recorda-se da operação e diz:

– Sinto-me satisfeito por ter sido operado.

Mas se alguém lhe pergunta porque não conversa com os outros doentes, replica logo:

– Não se pode conversar com estes idiotas!

Lembra-se de todos os parentes e amigos, muito embora sem grande apego a nenhum deles. Continua a considerar Burt o seu amigo número um e a escrever-lhe uma vez por semana. Às vezes recorda uma ou outra data importante e nesses dias mostra-se muito taciturno. No último aniversário do casamento de Susan e Jack, levantou-se de madrugada, saiu da casinha no vale de S. Fernando e caminhou a pé toda a distância que o separava de Hollywood. Procurou uma loja que estivesse aberta aos domingos e escolheu um par de segura-livros muito bonito, regressando depois outra vez a pé com o seu presente.

Toda a gente que o encontra pela primeira vez e não sabe da operação que sofreu, toma-o por um indivíduo perfeitamente normal. Consideram-no um sujeito inteligente, jovial, muito embora egoísta e impaciente por vezes. Depois de o encontrarem segunda ou terceira vez, começam a descobrir que deve ter qualquer falha, a achá-lo talvez um pouco excêntrico. A sua impaciência contínua, a sua irresponsabilidade e falta de domínio acabam sempre por traí-lo.

Durante muitos meses, por exemplo, Larry falava constantemente no desejo que tinha de ir ao *Ciro's*, um clube nocturno dos mais caros. Jack e Susan resolveram fazer-lhe uma surpresa no dia dos anos. Foram buscá-lo ao hospital, despiram-lhe o fato velho e meteram-no na banheira. Depois ofereceram-lhe um fato novo. Em seguida levaram-no ao *Ciro's* juntamente com um grupo de amigos. Ao cabo de dez minutos, Larry estava morto por se ir embora. Não tinha paciência nem sequer para estar no *Ciro's*! Mais tarde, nessa mesma noite, sucedeu um caso que revela bem a atitude de Larry para com o sexo oposto. Havia muito tempo que pedia a Jack que o pusesse em contacto com uma rapariga de costumes livres e o irmão apresentou-lhe uma ruiva totalmente destituída de inibições. Depois de o terem conduzido a casa dela, Jack e

Susan sentaram-se no automóvel, dispostos a esperar o tempo que fosse preciso, enquanto Larry a acompanhava lá dentro. Porém este, ao cabo de dois minutos, estava de volta. Jack mostrou-se admirado:

– O quê? Tão depressa? Nem sequer lhe deste um beijo? Larry pareceu deveras ofendido:

– Um beijo? Tu julgas que eu sou algum garoto?

O que mais aborrecimentos causa às pessoas que estão em contacto com Larry é a sua falta de compostura em sociedade. Sabe-se que ele não deve beber, muito embora nestes últimos tempos tenha licença para provar um gole de vez em quando. Certa manhã de domingo, em que Jack e Susan tinham saído, uns vizinhos do prédio ao lado avisaram Larry na rua e convidaram-no a entrar para beber qualquer coisa. Ele bebeu um copo, depois segundo e terceiro. O *whisky* para ele sabia ao mesmo que o chá e quando Jack o descobriu havia já ingerido seis copos e estava bêbado como um cacho. Jack foi metê-lo na cama e quando ele acordou, o irmão pregou-lhe uma descompostura:

– Esses tipos são simpáticos mas eu não quero que vás lá para casa beber. São uns bebedolas, mas isso a ti faz-te mal!

No domingo seguinte, quando Larry andava no seu eterno passeio, os mesmos vizinhos voltaram a chamá-lo. Larry falou-lhes com toda a amabilidade e eles perguntaram se ele não queria outra vez beber qualquer coisa na sua companhia. Larry então recusou muito dignamente, declarando:

– O meu irmão diz que vocês são um par de bebedolas e que eu não devo ir a vossa casa beber!

Nesse mesmo domingo, um pouco mais tarde, Larry voltou a dar provas da sua falta de tacto. Susan, que era católica, levou-o à igreja. Larry ficou sentado ao lado dela, com toda a compostura, e ouviu o sermão no maior silêncio. Mas no fim desatou a dar palmas. O padre ficou surpreendido e todos se puseram a olhar para ele. Susan fez-se muito encarnada e segredou-lhe que não se devem dar palmas na igreja:

– Porquê? – Inquiriu ele. – Este tipo disse ali meia dúzia de verdades!

Assim é actualmente Larry Cassidy. Até que ponto poderemos considerar o seu caso semelhante ao dos outros operados de lobotomia pré-frontal? Muito embora os resultados variem de indivíduo para indivíduo, a verdade é que existem muitos pontos comuns entre os operados e Larry. Como prova disso, o Dr. Goldsmith e o Dr. Rodgers citam as descobertas de outros psicocirurgiões, especialmente dos pioneiros, como é o caso do Dr. Freeman e do Dr. Watts, de Washington.

Depois de terem praticado lobotomias em cerca de 400

doentes, com os quais se mantêm em contacto, estes médicos chegaram a certas conclusões: «Os operados de lobotomia transformam-se geralmente em pessoas bem dispostas, com boas relações, afectuosas e comunicativas. São faladoras, revelam espírito crítico e uma grande ausência de inibições... costumam adiar o que têm a fazer, tomam resoluções súbitas e expandem as suas opiniões sem olhar às consequências que isso lhes possa trazer. A mudança mais notável é uma certa inconsciência tanto pelo que se refere ao físico do doente como a toda a sua personalidade no plano social. O doente volta da operação com uma personalidade pouco amadurecida que a princípio está mal preparada para o manter numa sociedade competitiva; nota-se, porém, com o correr do tempo, uma melhoria contínua, de modo que, em metade dos casos, torna-se possível o regresso às antigas ocupações».

O facto de que a psicocirurgia é aceite por grande parte da classe médica prova-o bem o vasto uso que se tem feito dela. Em Agosto de 1948, por ocasião da Primeira Conferência Internacional de Psicocirurgia, realizada em Lisboa, foram apresentados 8000 casos de lobotomia por diversos professores de nações diferentes, tais como a Índia, a Suécia, a Checoslováquia, a Nova Zelândia e o Japão.

Os que defendem o método apoiam-se nas estatísticas. A estatística britânica, ao apurar os resultados das 1000 lobotomias praticadas em quarenta e três hospitais de Inglaterra e do País de Gales, regista 35 % de doentes que haviam reasumido a sua vida normal (desses, 242 tinham sido capazes de voltar ao emprego ou ao governo da casa) e 32 % encontravam-se ainda nos hospitais e experimentavam melhoras. O Dr. Freeman e o Dr. Watts declararam por diversas vezes que um terço dos casos ficam curados, um terço melhoram e o outro terço falha. «Existem variações dum investigador para o outro e nos casos entre si», concluíram o Dr. Freeman e o seu companheiro de equipa, «mas os resultados são suficientemente satisfatórios para garantir o emprego da lobotomia pré-frontal em larga escala, para alívio dos inúmeros casos por vezes crónicos e muito graves de doenças mentais que mantêm as enfermarias dos hospitais psiquiátricos cheios para além da lotação».

Contudo, os inimigos da lobotomia são igualmente numerosos. O Dr. Stanley D. Porteus, que estudou cinquenta e cinco casos no Hospital de Kaneohe, no Hawai, declarou:

– Não há dúvida de que, se em todo o mundo, as pessoas se sujeitassem à lobotomia isso significaria o fim do progresso. A Indústria acabaria, com excepção do nível mais elementar. Uma população de madraços bem-humorados não poderia dirigir a máquina complexa da

vida moderna.

O Dr. Nolan D. C. Lewis é de opinião que os candidatos à lobotomia deveriam ser cuidadosamente seleccionados e operados apenas como último recurso.

– Entretanto – afirma ele – o *furor therapeuticus* prossegue com um entusiasmo que pode tornar-se perigoso, a não ser que se examine com critério a situação e se dêem a conhecer os resultados desse exame.

Um eminente psiquiatra de Filadélfia considera a lobotomia como «sem utilidade» em casos recentes de doença mental, mas de grande valor quando nenhuma outra terapêutica conseguiu obter melhoras.

O Dr. G. Rylander realizou investigações junto das famílias dos operados e ficou admirado com as mudanças de personalidade produzidas pela psicocirurgia. A mulher dum doente que fez lobotomia lamenta-se: «Dr., deram-me outro homem. Já não é o mesmo». A mãe dum rapariga que também sofreu a mesma operação lastima-se: «Ela é a minha filha, mas está uma pessoa diferente. Vejo-a junto de mim fisicamente, mas a alma ficou perdida algures. Todos os sentimentos profundos, toda a ternura, desapareceram». Existem ainda outras objecções. Alguns católicos, como o Dr. R. O'Rahilly, consideram que a lobotomia é moralmente desaconselhável. E desde que se soube que ela tem sido praticada em criminosos, o Dr. D. H. Winnicott protesta: «Que garantias temos nós de que «um Bunyan⁵ na prisão terá licença de manter o cérebro intacto e a imaginação livre?»

Pelo facto de sentir que foi sua a principal responsabilidade na decisão da lobotomia praticada em Larry, Jack Cassidy tem-se mantido sempre a par desta controvérsia entre médicos. Ainda não tem a certeza se fez bem ou mal no que respeita a Larry. Aos sábados, quando Larry passa com ele os fins-de-semana, enquanto o irmão dorme no quarto de hóspedes depois de Susan ter ido também para a cama, Jack fica muitas vezes sentado no cadeirão da sala, a ler os jornais da noite. Mas confessa que, invariavelmente, os seus pensamentos se voltam para Larry. Ao escutar a sua respiração pesada, Jack, sem dar por isso, começa a reviver os acontecimentos dos últimos anos.

Se tivesse esperado um pouco mais, cogita, quem sabe se acabaria por se dar o milagre. Ou talvez que as operações mais recentes dêem melhores resultados. Ele sabe que continua a praticar-se a lobotomia pré-frontal, mas que também vão experimentando toda a espécie de variantes, tais como a topectomia, a girectomia e a leucomia transorbital. Nessa altura recorda-se de outra coisa. Revê a cara de Larry antes da operação. Lembra-se da angústia daquela face e da ânsia que o irmão tinha de morrer. E tem a certeza de que ele acabaria os seus dias

num manicómio, sofrendo assim até acabar possivelmente louco, ou então teria recorrido ao suicídio. Além de tudo havia a questão do tempo. Se tivesse esperado, talvez fosse tarde de mais para praticar a lobotomia.

Enquanto pensa nestas coisas, Jack tenta raciocinar. É certo que custa ver no que se transformou Larry. Sim, porque ele era por assim dizer um génio, muito embora o seu génio não tivesse um valor por aí além. Agora está embotado, deixou de ser o mesmo. Por outro lado ainda apresenta muitos traços do que antigamente foi. E o que resta dele é um ser feliz, capaz de gozar certos prazeres, sem se importar com o seu estado actual. Talvez isto seja melhor do que nada.

Nesta altura do serão, Jack sente-se cansado e apaga a luz. Dirige-se às escuras para o quarto, perseguido pela respiração sonora de Larry. Teria procedido bem ou mal? Jack nunca conseguirá sabê-lo. De qualquer modo é um problema difícil de resolver às duas horas da manhã,

«Afinal de contas», interroga-se Jack, «que teria outro feito no meu lugar?»

O QUE ACONTECEU DEPOIS...

Quando entreguei esta história ao jornal *The Saturday Evening Post*, em Maio de 1951, os editores mostraram-se encantados mas receosos quanto às suas implicações morais e religiosas. Encarregaram um editor associado de saber se a lobotomia era de facto um processo cirúrgico aceitável e se eu tinha exposto com exactidão o processo clínico de Larry Cassidy. Entre os especialistas de psiquiatria consultados acerca desta operação, o mais importante era um médico da universidade de Pennsylvania. Este afirmou pelo telefone ao tal editor: «A lobotomia é um grande recurso para aqueles que não têm cura de outro modo, que vivem puramente por instinto, que tentam matar-se ou assassinar alguém e vegetam como leões enjaulados».

O editor repetiu esta conversa a Ben Hibbs, então responsável pelo jornal *The Saturday Evening Post* e recomendou-lhe que a minha história fosse revista por um «psiquiatra desempoeirado talvez um homem da universidade de Pennsylvania». Mr. Hibbs concordou e enviou-a ao tal psiquiatra desempoeirado. Dali a uma semana este respondia por carta a Mr. Hibbs.

«A psicocirurgia sob a forma de lobotomia, lobectomia, corte inferior, topectomia ou lobotomia transorbital, etc., é um processo de tratamento usado e tem o seu lugar na terapêutica da psiquiatria. Esse lugar em relação ao problema geral do tratamento psiquiátrico pode ser comparado ao que representa a cirurgia cardíaca nas doenças do coração e à ablação total dum pulmão no tratamento da tuberculose. Contra este tratamento não existem objec-

ções psiquiátricas, nem argumentos morais nem religiosos. A lobotomia como processo está definitivamente aceite. O autor descreve incidentes do comportamento de um doente que são bastante típicos...»

The Saturday Evening Post aceitou imediatamente o meu artigo «Amputaram-lhe a consciência», a fim de ser publicado.

Primeiro, no entanto, pediram-me que lhe fizesse algumas correcções e certos cortes de vulto. Os artigos do *Post*, em média, nessa altura, não passavam de dezoito páginas manuscritas. Quando escrevi a história nem por sombras pensei em processos ou em tamanho, porque estava resolvido a contar a história de Larry inteiramente à minha moda. Chegámos então a um acordo. Os editores do *Post* aceitaram publicar o artigo como sendo um duplo, isto é, com trinta e seis páginas. Eu concordei em fazer alguns cortes que muito me custaram. (Quando reví a história para a publicar neste volume fiz logo tenção de lhe incluir outra vez as mil palavras, mais ou menos, que lhe tirara então, obrigado, em 1951). A 8 de Julho de 1951 entreguei ao *The Saturday Evening Post* a versão já cortada que foi aceite com entusiasmo.

Eu sentia-me tão ligado à história que escrevera que mal podia esperar pela sua publicação. Até que finalmente ela viu a luz do dia no *The Saturday Evening Post*, com data de 20 de Outubro de 1951. Fizera-se uma alteração. Visto que o título inicial «Amputaram-lhe a consciência» podia ser considerado demasiado discutível, pôs-se-lhe outro nome mais inofensivo, «A operação de último recurso».

A reacção do público foi imediata. A despeito do que o leitor possa ter ouvido em contrário, o autor que escreve para jornais populares raras vezes entra em contacto com o grande público anónimo dos que compram ou assinam o jornal. Um autor de contos ou artigos é apenas um dos muitos escritores que colaboram em cada número. Portanto, ainda que o seu trabalho provoque uma certa reacção, esta perde-se na massa das produções que o rodeiam e dos anúncios. Além de que a sua contribuição num só número semanal possui uma vida efémera visto que logo surge um novo número a oferecer outras maravilhas. Nas páginas duma revista, o escritor não tarda a cair no esquecimento.

Há porém excepções. E para mim surgiu uma com a publicação da história de Larry Cassidy. Enquanto um artigo normal me costuma valer meia dúzia de cartas de crítica ou apreciação, este trabalho trouxe-me uma montanha de correspondência. A maior parte dela a felicitar-me; os leitores tinham ficado profundamente impressionados. Algumas cartas, de médicos e de padres, discutiam a legitimidade da operação de Larry. Outras vinham de



parentes ou amigos de alguns doentes mentais, cartas trágicas e impressionantes, a pedir mais esclarecimentos, a direcção e o verdadeiro nome do Dr. Goldsmith e do Dr. Rodgers, etc... Os editores do *The Saturday Evening Post* informaram-me de que aquele artigo duplo havia ultrapassado o máximo da correspondência dos leitores e por esse motivo encontrava-se no número dos dois ou três trabalhos que mais controvérsia haviam provocado nos últimos dez anos.

No dia a seguir à publicação escrevi de Los Angeles ao meu agente publicitário em Nova Iorque, Paul S. Reynolds:

– A reacção aqui em face do artigo «A operação de último recurso» foi espantosa e muito satisfatória.

A atitude de algumas das principais personagens da história interessou-me acima de tudo. O maior amigo de Larry, o seu antigo companheiro de quarto na universidade, Burt, lá da sua secretária de editor em Nova Iorque, mostrava-se preocupado com o facto de que a história poderia estar incompleta e dar a impressão de que Larry se achava melhor do que na realidade ficara. O irmão mais novo de Larry, Jack, ficara contente por ver que a odisseia do irmão e o seu próprio dilema eram assim trazidos ao conhecimento de todos e mostrava-se também agradecido com a minha decisão de enviar parte do dinheiro que o artigo rendera para auxiliar as despesas do doente.

Quanto a Larry Cassidy, o herói que sofrera a lobotomia e continuava no Hospital de Veteranos, Sawtelle, como tinha ele reagido à publicação da história? Não lhe foi ocultado esse facto. Ficou delirante ao ver impressa a sua biografia, muito embora eu lhe tivesse dado um nome suposto. Dentro do hospital conferia-lhe uma entidade verdadeira e reforçava a sua superioridade sobre os outros doentes. Durante o ano de 1951 andou sempre pelos corredores e enfermarias com um exemplar – *o exemplar* por excelência – do jornal *The Saturday Evening Post* que agitava por baixo do nariz, tanto dos outros doentes como dos psiquiatras, gritando-lhes:

– Estão a ver o que aqui vem escrito? Aqui diz toda a verdade! Andei na Universidade de Princeton! Sou mais inteligente do que vocês! Vejam isto! *The Saturday Evening Post* não publica artigos acerca de idiotas!

E nos anos que se seguiram, quer falando, quer escrevendo ao seu amigo Burt, declarava constantemente que o autor daquele artigo era um grande homem, tão importante como Burt ou como Dwight David Eisenhower, porque tinha tornado Larry «mundialmente conhecido».

Claro que os primeiros médicos de vários pontos que haviam tratado Larry leram a história e reconheceram logo o seu antigo cliente. Um deles, em especial, que se mostrava particularmente disposto a fornecer-me informações

quando comecei a escrever o artigo, mais tarde não concordou com a fase final deste. Quando lhe mostrei o original ficou espantado e aborrecido. Foi de opinião que eu confiara demais nas informações da família e por isso acabara por apresentar «uma versão unilateral» dos factos. Pedia-me que riscasse o seu verdadeiro nome da história e terminava a carta com a seguinte citação: «Se és capaz de ver as tuas palavras deturpadas pelos patifes para enganar os tolos...»⁶ Depois desta tirada acerca da minha patifaria e da espantosa afirmação de que Larry fora um caso falhado de lobotomia («incluído na mais baixa percentagem dos 5%»), este médico retirava-me toda a sua cooperação.

Porém, depois da história ter sido publicada no jornal e de ver a reacção favorável que obtivera, esse mesmo médico teve uma mudança de atitude completa. Escreveu a este patife, com o máximo descaramento, pedindo-lhe um empenho para a publicação dum artigo que escrevera, sobre assuntos médicos. Nessa altura senti-me muito pouco caridoso – hoje talvez não fizesse o mesmo – e dei-tei a carta para o cesto dos papeis, não lhe respondendo.

Desde então tenho procurado analisar a razão deste meu procedimento para com esse tal médico e acho que o motivo foi o seguinte: ele ficara desiludido com o resultado da lobotomia de Larry, que aconselhara como a tantos outros e desejava esquecer para sempre a parte que tivera no caso. Por isso, em sentido figurado, renegava o seu doente. Contudo, ao ver que o meu artigo, publicado num jornal conservador, transformara Larry numa personalidade nacional, aceite pelo grande público como um objecto de interesse e piedade, o médico sentiu renascer uma espécie de orgulho em face deste enteado que a princípio pusera de parte. Não sei se foi assim que as coisas se passaram, mas quero crer que sim. Era como se, até então, pelo facto de não ter reagido bem à operação aconselhada, Larry tivesse desconsiderado este médico e todos os outros relacionados com o caso. Era como se Larry ficasse sendo uma censura viva à suposta magia onipotente da medicina. Larry falhara em relação a este médico e ele, portanto, lavava dali as suas mãos. Quando, devido a uma série de circunstâncias, Larry se tornara numa figura popular, muito discutida e analisada, o médico reconsiderara e convencera-se talvez que, de certo modo, a operação fora um êxito, que Larry era também um êxito. De certo modo permitia a Larry que fizesse outra vez parte da confraria, adaptava-lhe de novo o cérebro estropiado, mas agora célebre, num lugar de honra e vinha dizer que era melhor esquecer o resto.

Pois bem, isto passava-se em 1951, quando Larry Cassidy contava trinta e sete anos e a sua recente personalidade, após a lobotomia, tinha apenas quatro anos de

idade – depois disso vivemos todos estes longos anos de tensão com o Presidente Eisenhower, o Presidente Kennedy e o Presidente Johnson – e hoje Larry Cassidy tem cinquenta e um anos e a sua personalidade, como homem que sofreu uma lobotomia, conta mais de dezoito. Em que medida foi ele afectado pela passagem do tempo? Como se encontra hoje?

Segundo vemos pela história, não voltei a ter contactos pessoais com Larry. Pouco depois de se tornar «mundialmente conhecido», deixara de viver em Los Angeles e só muito raramente, por intermédio de Burt ou do irmão Jack, eu sabia notícias.

Mas o que me chegava ao conhecimento, quase sempre sob a forma duma anedota à Kafka, demonstrava-me que a sua incrível odisseia em busca de paz, atormentado primeiro pelo seu cérebro inconsciente, umas vezes tragicómico, outras terrível, mas sempre lamentável, e hoje, de certo modo célebre, continuava sem descanso. Quando decidi incluir a história de Larry neste livro, pensei também em investigar, caso me fosse possível, o que fora feito dele nos últimos catorze anos. Acabo de o apurar.

Em 1951, Larry Cassidy encontrava-se havia já dois anos no Hospital Psiquiátrico Brentwood, situado na parte oriental de Los Angeles. Devemos lembrar-nos que ele tentara por duas vezes fugir dessa instituição. Os fins-de-semana passados na companhia do irmão Jack, que ele olhava ora com raiva, ora com amizade, e a companhia da cunhada, Susan, não constituíam consolação bastante para ele. Continuava a estar sob a guarda do governo, tecnicamente encerrado entre aqueles que ele considerava inferiores, e protestava contra este isolamento, ansioso por se tornar de novo um cidadão livre. Talvez o que sucedeu depois fosse provocado pela minha história e pelos efeitos que exerceu sobre ele. Veio mostrar-lhe concretamente a importância e talvez causar-lhe uma revolta maior pelo facto de sentir o seu génio enclausurado. Fosse como fosse, Larry pedia continuamente que o deixassem sair do hospital, mas sem resultado. Até que um dia, em 1952, um companheiro de enfermagem, mais esperto, declarou-lhe:

– Tu és inteligente demais para viver aqui. Não é justo. Porque não te pões a mexer? Muito embora fosse o Jack quem cá te meteu, ele não tem o direito de te conservar aqui contra tua vontade. Legalmente, tu continuas a ser responsável. Tu é que assinaste. Porque não assinas outra vez a pedir para ir embora? Nenhuma força do mundo te pode aqui reter.

Esta descoberta de que era senhor de si espicçou Larry, estimulando-o a agir. Requereu que lhe dessem alta. Assinou a sua desistência de pensionista do governo, em

troca da liberdade e da independência. Quando chegou aos ouvidos de Jack que o processo da saída do irmão do hospital estava em curso, foi imediatamente procurar um oficial da Administração dos Veteranos.

– Não podem dar-lhe a liberdade – suplicava ele. – Trata-se dum irresponsável. Incapaz de ganhar a vida. Devem conservá-lo aqui.

O oficial abanou a cabeça:

– Não podemos retê-lo contra vontade. Quer ir-se embora. Jack irritou-se:

– Ele não está em condições de querer isto ou aquilo nem de resolver nada por si. Os senhores não vêem isso?

O governo não via nada. Nada, a não ser a lei. Os preparativos para a saída de Larry do Hospital Neuro-Psiquiátrico seguiram o seu curso. Num esforço desesperado para impedir aquilo que lhe parecia ser uma catástrofe, Jack resolveu lutar com o governo dos Estados Unidos. Contratou um advogado e foi para tribunal. Ao saber deste passo do irmão, Larry gastou grande parte do dinheiro da sua pensão de veterano, que tinha acumulada, para pagar também a um advogado por sua conta.

A questão foi rápida. A lei era a lei, e Larry ganhou. Em 1953 deram-lhe alta do Hospital Neuro-Psiquiátrico. Cheio de ressentimento contra aquele mau irmão, uma espécie de Caim, que, segundo ele imaginava, tinha inveja dele, Larry deixou Los Angeles. Estava certo de possuir em Nova Iorque um amigo mais sincero, que era Burt, seu antigo companheiro de quarto em Princeton, homem rico e hoje editor duma revista de nome. Burt, pensava Larry, apreciava as suas qualidades de escritor e era muito capaz de o ajudar a conquistar uma posição na sociedade.

Embora preocupado com a chegada de Larry, Burt revelou-se útil e compreensivo. Instalou-o num apartamento novo e pouco dispendioso. Quis que Larry economizasse a sua pensão mensal do exército e para isso concedeu-lhe uma mesada do seu bolso. Talvez fosse a maneira como Larry esbanjava essa mesada que veio recordar a Burt o estado do amigo. O dinheiro evaporava-se todo num dia. O sentido de responsabilidade de Larry ficara numa sala de operações em Boston, seis anos atrás. Dali em diante, Burt racionou a mesada de Larry, entregando-lhe apenas um cheque de quatro dólares todas as manhãs.

Começou então a epopeia de Larry Cassidy, trabalhador independente. Os seus sonhos de grandeza no sentido de obter altos cargos de chefia em breve caíram por terra. Desde que foi para Nova Iorque, há dez anos, até hoje, a carreira de Larry consistiu em conseguir apenas modestos empregos que imediatamente abandona. A lobotomia roubou-lhe as faculdades necessárias para cumprir e lutar seja por que for. Em nenhum ano conseguiu ganhar mais

do que 300 dólares. Tem vivido quase só da caridade de Burt e da pensão de veterano. A sua antiga personalidade, com um quociente de inteligência de 150 pontos, o título de Phi Beta Kappa, o seu desejo de vir a ser professor, a sua ânsia de se suicidar, tudo isto, bom ou mau, lhe foi tirado para sempre. Agora, reduzido a um produto da lobotomia, dotado dum certo espírito beligerante mas ao mesmo tempo inteiramente refractário à ansiedade, resta-lhe uma inteligência tão instável que não pode desempenhar qualquer profissão. De facto, Burt não tardou a convencer-se de que Larry apenas poderia desempenhar pequenas tarefas. Tem sido por várias vezes caixeiro, guarda-nocturno e moço de recados. No entanto, nem isto ele consegue ser por mais de três ou quatro dias. Na maioria dos casos é despedido porque se incompatibiliza com os patrões, fazendo alarde da sua educação superior e lastimando-se daquele trabalho servil; ou então mostra-se excêntrico e irregular na maneira de proceder; ou falta-lhe ainda a capacidade de se concentrar numa tarefa ou de permanecer no mesmo lugar durante um certo tempo.

Além de intermináveis passeios por Manhattan, a actividade social e recreativa de Larry consiste em visitar Burt e a família deste uma vez por semana. Uma ou duas horas antes do jantar, aparece, todo desmazelado e sujo, porque ninguém cuida dele nem ele cuida de si. Burt costuma encher a banheira de água, despe-o, mete-o no banho, entretanto mete-lhe as roupas na máquina de lavar e no secador. Enquanto lhe passam o fato a ferro, Burt lava-lhe a cabeça, fricciona-lhe as costas e corta-lhe as unhas. Uma vez lavado e vestido, fica, no dizer de Burt, «como um cão de Pavlov, à espera de ouvir a sineta do jantar, passeando para cá e para lá, e sempre a conversar». As suas melhores tiradas são de louvor a Burt, seu protector, ao Presidente dos Estados Unidos, ao poder militar da América, que é capaz de esmagar qualquer inimigo que apareça, aos livros que leu ultimamente. De vez em quando a agressividade latente desperta. Larry pára de súbito, põe-se em posição de pugilista e, meio a rir, dirige-se ao suposto adversário. Se este é jovem, Larry diz-lhe: «Vais apanhar um destes «pêros», se te visse a arder nem sequer era capaz de te urinar em cima!» Se acaso o inimigo invisível é idoso, Larry resmunga: «Ainda te hei-de mijar na cova!»

Quem são esses inimigos invisíveis? Eles vão desde antigos oficiais da Administração dos Veteranos, até aos doentes, outrora seus companheiros, o irmão Jack ou o Dr. Goldsmith e o Dr. Rodgers. Mas essa hostilidade é isenta de convicção. Ele não tarda a retomar o passeio e, enquanto espera pelo jantar, vai discursando sempre acerca do nível (muito baixo) da cultura americana.

Durou cinco anos esta rotina. Os empregos efémeros,

os passeios intermináveis, as visitas a Burt eram como que as fronteiras de Andorra na vida de Larry. Deu-se então uma mudança dramática. Durante algum tempo, influenciado pelos jornais e pela sua própria fantasia, Larry Cassidy começou a pedir para ir ao estrangeiro. Enquanto pôde, Burt não fez caso das instâncias do amigo, até que, embora alimentando graves receios, cedeu, esperando que a mudança produzisse efeitos benéficos no estado do amigo. Burt planeou então a primeira viagem das três que Larry realizou à Europa. Utilizando algumas das economias de Larry e aproveitando-se dos descontos facultados fora da época usual das viagens, Burt dirigiu-se a uma agência de Nova Iorque. Preparou o programa com todo o cuidado, sem esquecer nada: percursos, hotéis, refeições, visitas de turismo. Depois entregou a Larry duas malas de roupa lavada e um caderno de cheques de viagem.

A primeira Grande Excursão, que incluía a Grã-Bretanha, a França e a Itália, correu bem. Houve apenas um ligeiro contratempo. Segundo conta Jack, o espírito refilão de Larry conduziu-o certa noite a uma cadeia em Paris. Segundo a versão de Burt, foi antes o seu espírito irresponsável que causou o acidente, e ele não foi parar a cadeia nenhuma. Parece que Larry havia gasto todo o dinheiro de que dispunha e não pôde pagar a conta do hotel. Deu-se uma cena desagradável, mas no fim o hotel limitou-se a confiscar-lhe a bagagem, que ao fim e ao cabo do que precisava era duma boa fumigação. Aparte este ligeiro incidente e uma pequena confusão quando ele pretendeu trocar as passagens por via aérea, tanto Larry como a Europa saíram indemnes desta visita, e o nosso amigo regressou a Nova Iorque sem novidade e mais esclarecido.

Animado com os resultados. Burt deu-lhe licença para voltar no ano seguinte. Não se passou nada de extraordinário durante a viagem, até chegar à Inglaterra. Ainda sob a influência duns restos de conhecimentos literários um pouco confusos, Larry inscreveu-se numa excursão que partia de Londres e ia visitar Stratford-on-Avon. Pelo caminho calhou ir sentado junto duma senhora de meia-idade, baixinha, tímida e não de todo desengraçada, que era secretária, cheia de ideias românticas e se encontrava ali a gozar férias. Chamava-se Nellie. Aquele breve encontro num ambiente poético – foram companheiros de viagem apenas durante quarenta e oito horas – transformou-se, para ambos, em amor à primeira vista. Pelo que respeita a Larry, esta doce mulherzinha, tão timidamente inglesa, tão pouco evoluída, no entanto meiga e compreensiva, veio preencher o vácuo deixado pela sua católica esposa, Harriet, que o abandonara por uma questão de sobrevivência, havia perto de dez anos. Visto através dos seus sentimentos neuróticos, Larry apareceu-lhe como um viajante de Nova

Iorque, bem-parecido, culto, ao mesmo tempo interessante e interessado, tão prosaicamente romântico e instável como ela, e que parecia um bom partido. No regresso a Londres, trocaram os respectivos endereços e doces promessas. Nellie voltou para a companhia dos pais e Larry para junto de Burt, em Nova Iorque, onde encetou uma campanha no sentido de conquistar a Dama dos seus sonhos.

O amor de ambos era mantido por correspondência aérea. As cartas apaixonadas de Nellie choviam diariamente. Uma vez que a lobotomia o despojara de qualquer constrangimento, as cartas dele eram muito terra-a-terra. Nellie não se sentia ofuscada com isso, a não ser quando os pais leram algumas e começaram a confiscá-las por as considerarem «pornográficas». As cartas da rapariga eram dum género diferente. Segundo me confessou uma amiga de ambos, ela escrevia epístolas amorosas do tipo das de Elizabeth Barrett Browning, ao passo que as dele eram do nível de caserna. As cartas dela eram um grito da alma, as dele um apelo do baixo-ventre. «E, no fundo, o sentido de ambas não era muito diverso; tanto umas como as outras exprimiam um anseio idêntico».

Larry não podia esperar mais ao cabo de um ano de correspondência com a sua bem-amada Nellie. Decidiu ir visitá-la no seu habitat natural, a fim de mostrar à família da noiva que não era nenhum devasso e pedir a mão dela. Sem participar a ninguém os seus planos, pediu a Burt que lhe proporcionasse mais um passeio à Inglaterra. Burt concordou e meteu-o a bordo dum transatlântico francês com destino a Southampton.

Mas não tardou que Larry desembarcasse em Nova Iorque doutro transatlântico também francês, sem ter ao menos posto os pés em terra britânica, ou os olhos em cima de Nellie, que o esperava. As autoridades da imigração inglesa recusaram-se a deixá-lo desembarcar. Teria sido isto fruto de alguma intervenção da parte dos pais de Nellie ou dos parentes de Larry? Burt investigou, chegando à conclusão de que não fora uma coisa nem outra. Só o próprio Larry era o culpado de semelhante contratempo. Ao preencher um questionário, antes de desembarcar, a seguir à pergunta: «Já esteve internado em alguma instituição de doenças mentais?», ele respondera que sim. Em face disto, os funcionários da Imigração mandaram-no chamar. Apareceu-lhes um homem de ar espantado, com a barba por fazer, desmazelado, mal-cheiroso, que confessou não trazer dinheiro consigo, mas se esqueceu de mencionar que vinha com as despesas já todas pagas. Cassaram-lhe logo a licença de desembarque e aquele estrangeiro indesejável foi recambiado para Nova Iorque, enquanto Nellie se desesperava no cais.

Porém amor contrariado é amor redobrado. Larry con-

fessou o seu plano. Tinha forçosamente de se casar com Nellie. Burt e os irmãos, Jack e Tim, tentaram dissuadi-lo. Mas a verdade é que o bisturi que outrora seccionara os lobos pré-frontais de Larry embotara nele Hamlet, mas não afectara Romeu. Desejava Nellie, esta desejava-o também e, já que não podia ir ter com ela, viria a dama dos seus sonhos procurá-lo.

Horrorizado com a ideia de ver juntos, sob as mesmas telhas, o seu amigo Larry com a pobre e ignorante Nellie, Burt deu o passo decisivo. Escreveu a Nellie a contar-lhe a verdade. Relatava-lhe toda a história de Larry, incluindo pormenores clínicos acerca da operação, e ficou certo de que isso seria o fim daquele romance de amor. Mas enganava-se. Muito delicadamente, Nellie respondeu-lhe que estava familiarizada com casos de lobotomia – durante a Segunda Grande Guerra servira como voluntária numa instituição militar para doentes mentais e ajudara a tratar outros doentes de lobotomia mais difíceis do que aquele – depois de saber isto, sentia-se ainda mais ansiosa por vir prestar-lhe os seus carinhos. Admirado, Burt continuou a escrever-lhe, pedindo ao mesmo tempo a vários antigos colegas da universidade, e aos parentes de Larry para fazerem o mesmo. Toda esta propaganda negativa, porém, foi inútil. Nellie mostrou-se inflexível: estava resolvida a abandonar a família, a deixar o emprego, o seu país, a fim de corresponder ao apelo amoroso de Larry.

Num último esforço para tirar as ilusões a Nellie, Burt telefonou para Londres – ainda hoje recorda, furioso, que essa conversa lhe custou 125 dólares – e falou com Nellie, falou, falou, tempo sem fim. Tentou diminuir as qualidades de Larry e acentuar-lhe os defeitos. Contou que ele esbofeteara a senhoria da casa onde habitava, que tratava mal as pessoas que o queriam ajudar, que era incapaz de conservar um emprego.

No fim de Burt ter vendido o seu peixe, Nellie, sufocada de emoção, gritou-lhe através do cabo transatlântico:

– Não quero saber do que o senhor diz! Tenho de ir para junto dele! Mato-me se não me deixarem ir para a América!

Burt nada mais tinha a dizer. Depois de poisar o auscultador, sentiu-se perplexo em face do seu papel no futuro de Larry, tal como sucedera a Jack, há muitos anos, antes de tomar uma decisão quanto à lobotomia. Ainda há pouco, ao recordar esse tempo, Burt me declarava:

– Depois da comunicação transatlântica, eu tinha de fazer *forçosamente* o papel de Deus Todo-Poderoso. Na verdade não estava a representar o papel de Deus, eu era Deus. Sabia que Nellie estava completamente desorientada e muita gente nessas condições acaba por se suicidar, como ela ameaçara fazer. Além do mais, estava convencido de que, se acaso pudesse ajudar Larry, isso seria óptimo

para todos. Ele estava a viver sozinho na mais completa imundície. Fora a visita que me fazia uma vez por semana quase não mantinha contactos humanos com mais ninguém (muito embora tivesse outros muito pouco humanos com a senhoria e com os vizinhos). Larry era um caso desesperado. Os anos futuros apresentavam-se sob uma perspectiva muito pouco animadora. E, entretanto, aparecia Nellie a proclamar que o amor é capaz de mover montanhas.

– As pressões eram enormes em ambos os campos. A minha própria família e a de Larry sentiam-se arrepiadas com a ideia de me verem ajudar Nellie a vir para cá. Bem vê, a vinda dela estava nas minhas mãos porque ela precisava duma declaração em que eu me responsabilizava pelo facto de ela nunca vir a ser uma sobrecarga para o governo. Ao mesmo tempo, ela ameaçava-me com o suicídio e Larry estava desesperado. Tudo isto constituía um verdadeiro dilema. Já sabe o que eu resolvi, e só Deus no céu poderá dizer se fiz bem ou mal.

O que Burt acabou por resolver foi cooperar a sério na união de Larry e Nellie.

Os problemas desta começaram no momento em que pôs os pés em terra firme, em Nova Iorque. Sentia-se tão enervada que não foi capaz de se avistar com Larry no primeiro dia. Depois, foi Burt quem os reuniu e Nellie ficou instalada no caótico apartamento de Larry. Ela não podia vir a ser sua esposa legal porque havia algures a outra, Harriet, cuja religião a não deixava divorciar-se. E, uma vez que Larry era legalmente irresponsável, não podia ser ele a requerer o divórcio. Desde então e ainda hoje, Larry e Nellie têm vivido sempre numa situação de pecado.

Um amigo que os viu na primeira semana em que se juntaram afirmou-me:

– Dava a impressão que estavam ambos atolados num lamaçal e que Larry tentava servir-se dela como tábuas de salvação mas quanto mais se lhe agarrava, mais ela se afundava no lodo.

Dum dia para o outro, a história de Nellie identificou-se com a de Larry. Ele apoiava-se nela e ela ajudava-o, porém, tal como a sua antecessora, acabava por sucumbir ao peso.

O primeiro choque recebeu-o Nellie ao ter de enfrentar as actuais condições da sua nova vida no West Side de Nova Iorque. Fora subitamente transferida de uma atmosfera limpa, desinfectada, impecável, eficientíssima e tipicamente inglesa, para um meio superlotado de imigrantes pobres e mal-educados. Mudara-se para um apartamento semi-mobilado e sujo, cheio de percevejos. Nem sequer podia ter a ilusão de que viviam em romântica intimidade. As paredes que os abrigavam eram como se fossem de papelão. Durante o dia chegavam até eles os sons da casa de banho. Durante a noite, o ruído dos leitos torturava-a.

A segunda coisa que a chocava era precisamente o seu companheiro, que precisava mais duma enfermeira do que de uma amante, que ora se mostrava inteligente ora incompreensível, cujos hábitos eram umas vezes civilizados, outras dum animal selvagem.

No entanto, ele amava-a e ela amava-o também e a rapariga sentia-se disposta a moldar o que restava do antigo Larry, de modo a transformá-lo de novo num ser humano e num bom trabalhador. Ele sonhara um dia ser professor e comunicara-lhe esse sonho. Nellie decidiu que faria dele um professor universitário ou pelo menos um bom pedagogo, para assim poderem ambos fugir daquele inferno. Larry concorreu à universidade de Long Island, para realizar estudos pedagógicos, e foi aceite. Nellie puxava ao máximo pelo que restava do seu Quociente de Inteligência, estudava com ele, e conseguiu assim que ele completasse os estudos necessários. Com o auxílio da companheira, obteve o seu título de professor. Isto custara-lhes 500 libras, mas agora Larry estava apto a ganhar a vida. Concorreu a vários lugares. Foi a entrevistas. Uma vez a sós com o futuro patrão, ia-se sempre abaixo. Os argutos compradores de cérebro humano viam logo que o dele não era de confiança. Davam-lhe credenciais, mas não lhe confiavam o emprego.

Desmoralizada com esta derrota, Nellie insistia para que ao menos saíssem daquele atoleiro. Mudaram-se para um apartamento limpo, na cidade de Nova Jersey, que ficava perto da residência de um dos irmãos de Larry. Nellie continuava resolvida a fazer com que Larry singrasse na vida. Ele, continuando a derreter as economias, inscreveu-se na Escola de Licenciados dos Serviços Bibliotecários da Universidade de Rutgers. Nellie instigava-o constantemente a trabalhar, mas sem resultado. Larry foi-se abaixo nas provas e teve de sair do curso. Como estavam muito precisados de dinheiro, ele aceitou o emprego de gerente num cinema nocturno. Sob a direcção de Nellie, conservou o lugar durante dois meses. Depois despediram-no.

Os amigos, nesta altura, vieram em auxílio deles. Havia uma vaga na Biblioteca da Universidade de Princeton. Larry foi indicado e acedeu em ir a uma entrevista. Pouco depois um membro da biblioteca chamou Larry e, muito delicadamente claro, explicou-lhe que a vaga deixara de existir porque o antigo ocupante voltara ao serviço. Numa palavra, Larry falara demais na entrevista.

Surgiu outra possibilidade, um lugar nos correios de Filadélfia, por isso o casal mudou-se para lá. Mais uma vez Larry voltou a abrir os livros, sempre com Nellie a ajudá-lo nos estudos, e por fim passou no exame de entrada. Com uma nota baixa é certo. Os lugares eram preenchidos por

ordem de classificações. Larry esperava a sua vez com impaciência. De novo foi preciso dinheiro e Nellie empregou-se. A vida deles passou a ser isto: Nellie muito frágil, medrosa e apagada, a trabalhar, e Larry agitado, furioso e ressentido, à espera. Decorreram oito meses antes que os correios o mandassem chamar. Seguiu-se a fatal entrevista. Larry falou demais ainda desta vez. E ficou sem o emprego.

Por fim, a realidade acabou por aparecer aos olhos de Nellie, em Filadélfia. Chegou à conclusão de que os sonhos são para quem dorme e não para quem está acordado. Acabou por se convencer daquilo que afinal era a sua vida com Larry, a qual nunca poderia ser outra coisa. O peso desta desilusão, juntamente com a sua própria neurose, deitaram-na completamente abaixo.

Um amigo que estava perto deles em Filadélfia contou-me o resto.

– Em cima daquele corpo frágil e daquela alma doente caíram então as sete pragas do Egipto. Teve períodos prolongados de suores, de arrepios, de insónias, de ataques violentos e assustadores de taquicardia. A acrescentar a tudo isto, ou talvez mesmo como sua consequência, seguiu-se um forte ataque de piorreia cujo tratamento ficou em mil dólares. Foi-se completamente abaixo dos nervos. Teve de ser internada no Hospital de Filadélfia. Ao cabo de três semanas, deram-lhe alta como provavelmente curada, mas ela achava-se ainda entregue ao mais negro desespero. Foi preciso continuar os tratamentos particulares, dez electrochoques que lhe fizeram um bem extraordinário.

Tudo isto se passava no ano de 1962, ano esse que terminou com o aparecimento, no horizonte, de mais um possível emprego para Larry, em Sacramento, na Califórnia. Por isso Larry e Nellie transferiram-se para lá. Assim se fechava o círculo no que respeitava a Larry. Voltava para o lugar donde viera, mas, desta vez, não estava metido num hospital.

O emprego em Sacramento não deu nada. No entanto ele colocou-se temporariamente; num armazém de vendas. Sucedeu depois uma coisa muito mais importante e melhor. Depois de estarem de relações cortadas durante dez anos, Jack e Larry fizeram as pazes no princípio de 1963.

Os anos não tinham sido favoráveis a Jack, desde que pusera a questão no tribunal contra a Administração de Veteranos em Los Angeles, a fim de manter Larry internado. A verdade é que, profissionalmente, ele triunfara. Enquanto trabalhava ainda de forma obscura na publicidade, resolvera arriscar-se a voar por sua conta. Abriu um escritório e, graças ao seu talento e engenho, alcançou grande prosperidade. Mas outras dificuldades surgiram. O maior problema de todos foi em relação à mulher. Outro eram as suas próprias perturbações nervosas, agravadas

pelos remorsos de haver consentido na lobotomia que o irmão sofrera.

Para Jack, o casamento tornara-se insustentável e portanto ele e Susan acabaram por se separar, até que, em 1959, se divorciaram. Os remorsos tinham-se tornado insuportáveis e finalmente, de acordo com os conselhos que lhe davam, Jack fez um esforço no sentido de melhorar. A psicocirurgia não era então vista com bons olhos, sobretudo a lobotomia, por isso a nova geração médica estava experimentando novos medicamentos com acção sobre o cérebro, tais como LSD, mescalina, psilocibina, os tranquilizantes e a clorpromazina. Jack resolveu sujeitar-se a tratamentos pelo LSD. Recebeu nove ao todo. Confessou-me ele:

– Quando comecei, sentia-me atormentado com remorsos. Tudo o que eu cá tinha dentro relacionado com Larry saiu cá para fora, bem como outras coisas. No fim do tratamento, estava outro homem. Isto foi a coisa mais maravilhosa que me sucedeu na vida.

Liberto da tensão de nervos pelo divórcio e pelos tratamentos que fizera, Jack Cassidy casou com uma bela rapariga, também manequim, de quem teve um filho e uma filha, desenvolveu o negócio e, já mais animado, resolveu pela primeira vez em dez anos encontrar-se com Larry. Dirigiu-se, pois de avião a Sacramento, em 1963, para ver o irmão e conhecer Nellie. Relatou-me esse encontro:

– Eu não via Larry há muito tempo. Sentia-me receoso. Depois, mal o vi, o dique rebentou. Caímos nos braços um do outro. Ele tinha lágrimas nos olhos e eu, não me importo de o confessar, também chorei. Larry sentia-se muito orgulhoso pelo facto do seu irmão mais novo ter triunfado no meio das estrelas do cinema. Mostrava-se afectuoso e nada restava da sua antiga hostilidade.

Jack ficou entusiasmado com a mudança que julgava ter-se operado em Larry.

– O seu rosto afigurava-se-me rechonchudo e pacífico; parecia mais novo. Ele é mais velho do que eu onze anos, mas eu parecia o mais idoso.

Durante os encontros que tiveram, Larry vinha sempre bem barbeado e as suas roupas, muito embora velhas e puídas, estavam impecavelmente limpas. O pequeno apartamento no qual viviam Larry e Nellie, apesar de escassamente mobilado estava em ordem e tinha um certo conforto. No fim desta primeira visita, antes de regressar a Los Angeles, Jack comprou, para oferecer ao irmão, um aparelho de televisão e uma estante de livros, visto que ele readquirira o vício da leitura. Larry prometeu procurar um hipnotizador que seguisse uma orientação médica, para tratar Nellie e, ao partir, prometeu visitá-los de vez em quando e ajudá-los monetariamente.

Larry e Nellie vivem ainda em Sacramento. Larry passa os dias a ler romances, sobretudo policiais, e à procura de emprego. Ultimamente deu-lhe na cabeça editar obras ou pelo menos ser assistente dum editor. À noite, ele e Nellie ficam sentados, imóveis, diante da televisão e assim ambos gozam uma vida social dentro das paredes da sua própria sala. Economicamente, vão-se arranjando com a pensão de veterano e com as mesadas de Burt e de Jack, além de um ou outro emprego que vão arranjando.

Larry não recebe cuidados médicos especiais. De tempos a tempos, tem notícias do Dr. Goldsmith, que lhe escreve de Boston, a informar-se dos progressos, sobretudo com vista às suas estatísticas. Larry odeia os psiquiatras e raramente lhe responde. Uma vez foi Larry quem se lhe dirigiu a pedir dinheiro, mas não recebeu resposta nenhuma. Larry informou Burt:

– Escrevi ao Dr. Goldsmith a participar-lhe que vivia agora em Sacramento e a pedir-lhe conselho quanto a um possível emprego. Ele sugeriu que me empregasse como varredor das ruas!

E assim é Larry, presentemente. Perguntei aos seus dois amigos mais íntimos, Burt, em Nova Iorque, e Jack, em Los Angeles, qual a sua opinião acerca do presente e do futuro de Larry. O primeiro mostra-se um pouco pessimista e o segundo um tanto optimista. No entanto, ambos estão de acordo em afirmar que Nellie lhe servia de muito e o aproximara mais dos outros homens.

Diz Burt:

– Os progressos de Larry serão reais ou aparentes? Não sou profissional (duvido que alguém o seja), mas inclino-me para que não passem de aparentes. Tirem-lhe a companhia de Nellie, o travão que ela lhe põe, os bons hábitos que exige dele e verão como ele volta para trás no espaço de uma semana. Na minha opinião tudo se deve a Nellie. Cá por mim estou certo de que as personalidades que lhe conhecemos depois da lobotomia se mantêm. Ela é que o domina e o ajuda a desempenhar o papel que ele desejaria ter em Nova Iorque antes da sua vinda, se acaso tivesse encontrado alguém para contracenar consigo. Ele sabe o que significam as palavras cerimónia e a respeitabilidade. São coisas que ele aprecia. Aprecia a cerimónia e a respeitabilidade, mas nada tem a ver com isso. Nellie é que trata de tudo em lugar dele.

«Teria eu feito mal em trazer Nellie para junto dele? Não tive outro remédio. Foi um negócio. Larry só ficou a ganhar com ele e Nellie só perdeu. Tenho finalmente algo a censurar ao Dr. Goldsmith e ao Dr. Rodgers? Por certo que não. Entre aquela autêntica ruína que passava a vida a suar e aos gritos, antes da lobotomia, e esta criatura diminuída que arrastou outra para o seu nível, mas que por seu

lado não conhece a dor, quem poderia escolher? De qualquer modo, ele desejava-a e ela estava disposta a morrer se a não deixassem vir. Tinha de ser.

Agora a opinião de Jack:

– Claro, as limitações de Larry mantêm-se. Continua com a mesma incapacidade de conservar um emprego, a mesma incapacidade para se interessar demoradamente por qualquer coisa, a mesma necessidade de falar continuamente. Sim, de certo modo, isto é uma história que acaba bem, se assim podemos dizer. Eu sou dessa opinião. A vida que ele leva pode não ter significado para mim ou para qualquer outra pessoa normal. É demasiadamente limitada. Mas, para ele, em relação ao que era dantes, está muito melhor do que em qualquer outra altura desde que é adulto. Do seu ponto de vista, tem uma vida suportável, graças à Nellie.

«Quanto à lobotomia para a qual dei o meu consentimento, em 1947, bem, isso já lá vai há muito tempo. Aprendi desde então a suportar os remorsos de ter tomado essa decisão. Agora já me habituei. Mas fiquem sabendo que muitas vezes, oh, tantas vezes! Ainda penso que, se tivéssemos esperado, se tivéssemos esperado um pouco mais...» ■

Notas

1. Irving Wallace, *O Cavaleiro de Domingo*, Portugália Editora, 1967.
2. Φβκ (iniciais das palavras gregas *philosophia biou Kybernetes*, filosofia e guia de vida); designam uma associação, fundada em 1776, de estudantes universitários de alto nível intelectual.
3. Alan Ladd - actor norte-americano (1913-1964) protagonista de muitos filmes, dos quais se destaca *Shane*.
4. John Kieran (1892-1981) – jornalista norte-americano, homem da Rádio e Televisão.
5. Bunyan – personagem mitológico, lenhador gigante.
6. Palavras do poema *If* de Rudyard Kipling.

Correspondência:

Francisco Pinto
Serviço de Neurologia
Hospital Fernando da Fonseca
2720-276 AMADORA
fjapinto@netcabo.pt

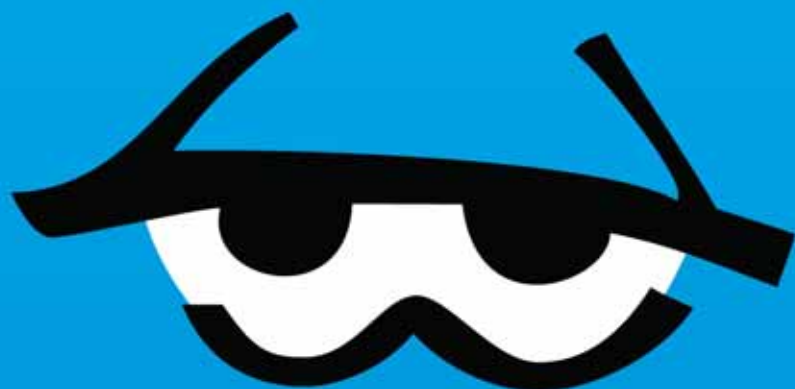


elontril[®] é o antidepressivo com mecanismo de acção noradrenérgico e dopaminérgico. É eficaz e bem tolerado, melhorando a energia, a motivação, o prazer e o interesse nos doentes deprimidos.⁽¹⁾

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

ELONTRIL, comprimidos de libertação modificada contendo 150 mg e 300 mg de cloridrato de bupropiom. **Indicações terapêuticas:** Tratamento de episódios depressivos maior. **Posologia e modo de administração:** 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. Em doentes com insuficiência hepática ou renal a dose recomendada é de 150 mg, uma vez por dia. **Contra-indicações:** Doentes com hipersensibilidade ao bupropiom ou a qualquer dos excipientes; doentes que estejam a tomar qualquer outro medicamento que contenha bupropiom, 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:** As reacções adversas listadas por frequência (*muito frequentes*: $\geq 1/10$, *frequentes*: $\geq 1/100$ a $< 1/10$, *pouco frequentes*: $\geq 1/1.000$ a $< 1/100$, *raras*: $\geq 1/10.000$ a $< 1/1.000$, *muito raras*: $< 1/10.000$) foram as seguintes: **Muito frequentes:** insónia, cefaleias, boca seca e perturbações gastrointestinais incluindo náuseas e vómitos; **Frequentes:** 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:** perda de peso, depressão, confusão, perturbações da concentração e taquicardia; **Raras:** convulsões; **Muito raras:** reacções de hipersensibilidade mais graves, incluindo edema angioneurótico, dispneia/ broncospasmos 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 anormais, 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, contracções e frequência e/ou retenção urinária; **Frequência desconhecida:** 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. Participação pelo escalão B ao abrigo da portaria 1474/2004. 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 - Matricula N^o 500 220 913 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 500 220 913 - www.bial.com - info@bial.com. Medicamento sujeito a receita médica. DIDSAM100303

OK SEM KO



SEDOXIL[®]
m e x a z o l a m

Bial

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 e modo de administração:** 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: 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. **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-glutamilttranspeptidase. 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 - Matrícula N° 3667/970213 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 502 661 046 - www.bial.com - info@bial.com. Medicamento sujeito a receita médica. DIDSAM100303*

Os favoráveis perfis de eficácia e de segurança de Zebinix® 800 mg e 1200 mg, incluindo a eficácia sustentada durante pelo menos um ano e a ausência de preocupações major relacionadas com rash, hiponatremia ou aumento de peso, indicam que Zebinix® é um valioso acréscimo ao actual portfólio de antiepilépticos, como tratamento adjuvante de crises parciais.

Almeida L, Bialer M and Soares-da-Silva P. Eslicarbazepine Acetate. In: Shorvon SD, Perucca E, Engel J Jr., editors. The Treatment of Epilepsy, 3rd ed. Oxford: Wiley-Blackwell; ©2009. p. 485-98.

— 95% baleia

Small change
Big difference

Zebinix®
acetato de eslicarbazepina

Bial

Zebinix® 800 mg, comprimidos contendo 800 mg de acetato de eslicarbazepina. O comprimido de ZEBINIX® 800 mg pode ser dividido em metades iguais. **Indicações terapêuticas:** ZEBINIX® 800 mg é indicado como terapêutica adjuvante em doentes adultos com crises epilépticas parciais, com ou sem generalização secundária. **Posologia e modo de administração:** ZEBINIX® 800 mg deve ser adicionado à terapêutica anticonvulsivante prévia. A dose inicial recomendada é de 400 mg uma vez por dia que deve ser aumentada para 800 mg uma vez por dia, após uma ou duas semanas. Dependendo da resposta individual de cada doente, esta dose pode ser aumentada para 1200 mg uma vez por dia. **Contra-indicações:** Hipersensibilidade à substância activa, a outros derivados carboxamídicos (ex. carbamazepina, oxcarbazepina) ou a qualquer um dos excipientes. Diagnóstico conhecido de bloqueio aurículo-ventricular (AV) de segundo ou terceiro grau. **Precauções/Advertências:** recomenda-se precaução no tratamento de doentes com disfunção renal e a dose deve ser ajustada de acordo com a depuração da creatinina. Em doentes com CLCR <30 ml/min a utilização não é recomendada devido à insuficiência de informação. Zebinix deverá ser usado com precaução em doentes com disfunção hepática ligeira a moderada, não estando recomendado o seu uso em doentes com disfunção hepática grave. **Interações medicamentosas:** A administração de 1200 mg de acetato de eslicarbazepina uma vez por dia a mulheres que faziam contracepção oral combinada mostrou uma redução média de 37% e 42% na exposição sistémica ao levonorgestrel e etinilestradiol, respectivamente, provavelmente causada pela indução da CYP3A4. Por conseguinte, as mulheres em idade fértil deverão fazer contracepção adequada durante o tratamento com ZEBINIX®, e até ao final do ciclo menstrual em curso no momento da descontinuação do tratamento. **Efeitos indesejáveis:** Em estudos controlados com placebo, incluindo 1.192 doentes adultos com epilepsia parcial (856 doentes tratados com acetato de eslicarbazepina e 336 tratados com placebo), observaram-se reacções adversas em 45,3% dos doentes tratados com acetato de eslicarbazepina e em 24,4% dos doentes tratados com placebo. As reacções adversas foram geralmente de intensidade ligeira a moderada e ocorreram predominantemente durante as primeiras semanas do tratamento com acetato de eslicarbazepina. As reacções adversas que ocorreram com uma incidência maior do que com placebo e numericamente presentes em mais do que 1 doente, listadas por frequência (*muito frequentes*: $\geq 1/10$, *frequentes*: $\geq 1/100$ a $< 1/10$, *pouco frequentes*: $\geq 1/1.000$ a $< 1/100$, *raras*: $\geq 1/10.000$ a $< 1/1.000$) foram os seguintes: **Muito frequentes:** Tonturas e sonolência. **Frequentes:** Cefaleia, dificuldades de coordenação, perturbações da atenção, tremores, diplopia, visão turva, vertigem, náuseas, vômitos, diarreia, erupção cutânea, fadiga, alterações da marcha. **Pouco frequentes:** Anemia, hipersensibilidade, hipotiroidismo, aumento do apetite, perda de apetite, hiponatremia, desequilíbrio electrolítico, caquexia, desidratação, obesidade, insónia, apatia, depressão, nervosismo, agitação, dífice de atenção/ hiperactividade, estado confusional, alterações do humor, choro, identificação psicomotora, stress, perturbações psicóticas, deterioração da memória, alterações do equilíbrio, amnésia, hipersónia, sedação, afasia, disestesia, distonia, letargia, parosmia, desequilíbrio do sistema nervoso autónomo, ataxia cerebelosa, síndrome cerebelosa, crise tónico-clónica generalizada, neuropatia periférica, distúrbios no ritmo do sono, nistagmo, alterações do discurso, disartria, hipoestesia, apausa, sensação de ardor, alterações da visão, oscilopsia, alterações de movimento binocular, hiperemia ocular, movimentos bruscos dos olhos, dor ocular, otalgia, hipoacusia, zumbido, palpitações, bradicardia, bradicardia sinusal, hipertensão, hipotensão, hipotensão ortostática, disfonía, epistaxis, dispepsia, gastrite, dor abdominal, boca seca, desconforto abdominal, distensão abdominal, duodenite, desconforto epigástrico, hiperplasia gengival, gengivite, síndrome do cólon irritável, melenas, odinofagia, desconforto gástrico, estomatite, odontalgia, doença hepática, alopecia, pele seca, hiperhidrose, eritema, alterações ungueais, alterações cutâneas, mialgia, dor de costas, dor de pescoço, noctúria, irregularidades menstruais, astenia, mal-estar, arrepios, edema periférico, reacções adversas medicamentosas, extremidades frias, redução da pressão arterial, diminuição do peso, diminuição da pressão arterial diastólica, aumento da pressão arterial, diminuição da pressão arterial sistólica, redução dos níveis de sódio no sangue, redução do hematócrito, redução da hemoglobina, aumento da frequência cardíaca, aumento das transaminases, aumento dos triglicéridos, redução da triiodotironina (T3) livre, redução da tiroxina (T4) livre, intoxicação medicamentosa, queda, lesões articulares, envenenamento, lesões de pele. **Raros:** trombocitopenia, leucopenia, pancreatite. **Apresentação e Preços:** ZEBINIX® 800 mg - cx. 20 comp. PVP €158,00 Participação 95% (Regime Geral) Estado: €150,10 Utente: €7,90. Participação 100% (Regime Especial) Estado: €158,00 Utente: €0,00. ZEBINIX® 800 mg - cx. 30 comp. PVP €234,00 Participação 95% (Regime Geral) Estado: €222,30 Utente: €11,70. Participação 100% (Regime Especial) Estado: €234,00 Utente: €0,00. **Para mais informações deverá contactar o Titular da AIM:** BIAL-Portela & Cª S.A. - A Av. da Siderurgia Nacional - 4745-457 S. Mamede do Coronado - PORTUGAL Capital Social €43.500.000 - Sociedade Anónima - Matrícula Nº 500 220 913 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 500 220 913 www.bial.com - info@bial.com, Medicamento sujeito a receita médica. DIDSAM090907



LIBERTAÇÃO
GRADUAL E
PROLONGADA
AO LONGO DAS
24 HORAS [2]



SUPERIOR
TOLERABILIDADE [1]



FACILIDADE
DE TITULAÇÃO [3]

ACESSO À
DOSE EFICAZ
RECOMENDADA [1]



EFICÁCIA
COMPROVADA [1]



UM SIMPLES GESTO, UMA GRANDE INOVAÇÃO.

Prometax® 4,6mg/24h sistema transdérmico - Prometax® 9,5mg/24h sistema transdérmico - Apresentações: Prometax 4,6mg/24h sistema transdérmico contém 9mg de rivastigmina. A taxa de libertação é 4,6 mg/24 h. Prometax 9,5mg/24h sistema transdérmico contém 18mg de rivastigmina. A taxa de libertação é 9,5mg/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 9,5mg/24h 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 colinómiméticos. 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 colinómiméticos, 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 colinómiméticos, medicamentos anticolinérgicos e relaxantes musculares do tipo succinilcolina durante a anestesia. **Reacções adversas:** Frequentes: infeção 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, pirexia, perda de peso. Pouco frequentes: bradicardia, úlcera gástrica. Muito raros: sintomas extrapiramidais. **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. *Sob licença de NOVARTIS. Para mais informações deverá contactar o representante local do 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 - Matrícula nº 3667/970213 - Conservatória do Registo Comercial da Trofa - Contribuinte 502 661 046 - www.bial.com - info@bial.com. DIDSAM091030*

PROMETAX® Sistema Transdérmico é comparticipado pelo escalão C, quando prescrito por médicos Neurologistas e Psiquiatras, devendo o médico prescriptor fazer na receita menção expressa ao Despacho nº 4250/2007 (DR II Série)

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.

Bial



Fórum de Neurologia 2010

Sintomas funcionais em Neurologia

Luso, 14-15 de Maio | Grande Hotel do Luso

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
Anabela Mateus

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
Bial
Eisai Farmacêutica
GE Healthcare
GlaxoSmithKline
IBMC
Janssen-Cilag Farmacêutica
Laboratórios Pfizer
Lundbeck Portugal Lda.
Merck Serono
Novartis
Tecnifar S.A.
UCB Pharma

Design

Isabel Monteiro (Next Color, Lda.)

Versão electrónica

CGMdesign.NET

Fotografias

Luís Pavão para a SPN



Fórum de Neurologia 2010

Sintomas funcionais em Neurologia

Luso, 14-15 de Maio
Grande Hotel do Luso

PROGRAMA



Quinta-feira, 13 de Maio

20:00-22:00 Abertura do secretariado

Sexta-feira, 14 de Maio

08:00-09:00 Sessão de *Posters* 1 (Sala A)

Tema: Cognição

Moderadores: Belina Nunes, Isabel Santana, Manuela Guerreiro

PO1. O Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI): Uma nova medida de estimação da Inteligência Pré-mórbida

Lara Alves¹, Mário Rodrigues Simões², Cristina Martins³

1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2- Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação/Centro de Psicopedagogia da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Centro de Estudos de Linguística Geral e Aplicada, Faculdade de Letras da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO2. Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI): Dados preliminares da sua utilidade clínica como instrumento de estimação da Inteligência Pré-Mórbida em doentes com Declínio Cognitivo

Lara Alves¹, Mário Rodrigues Simões², Cristina Martins³, Isabel Santana⁴

1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação/Centro de Psicopedagogia da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Centro de Estudos de Linguística Geral e Aplicada, Faculdade de Letras da Universidade de Coimbra, Coimbra; 4-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO3. Doença de Creutzfeldt-Jakob Variante de Heidenhain

João Rocha¹, Filipa Sousa¹, Margarida Rodrigues¹, João Pinho¹, Sofia Rocha¹, João Fernandes², João Pereira¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga.

PO4. Distribuição topográfica da patologia TDP-43 na Demência Frontotemporal e Esclerose Lateral Amiotrófica. Descrição de dois casos.

Ricardo Taipa¹, Luis F. Maia¹, Ana Paula Correia¹, M. Melo Pires²

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, Hospital de Santo António – CHP, Porto.

PO5. Rastreio Cognitivo: Validade discriminante do Montreal Cognitive Assessment (MoCA) e do Mini-Mental State Examination (MMSE)

Sandra Freitas¹, Isabel Santana², Mário Rodrigues Simões³

1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO6. Demência na arterite de células gigantes: uma demência “reversível”?

Ana Graça Velon¹, Fernando Salvador², Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Trigo Faria²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

PO7. Síndrome Confusional Agudo associada ao Ácido Piválico

Pedro Guimarães, Andreia Veiga, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

PO8. Queixas subjectivas de memória na população em geral e numa amostra de voluntários

Belina Nunes^{1,2}, Ricardo Silva², M. Carolina Costa e Silva³

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2-Centro de Estudos de Demências, Porto; 3-Departamento de Populações, ICBAS, Porto.

PO9. Sequelas cognitivas e comportamentais após encefalomielite aguda disseminada

Cristina Semedo¹, Fátima Furtado², Rita Silva²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.



- PO10. Linfoma cerebral primário de células B gigantes mimetizando encefalopatia de wernicke**
L. Martins-Correia¹, I.Barradas², M.J. Rosas³, J. Guimarães³
1-Serviço de Internamento de Matosinhos, Hospital de Magalhães Lemos, Porto; 2-Serviço de Psiquiatria, Hospital do Alto Minho, Viana do Castelo; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto.
- PO57. Report of the first Portuguese patient of Alzheimer disease with mutation in the APP gene – investigation of the mutation migration**
Gabriel Miltenberger-Miltenyi^{1,2,4}, Sonia Vale Pereira², Ana Margarida Coutinho², Alexandre de Mendonça^{1,3,4}
1-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, 2-Laboratório de Diagnóstico de Medicina Molecular (GenoMed), Lisboa; 3-Departamento de Neurologia, Hospital de Santa Maria e Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 4-Lisbon Center of European Alzheimer's Disease Consortium (EADC).
- PO58. Encenar o Futuro: Novos Desafios na Facilitação da Memória Prospectiva**
Antonina Pereira^{1,2}, Judi Ellis², Jayne Freeman²
1-Grupo de Estudo de Demências, Instituto de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-School of Psychology and Clinical Language Sciences, University of Reading, Reading.

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

Tema: Doenças Neuromusculares

Moderadores: Luís Negrão, Pedro Velho, Luís Santos

- PO11. Atrofia muscular progressiva associada a mutação do gene TDP-43.**
Vânia Almeida¹, Peter M Andersen², Mamede de Carvalho^{1,3}
1-Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, CHLN, Lisboa; 2-Department of Pharmacology and Clinical Neuroscience, Umeå University, Umeå; 3-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
- PO12. Limb-girdle muscular dystrophy in a Portuguese patient caused by a mutation in the telethonin gene: case report**
Luís Negrão¹, Anabela Matos¹, Olinda Rebelo¹, Argemiro Geraldo¹, Cristina Marques²
1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, 2-Departamento de Imagiologia, Hospitais de Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO13. Doença da substância branca no adulto, com atingimento subclínico de músculo e nervo**
José Mário Roriz¹, Duarte Vieira², Dílio Alves¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano – ULSM EPE, Matosinhos; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Pedro Hispano – ULSM EPE, Matosinhos.
- PO14. Quadro neurológico periférico num doente com Gripe A**
Motasem Shamasna, Andrea Speidel, Paulo Coelho, Florbela Magalhães, Cristina Valente, Pedro Velho
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – EPE, Coimbra.
- PO15. O sorriso de Eduarda – Apraxia oro-facial em doente com Esclerose Lateral Primária**
Patrícia Pita Lobo¹, Susana Pinto², Luz Rocha¹, Sofia Reimão³, Mamede de Carvalho^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Laboratório de Neuropatologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Unidade de Doenças Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Imagiologia Cerebral, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
- PO16. Pé pendente unilateral como forma de apresentação de Neurofibromatose tipo 2 na infância**
Joana Domingues¹, Mónica Vasconcelos², Isabel Fineza², Luís Negrão³
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neuropediatria e Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges, Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar dos Covões; 3-Laboratório de Electromiografia e Potenciais Evocados, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
- PO17. Defeitos de escrita num doente com esclerose lateral amiotrófica**
Luz Rocha¹, Clara Loureiro², Mamede de Carvalho³
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, 3-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
- PO18. Polineuropatia amiloidótica familiar tipo finlandês: uma família portuguesa**
Eva Brandão¹, Manuela Amorim², Miguel Milheiro¹, Ivânia Alves¹, Augusto Ferreira¹, José Leal Loureiro¹, José Salgado Borges², Paula Coutinho¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.

PO19. Contagem de fibras nervosas intraepidérmicas em indivíduos saudáveis – Contributo para o estabelecimento de dados normativos

Pedro Pereira, Teresinha Evangelista

Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa.

PO20. Síndrome de Guillain-Barré: um estudo retrospectivo de 2001 a 2010 na Ilha da Madeira

João Gaspar, Ana Sofia Granito, João Freitas, João Rodrigues, Carolina Camacho, Teresa Carolina Aguiar, Duarte Noronha

Serviço de Neurologia, Hospital Dr. Nélio Mendonça, Funchal, Madeira.

PO21. Um caso de paraprésia espástica hereditária associada a corpo caloso fino, defeito cognitivo e neuropatia

Ruth Galdes¹, Rita Lopes da Silva², Conceição Pereira³, Isabel Alonso³, Jorge Pinto-Basto^{3,4}, Isabel Pavão Martins^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2-Serviço de Neuropediatria, Hospital da D. Estefânia, Lisboa; 3-Centro de Genética Preditiva e Preventiva e UNIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto, Porto; 4-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto; 5-Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

09:00 Abertura da Reunião (Sala A)

09:00-10:00 Discussão Interactiva de Casos 1 (Sala A)

Tema: Queixas Cognitivas

Moderadores: Elia Baeta, Margarida Lobo

DIC1. Caso clínico – Quando o que parece não é...

Catarina Chester¹, Vanda Freitas¹, Carolina Maruta¹, Sandra Ginó², Manuela Guerreiro¹, Alexandre de Mendonça¹

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Santa Casa da Misericórdia, Lisboa.

DIC2. Afasia orgânica ou quadro funcional?

Vera Martins¹, Joana Domingues², Livia Sousa²

1-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

DIC3. Defeitos de discurso recorrentes numa mulher com doença de Behçet

Gabriela Leal, José Fonseca e Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.

DIC4. Um defeito articulatorio para três terapeutas da fala

Luz Rocha¹, José Fonseca², Gabriela Leal¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.

10:00-11:00 Conferência I (Sala A)

“Functional neurological symptoms”

Palestrante: A. Carson

Moderadores: Isabel Pavão Martins, Celso Pontes

11:00-11:30 Café



11:30-12:30 Discussão Interactiva de Casos 2 (Sala A)

Tema: Sintomas focais

Moderadores: Manuel Correia, Assunção Tuna

DIC5. Caso Clínico: Hemihipostesia recorrente em jovem

Nuno Mendonça, Gustavo Cordeiro, Luis Cunha
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

DIC6. Caso Clínico: Tetraplégia de Instalação Súbita em Homem Jovem

Fradique Moreira, João Sargento Freitas, Sónia Batista, Cristina Januário, Livia Sousa
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

DIC7. Caso clínico: Parésia Crural Aguda

Ana Patrícia Antunes, Anabela Valadas, Patrícia Lobo, Teresa Pinho e Melo
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

DIC8. Caso Clínico: Hemiparésia Esquerda de Instalação Súbita

Carolina Pires^{1,2}, Lisete Nunes³, Ruth Geraldês², Mamede de Carvalho^{2,4}, Patrícia Canhão^{2,4}
1-Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada, EPE; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa; 3-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Torres Vedras, Torres Vedras; 4-Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

12:30-13:30 Simpósio Satélite Novartis (Sala A)

Novos alvos terapêuticos na Esclerose Múltipla

Chair: Dr. João de Sá

12:30 Introdução

Dr. João de Sá, Hospital de Santa Maria

12:40 Modelação da recirculação linfocitária na EM

Dra. Livia de Sousa, Hospitais da Universidade de Coimbra

13:00 Resultados dos ensaios clínicos com fingolimod

Dr. Jorge Caria, Novartis Farma

13:20 Discussão e Conclusão do Simpósio

13:30-14:30 Almoço

14:30-15:30 Comunicações orais 1 (Sala A)

Tema: Doenças vasculares

Moderadores: António Freire, Patrícia Canhão

CO1. Pare o AVC – Validação de estratégia para informação à população sobre detecção precoce e modo de actuação

Ivânia Alves, Vítor Tedim Cruz, Neusa Sá, Sónia Brandão, Aldiro Magano, Paula Coutinho
Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.

CO2. Factores de prognóstico num período de sete anos após um acidente neurológico transitório

Assunção Tuna¹, Rui Magalhães², Carolina Costa e Silva², Manuel Correia¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António – Centro Hospitalar do Porto, Porto; 2-Departamento de Estudo de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar – Universidade do Porto, Porto.

CO3. Cefaleia isolada como forma de apresentação de trombose venosa cerebral

Ângela Timóteo, Nuno Inácio, Ana Amélia Nogueira Pinto, Elsa Parreira
Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

CO4. Prognóstico de acidentes neurológicos transitórios numa consulta de Acidentes Isquémicos Transitórios

Patrícia Canhão, Ana Catarina Fonseca, Sara Campos, Mariana Correia
Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

CO5. A falência autonómica afecta o acoplamento neurovascular cerebral, apesar de uma autorregulação cerebral compensada

Elsa Azevedo¹, Rosa Santos¹, João Freitas¹, Pedro Castro¹, Teresa Coelho², Bernhard Rosengarten³
1-Hospital São João, Universidade do Porto, Porto; 2-Hospital Santo António, Porto; 3-Universidade de Giessen.

15:30-16:30 Sessão de Posters 3 (Sala A)

Tema: Lesões Focais: Doença Cerebro-vasculares e inflamatórias

Moderadores: Miguel Viana Batista, Ana Amélia Pinto, Fernando Matias

PO22. Síndrome hemisférica direita ictal: causa vascular ou funcional?

Cecília Monteiro, Assunção Tuna

Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto.

PO23. Síndrome opercular unilateral: um caso invulgar

Eva Brandão, José Leal Loureiro, Miguel Milheiro, Ivânia Alves, Augusto Ferreira, Paula Coutinho

Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.

PO24. Espasticidade aguda como manifestação de lesão isquémica do cíngulo

Ivânia Alves, Eva Brandão, Miguel Milheiro, Vitor Tedim Cruz

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.

PO25. Vasculite Primária do SNC – uma reflexão a propósito de dois casos clínicos

Ana Cláudia Ribeiro, Paulo Coelho, Catarina Santos, Ana Morgadinho, José Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.

PO26. A importância da sintomatologia neurológica no diagnóstico do Síndrome Antifosfolípídico

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Maria Céu Branco, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.

PO27. Um caso de parésia do membro inferior associada a sinais focais

Rui Manilha, António Martins, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.

PO28. Apresentação Cancelada

PO29. A mulher que não se consegue mexer em alguns episódios de dor de cabeça

Joana Domingues, Lúcia Sousa

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO30. Mielite pós administração da vacina da gripe A

Motasm Shamasna, Joana Rodrigues, Florbela Magalhães, Carla Nunes, Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.

PO31. Esclerose Múltipla – Duas formas de apresentação pouco frequentes

João Miguel Freitas, Tiago Rodrigues, João Gaspar, Carolina Camacho, Duarte Noronha

Serviço de Neurologia, Hospital Dr. Nélio Mendonça, Funchal.

PO32. Nistagmo monocular tipo downbeat” em doente com Esclerose Múltipla

Filipe Correia, Ricardo Rego, Joaquim Pinheiro, Dílio Alves

Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, ULSM, Matosinhos.

PO33. O toxicod dependente que se desequilibrava

João Sargento Freitas¹, Joana Andrade², Vasco Nogueira², Helena Rita², Sónia Batista¹, Fernando Matias¹, Lúcia Sousa¹

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

16:30-17:00 Café

17:00-18:00 Conferência II (Sala A)

"Brain imaging of conversion disorders"

Palestrante: Richard Kanaan

Moderadores: Rui Manaças, Miguel Castelo Branco



18:00-19:00 Discussão Interactiva de Casos 3 (Sala A)

Tema: Neuroimagem

Moderadores: Rui Manaças, Pedro Vilela

DIC9. Quadro neurológico associado a meningite

Motasem Shamasna, Andrea Speidel, Antonieta Santos, Joana Nunes, Florbela Magalhães, Cristina Valente, Luis Trindade, Grilo Gonçalves
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – EPE, Coimbra.

DIC10. Duas Formas Distintas de Manifestação Neurológica de uma Mesma Doença Sistémica

Andreia Veiga¹, Rodrigo Pedrosa², Mavilde Arantes⁴, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Manuel Melo Pires³, Mário Rui Silva¹
1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neuropatologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 4-Serviço de Imagiologia da Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos.

DIC11. Polineuropatia Craniana Secundária a Formação Tecidual no Buraco Lácerado Posterior

Sara Machado¹, Teresa Palma², Luísa Biscoito³, João Paulo Farias⁴, Amélia Nogueira Pinto¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

DIC12. Eventos epilépticos ou não epilépticos?

Bruno Miranda¹, David Rodrigues², Miguel Coelho¹, Rita Peralta¹, Luisa Albuquerque¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

19:00-19:40 Comunicações orais 2 (Sala A)

Tema: Sessão de revisões temáticas sobre manifestações funcionais

Moderadores: Teresa Pinho e Melo, Carla Bentes

C06. Utilidade da prolactina na distinção entre crises convulsivas e eventos não-epilépticos

Nuno Inácio, Sónia Costa, Sara Machado, António Martins
Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, EPE, Amadora.

C07. Estudo retrospectivo de patologia funcional numa Unidade de Acidente Vascular Cerebral

Ana Teresa Carvalho¹, Bruno Teixeira², Tiago Dias², Miguel Esteves-Pereira², Pedro Barros¹, Cláudia Rozeira³, Gumersinda Cancela³, Ludovina Paredes³, Miguel Veloso^{1,3}, Dulce Pinheiro³, Graça Sousa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, 3-Unidade de Acidente Vascular Cerebral, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho, Vila Nova de Gaia.

C08. Perturbações de Somatização e Conversão numa enfermaria de Neurologia

Ângela Timóteo¹, Joana Marques², Cristina Costa¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.

C09. Valor da monitorização vídeo-EEG e a prova de sugestão no diagnóstico diferencial de crises epilépticas e pseudocrises

Sónia Costa, Nuno Inácio, António Martins
Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca – EPE, Amadora.

20:00-22:00 Jantar e Atribuição de Prémios

Sábado, 15 de Maio

08:00-09:00 Sessão de *Posters* 4 (Sala A)

Tema: Miscelânea: Neuro-oncologia, Neurofisiologia e Doenças Infecciosas

Moderadores: Martins da Silva, Melo Pires, Leite Carneiro

PO34. Neurocitoma medular atípico

Maria José Silva¹, Rosa Santos Silva¹, Hugo Romão², Ana Mafalda Reis³, Mrinalini Honavar⁴, Manuela Costa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.

PO35. Ependimoma tanicítico: localização invulgar de um tumor glial espinal

Catarina Cruto¹, Eva Brandão², Ricardo Neto³, Manuel Melo Pires⁴
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira; 2-Serviço de Neurologia do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Serviço de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto.

PO36. Metastização Óssea, Retro-orbitária de Hepatocarcinoma

Andreia Veiga¹, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Sandra Tavares², João Paulo Gabriel¹, Presa Ramos², Mário Rui Silva¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Unidade de Hepatologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.

PO37. Mielopatia Compressiva Extradural Dorsal como Complicação de Leucemia Linfocítica Crónica B

Andreia Veiga¹, Marta Safronova³, Ana Machado⁴, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Marisol Guerra², Manuel Cunha², Manuel Melo Pires⁵, Mário Rui Silva¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 3-Serviço de Imagiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos; 4-Serviço de Neurocirurgia, 5-Serviço de Neuropatologia do Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto.

PO38. Em busca do tempo perdido na patologia tumoral encefálica: análise retrospectiva da casuística de um hospital

Vânia Gomes¹, Catarina Cruto², Assunção Vaz Patto¹
1-FCS-Universidade da Beira Interior; 2-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Cova da Beira.

PO39. Canalopatia do sódio associada a episódios dolorosos paroxísticos – um desafio diagnóstico

Rita Silva¹, Márcia Rodrigues², Ana Moreira¹, Cláudia Alves³, Sérgio Castedo³, Teresa Lourenço²
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Genética Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3-GDPN – Genética Médica e Diagnóstico Pré-Natal Prof. Dr. Sérgio Castelo, Porto.

PO40. Síndrome de falência renal com mioclónus de acção

Paula Pires^{1,2}, Anabela Matos², Nuno Mendonça², Clara Sá Miranda³, Billi DiMauro⁴, Maria Carmo Macário²
1-Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, Angra do Heroísmo; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Instituto de Biologia Molecular e Celular Universidade do Porto; 4-Universidade de Columbia, Nova York.

PO41. A rapariga com abalos clónicos dos membros esquerdos que não acordava...

Sónia Batista, João Freitas, Francisco Sales, Livia Sousa
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

PO42. Tuberculose do SNC: um Caso Clínico Provável

Carolina Camacho, Tiago Rodrigues, João Gaspar, João Freitas, Orlando Sousa
Serviço Neurologia, Hospital Dr. Nélio Mendonça, Funchal.

PO43. Abscessos cerebrais infratentoriais por *Listeria monocytogenes*

Filipe Correia¹, Marta Freijo⁴, Ana Leite Pinto², Paulo Reis³, José Mário Roriz¹, Ricardo Rego¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Cuidados Intensivos Médicos, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 4-Serviço de Neurologia do Hospital de Mirandela, Mirandela.

PO44. Evolução Dramática de Infecção Fúngica com Disseminação Rinocerebral.

Andreia Veiga¹, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Sónia Carvalho², João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Fernando Próspero-Luís³, Francisco Esteves³
1-Unidade de AVC, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Cuidados Intensivos e Cuidados Intermédios do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.



PO45. Pseudotumor cerebri familiar

Gonçalo Matias¹, Joana Louro², Paulo Alegria^{1,3}, José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa;

2-Serviço de Medicina, Hospital Distrital, Centro Hospitalar das Caldas da Rainha, Caldas da Rainha;

3-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.

08:00-09:00 Sessão de Posters 5 (Sala B)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: José Vale, Carolina Garrett, Miguel Coelho

PO46. Encefalopatia e parkinsonismo – efeitos laterais do valproato de sódio

Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, Andreia Veiga, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

PO47. Hemicoreia após AVC do córtex frontal

Gonçalo Matias¹, Paulo Bugalho^{1,2}, Ana Teresa Boquinhas³, José Vale^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa;

2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa;

3-Serviço de Medicina I, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa.

PO48. Parkinsonismo Juvenil e Depressão

Pedro Guimarães, Andreia Veiga, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Georgina Neves, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

PO49. Síndrome de tremor e ataxia associado ao X-Frágil: uma causa incomum de ataxia cerebelosa tardia

Tânia Lampreia¹, A. Seixas², Isabel Silveira², José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO), Lisboa;

2-Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto;

3-Faculdade de Medicina da Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.

PO50. Coreodistonia secundária a hiperglicemia não cetótica

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

PO51. Manifestações extrapiramidais sequelares a encefalite herpética

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

PO52. Discinésias dos membros inferiores

Eva Brandão, José Leal Loureiro, Ivânia Alves, Miguel Milheiro, Augusto Ferreira, Carlos Veira

Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.

PO53. Quando nem tudo o que parece é!

Rute Teotónio¹, Liliana Letra¹, Sandra Pereira², Cristina Oliveira², Bruno Rodrigues¹

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

PO54. Mioclonia espinal – um caso de diagnóstico difícil

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Georgina Neves, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

PO55. Tremor Psicogénico e Epilepsia

Miguel Grunho, Nadine Ferreira, Paula Breia, Irene Mendes, João Coimbra, Cláudia Guarda

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

PO56. Funcional versus Orgânico: Um Caso de Hemidistonia

Miguel Grunho, Carina Fernandes, Nadine Ferreira, Irene Mendes, João Coimbra, Cláudia Guarda

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.

09:00-10:00 Discussão Interactiva de Casos 4 (Sala A)

Tema: Epilepsia

Moderadores: Francisco Sales, Ricardo Rego, Markus Reuber

DIC13. Manifestações Neuropsiquiátricas Recorrentes, da Organicidade à Funcionalidade

Pedro Guimarães¹, Andreia Veiga¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Elisabete Pinelo², António Oliveira³, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Cirurgia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.

DIC14. Paroxismo (Pseudo) Epiléptico – Um Desafio Diagnóstico

Pedro Guimarães¹, Andreia Veiga¹, Aida Tatiana Sá², Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Ricardo Rego³, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 3-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos.

DIC15. Paroxismos Motores do Sono – Diagnóstico Diferencial

Liliana Letra, Rute Teotónio, Ana Massano, Conceição Bento, Francisco Sales

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

**10:00-11:00 Conferência "Miller Guerra" de Semiologia (Conferência III) (Sala A)
"Non epileptic seiure manifestations and therapeutic approaches"**

Palestrante: M. Reuber

Moderadores: Teresa Paiva, Luís Câmara Pestana

11:00-11:30 Café

11:30-12:00 (Sala A)

Pseudo crises epilepticas em Pediatria

Palestrante: Dra. Ana Isabel Dias (Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)

Moderadores: Teresa Temudo, Rita Lopes da Silva

12:00-13:00 Comunicações orais 3 (Sala A)

Tema: Neurofisiologia e Cognição

Moderadores: Miguel Castelo Branco, Alexandre Mendonça

CO10. Estudo da origem e propagação da actividade epiléptica ictal em registos EEG/RMf

Alberto Leal

Laboratório de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa.

CO11. Análise da Reprodutibilidade da Análise Visual do Electroencefalograma em doentes hipóxico-isquémicos, por Médicos Neurofisiologistas

Joana Silva-Ribeiro¹, Dílio Alves², Ricardo Enes Rego², José Mendes-Ribeiro³, Peter Grebe⁴, Mário Dinis-Ribeiro¹

1-Centre for Research in Health Technologies and Information Systems (CINTESIS), Porto; 2-Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3-Hospital São João, Porto; 4-Hospital de São Sebastião, Santa Maria da Feira.

CO12. Avaliação neurofisiológica da hipótese corticomotoneuronal na Esclerose Lateral Amiotrófica

Susana Pinto¹, Michael Swash^{1,2}, Mamede de Carvalho^{1,3}

1-Instituto de Medicina Molecular - Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Royal London Hospital, Queen Medical School of Medicine, University of London, London, UK; 3-Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

CO13. Atraso no diagnóstico de Síndrome Miasténico Lambert-Eaton (LEMS) autoimune por comparação com o paraneoplásico: apresentação de 5 casos clínicos

Ana Paula Sousa, Esmeralda Aldeia, Luisa Medeiros

Unidade de Neurofisiologia Clínica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.

CO14. Psicopatologia e Defeito Cognitivo Ligeiro-Amnésico: perfis psicológicos e predição de evolução para demência

Diana Duro¹, Ana Rodrigues¹, Grilo Gonçalves², Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.

CO15. Disfunção órbito-frontal como forma de apresentação de esclerose múltipla

Joana Damásio¹, Sara Cavaco^{2,3}, Paula Freitas^{4,6}, Inês Carvalho Frade⁴, Pedro Pinto⁵, Ana Martins da Silva¹, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropsicologia, 3-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 4-Serviço de Psiquiatria de Ligação, 5-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 6-Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto.

13:00-14:00 Almoço



14:00-15:00 Discussão Interactiva de Casos 5 (Sala A)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: Joaquim Ferreira, Mark Edwards

DIC16. Um outro tremor?

João Sargento Freitas, Fradique Moreira, Cristina Januário
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

DIC17. *Foreign accent syndrome* associada a movimentos anormais

Rui Felgueiras², Alexandre Mendes², Ester Coutinho², Diana Correia¹, Marta Silva³, Sara Cavaco⁴, Alice Lopes⁵, Manuel Correia²

1-Serviço de Psiquiatria, Hospital Magalhães Lemos, Porto; 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Fisiatria, 4-Unidade de Neuropsicologia, 5-Serviço de Psiquiatria de Ligação, Hospital Santo António, Porto.

DIC18. Movimentos involuntários de tipo mioclónico multifocais: caso clínico de etiologia não conclusiva

Dulce Neutel¹, Rita Peralta¹, Joaquim J Ferreira^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

DIC19. As minhas pernas ficam presas!

Raquel Gil-Gouveia^{1,3}, Bruno Miranda², Luisa Albuquerque², Mário Miguel Rosa^{2,3}, João Parracho Costa^{1,3}, Mamede de Carvalho^{2,3}, José Ferro^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurologia e Saude Mental, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 3-Unidade Clínica de Investigação Neurológica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

15:00-16:00 Conferência IV (Sala A)

"Psychogenic Movement Disorders"

Palestrante: Mark Edwards

Moderadores: Castro Caldas, Carlos Gois

16:00-16:30 Café

16:30-17:30 Comunicações orais 4 (Sala A)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: António Bastos Lima, Maria José Rosas

CO16. Análise da dinâmica não-linear de movimentos oscilatórios repetitivos em doentes com doença de Parkinson e tremor essencial

João Costa^{1,4}, Hernán González², Francesc Valldeoriola³, Carles Gaig³, Eduardo Tolosa^{3,4}, Josep Valls-Solé^{4,5}

1-Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon, Portugal;
2-Department of Mechanic Engineer, Polytechnic University of Catalunya (ETSEIB), Barcelona, Spain;
3-Neurology Department, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, IDIBAPS (Institut d'Investigació Biomèdica August Pi i Sunyer), Spain; 4-Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Spain; 5-EMG and Motor Control Unit, Neurology Department, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, IDIBAPS (Institut d'Investigació Biomèdica August Pi i Sunyer), Spain.

CO17. A cafeína reduz o risco de doença de Parkinson: Revisão sistemática e meta-análise de estudos observacionais

João Costa^{1,2}, Catarina Santos^{3,4}, João Santos⁵, António Vaz-Carneiro⁵, Nuno Lunet^{3,4}

1-Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon, Portugal; 2-Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Spain;
3-Department of Hygiene and Epidemiology, Porto University Medical School, Porto, Portugal;
4-Institute of Public Health of the University of Porto (ISPUP), Porto, Portugal; 5-Center for Evidence Based Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon, Portugal.

CO18. Estimulação cerebral profunda dos pallidum (GPI-DBS) em doentes com Pantothenate Kinase-Associated Neurodegeneration

Rui Felgueiras¹, Teresa Temudo², Alexandre Mendes¹, Nuno Vila-Chã¹, Sara Cavaco³, Luís Botelho⁴, Carla Silva⁵, António Verdelho⁵, Bastos Lima¹



1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria, 3-Unidade de Neuropsicologia, 4-Serviço de Neurorradiologia, 5-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Santo António, Porto.

CO19. Biobanco de doentes com doença de Parkinson do Instituto de Medicina Molecular da Faculdade de Medicina de Lisboa

Leonor Correia Guedes¹, Sónia Oliveira², Andreia Peixoto², Patrícia Lobo³, Tiago Mestre^{1,3}, Miguel Coelho^{1,3}, Mário Miguel Rosa^{1,3}, Ana Noronha¹, Maria Finisterra¹, Tiago Fleming Outeiro², Joaquim J Ferreira^{1,3}

1-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, 2-Cell and Molecular Neuroscience Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa.

CO20. Disfunção familiar em doentes com doença de Parkinson submetidos a estimulação cerebral profunda do núcleo sub-talâmico

Sara Marto¹, Carina Silva¹, Miguel Coelho², Joaquim J Ferreira², Mário M Rosa², Graça Melo¹

1-Escola Superior de Enfermagem de Lisboa, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Lisboa.

CO21. Doenças do movimento psicogénicas. Descrição de doentes de uma consulta de movimento

Joel Freitas, Marina Magalhães

Serviço de Neurologia, Hospital Santo António – CHP, Porto.

17:30-18:30 Conferência V (Sala A)

"Abordagens Terapêuticas das Perturbações Somatoformes"

Palestrante: Luis Câmara Pestana

Moderadores: Vítor Oliveira, Carolina Garrett

18:30-18:45 Pausa e refrescos

18:45-19:00 Atribuição dos Prémios António Flores

19:00-20:00 Assembleia-Geral e Eleições

20:00 Encerramento e Jantar



Quinta-feira, 13 Maio

20:00	Abertura do Secretariado
22:00	

Sexta-feira, 14 Maio

	Sala A	Sala B
08:00	Posters 1 Cognição	Posters 2 Doenças Neuromusculares
08:30		
09:00	Abertura da Reunião	
09:00	Discussão Interactiva de Casos 1 Queixas Cognitivas	
09:30		
10:00	Conferência I "Functional neurological symptoms" A. Carson	
10:30		
11:00	Café	
11:30	Discussão Interactiva de Casos 2 Sintomas focais	
12:00		
12:30	Simpósio Satélite Novartis Novos alvos terapêuticos na Esclerose Múltipla	
13:00		
13:30	Almoço	
14:00		
14:30	Comunicações orais 1 Doenças vasculares	
15:00		
15:30	Posters 3 Lesões Focais: Doença Cerebro-vasculares e inflamatórias	
16:00		
16:30	Café	
17:00	Conferência II "Brain imaging of conversion disorders" Richard Kanaan	
17:30		
18:00	Discussão Interactiva de Casos 3 Neuroimagem	
18:30		
19:00	Comunicações orais 2* Sessão de revisões temáticas sobre manifestações funcionais	
19:30		
20:00		
20:30	Jantar e Atribuição de Prémios	
21:00		
21:30		
22:00		

Sábado, 15 Maio

	Sala A	Sala B
08:00	Posters 4 Miscelanea: Neuro-oncologia, Neurofisiologia e Doenças Infecciosas	Posters 5 Doenças do Movimento
08:30		
09:00	Discussão Interactiva de Casos 4 Epilepsia	
09:30		
10:00	Conferência (III) "Miller Guerra" de Semiologia "Non epileptic seure manifestations and therapeutic approaches" M. Reuber	
10:30		
11:00	Café	
11:30	Pseudo crises epilepticas em Pediatria Dra. Ana Isabel Dias (Sociedade Portuguesa de Neuropediatria)	
12:00		
12:30	Comunicações orais 3 Neurofisiologia e Cognição	
13:00		
13:30	Almoço	
14:00	Discussão Interactiva de Casos 5 Doenças do Movimento	
14:30		
15:00	Conferência IV "Psychogenic Movement Disorders" Mark Edwards	
15:30		
16:00	Café	
16:30	Comunicações orais 4 Doenças do Movimento	
17:00		
17:30	Conferência V "Abordagens Terapeuticas das Perturbações Somatoformes" Luis Câmara Pestana	
18:00		
18:30	Pausa e refrescos**	
18:45	Atribuição dos Prémios António Flores	
19:00		
19:30	Assembleia-Geral e Eleições	
20:00	Encerramento e Jantar	

* Esta sessão termina às 19h40. ** Até às 18:45.



Fórum de Neurologia 2010

Sintomas funcionais em Neurologia

Luso, 14-15 de Maio
Grande Hotel do Luso

COMUNICAÇÕES ORAIS

C01. Pare o AVC - Validação de estratégia para informação à população sobre detecção precoce e modo de actuação

Ivânia Alves, Vítor Tedim Cruz, Neusa Sá, Sónia Brandão, Aldiro Magano, Paula Coutinho

Serviço de Neurologia, Hospital São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.
ivaniaalves@sapo.pt

Introdução: A identificação do AVC pela população é um factor determinante para o sucesso da via pré-hospitalar. No entanto, programas anteriores de divulgação em massa não se têm reflectido na melhoria dos conhecimentos. A intervenção em subgrupos especialmente sensibilizados (e.g. familiares de doentes internados por AVC) pode melhorar esta realidade.

Material e Métodos: Foi construído um cartaz em formato A4, com o título do programa, imagem alusiva ao cérebro em risco e à importância do tempo, lista de sinais de alerta para AVC (SPAVC), e instruções sobre como activar a via verde do AVC (INEM). Os internamentos consecutivos por AVC foram randomizados (intervenção/controlado). A intervenção consistiu de sessão com doente, familiar mais responsável e enfermeiro, onde lhes foram entregues cinco cartazes e pedida distribuição por quatro casas vizinhas, com instruções para colocação na cozinha no prazo de uma semana. A colocação foi controlada telefonicamente e um mês depois foi efectuado um inquérito por habitação.

Resultados: Foram randomizados 60 internamentos (30 intervenções), distribuídos 150 cartazes. O n.º médio de coabitantes foi 3,5 (dp=1,14), distribuídos em média por 2 gerações. A idade média dos questionados foi 46,6 (dp=14,6), sendo 75% mulheres e a média de anos de escolaridade 7,48 (dp=3,8). No ramo intervenção, às 4 semanas, 64,5% apresentavam todas as respostas certas (4/4) e 74,2% conheciam correctamente os sinais de alerta da SPAVC, enquanto nos controlos esses valores foram 8% e 20% respectivamente (p<0,001).

Conclusão: O programa instituído melhora significativamente o conhecimento e o modo de actuação dos intervenções quando comparado com o plano de alta habitual. Evita os media e tira partido da estrutura dos cuidados de saúde, organização familiar e social, e da possibilidade de seleccionar um subgrupo mais sensibilizado para o AVC. O baixo custo, facilidade de aplicação e duração do estímulo facilitam a reprodutibilidade da estratégia e difusão futura.

C02. Factores de prognóstico num período de sete anos após um acidente neurológico transitório

Assunção Tuna¹, Rui Magalhães², Carolina Costa e Silva², Manuel Correia¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António – Centro Hospitalar do Porto, Porto; 2-Departamento de Estudo de Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar – Universidade do Porto, Porto.
nedcv@mail.telepac.pt

Introdução: Os acidentes neurológicos transitórios (ANT) são sintomas e sinais neurológicos de instalação aguda com duração inferior a 24 horas. São classificados como AIT ou ANT não-AIT. Enquanto que o prognóstico a curto prazo do AIT está bem documentado, pouco se sabe sobre o prognóstico a longo prazo dos ANT em geral.

Objectivos: Neste estudo determina-se a ocorrência de eventos vasculares (AVC, EAM e morte vascular) durante um período de sete anos após um ANT.

Metodologia: Num estudo prospectivo comunitário entre Outubro de 1998 e Setembro de 2000 foram registados 614 doentes com um ANT e sem AVC prévio. Os ANT não AIT foram classificados em focais, mistos (focais e não focais) e três tipos de vertigem (labirintite, posicional paroxística benigna e inespecífica). No follow-up de sete anos foram consideradas várias fontes de informação: contacto directo com o doente e/ou familiar, registos clínicos e certificados de óbito.

Resultados: Dos 614 doentes registados, incluem-se neste estudo 547 (89%): 141 com um AIT (26%), 45% com vertigens, 14% com sintomas focais e 16% com sintomas mistos. A idade média foi de 61,3 (dp=17) anos e 60,7% são mulheres. O risco de um evento vascular no período de sete anos aumenta com a idade, em homens e em doentes hipertensos, diabéticos ou com doença cardíaca. No modelo de riscos proporcionais de Cox incluindo características socio-demográficas e factores de risco vascular, ajustando para o diagnóstico, o risco de um evento vascular aumenta com a idade (hazard rate=1,05; IC95%: 1,03-1,07), em homens (hr=1,79; IC95%: 1,15-2,80) e nos doentes diabéticos (hr=1,79; IC95%: 1,19-2,72).

Conclusões: A presença de factores de risco vascular em doentes com um primeiro ANT na vida, nomeadamente homens diabéticos mais velhos, está associada a um pior prognóstico a longo prazo. Para melhorar este prognóstico é importante uma detecção precoce e actuação terapêutica adequada.

C03. Cefaleia isolada como forma de apresentação de trombose venosa cerebral

Ângela Timóteo, Nuno Inácio, Ana Amélia Nogueira Pinto, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
angelatimoteo@hotmail.com

Introdução: a Trombose Venosa Cerebral (TVC) apresenta um amplo espectro de manifestações clínicas. A cefaleia é o sintoma mais prevalente, embora as suas características possam ser diversas e os mecanismos explicativos da sua origem não estejam esclarecidos. A cefaleia isolada como forma de apresentação da TVC é rara.

Objectivos: caracterização das cefaleias nos doentes com TVC que se manifestou como cefaleia isolada.

Metodologia: estudo prospectivo, observacional, envolvendo os doentes internados com o diagnóstico de TVC num Serviço de Neurologia durante 16 meses. Os dados foram colhidos de forma sistemática em todos os doentes, de acordo com um protocolo pré-definido, aplicado pelos autores.

Resultados: incluídos 26 doentes com o diagnóstico de TVC, com idade média de 36,9±12,9 anos, 88,5% (n=23) do sexo feminino. Destes, 54% (n=14) apresentaram cefaleia isolada, sendo que 36% (n=5) tinham antecedentes de cefaleias e a presente cefaleia era distinta da habitual. Em 85,7% dos doentes (n=12), a cefaleia teve instalação progressiva, era de intensidade severa em 78,6% (n=11), qualidade tipo pressão em 71,4% (n=10) e apresentava características de hipertensão intra-craniana (HIC) em 64,3% (n=9). Apenas 23% (n=3) dos doentes lateralizava a cefaleia. Não houve relação entre as características da cefaleia e o tipo de seios atingidos ou a extensão da TVC. Considerando todos os doentes com TVC

incluídos, verificou-se um atraso significativo do diagnóstico nos doentes que apresentaram cefaleia isolada ($p=0,043$).

Conclusões: não se constatou relação entre o tipo de seios atingidos ou extensão da TVC e as características da cefaleia ou presença de sintomas de HIC. A manifestação de cefaleia isolada atrasou o diagnóstico de forma significativa. No entanto, uma anamnese pormenorizada permitiria fazer suspeitar do diagnóstico de TVC, uma vez que se verificou sempre cefaleia “de novo”, alteração das características da cefaleia prévia ou sintomas sugestivos de HIC.

C04. Prognóstico de acidentes neurológicos transitórios numa consulta de Acidentes Isquémicos Transitórios

Patrícia Canhão, Ana Catarina Fonseca, Sara Campos, Mariana Correia

Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
patcanhao@gmail.com

Introdução: Existe um subgrupo de doentes com Acidentes Neurológicos Transitórios (ANT) de difícil classificação, designados “AIT possível”, que não preenchem critérios de AIT ou de um ANT específico. Desconhece-se o risco vascular destes doentes a curto prazo.

Objectivos: Avaliar o prognóstico a curto prazo dos doentes com AIT e AIT possível, em doentes seguidos em Consulta de AIT.

Metodologia: Coorte prospectiva de doentes observados em Consulta de AIT entre Março 2004 e Setembro 2009. Avaliação por neurologista dedicado à doença vascular cerebral, registo da informação clínica e seguimento com formulário estandardizado. Classificação dos ANT: AIT, AIT possível e outro diagnóstico específico (falso AIT), de acordo com critérios de classificação estabelecidos. Objectivos: determinar a frequência de AVC ou de qualquer evento vascular (AIT, AVC, enfarte miocárdio, morte vascular) até aos 30 dias nos doentes com AIT e AIT possível.

Resultados: Incluíram-se 458 doentes com ANT: AIT 259 doentes (56,6%), AIT possível em 109 (23,8%), falso AIT em 90 doentes (19,6%). A duração mediana dos ANT foi 30 minutos. Dos doentes com AIT, 25 doentes (10%, IC 95% 6,8-14%) tiveram um evento vascular até aos 30 dias: 8 AVC (3,2%, IC 95% 1,6-6,2%), 17 AIT (6,8%, IC 95% 4,3-10,6%). Dos doentes com AIT possível, 2 doentes (1,9%, IC 95% 0,5-7,8) tiveram um evento vascular até aos 30 dias – enfarte agudo do miocárdio, um dos quais faleceu; nenhum teve AVC e 5 doentes (4,9%, IC 95% 2,1-10,9) tiveram recorrência de ANT com critérios de AIT possível.

Conclusões: Os doentes com AIT possível tiveram melhor prognóstico a curto prazo do que os doentes com AIT, sugerindo ser um subgrupo diferente dos AIT’s. O seguimento a longo prazo dos doentes com AIT possível deverá melhorar a sua caracterização e o seu prognóstico a longo prazo.

C05. A falência autonómica afecta o acoplamento neurovascular cerebral, apesar de uma autorregulação cerebral compensada

Elsa Azevedo¹, Rosa Santos¹, João Freitas¹, Pedro Castro¹, Teresa Coelho², Bernhard Rosengarten³

1-Hospital São João, Universidade do Porto, Porto; 2-Hospital Santo António, Porto; 3-Universidade de Giessen.
elsaazevedo@netcabo.pt

Introdução: Embora se saiba que a falência autonómica na polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) afecta o sistema cardiovascular, pouco se conhece acerca do envolvimento na hemodinâmica cerebral.

Objectivo: Estudar o acoplamento neurovascular na disautonomia.

Metodologia: Doentes com PAF foram categorizados pelo grau de disfunção autonómica, em grupo ligeiro a moderado (PAFm) e grave (PAFg). Investigaram-se na posição supina e na sentada. Monitorizou-se continuamente a pressão arterial (PA) e frequência cardíaca (FC) com método pletismográfico. Monitorizou-se com Doppler transcraniano a artéria cerebral posterior (ACP) de forma a obter as velocidades de fluxo sanguíneo (VF) em repouso (compensação autorregulatória) e as respostas de fluxo evocado visual a teste de leitura (acoplamento neurovascular). A artéria cerebral média (ACM) contralateral foi também monitorizada para controlo. Avaliaram-se as características dinâmicas do fluxo evocado através do ganho, tempo de aceleração, atenuação e frequência natural. Os dados foram comparados com os de grupo de voluntários saudáveis.

Resultados: Mudando de posição deitada para sentada, a FC aumentou em todos os grupos. A PA aumentou significativamente nos controlos e nos PAFm, enquanto nos PAFg teve um aumento não significativo. Os valores da VF em repouso da ACM e ACP não diferiram significativamente entre os 3 grupos. No entanto, a resposta de fluxo evocado visual diminuiu significativamente na posição sentada nos doentes com PAF (ganho: 21 ± 7 vs. 12 ± 6 %, $p<0,008$, no PAFg; 22 ± 4 vs. 18 ± 2 %, $p<0,007$, no PAFm).

Conclusões: Apesar da mudança de posição deitada para sentada não parecer ter afectado a velocidade de fluxo sanguíneo cerebral em doentes disautonómicos, sugerindo preservação de autorregulação, afectou funcionalmente as respostas de fluxo evocado visuais, sugerindo perfusão cerebral inapropriada, mesmo que apenas na posição sentada, em doentes com PAF e disfunção autonómica. Estes resultados poderão explicar alguns sintomas neurológicos transitórios referidos por estes doentes com o ortostatismo, mesmo ainda sem hipotensão ortostática.

C06. Utilidade da prolactina na distinção entre crises convulsivas e eventos não-epilepticos

Nuno Inácio, Sónia Costa, Sara Machado, António Martins

Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
nmoinacio@gmail.com

Introdução: Os níveis séricos de prolactina podem aumentar após ocorrência de uma convulsão, pensando-se que a libertação desta hormona neste contexto resulte da propagação da actividade epiléptica ao eixo hipotálamo-hipofisário. A frequência desta elevação é determinada sobretudo pela intensidade da actividade epileptiforme (desde 88% nas crises tónico-clónicas generalizadas até 22% nas crises parciais simples). A sua principal utilidade prende-se com o facto de, do ponto de vista teórico, auxiliar no diagnóstico diferencial de convulsões, sobretudo pseudocrises.

Objectivos: Avaliar frequência de doentes com elevação de prolactina após convulsões, caracterizando o tipo de crises e foco epileptogénico, de forma a determinar utilidade deste parâmetro analítico na prática clínica.

Metodologia: Estudo prospectivo de doentes internados

electivamente no Serviço de Neurologia para monitorização vídeo-EEG, durante o ano de 2009. Foram colhidas amostras de sangue para quantificação da prolactina sérica na admissão e após ocorrência de uma convulsão ou pseudocrise, em intervalos de tempo pré-determinados.

Resultados: Durante o ano de 2009, 42 doentes realizaram monitorização vídeo-EEG. Destes, foram excluídos 30 doentes por colheita inadequada das amostras. Dos 12 doentes incluídos, 7 apresentaram evidência de crise convulsiva (4 parciais complexas com generalização secundária e 3 parciais complexas, 6 das quais com foco envolvendo o lobo temporal). Destes doentes, 86% apresentaram um aumento significativo da prolactina 20 minutos após a convulsão ($\geq 4x$ valor basal), verificando-se posteriormente uma diminuição dos níveis nas amostras seguintes. Todos os doentes sem convulsões demonstraram ausência de aumento significativo dos níveis de prolactina ($\leq 3x$ valor basal).

Conclusões: Os resultados obtidos estão em conformidade com a literatura existente, verificando-se elevação significativa da prolactina nas crises parciais complexas (com ou sem generalização secundária), na maioria dos casos com envolvimento do lobo temporal. O aumento mais significativo ocorreu num período precoce, pelo que a sua utilização na prática clínica pode ser limitada.

C07. Estudo retrospectivo de patologia funcional numa Unidade de Acidente Vascular Cerebral

Ana Teresa Carvalho¹, Bruno Teixeira², Tiago Dias², Miguel Esteves-Pereira², Pedro Barros¹, Cláudia Rozeira³, Gumersinda Cancela³, Ludovina Paredes³, Miguel Veloso^{1,3}, Dulce Pinheiro³, Graça Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, 3-Unidade de Acidente Vascular Cerebral, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho, Vila Nova de Gaia.
a.teresa.carvalho@gmail.com, bjteixeira@gmail.com, tiago_ms_dias@hotmail.com, miguelestevespereira@gmail.com, gd.sousa@sapo.pt

Introdução: A realização de diagnóstico neurológico e psiquiátrico em ambiente de emergência hospitalar é com frequência uma tarefa complexa e exige colaboração interdisciplinar. Um dos diagnósticos diferenciais de doenças neurológicas é a patologia funcional, cuja característica principal é a presença de sintomas relacionados com funções motoras, sensitivas ou outras que sugerem perturbação clínica ou neurológica, porém sem doença orgânica subjacente que explique o quadro.

Métodos: Procedeu-se a um estudo retrospectivo do número de casos de patologia funcional na Unidade de Acidente Vascular Cerebral (UAVC) do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia (CHVNG) nos anos de 2008 e 2009. Foram incluídos todos os doentes internados por suspeita de AVC, em que foi excluída objectivamente patologia orgânica através dos diferentes meios complementares de diagnóstico. Foram analisadas as variáveis género, idade, habilitações literárias, profissão, existência de patologia psiquiátrica prévia e apresentação clínica.

Resultados: Dos 835 doentes internados na UAVC do CHVNG, nos anos de 2008 e 2009, verificou-se patologia funcional em 10 (1,2%). Destes (N = 10), verificou-se um predomínio do género feminino (90%), com distribuição etária variável (intervalo modal 30-40; média = 46; mediana = 40),

geralmente com patologia psiquiátrica prévia (80%), clínica predominante de parésias e/ou alterações sensitivas (80%). Relativamente à profissão, todos eram trabalhadores não qualificados (100%, N = 8) e a maioria (83%, N = 6) com baixo nível de instrução.

Conclusão: O diagnóstico diferencial entre patologia neurológica e psiquiátrica é, por vezes, complexo, em virtude, entre outros factores, das similitudes clínicas existentes entre as duas. Desta forma, mesmo com apresentações neurológicas típicas e ausência aparente de sintomas psiquiátricos, estes doentes devem ser investigados de forma interdisciplinar, reduzindo assim o risco de erro de diagnóstico e a utilização ineficiente dos serviços de saúde.

C08. Perturbações de Somatização e Conversão numa enfermaria de Neurologia

Ângela Timóteo¹, Joana Marques², Cristina Costa¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa FG, EPE, Lisboa.
angelatimoteo@hotmail.com

Introdução: uma minoria dos doentes internados nos Serviços de Neurologia tem alta com um diagnóstico de patologia não orgânica, frequentemente de um episódio de Perturbação de Somatização ou Conversão (PSC). Acontecimentos emocionais adversos e história de traumas físicos prévios são desencadeantes habituais.

Objectivos: caracterizar os doentes com os diagnósticos de alta de PSC, identificando desencadeantes dos episódios em causa e procurando determinar a sua evolução após a alta hospitalar (recorrência, acompanhamento em consultas, eventual alteração do diagnóstico).

Métodologia: revisão dos processos clínicos de 51 doentes consecutivos internados num serviço de Neurologia entre 2005 e 2009, com os diagnósticos de alta de PSC.

Resultados: foram incluídos 51 doentes, dos quais 68.6% (n=35) do sexo feminino, com a média de idades de 40.9±12.02 anos. O motivo de internamento mais frequente foi a suspeita de doença cérebro-vascular (58.8% dos doentes, n=30), seguindo-se a de lesão medular (7.8%, n=4), em 5.9% (n=3) de crises epiléticas, em 9.8% (n=5) por cefaleias ou outro (11.8%, n=6). A sintomatologia mais comum foi a alteração da sensibilidade (64.7%, n=33) e/ ou da força muscular (54.9%, n=28). Em 25.5% dos doentes (n=13) apurou-se acontecimento emocional prévio e 3.9% (n=2) tinham antecedentes de trauma físico. Os exames complementares foram normais ou apresentaram alterações não relevantes. A prova de sugestão foi positiva nos 5 casos em que foi realizada. 38.2% dos doentes (n=21) apresentava história psiquiátrica prévia. Na alta, 62.7% dos doentes (n=32) foram referenciados a consulta de Psiquiatria (CP) e 51% (n=26) a consulta de Neurologia. Oito doentes foram reinternados por quadros funcionais; o diagnóstico de PSC não foi alterado após a alta.

Conclusões: os antecedentes de trauma físico foram menos frequentes do que o descrito noutras séries. A maioria dos doentes foi referenciada a CP. Apenas 8 foram reinternados por quadros funcionais e em nenhum o diagnóstico foi alterado.



C09. Valor da monitorização vídeo-EEG e a prova de sugestão no diagnóstico diferencial de crises epiléticas e pseudocrises

Sónia Costa, Nuno Inácio, António Martins

Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca – EPE, Amadora. soniacosta_13@yahoo.com; nmoinacio@gmail.com

Introdução: As pseudocrises são reportadas em 18 a 23% dos doentes referenciados para uma consulta de epilepsia. Foram desenvolvidos métodos para diferenciar precocemente crises epiléticas de não epiléticas como: a indução por injeção de soro fisiológico, colocação de diapasão sob a região frontal, hiperventilação ou doseamento dos níveis de prolactina pós-ictais, permitindo um tratamento adequado. No entanto alguns indivíduos têm em simultâneo epilepsia e pseudocrises.

Objectivos: Obtenção do valor da prova de sugestão (injeção de soro fisiológico) na indução de pseudo-convulsões; Dos indivíduos diagnosticados com pseudocrises (prova de sugestão positiva ou pseudocrise espontânea) quantos têm simultaneamente epilepsia.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos processos clínicos dos doentes internados para monitorização vídeo EEG e submetidos a prova de sugestão, de Janeiro/2004 a Dezembro/2009, no laboratório de Neurofisiologia de um Hospital distrital.

Resultados: Foram reunidos 63 indivíduos divididos em dois grupos com base no registo de crises epiléticas ou actividade epileptiforme intercristica: 23 com epilepsia (37±11 anos; 65% sexo feminino) e 40 sem epilepsia (41±17 anos; 80% sexo feminino). No primeiro grupo a prova de sugestão foi positiva em 6 (26%). No segundo grupo a prova de sugestão foi positiva em 22 (55%). Do total de indivíduos, apenas 2 tiveram pseudocrises espontâneas apesar da prova de sugestão negativa, sendo que os restantes indivíduos sem epilepsia e prova de sugestão negativa (26%) não obtiveram um diagnóstico exacto. Do total de indivíduos com diagnóstico de pseudocrises, 23% obtiveram em simultâneo de epilepsia.

Conclusões: Na nossa série a monitorização vídeo-EEG com prova de sugestão permitiu diagnosticar um maior número de indivíduos com pseudocrises e reduzir em grande número os casos sem diagnóstico exacto, confirmando assim a sua utilidade no diagnóstico diferencial destas patologias. Para além disso não é desprezável o número de casos de pseudocrises em indivíduos com epilepsia, confirmando a coexistência destas duas patologias.

C010. Estudo da origem e propagação da actividade epilética ictal em registos EEG/RMf

Alberto Leal

Laboratório de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa, Lisboa. a.leal@aleeg.com

Introdução: A possibilidade recente de efectuar registos ictais simultâneos de EEG e Ressonância Magnética Funcional (RMf), possibilita obter informação detalhada no domínio temporal e espacial, o que promete impacto clínico significativo no estudo das epilepsias.

Objectivos: Caracterizar a dinâmica da actividade epilética em doentes com registos EEG/RMf ictais.

Metodologia: Os doentes foram submetidos a protocolo de EEG/RMf (1 h). Utilizou-se sistema EEG com 37 canais, certificado para utilização em RM (MagLink, Neuroscan). As sequências RMf consistiram em blocos contínuos, obtidos com TR de 2.1 s em equipamento de 1.5T. Somente doentes com registos ictais durante a aquisição foram incluídos. O início e final das crises foi identificado no EEG. As sequências RMf foram analisadas através de dois protocolos distintos: um método convencional baseado no Modelo Linear Geral; um método “data-driven” baseado na análise dos componentes independentes (ICA).

Resultados: Em 8 doentes foram registadas crises, sendo que 3 foram excluídos por excesso de movimento (> 2 mm). Nos 5 restantes obtivemos activações BOLD robustas, sendo que em 2 somente uma área cerebral estava envolvida, enquanto nos restantes 3 múltiplas regiões activaram no método de processamento convencional. Nesta metodologia não foi possível discriminar a ordem temporal de activação das diferentes regiões. O método ICA revelou a existência de áreas cerebrais activas com diferente tempo de activação, evidenciando a dinâmica temporal das crises epiléticas.

Conclusões: O registo EEG/RMf ictal fornece informação detalhada quanto à dinâmica das crises epiléticas.

C011. Análise da Reprodutibilidade da Análise Visual do Electroencefalograma em doentes hipóxico-isquémicos, por Médicos Neurofisiologistas

Joana Silva-Ribeiro¹, Dílio Alves², Ricardo Enes Rego², José Mendes-Ribeiro³, Peter Grebe⁴, Mário Dinis-Ribeiro¹

1-Centre for Research in Health Technologies and Information Systems (CINTESIS), Porto; 2-Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3-Hospital São João, Porto; 4-Hospital de São Sebastião, Santa Maria da Feira. joanaolivribeiro@yahoo.com

Uma escala de classificação de EEG reprodutível válida é essencial para ser aplicada à sua de forma segura na prática clínica. As escalas de classificação do EEG mais utilizadas são as de Hockaday/ Scollo-Lavizzari and Bassetti (3) (4), Synek (5) e Young (6).

O objectivo deste estudo é avaliar a reprodutibilidade da análise visual do electroencefalograma em doentes hipóxico-isquémicos pós paragem cardíorespiratória, por médicos neurofisiologistas.

A reprodutibilidade foi determinada calculando o Kappa de Cohen ponderado (wKc) e da proporção de concordância (Pa).

A amostra é constituída por 56 traçados electroencefalográficos provenientes de dois hospitais. Três médicos neurofisiologistas (A, B e C) classificaram cada traçado, com ocultamento, utilizando as escalas Scollo-Lavizzari and Bassetti (SLB), Synek e Young.

A concordância entre os participantes A, B e C tende a diminuir da escala de SLB (wKc=0.0.65), para Synek (wKc=0.61) e Young (wKc=0.55). A concordância mais elevada é obtida para a escala de Young e entre os participantes A e B (wKc= 0.77).

Considerando a análise dos traçados de cada hospital, boa concordância foi obtida para a escala de Young e para os participantes A e B para os traçados do Hospital A, com um valor de wKc=0.85.

O mais baixo valor de concordância para cada hospital foi obtido pelos participantes A vs. C, para o Hospital A e utili-

zando a escala de Synek ($wKc=0.27$), e para o Hospital B utilizando a escala de Young ($wKc=0.31$).

Considerando os 3 participantes, nenhuma das escalas de classificação de EEGs e atingiu o valor desejado de 0.70, interpretado como indicador de "reprodutibilidade suficiente" (7).

Este estudo pretende fornecer informação relevante sobre as limitações e vantagens destas mesmas escalas de modo a desenvolver uma escala de classificação de EEGs, reprodutível e válida, passível de ser integrada numa regra de decisão que integre simultaneamente informação clínica e achados neurofisiológicos.

C012. Avaliação neurofisiológica da hipótese corticomotoneuronal na Esclerose Lateral Amiotrófica

Susana Pinto¹, Michael Swash^{1,2}, Mamede de Carvalho^{1,3}

1-Instituto de Medicina Molecular – Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Royal London Hospital, Queen Medical School of Medicine, University of London, London, UK; 3-Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Lisboa.
mamedemg@mail.telepac.pt

Introdução: Estudos de Estimulação Magnética Transcraniana (EMT) na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) sugerem que a degenerescência do 1º neurónio motor antecipa e é responsável pela lesão do 2º - hipótese corticomotoneuronal - "dying forward".

Objectivo: O músculo esternocleidomastoideu (SCM) é inervado por ambos os hemisférios e o músculo trapézio (TM) pelo hemisfério contralateral. Tendo como válida a hipótese corticomotoneuronal, o TM do lado mais afectado teria maior desinervação do que o SCM homolateral. Pretende-se usar este modelo para testar a hipótese.

Metodologia: Estudo electromiográfico dos músculos SCM e porção superior do TM em doentes com ELA e em controlos. Registou-se a presença de actividade espontânea e os valores médios de amplitude, duração e polifasia dos potenciais de unidade motora (PUM). Na ELA foi avaliado o lado mais envolvido. Num subgrupo de doentes registou-se as respostas motoras por EMT do SCM e TM.

Resultados: Incluíram-se 75 doentes com ELA (14 realizaram EMT) e 45 controlos. Verificou-se envolvimento precoce e simétrico dos músculos SCM e TM nos doentes com ELA, independente da forma de início da doença (bulbar ou medular), sem maior compromisso do TM em comparação com o SCM homolateral nos doentes com ELA (actividade espontânea e análise dos PUM). O estudo por EM confirmou a inervação contralateral do TM e bilateral do SCM.

Discussão: O nosso estudo não detecta uma maior perda de unidades motoras no TM em comparação com o SCM homolateral, pelo que o nosso modelo não confirma a hipótese corticomotoneuronal na etiopatogénese da ELA. No entanto ambos os músculos são sensíveis e devem ser considerados na investigação electromiográfica diagnóstica nestes doentes.

Compromissos: Este trabalho foi financiado pela "Fundação para a Ciência e Tecnologia" – PIC/IC/82765/2007. Susana Pinto tem uma Bolsa da "Fundação para a Ciência e a Tecnologia", SFRH/BD/30714/2006.

C013. Atraso no diagnóstico de Síndrome Miasténico Lambert-Eaton (LEMS) autoimune por comparação com o paraneoplásico: apresentação de 5 casos clínicos

Ana Paula Sousa, Esmeralda Aldeia, Luisa Medeiros

Unidade de Neurofisiologia Clínica, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Hospital de S. José, Lisboa.
anapaulasous@gmail.com

Introdução: O LEMS é uma doença rara da placa motora podendo ocorrer como distúrbio autoimune ou paraneoplásico. Descrevemos a evolução clínica, achados neurofisiológicos e investigação complementar de 5 doentes com LEMS.

Casos Clínicos: 1-sexo masculino, 65 anos, tabagismo, carcinoma do pulmão de pequenas células, estudado por paraparesia proximal, arreflexia, ptose palpebral, diplopia e disfagia com dois anos de evolução. 2-sexo masculino, 48 anos, tabagismo, múltiplas adenopatias mediastínicas, estudado por tetraparesia proximal arreflexica com 2 meses de evolução. 3-sexo masculino, 62 anos, tabagismo, diabético, estudado por dificuldade na marcha, tetraparesia proximal arreflexica e ptose palpebral com 1,5 mês de evolução. Diagnóstico inicial de Miastenia Gravis. 4-sexo masculino, 77 anos, tuberculose pulmonar, infecção por VHC. Estudado por dificuldade na marcha, paraparesia proximal, arreflexia generalizada com 4 anos de evolução. Diagnóstico inicial de miopatia. O EMG objectivou uma redução das amplitudes dos potenciais motores e a biopsia muscular uma atrofia das fibras tipo II. 5-sexo feminino, 34 anos, estudada por tetraparesia proximal fatigável e ptose palpebral com 6 meses de evolução, com início após parto. Diagnóstico inicial de Miastenia Gravis, apesar do EMG evidenciar redução das amplitudes dos potenciais motores e facilitação superior a 100% num músculo, ambos atribuídos à gravidade da doença.

Todos os doentes realizaram/repetiram EMG que demonstrou uma disfunção pré-sináptica da placa motora. Os doentes 4 e 5 tinham títulos positivos de anti-corpos anti-canais de cálcio P/Q e os 2, 3 e 4 apresentaram alterações inespecíficas na TC tórax, sem evidência de atípia na biopsia brônquica ou PET.

Conclusões: Evidenciamos a dificuldade e o atraso no diagnóstico do LEMS auto-imune que, frequentemente, não é o primeiro diagnóstico em doentes sem hábitos tabágicos, sem neoplasia conhecida e com uma evolução clínica mais arrastada. Nestes doentes, o diagnóstico inicial é frequentemente o de Miastenia Gravis ou Miopatia.

C014. Psicopatologia e Defeito Cognitivo Ligeiro-Amnésico: perfis psicológicos e predição de evolução para demência

Diana Duro¹, Ana Rodrigues¹, Grilo Gonçalves², Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
diana.duro@gmail.com; ana.pina.rodrigues@gmail.com;
grilogoncalves@msn.com; isabelsantana@huc.min-saude.pt

Introdução: Os doentes com Defeito Cognitivo Ligeiro-Amnésico (DCL-A) apresentam caracteristicamente defeito de memória, mantendo intacta a sua capacidade funcional, e apresentam uma taxa elevada de evolução para Doença de

Alzheimer (DA). A prevalência de sintomas psicopatológicos parece ser superior à observada em sujeitos saudáveis (51% vs. 27%) e inferior à referenciada na demência (43% vs. 75%), sendo as manifestações mais frequentes Depressão, Apatia, Agitação e Ansiedade/Irritabilidade. Este perfil é qualitativamente semelhante ao observado nas fases iniciais da DA, mas é controverso o seu valor prognóstico (conversão para demência).

Objectivos: Caracterizar as manifestações psicopatológicas em doentes com DCL-A avaliados longitudinalmente, analisar a relação com variáveis neuropsicológicas, funcionais, perfil genético (APOE) e a sua influência na conversão para demência.

Metodologia: População: 100 indivíduos com DCL-A (Petersen, 1994) observados prospectivamente nos últimos 5 anos, com avaliação multidimensional, incluindo escalas psicopatológicas (doente/ cuidador) e perfil genético.

Instrumentos: MinimentalState-Examination; Alzheimer-Disease-Assessment-Scale, Clinical Demência-Rating), Escala Demência-Blessed, Questionário de Queixas Subjectivas de Memória, Questionário de Falhas Cognitivas, Inventário Neuropsiquiátrico, Escala de Depressão Geriátrica, Escala de Ansiedade de Hamilton. Efectuaram-se estudos de correlação e comparação múltipla.

Resultados: Nesta população, 84% dos sujeitos apresentava pelo menos um sintoma psicopatológico, sendo mais frequente Depressão (58%), Irritabilidade (42%), Apatia (39%), Ansiedade (33%) e Agitação (31%). A pontuação global no Inventário Neuropsiquiátrico correlacionou-se com as queixas subjectivas de memória (doente e cuidador) e desgaste do cuidador, mas não foram encontradas correlações significativas com as escalas cognitivas, funcionais ou de severidade, ou com o perfil genético. Confirmou-se que a conversão para demência (25% dos casos) era influenciada pela gravidade do defeito cognitivo, estadiamento funcional e perfil genético (APOEε4), mas não pela presença ou perfil de sintomas psicopatológicos.

Conclusões: As manifestações psicológicas são frequentes no DCL, apresentam um perfil estereotipado e têm impacto no doente/cuidador. Aparentemente este domínio sintomático é dissociado do core cognitivo/funcional e não parece influenciar a progressão para demência.

(Projecto FCT: PTDC/SAU-NEU/64593/2006, POCI 2010)

C015. Disfunção órbito-frontal como forma de apresentação de esclerose múltipla

Joana Damásio¹, Sara Cavaco^{2,3}, Paula Freitas^{4,6}, Inês Carvalho Frade⁴, Pedro Pinto⁵, Ana Martins da Silva¹, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropsicologia, 3-Laboratório de Neurobiologia do Comportamento Humano, 4-Serviço de Psiquiatria de Ligação, 5-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 6-Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto.
joanadamasio80@gmail.com, saracavaco@yahoo.com, pmfreitas@icbas.up.pt, inescarvalho.psi@gmail.com, p@pinto.as, anadmsilva@yahoo.com, marinamagalhaes@netcabo.pt

Introdução: A presença de sintomas neuropsiquiátricos na esclerose múltipla (EM) encontra-se amplamente documentada. Contudo, quadros neuropsiquiátricos como formas de apresentação de EM são raros, sendo denominados como uma nova variante, "EM cortical".

Caso Clínico: Adolescente que iniciou aos 15 anos sintomatologia depressiva caracterizada por tristeza, medo, choro,

isolamento, anedonia, insónia, irritabilidade e ideação suicida. Um mês depois apresentou crises convulsivas durante o sono, descritas como tónico-clónicas generalizadas. Apesar da terapêutica instituída, o quadro neuropsiquiátrico agravou-se com aparecimento de perturbação psicótica com desinibição, nomeadamente sexual, justificando terapêutica neuroléptica. Na admissão, apresentava assimetria das fendas palpebrais, nistagmo vertical inesgotável, hemihipostesia esquerda, discreta dismetria apendicular esquerda e posturas distónicas das mãos. Além dos distúrbios emocionais e comportamentais sugestivos de disfunção órbito-frontal e/ou amigdalal, na avaliação neuropsicológica apresentava ligeira lentificação psicomotora. A ressonância magnética (RMN) do neuro-eixo revelou múltiplas lesões com hipersinal em T2 na substância branca periventricular, subcortical e justacortical de ambos os hemisférios e na medula cervical, compatíveis com doença inflamatória/desmielinizante. Destacavam-se ainda lesões no corpo caloso, órbito-frontal esquerda, insular direita e ambas as amígdalas. O LCR revelou elevação do índice de IgG e bandas oligoclonais. O electroencefalograma apresentava actividade paroxística, ponta-onda abrupta, temporal direita. Os potenciais evocados visuais mostraram aumento da latência dos picos. A restante investigação foi normal/negativa. Foi medicada com antiepiléptico e fez ciclo de metilprednisolona com melhoria progressiva da sintomatologia. Um ano mais tarde, apresentou um síndrome medular e uma nova lesão medular na RMN com captação de contraste, preenchendo os critérios de McDonald de disseminação no espaço/tempo para o diagnóstico de EM. Fez ciclo de metilprednisolona com resolução completa dos sintomas.

Conclusões: Este caso reforça o conhecimento actual da existência de formas de apresentação de EM com manifestações neuropsiquiátricas. Pensamos que a verdadeira prevalência destas formas poderá estar subvalorizada e procuramos contribuir para a sua melhor caracterização.

C016. Análise da dinâmica não-linear de movimentos oscilatórios repetitivos em doentes com doença de Parkinson e tremor essencial

João Costa^{1,4}, Hernán González², Francesc Valdeoriola³, Carles Gaig³, Eduardo Tolosa^{3,4}, Josep Valls-Solé^{4,5}

1-Institute of Molecular Medicine. Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon, Portugal; 2-Department of Mechanic Engineer, Polytechnic University of Catalunya (ETSEIB), Barcelona. Spain; 3-Neurology Department, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, IDIBAPS (Institut d'Investigació Biomèdica August Pi i Sunyer), Spain; 4-Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Spain; 5-EMG and Motor Control Unit, Neurology Department, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, IDIBAPS (Institut d'Investigació Biomèdica August Pi i Sunyer), Spain.
joaoncosta@sapo.pt

Introdução: Os mecanismos envolvidos no compromisso da execução de tarefas motoras na doença de Parkinson (DP) e tremor essencial (TE) são significativamente desconhecidos.

Objectivos: Analisar a dinâmica não-linear de movimentos oscilatórios repetitivos em controlos (n=21), doentes com DP (n=33) e TE (n=18), para compreender melhor os mecanismos envolvidos na deficiente performance motora destes doentes.

Metodologia: Obtiveram-se registos acelerométricos durante a execução de duas tarefas motoras: finger tapping e

movimentos do antebraço entre dois pontos. O sinal acelerométrico foi filtrado off-line gerando-se um novo sinal: distância temporal entre dois ciclos de movimento consecutivos. Calculámos três índices: (1) intervalo inter-pico/inter-ciclo médio (medida do grau de bradicinésia); (2) variabilidade deste intervalo (irregularidade); (3) decréscimo do valor de Auto-Informação Mútua (AIM), uma estimativa da previsibilidade de um sinal ao quantificar a perda de informação desse sinal ao longo de uma escala temporal.

Resultados: Comparativamente ao controlo, os valores dos três índices foram superiores nos doentes com DP e ET, nas duas tarefas motoras ($p \leq 0,007$ para todas as comparações). O decréscimo da AIM foi superior no TE do que na DP ($p=0,003$), tendo sido o índice que melhor diferenciou os indivíduos entre os grupos (acuidade diagnóstica: 80%). Não houve diferenças em nenhum dos índices entre doentes parkinsonianos com ou sem tremor, nem entre os doentes com DP ou ET em diferentes estadios da doença.

Conclusões: Este tipo de análise não-linear é um método promissor no estudo da fisiologia do movimento. A execução de movimentos é mais determinista na DP e TE, comparativamente aos indivíduos saudáveis, mesmo em estadios precoces da doença. A lentificação e irregularidade dos movimentos na DP e TE não podem ser explicados unicamente pelo tremor. É provável que existam mecanismos patogénicos comuns que conduzam a bradicinésia não só na DP mas também no ET, responsáveis pelo compromisso na execução de tarefas motoras.

Compromissos: Os autores não têm nenhum conflito de interesse respeitante a este estudo.

C017. A cafeína reduz o risco de doença de Parkinson: Revisão sistemática e meta-análise de estudos observacionais

João Costa^{1,2}, Catarina Santos^{3,4}, João Santos⁵, António Vaz-Carneiro⁵, Nuno Lunet^{3,4}

1-Institute of Molecular Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon, Portugal; 2-Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Neurodegenerativas (CIBERNED), Spain; 3-Department of Hygiene and Epidemiology, Porto University Medical School, Porto, Portugal; 4-Institute of Public Health of the University of Porto (ISPUP), Porto, Portugal; 5-Center for Evidence Based Medicine, Faculty of Medicine, University of Lisbon, Lisbon, Portugal.
joaocosta@sapo.pt

Introdução: Vários estudos reportam uma associação inversa entre o consumo de cafeína/café e o risco de desenvolvimento da doença de Parkinson (DP). No entanto, a heterogeneidade e a existência de resultados contraditórios dificulta a correcta percepção da estimativa desta associação.

Objectivos: Avaliar a associação epidemiológica entre a exposição à cafeína e o desenvolvimento da DP.

Metodologia: Revisão sistemática e meta-análise de estudos epidemiológicos (coorte, caso-control e estudos observacionais transversais). Pesquisámos (Setembro/2009) a Medline, LILACS, Scopus, Web of Science e a listagem de referências dos estudos incluídos. A selecção dos estudos e a extracção dos dados foram realizadas independentemente por três autores. A meta-análise foi realizada com base no random-effect method, determinando-se o risco relativo (RR) e o intervalo de confiança de 95% (IC 95%). A heterogeneidade foi avaliada com o teste do I².

Resultados: Incluímos 26 estudos: 7 de coorte, 18 caso-control e 1 estudo transversal. A estimativa global do RR para a

associação entre consumo de cafeína e DP foi de 0,75 (IC 95%: 0,68 a 0,82), sem heterogeneidade significativa (I²=29%). Existe a possibilidade de enviesamento associado à publicação selectiva de resultados dos estudos caso-control e transversais (teste de Egger, $p=0,053$). Na análise de sensibilidade considerando apenas os estudos de coorte, o RR foi 0,80 (IC 95%: 0,71 a 0,90; I²=8%). A associação negativa foi de menor magnitude quando se considerou apenas os indivíduos do sexo feminino (RR=0,86; IC 95%: 0,73 a 1,02; I²=13%). Verificou-se uma relação linear entre o consumo de cafeína e a estimativa do RR: RR=0,76 (IC 95%: 0,72 a 0,80; I²=35%) por aumento de 300mg no consumo de cafeína.

Conclusão: A exposição à cafeína está associada a uma redução significativa de 20-25% do risco de desenvolver DP que dificilmente poderá ser explicada por factores de enviesamento dos resultados dos estudos

Compromissos: Este projecto foi parcialmente financiado por um unrestricted academic grant da Associação Industrial e Comercial do Café.

C018. Estimulação cerebral profunda dos pallidum (GPi-DBS) em doentes com Pantothenate Kinase-Associated Neurodegeneration

Rui Felgueiras¹, Teresa Temudo², Alexandre Mendes¹, Nuno Vila-Chã¹, Sara Cavaco³, Luís Botelho⁴, Carla Silva⁵, António Verdelho⁵, Bastos Lima¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria, 3-Unidade de Neuropsicologia, 4-Serviço de Neurorradiologia, 5-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Santo António, Porto.
rjrfelgueiras@gmail.com

Introdução: A Pantothenate Kinase-Associated Neurodegeneration (PKAN) é uma doença autossómica recessiva secundária a mutação do gene da Pantothenate Kinase 2 (PANK2). A forma típica tem início na infância, com distonia, disartria e rigidez progressivas. A PKAN é das distonias secundárias que apresenta maior benefício com a GPi-DBS. Apresentamos duas doentes PKAN tratadas com GPi-DBS.

Casos Clínicos: 1. Menina, 7 anos, com mutação PANK2. Início dos sintomas aos 3 anos por alterações da marcha, com evolução progressiva para distonia generalizada, disartria e disfagia. Em Novembro de 2009, no contexto de infecção respiratória por H1N1, desenvolveu estado distónico do qual não recuperou, sendo necessária perfusão contínua com midazolam. Foi submetida a GPi-DBS em 29/12/2009. O controlo imagiológico pós-operatório mostrou uma lesão isquémica envolvendo parte do núcleo caudado e do braço anterior da cápsula interna esquerda, sem evidente tradução clínica, ainda que o exame objectivo tenha sido condicionado pela severidade da doença de base. Ocorreu melhoria marcada da distonia, sendo possível suspender o midazolam ao fim de 30 dias, com recuperação da capacidade de alimentação oral.

2. Menina, 9 anos, com mutação PANK2. Início dos sintomas aos 12 meses por alterações da marcha e tremor postural, com evolução progressiva para distonia generalizada, disartria (discurso praticamente ininteligível), dependência na alimentação e incapacidade de marcha. Foi submetida a GPi-DBS em 28/09/2009 sem intercorrências. No pós-operatório apresentou melhoria marcada da distonia, com recuperação da capacidade de alimentação autónoma e melhoria da capacidade de comunicação (fala e escrita).

Discussão: Estes casos estão de acordo com a literatura, que



mostra que a GPI-DBS melhora de forma marcada a distonia em doentes com PKAN, incluindo a da região oro-mandibular e a disartria, permitindo recuperar alguma independência funcional. Devido ao carácter progressivo da doença, este tratamento implica informação objectiva aos familiares e/ou doentes, adequando as suas expectativas aos resultados esperados.

C019. Biobanco de doentes com doença de Parkinson do Instituto de Medicina Molecular da Faculdade de Medicina de Lisboa

Leonor Correia Guedes¹, Sónia Oliveira², Andreia Peixoto², Patrícia Lobo³, Tiago Mestre^{1,3}, Miguel Coelho^{1,3}, Mário Miguel Rosa^{1,3}, Ana Noronha¹, Maria Finisterra¹, Tiago Fleming Outeiro², Joaquim J Ferreira^{1,3}

1-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, 2-Cell and Molecular Neuroscience Unit, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa.

lcorreia@med.fmed.ulisboa.pt

Introdução: A doença de Parkinson (DP) é uma doença multi-factorial, primariamente associada com o envelhecimento. Apesar da sua elevada frequência, a causa e os mecanismos da DP permanecem em grande parte desconhecidos.

A criação de repositórios de material biológico e dados clínicos de doentes é uma das formas de facilitar a condução de investigação básica e clínica.

Objectivo: A criação do Biobanco em Doença de Parkinson do Instituto de Medicina Molecular (IMM) da Faculdade de Medicina de Lisboa teve por objectivo permitir a existência de um repositório de amostras de produtos biológicos associado à colheita de dados demográficos, epidemiológicos e clínicos para futura utilização em projectos de investigação.

Metodologia: Os procedimentos do Biobanco foram aprovados pela Comissão de Ética para a Saúde do CHLN. Está protocolada a inclusão de doentes que cumpram os critérios de diagnóstico do Banco de Cérebros de doentes com DP do Reino Unido, com a excepção de não serem excluídos participantes com história familiar de DP, e que assinem um consentimento informado. Os doentes são submetidos a uma entrevista para colheita de dados demográficos, epidemiológicos e clínicos e são observados por neurologistas com experiência em DP. Cada participante doa uma amostra de sangue que, tal como a informação clínica, é armazenada por um período indefinido no Biobanco, de forma codificada, de acordo com as normas aprovadas pela Comissão de Ética do CHLN e pela Comissão Nacional de Protecção de Dados.

Resultados: Neste momento encontram-se incluídos 40 participantes com DP. O recrutamento inicial incluiu doentes já acompanhados na Consulta de Doenças do Movimento do CHLN. Está programado o recrutamento regular e continuado de novos participantes.

Discussão: O Biobanco em DP do IMM constitui uma estrutura em crescimento disponível para recrutar novos participantes e para colaborar na facilitação de projectos de investigação neste domínio.

C020. Disfunção familiar em doentes com doença de Parkinson submetidos a estimulação cerebral profunda do núcleo sub-talâmico

Sara Marto¹, Carina Silva¹, Miguel Coelho², Joaquim J Ferreira², Mário M Rosa², Graça Melo¹

1-Escola Superior de Enfermagem de Lisboa, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Lisboa.
migcoelho2002@yahoo.es

Introdução: A estimulação cerebral profunda do núcleo sub-talâmico (ECP-NST) para tratamento da doença de Parkinson (DP) foi associada a efeitos secundários cognitivos e comportamentais. Foi nosso objectivo estudar a disfunção familiar nos doentes com DP após ECP-NST.

Participantes e Métodos: Estudo transversal em doentes com DP submetidos a ECP-NST e seus cuidadores. Participantes dementes ou afásicos foram excluídos. Aplicou-se um questionário estruturado, Escala de Schwab & England, MMSE, escala de APGAR familiar (0-10), Escala de Relação da Díade (0-30), a escala de qualidade de vida WHOQoL-BREF, a escala de depressão CES-D (0-60), Entrevista de Zarit para Sobrecarga do Cuidador (0-88), e uma questão aberta acerca da relação doente-cuidador, áudio-gravada e transcrita. Foi realizada análise descritiva.

Resultados: Incluíram-se 30 doentes e respectivos cuidadores. 22 mulheres; idade média 64.3 anos e duração média da doença 16.7 anos. Média da Escala de Schwab & England após ECP-NST 80%. A escala de APGAR familiar mostrou disfunção familiar marcada em 2 doentes e 1 cuidador, moderada em 5 doentes e 6 cuidadores e família altamente funcional em 23 doentes e 23 cuidadores. A média da Escala de Relação da Díade foi 9.1 para os doentes e 13.7 para os cuidadores. A média da WHOQoL-BREF no domínio do ambiente foi 30.1 para os doentes e a média da WHOQoL-BREF no domínio físico para os cuidadores foi 28.6. A média da CES-D foi 19.9 para os doentes e 17.9 para os cuidadores. A média da Escala de Zarit para Sobrecarga do Cuidador foi 33.3.

Conclusões: A maioria dos doentes não tinha disfunção familiar. Estes resultados sugerem que a ECP-NST não está associada a disfunção familiar, mas um estudo prospectivo é necessário para testar esta hipótese.

Os autores não apresentam compromissos ou conflitos de interesse.

C021. Doenças do movimento psicogénicas. Descrição de doentes de uma consulta de movimento

Joel Freitas, Marina Magalhães

Serviço de Neurologia, Hospital Santo António – CHP, Porto.
joel.agf@gmail.com

Introdução: As doenças de movimento psicogénicas (DMP) têm sido objecto de atenção recente da literatura. As DMP podem mimetizar as características clínicas de doenças de movimento orgânicas, constituindo um importante desafio diagnóstico. A rapidez do diagnóstico e a correcta orientação terapêutica são essenciais para a melhoria da qualidade de vida destes doentes.

Objectivos: Descrever as características demográficas, clínicas e orientação terapêutica de um grupo de doentes com DMP.

Métodos: Revisão retrospectiva de doentes da consulta de movimento com DMP, de acordo com os critérios de diagnóstico de Fahn e Williams.

Resultados: Foram identificados 11 doentes, 8 do sexo feminino, com idade média de apresentação de $27,2 \pm 12,5$ (10-54) anos. Oito dos doentes cumpriam critérios de diagnóstico (Fahn e Williams) de classe A e 3 de classe B. O tempo médio desde a apresentação clínica ao diagnóstico foi de $49,2 \pm 90,9$ (3-312) meses.

O sinal dominante foi a distonia em 7 doentes, mioclonias em 2 e alteração da marcha em 1 doente. Tremor como sinal dominante, apenas foi identificado num doente, em 5/11 coexistia como sinal associado. A instalação da sintomatologia foi abrupta em 8 doentes, 3 dos quais de forma paroxística. Factores precipitantes foram identificados em 4 doentes; factores predisponentes em 7, sendo que ganho secundário foi identificado em 5 doentes.

Todos os doentes melhoraram; em 2 a melhoria foi espontânea; em outros 2 com placebo. O tempo médio de seguimento foi de $15 \pm 14,6$ meses.

Conclusões / Comentários: Trata-se de uma pequena série de doentes. Mas tal como descrito na literatura, na presente revisão as DMP foram mais frequentes em mulheres e em idades jovens. A instalação abrupta foi a mais comum e a distonia a forma clínica dominante. Contudo, encontrámos uma elevada prevalência de doentes classificados como classe A.



Fórum de Neurologia 2010

Sintomas funcionais em Neurologia

Luso, 14-15 de Maio
Grande Hotel do Luso

DISCUSSÃO INTERACTIVA DE CASOS

DIC1. Caso clínico - Quando o que parece não é...

Catarina Chester¹, Vanda Freitas¹, Carolina Maruta¹, Sandra Ginó², Manuela Guerreiro¹, Alexandre de Mendonça¹

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Santa Casa da Misericórdia, Lisboa.

Introdução: A depressão pode preceder a instalação da demência, conduzindo a dificuldades no diagnóstico diferencial.

Caso Clínico: Sexo Feminino, 56 anos, técnica de análises clínica. Foi pedida avaliação neuropsicológica por parte da médica de clínica geral, na sequência de queixas de memória, desde há 3 anos, com agravamento no último ano. Há 20 anos fez acompanhamento psiquiátrico, por problemas familiares. História de acidente sem perda de conhecimento com 5 anos de evolução, com fractura de L1, tendo estado 2 anos sem sair de casa. Sem antecedentes familiares relevantes. Durante a avaliação neuropsicológica a doente refere que “falava fluentemente, e agora falo por palavras curtas”, apresentou alguma desinibição. Realizou exames de imagem e análises, que não revelaram alterações, tal como o exame neurológico. A doente continuava a trabalhar e veio sozinha à avaliação.

Conclusão: Em neuropsicologia surgem quadros em que a dúvida e os aspectos qualitativos se sobrepõem aos dados objectivos da avaliação e, mesmo com reavaliações nem sempre se chega a uma conclusão.

DIC2. Afasia orgânica ou quadro funcional?

Vera Martins¹, Joana Domingues², Lúvia Sousa²

1-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

Introdução: O diagnóstico diferencial entre patologias neurológicas e psiquiátricas é uma tarefa complexa, principalmente quando realizado em contexto de Urgência, uma vez que algumas doenças psiquiátricas cursam com sintomas que afectam funções motoras e sensoriais, sugerindo lesão orgânica. Descrevemos dois casos clínicos, avaliados no Serviço de Urgência, que traduzem esta similaridade clínica, uma vez que ambos os doentes recorrem por alterações da linguagem de início súbito.

Casos Clínicos: O primeiro caso é uma doente do sexo feminino, 49 anos, com antecedentes de Depressão Major, que recorre por discurso incoerente de instalação progressiva ao longo da manhã. Apresenta-se chorosa e apelativa, debitando um discurso bizarro e incompreensível, rico em neologismos, intercalado com algumas frases bem construídas. História de conflito familiar recente. O exame neurológico era normal. O segundo caso é um doente do sexo masculino, 64 anos, de nacionalidade ucraniana, emigrado em Portugal há vários anos, que nos últimos 3 dias deixou de se conseguir expressar em Português, língua que antes dominava, comunicando apenas na língua materna. Apresentava discreta parésia facial ao exame neurológico.

Conclusão: Estes casos clínicos são ilustrativos da estreita interface entre a Neurologia e a Psiquiatria e da dificuldade em efectuar um diagnóstico perante certas apresentações clínicas, nomeadamente em contexto de Urgência. A necessidade de uma investigação cuidada e interdisciplinar assume particular importância, uma vez que os sintomas de apresentação das doenças neurológicas e de certos diagnósticos psiquiátricos são muito semelhantes.

DIC3. Defeitos de discurso recorrentes numa mulher com doença de Behçet

Gabriela Leal, José Fonseca, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.

A doença de Behçet é uma perturbação do sistema imunitário que se caracteriza por um conjunto de sinais e de sintomas localizados sobretudo na pele, mucosas e olhos, mas a que se podem associar outras manifestações.

Entre as manifestações mais frequentes estão as relacionadas com o SNC: lesões vasculares e perturbações psiquiátricas.

Caso Clínico: mulher de 56 anos com antecedentes de doença de Behçet que recorre repetidamente ao SU por alteração do discurso.

Esteve internada no serviço de Neurologia em 1983 por suspeita de AVC. Teve outros internamentos no serviço de neurologia e no serviço de Medicina (1991, 1993 e 2001) com perturbação da linguagem e num deles com queixas de falta de força no membro superior esquerdo. Desde aí a doente refere episódios de alteração de linguagem de curta duração e que revertem espontaneamente.

Em 2003 teve novo internamento no serviço de neurologia com alterações de linguagem. Foi avaliada no Laboratório de Estudos de Linguagem e constatou-se uma alteração do discurso, sem defeitos na compreensão auditiva, na leitura e escrita e sem apraxia buco-facial. Foi gravada a avaliação de linguagem em vídeo. Um mês mais tarde foi reavaliada e de novo gravada.

DIC4. Um defeito articulatorio para três terapeutas da fala

Luz Rocha¹, José Fonseca², Gabriela Leal¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa. luz.rocha@hsm.min-saude.pt

Apresentamos o caso de um doente do sexo feminino, 46 anos de idade, que é admitida no serviço de urgência por instalação súbita de afasia e hemiplegia direita, com flutuação do defeito neurológico nas primeiras 24h, sem alterações significativas no TAC cranioencefálico imediato. Tinha antecedentes pessoais de síndrome depressivo e como factores de risco vascular HTA não medicada e tabagismo.

No internamento, realizou novo TAC cranioencefálico que revelou lesão vascular isquémica caudado-lenticulo-capsular esquerda, com discreta transformação hemorrágica. Os defeitos neurológicos eram ligeiros e pouco consistentes o que levantou várias hipóteses de diagnóstico. A doente continuou a ser acompanhada em ambulatório.

Este caso chama a atenção para a necessidade de intervenção multidisciplinar.

Material disponível: Imagens vídeo: a) com defeito articulatorio e gaguez (em ambulatório) e b) sem defeito articulatorio (pós eliminação do sintoma na terapia da fala). Imagens do TAC cranioencefálico que evidencia lesões. Informações do diário clínico. Registo da avaliação de três terapeutas da fala em tempos diferentes.

DIC5. Caso Clínico: Hemihipostesia recorrente em jovem

Nuno Mendonça, Gustavo Cordeiro, Luis Cunha

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.



Mulher de 36 anos de idade observada por queixas recorrentes de dormência envolvendo alternadamente ambos os hemisférios. As primeiras queixas foram na mão direita tendo envolvido gradualmente durante 2 a 3 dias o membro superior, a face, a hemi-língua e a gengiva direitas e por fim o membro superior direito. Associava o início dos sintomas com a realização de exercício físico isotónico no dia anterior. Estes episódios persistiam durante cerca de 1 a 2 meses e resolviam espontaneamente.

Antecedentes de depressão e de cefaleias que se caracterizavam como hemicraneas, tipo aperto, sem fono ou fotofobia, com vários anos de evolução e que, de acordo com a doente agravavam com o uso de óculos escuros. Nos antecedentes familiares de referir dois filhos (G1/P2 – após fertilização in vitro) tendo um dos filhos o diagnóstico de diabetes mellitus desde o ano de idade. Estava medicada com alprazolam 1mg id e ibuprofeno 600mg id em SOS nas crises de cefaleias. O exame neurológico era normal excepto pela presença de hemihipostesia álgica que respeitava a linha média. Tensão arterial de 125/75mmHg medida no membro superior direito. Auscultação cardíaca e pulmonar normais.

DIC6. Caso Clínico: Tetraplégia de Instalação Súbita em Homem Jovem

Fradique Moreira, João Sargento Freitas, Sónia Batista, Cristina Januário, Lúcia Sousa
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

Homem de 32 anos de idade. Aos 26 anos é enviado ao serviço de urgência por quadro clínico de instalação súbita matinal, no local de trabalho, caracterizado por défice de força generalizada com incapacidade funcional completa e lombalgia. À observação inicial apresentava uma tetraplégia flácida, reflexos cutâneo-plantares em flexão bilateral e hipostesia multimodal com nível em C4; a avaliação de funções nervosas superiores e dos pares craneanos era normal. Foi investigado com exames subsidiários explorando o sistema nervoso central e periférico. Medicado com metilprednisolona por via intravenosa durante 5 cinco dias, verificou-se um agravamento do quadro clínico no primeiro dia de tratamento com necessidade de introdução de sonda vesical e posterior evolução positiva com alguma flutuação dos défices neurológicos descritos. Teve alta após 12 dias de internamento com tetraparésia ligeira e necessidade de auxiliares de marcha bilaterais. Repetiu alguns exames imagiológicos. Manteve lombalgias, foi submetido a intervenção cirúrgica à coluna vertebral lombar, e reintervenção por complicação da primeira, tendo posteriormente recuperado totalmente a capacidade de marcha em poucos meses.

DIC7. Caso clínico: Parésia Crural Aguda

Ana Patrícia Antunes, Anabela Valadas, Patrícia Lobo, Teresa Pinho e Melo
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Homem de 70 anos, reformado (ex-polícia), com hipertensão arterial e dislipidemia. Esteve internado em Junho de 2009 por cefaleia occipital esquerda com irradiação frontal e peri-orbitária homolateral, à qual se associou alteração da sensibilidade do hemisfério direito e alteração visual. Verificou-se recuperação clínica, tendo alta após cinco dias, sem qualquer defeito neurológico. Em Agosto de 2009 recorreu ao Serviço Urgência por instalação súbita de falta de força do membro inferior direito com início há 30 horas, no mesmo dia em que levou a mulher ao Hospital, por descompensação clínica no contexto de neoplasia metastizada. Referia estar paralisado do membro inferior direi-

to, com incapacidade para a marcha e limitação total para as actividades de vida diária. No exame neurológico verificou-se inconsistência do defeito referido: não mobilizava o membro inferior espontaneamente ou sob comando quando estava deitado, mas posteriormente, após insistência, foi possível estação de pé, terminando a observação com discreta claudicação da marcha (já usava previamente auxiliar de marcha). Apresentava tónus muscular simétrico, reflexos osteo-tendinosos não patológicos, reflexos cutâneo-plantares flexores e sem desequilíbrio na marcha. Dado o desgaste emocional que o doente exprimia por ser cuidador da mulher, foi pedido apoio da psiquiatria, e medicado com citalopram. No dia seguinte voltou ao Serviço de Urgência. Referia queda no dia anterior, após ter tido alta, e que ao acordar mantinha a sensação de falta de força. No exame neurológico apresentava discreta queda do membro superior direito na prova de braços estendidos sem efectuar pronação, ausência de movimento do membro inferior direito (apenas contracção muscular) com queda na prova de Mingazzini e Barré; não foi possível cumprir estação de pé, mesmo com apoio. Foi internado para investigação. Durante o internamento verificou-se melhoria do defeito motor, mantendo apenas discreta redução da força muscular (grau força muscular IV/V) a partir do 4º dia de internamento.

DIC8. Caso Clínico: Hemiparésia Esquerda de Instalação Súbita

Carolina Pires^{1,2}, Lisete Nunes³, Ruth Galdes², Mamede de Carvalho^{2,4}, Patrícia Canhão^{2,4}

1-Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo, Ponta Delgada, EPE; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE, Lisboa; 3-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Torres Vedras, Torres Vedras; 4-Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.

Mulher, 62 anos, dextra, caucasiana, com antecedentes de HTA, DM tipo 2 e depressão, observada como Via Verde AVC por quadro clínico de instalação súbita, enquanto estava a cozinhar, de diminuição da força muscular no hemisfério esquerdo. No dia anterior, na sequência de discussão com familiares, refere parestesias transitórias do membro superior esquerdo (MSE). Ao exame objectivo apresentava choro fácil, hipofonia, desvio da comissura labial para a esquerda flutuante; o membro superior esquerdo na prova dos braços estendidos caía de forma progressiva sem pronação, não tinha movimentos activos contra a gravidade e evitava a queda da mão sobre a face; nas provas de Mingazzini e Barré apresentava queda dos membros esquerdos com possibilidade de movimentos activos contra a gravidade e a resistência; na avaliação das sensibilidades apresentava uma hemihipostesia esquerda, variável; os reflexos osteo-tendinosos eram simétricos e os reflexos cutâneo-plantares em flexão. Durante a permanência no serviço de urgência, verificou-se uma melhoria do grau de parésia do membro superior esquerdo (grau 3+ proximal e grau 4 distal) totalizando um valor na escala NIHSS de 4 pelo que se decidiu não realizar terapêutica com rt-PA. No internamento manteve a hipofonia, parésia do membro superior esquerdo inconsistente entre observações, prova de Mingazzini com queda à esquerda e hemihipostesia esquerda.

DIC9. Quadro neurológico associado a meningite

Motasesh Shamasna, Andrea Speidel, Antonieta Santos, Joana Nunes, Florbela Magalhães, Cristina Valente, Luis Trindade, Grilo Gonçalves
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – EPE, Coimbra.

Introdução: As complicações da meningite variam de acordo com a etiologia, a severidade da doença na apresentação, e a idade e o estado imunológico do doente.

Infecções focais incluindo abscesso cerebral e empiema subdural devem ser consideradas em doentes com febre persistente ou sinais neurológicos focais ou agravamento após a doença inicial. Hidrocefalia, trombose venosa e espasmo vascular também podem causar défices neurológicos focais.

Caso Clínico: Os autores descrevem um caso clínico de uma doente do sexo feminino, 18 anos de idade, previamente saudável, internada no Serviço de Doenças Infecciosas do CHC por quadro de 1 semana de evolução com vômitos, cefaleias frontais intensas e febre. A TC-CE inicial não evidenciou alterações e a punção lombar efectuada revelou proteinorráquia (149 mg/dl) e pleocitose (128 células- predomínio de mononucleares). A doente iniciou tratamento empírico com Ceftriaxone e Aciclovir e ao 5º dia do internamento verificaram-se sinais de envolvimento progressivo do SNC: diplopia, ataxia, hemiparesia direita e afasia. Efectuou-se RM-CE que mostrou áreas de hipersinal em DP, T2 e FLAIR, envolvendo estruturas da fossa posterior e regiões núcleo-capsulares sem realce após administração de contraste. Iniciou-se terapêutica assistindo-se melhoria progressiva do quadro clínico com recuperação parcial dos défices neurológicos, objectivando-se sequelas.

Discussão / Conclusão: A RM é útil para distinguir as diferentes complicações neurológicas das meningites. A maioria destas complicações são reversíveis, mas o seu diagnóstico precoce é fundamental para a recuperação clínica. A RM pode ser uma adição útil para a avaliação clínica no acompanhamento da eficácia do tratamento.

DIC10. Duas Formas Distintas de Manifestação Neurológica de uma Mesma Doença Sistémica

Andreia Veiga¹, Rodrigo Pedrosa², Mavilde Arantes⁴, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Manuel Melo Pires³, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neuropatologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto; 4-Serviço de Imagiologia da Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos.
joaomg@chtmad.min-saude.pt

Introdução: A repercussão neurológica de uma doença sistémica pode variar do ponto de vista interindividual e antecipar o envolvimento de outros aparelhos e sistemas. Relatamos a este propósito dois casos clínicos.

Casos Clínicos: Senhora 55 de anos, saudável, referenciada por dificuldades visuais e auditivas com uma semana de evolução. Constatou-se papiledema bilateral, oftalmoparésia direita com limitação na supravensão e abdução e hipoacusia neurossensorial bilateral, secundárias múltiplas lesões endocranianas captantes com expressão leptomeníngea e parenquimatosa sobretudo na região fronto-temporal esquerda, com continuidade hipotalâmica, intraorbitária e envolvimento ósseo que se biopsaram. O estudo do LCR não revelou anormalidades, foi estéril e negativo para PCR de Mycobacterium tuberculosis. O segundo caso é relativo a um homem de 44 anos, com história prévia de brucelose, que desenvolveu uma meningite crónica asséptica com hipoglicorráquia (28 mg/dL), hiperproteinorráquia (545 mg/dL) e de predomínio linfocitário (240 leucócitos, 65% mononucleares), que resultou em défice cognitivo ligeiro, hipoacusia neurossensorial moderada, parkinsonismo, sintomas neurológicos focais sensitivos transitórios e plurirradiculopatia lombossagrada, sem evidência de neurobrucelose ou neurotuberculose. Ambos obtiveram benefício com corticoterapia, traduzido em melhoria sintomática

no primeiro caso e normalização das anormalidades do LCR no segundo. Não se identificou, em nenhum, outra etiologia, designadamente neuroinfecciosa ou neurooncológica, nem semiologia referida a outros aparelhos ou sistemas.

Conclusão: O relato destes casos tem como propósito a discussão sobre o diagnóstico, comum a ambos, e a investigação que a este conduziu. Ilustram o aspecto salientado anteriormente de que uma mesma doença sistémica se pode ter manifestações neurológicas diversas e que estas podem ser inatrasáveis.

DIC11. Polineuropatia Craniana Secundária a Formação Tecidual no Buraco Lácerico Posterior

Sara Machado¹, Teresa Palma², Luísa Biscoito³, João Paulo Farias⁴, Amélia Nogueira Pinto¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora; 3-Serviço de Neuroradiologia, 4-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.
sara_machado@hotmail.com

Introdução: A polineuropatia craniana pode ser manifestação de um elevado leque de patologias, sendo o diagnóstico etiológico conseguido não só com um elevado nível de suspeição, mas também através de uma investigação sistematizada com a ajuda fulcral dos exames de neuroimagem actualmente disponíveis. Apresentamos um caso de polineuropatia craniana que foi um desafio diagnóstico.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 46 anos de idade, saudável. Recorreu à urgência por quadro clínico com um mês de evolução caracterizado por otalgia à direita e à qual se seguiram de forma indolente: alteração da mímica facial homolateral, disfagia para líquidos desde o início, e disfonia. Na observação neurológica, objectivou-se parésia dos VII, IX, X e XI nervos cranianos direitos, sendo o restante exame inteiramente normal. A doente ficou internada para esclarecimento etiológico. Destaca-se da investigação realizada: TC de pescoço sem alterações; RNM-CE que evidenciou formação tecidual na região do buraco lacero à direita; Venó-RNM e Venó-TC com provável neurinoma dos nervos baixos direitos ou glomus jugular; estudo do LCR dentro da normalidade incluindo exame citológico; sem quaisquer alterações analíticas incluindo factores protrombóticos e marcadores tumorais. Após avaliação pela Neurocirurgia, realizou-se Angiografia Cerebral que refutou as hipóteses neoforativas anteriormente colocadas. Repetiu-se o estudo através de um exame de neuroimagem que confirmou o diagnóstico definitivo. Posteriormente, assistiu-se a melhoria progressiva dos sinais focais, ficando a doente antiagregada.

Conclusões: O caso apresentado pretende ilustrar a necessidade de uma investigação metódica para chegar precocemente ao diagnóstico, de forma a conseguir minimizar-se a morbidade que daí possa advir.

DIC12. Eventos epilépticos ou não epilépticos?

Bruno Miranda¹, David Rodrigues², Miguel Coelho¹, Rita Peralta¹, Luisa Albuquerque¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

Apresentamos um caso em que evolução de crises generalizadas de anos para focais intratáveis colocou questões sobre a co-existência de episódios funcionais e dúbidas imagiológicas.

Caso Clínico: Homem de 43 anos referindo episódios paroxísticos de movimentos bruscos irregulares do braço direito sem alteração de consciência, com vários meses de duração. Esses episódios repetiam-se diariamente, sobretudo quando mais ansioso, ocasionalmente envolviam o membro inferior,

duravam menos de 1 minuto e eram resistentes aos anti-convulsivantes. Concomitantemente, apresentava queixas sensitivas e de diminuição da força homolaterais, de agravamento progressivo. Referia previamente e durante 6 anos crises convulsivas tónico-clónicas generalizadas, controladas com valproato de sódio e lamotrigina. A ressonância magnética cranio-encefálica (RMN) inicial tinha mostrado uma hiperintensidade em FLAIR cortico-subcortical occipital esquerda inespecífica. No exame objectivo, observavam-se movimentos espontâneos bruscos e erráticos, por vezes repetidos, da mão e antebraço direitos, queda na prova de braços estendidos à direita e hipostesia álgica do membro superior direito. Os movimentos tinham flutuações entre observações e pareciam reduzir-se com manobras de distração. Serão apresentados dados imagiológico (RMN) e electroencefalográficos recentes. Dúvidas quanto aos achados imagiológicos serão discutidos e contextualizados nos dados clínicos. O diagnóstico diferencial no contexto global foi de eventos não epiléticos em doente com epilepsia e epilepsia parcial continua.

Conclusão: Este caso ilustra a dificuldade diagnóstica em situações de alteração significativa no padrão habitual de crises e a relevância da evolução clínica e exames complementares seriados.

DIC13. Manifestações Neuropsiquiátricas Recorrentes, da Organicidade à Funcionalidade

Pedro Guimarães¹, Andreia Veiga¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Elisabete Pinelo², António Oliveira³, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Cirurgia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real. guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: As perturbações súbitas do comportamento podem ter na sua génese mecanismos fisiopatológicos diversos que devem ser considerados.

Caso Clínico: Mulher de 55 anos, obesa, seguida em consulta de Psiquiatria por Depressão Major com historia desde há 3 anos de episódios de alteração do comportamento interpretados como histeria. O aumento da frequência dos episódios determinou internamento para diagnóstico diferencial com crises epileptiformes. Pela refractariedade à terapêutica antiepiléptica e antidepressiva instituída é internada para complemento de investigação. A documentação vídeo disponibilizada pelos familiares mostrava episódios de instalação súbita de lentificação psicomotora, seguida de comportamento bizarro, vocalizações e movimentos dos membros, seguidos de diminuição do nível de consciência. O EEG interictal e TAC cerebral não revelaram anormalidades.

Conclusão: A avaliação de quadros neuropsiquiátricos recorrentes e refractários deve incluir possibilidades etiológicas diversas em que a investigação exaustiva é a "chave" do diagnóstico.

DIC14. Paroxismo (Pseudo) Epiléptico - Um Desafio Diagnóstico

Pedro Guimarães¹, Andreia Veiga¹, Aida Tatiana Sá², Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Ricardo Rego³, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 3-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos. guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: O diagnóstico diferencial entre o fenómeno epiléptico e não-epiléptico constitui-se de argumentos

semiológicos frágeis incapazes de traduzir a verdadeira fisiopatologia cerebral.

Caso Clínico: Menina de 8 anos referenciada por episódios paroxísticos com actividade motora exuberante e perda de contacto, de frequência mensal, com um ano de evolução, sem resposta a dose maximizada de valproato de sódio. A descrição feita pelos pais não permite estabelecer estereotipia, nem quanto à fenomenologia nem quanto à duração. Relatam crises prolongadas, cerca de 10 minutos, em que a criança permanece de olhos abertos, mas sem contacto e com sialorreia. Não houve menção a variação circadiária, nem a crises nocturnas. Receando relação com a escola, até porque coexistia insucesso escolar, os pais transferiram a menina de estabelecimento ensino, mas sem benefício. A irmã mais velha sofreu, aos 17 anos, uma crise, presumidamente, epiléptica, pela qual foi medicada, sem recidiva. Não se identificaram anormalidades neurológicas e a RMN encefálica mostrou apenas assimetria do tamanho dos ventrículos laterais, inespecífica. A avaliação sistémica que inclui estudo cardiológico com telemetria ECG e ecocardiograma, resultou igualmente negativa. A criança foi submetida a dois EEG de rotina e a uma monitorização vídeo-EEG de 5 dias (sem medicação anticonvulsivante), em que não se registaram anormalidades clínicas ou neurofisiológicas. Os pais disponibilizaram registo videográfico doméstico de uma crise, com 1,5 minutos de duração, em que se observa uma crise hipermotora com movimentos assimétricos dos membros, sialorreia, versão ocular, cefálica e corporal tendencial para a esquerda.

Conclusão: A fenomenologia dos eventos paroxísticos é um desafio que persiste desde os primórdios da Medicina. Pela semiologia de exclusão Celso retrata no seu tratado que a histeria "tira por vezes a consciência e provoca a queda, como a epilepsia...diferindo desta por não existir versão ocular, nem espuma na boca, nem convulsões, mas somente adormecimento profundo..."

DIC15. Paroxismos Motores do Sono - Diagnóstico Diferencial

Liliana Letra, Rute Teotónio, Ana Massano, Conceição Bento, Francisco Sales

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

Introdução: A ocorrência de episódios paroxísticos predominantemente motores durante o sono apresenta-se muitas vezes como um desafio diagnóstico. Na maioria dos casos, a única forma de obter um diagnóstico definitivo é registando uma anamnese detalhada, observando as crises e fazendo a sua correlação com o registo electroencefalográfico.

Casos Clínicos: Apresentam-se 3 casos clínicos nos quais o vídeo-EEG foi realizado para esclarecimento diagnóstico de episódios frequentes de alterações motoras durante o sono. São evidenciadas, para cada caso, as características clínicas e electroencefalográficas mais relevantes para o diagnóstico diferencial.

Conclusão: Os casos apresentados são exemplos de situações com semelhante tradução clínica mas diferentes mecanismos funcionais e fisiopatológicos, o que condiciona abordagens terapêuticas distintas. Torna-se, portanto, essencial obter um diagnóstico definitivo destas situações, o que frequentemente, e apesar de uma anamnese detalhada, só é possível através do registo com vídeo-EEG.

DIC16. Um outro tremor?

João Sargento Freitas, Fradique Moreira, Cristina Januário
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
jsargentof@hotmail.com, fradiquevam@hotmail.com, cristinajanuario@gmail.com

Caso Clínico: Reporta-se o caso clínico de um indivíduo do sexo feminino, 55 anos, com curso superior. Dos seus antece-

dentes pessoais registam-se o diagnóstico recente de hipertensão arterial essencial, estágio 1 e antecedentes familiares em primeiro grau de Doença de Parkinson. Recorreu a acompanhamento neurológico por início súbito de tremor de frequência rápida no hemisfério direito presente em repouso mas sobretudo em postura e mais evidente no membro superior. Em ortostatismo evidenciava tremor incapacitante dos membros inferiores com melhoria do tremor nos membros superiores. Verificou-se agravamento progressivo com atingimento contralateral em semanas. Foram registadas diversas visitas a Serviço de Urgência por exacerbações agudas na intensidade da sintomatologia tremórica. Foi acompanhada por vários Neurologistas com diferentes estratégias terapêuticas. A investigação complementar incluiu a realização de RMN-CE e DAT-SCAN. Desenvolveu progressiva incapacidade profissional por ausência inicial de resposta terapêutica.

DIC17. *Foreign accent syndrome* associada a movimentos anormais

Rui Felgueiras², Alexandre Mendes², Ester Coutinho², Diana Correia¹, Marta Silva³, Sara Cavaco⁴, Alice Lopes⁵, Manuel Correia²

1-Serviço de Psiquiatria, Hospital Magalhães Lemos, Porto; 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Fisioterapia, 4-Unidade de Neuropsicologia, 5-Serviço de Psiquiatria de Ligação, Hospital Santo António, Porto.
rjrfelgueiras@gmail.com

Caso Clínico: Mulher, de 37 anos, canhota, comercial, em contexto laboral tenso e em relação conflituosa com o seu chefe, após uma viagem a Londres, teve parésia facial periférica esquerda. Nos dias seguintes, surgiram queixas de diminuição de força nos membros esquerdos associadas a tremor dos mesmos e a dificuldades na fala. A avaliação perceptivo-auditiva do discurso espontâneo evidenciava alterações nos traços segmentais (tanto na produção de vogais como de consoantes, com repetição de sílabas e substituição ou adição de vogais e consoantes) e supra-segmentais ou prosódicas (aumento da duração das sílabas e das palavras na frase, com prolongamento das vogais, instabilidade e rupturas no vozeamento). As alterações de ritmo e entoação conferiam ao discurso um dialeto semelhante a um estrangeiro, estando a compreensão de material verbal oral e escrito, a escrita, a evocação, a sintaxe e a morfologia preservadas. Ao exame observavam-se movimentos oromandibulares e da hemi-face esquerda semelhantes a espasmo hemi-facial; tremor do membro superior esquerdo com características variáveis, presente no repouso e na postura e uma marcha com claudicação do membro inferior esquerdo. Foi realizado estudo laboratorial extenso que incluiu imunologia; bioquímica com doseamento de ceruloplasmina, cobre sérico e urinário; marcadores víricos HIV 1+2; estudo citoquímico, virológico e microbiológico do líquido cefalorraquidiano que foram todos normais ou negativos. O estudo imagiológico com RMN foi normal. Após um ano de seguimento, a avaliação neuropsicológica revela ligeiras dificuldades em múltiplos domínios cognitivos; encontra-se no 4º mês de acompanhamento por psiquiatria, com terapêutica antidepressiva e em programa de psicoterapia cognitivo-comportamental. Está também em reabilitação por terapia da fala, mas para além de períodos notados pela família de melhoria dos sintomas por alguns minutos de duração, a situação clínica tem-se mantido estável. A doente ainda não retomou a sua actividade profissional.

DIC18. Movimentos involuntários de tipo mioclónico multifocais: caso clínico de etiologia não conclusiva

Dulce Neutel¹, Rita Peralta¹, Joaquim J Ferreira^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2-Unidade Neurológica de Investigação Clínica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
gocecamel@yahoo.com

Introdução: As mioclonias são movimentos involuntários súbitos, bruscos e breves causados por contracção ou inibição muscular. Mais frequentemente são secundárias a lesão central, de origem epiléptica ou essenciais.

Caso Clínico: homem, 36 anos, com movimentos involuntários, breves, sem marcha, que ocorrem em repouso e em actividade, sem factores desencadeantes, não associados a tarefa, de predomínio nos membros esquerdos, com 8 anos de evolução, com períodos de exacerbação e melhoria. Ao exame neurológico observam-se movimentos súbitos, bruscos, breves e multifocais, mais frequentes no hemisfério esquerdo, com envolvimento axial e dos membros, de predomínio proximal. EEG: sem actividade epiléptica documentada. EMG: surtos de 1.3 segundos, de contracção simultânea nos músculos trapézio, bicipite braquial, paraespinal dorsal e psaos à esquerda, sem evidência de progressão espinhal ou reticular; frequência variável de 2-5Hz e amplitude variável nas respostas. Avaliação psiquiátrica compatível com síndrome depressiva. O doente realizou ainda RM-CE e completou o estudo neurofisiológico que incluiu PESS, Estimulação Magnética, PSG com vídeo e Monitorização vídeo-EEG-EMG. Os movimentos involuntários melhoraram parcialmente com clonazepam mas revelaram-se refractários à restante terapêutica instituída.

Discussão: a fenomenologia dos movimentos apresentados permite a classificação de mioclonias multifocais; os resultados dos exames complementares, a par das características clínicas, serão discutidos numa perspectiva de fundamentar a sua etiologia.

DIC19. As minhas pernas ficam presas!

Raquel Gil-Gouveia^{1,3}, Bruno Miranda², Luisa Albuquerque², Mário Miguel Rosa^{2,3}, João Parracho Costa^{1,3}, Mamede de Carvalho^{2,3}, José Ferro^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurologia e Saúde Mental, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 3-Unidade Clínica de Investigação Neurológica, Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.

As paraparésias podem ter inúmeras causas, mas quadros flutuantes em que o exame neurológico, exames de imagem, electromiograma e avaliação analítica não demonstram alterações são tipicamente de origem psicogénica.

Caso Clínico: Mulher de 58 anos com queixas desde os 32 anos, com episódios em que refere que ambas as pernas ficam presas, sobretudo a direita, com dificuldades na marcha, espasmos nas pernas e quedas abruptas. Foi observada por vários neurologistas e neurocirurgiões que não encontraram achados clínicos relevantes, mesmo após exames complementares de imagem e electromiográficos. Foi então encaminhada e medicada pela psiquiatria com melhoria do quadro. Manteve as mesmas queixas flutuantes nos 13 anos seguintes, que implicaram sempre limitação funcional, mesmo sob medicação e acompanhamento psiquiátrico. O agravamento dos sintomas coincidia com períodos de maior stress e ansiedade. Em Novembro de 2009 inicia novo episódio no membro inferior direito que, ao longo de 3 semanas, evoluiu para ambos os membros inferiores e região lombar, mesmo após reavaliação e mudança terapêutica por parte da psiquiatria.

Serão apresentados vídeos da doente, dados imagiológicos e electromiográficos. Dúvidas fenomenológicas e de diagnóstico diferencial serão discutidas e contextualizadas.



Fórum de Neurologia 2010

Sintomas funcionais em Neurologia

Luso, 14-15 de Maio
Grande Hotel do Luso

POSTERS

P01. O Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI): Uma nova medida de estimação da Inteligência Pré-mórbida

Lara Alves¹, Mário Rodrigues Simões², Cristina Martins³

1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2- Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação/Centro de Psicopedagogia da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Centro de Estudos de Linguística Geral e Aplicada, Faculdade de Letras da Universidade de Coimbra, Coimbra.
laralves@me.com, simoesmr@fpce.uc.pt, cristina.sp.martins@gmail.com, isabeljsantana@gmail.com

Introdução: A avaliação neuropsicológica no diagnóstico da patologia cognitiva do adulto visa a valorização objectiva e afirmação de declínio de domínios cognitivos relativamente a um estado prévio, dependendo de uma comparação entre os níveis actuais cognitivos com aqueles que o indivíduo possuía anteriormente à doença (Inteligência Pré-Mórbida: IPM). Dados objectivos acerca IPM são escassos obrigando o clínico/investigador a reger-se por métodos de estimação cuja tendência actual utiliza a capacidade de leitura de palavras irregulares (as suas pontuações e as de testes de inteligência geral estão altamente correlacionadas nos indivíduos da população normal e a capacidade de leitura oral está preservada nos estádios iniciais das demências). Assim, foi construído o Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI), um instrumento válido de estimação da IPM para a população saudável portuguesa prevendo 63% da variância do QI (WAIS-III).

Objectivo: Comprovar a estabilidade do TeLPI na deterioração cognitiva estabelecendo a sua utilidade clínica como indicador da IPM (resultados preliminares).

Metodologia: Utilizando o TeLPI e 2 instrumentos de rastreio cognitivo (Minimental-State Examination – MMSE e Montreal Cognitive Assessment - MoCA) avaliou-se: (i) grupo clínico (N=30) com declínio cognitivo (Defeito Cognitivo Ligeiro: N=22; Doença de Alzheimer: N=8), recrutados na Consulta de Demência do Hospital da Universidade de Coimbra; (ii) grupo controlo (N=30) constituído por adultos sem défice cognitivo.

Resultados: Observaram-se diferenças significativas nas pontuações médias do MMSE ($t=4.680$; $p<.0001$) e MoCA ($t=5.102$; $p<.0001$) entre os grupos controlo e clínico, confirmando a sensibilidade destes testes à deterioração cognitiva; não foram reveladas diferenças significativas entre os grupos na pontuação final do TeLPI ($t=0.053$; $p=.598$), indicando que a capacidade de leitura oral está preservada nos estádios iniciais de demência representando uma boa medida de estimação da IPM.

Conclusões: Dados preliminares parecem sugerir a validade dos resultados do TeLPI para a estimação da IPM em populações com declínio cognitivo.

P02. Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI): Dados preliminares da sua utilidade clínica como instrumento de estimação da Inteligência Pré-Mórbida em doentes com Declínio Cognitivo

Lara Alves¹, Mário Rodrigues Simões², Cristina Martins³, Isabel Santana⁴

1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação/Centro de Psicopedagogia da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Centro de Estudos de Linguística Geral e Aplicada, Faculdade de Letras da Universidade de Coimbra, Coimbra; 4-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
laralves@me.com, simoesmr@fpce.uc.pt, cristina.sp.martins@gmail.com, isabeljsantana@gmail.com

Introdução: Nos casos de doença com suspeita de declínio do funcionamento cognitivo, é necessária uma avaliação neuropsicológica de modo a determinar a presença, natureza e grau de distintas condições clínicas. Para a avaliação objectiva desta condição, é necessário comparar os níveis actuais do desempenho cognitivo com aqueles que o indivíduo possuía anteriormente à lesão (Inteligência Pré-Mórbida: IPM). Uma vez que dados objectivos acerca IPM são escassos ou in-existent, o clínico/investigador tem frequentemente de se reger por métodos de estimação. Validada por estudos internacionais na população saudável e clínica, a tendência corrente de predição da IPM associa a capacidade actual de leitura de palavras irregulares a índices de inteligência actuais e variáveis demográficas utilizando fórmulas de regressão. Nesta base foi construído o Teste de Leitura de Palavras Irregulares (TeLPI), um instrumento de estimação da inteligência pré-mórbida (IPM) para a população portuguesa. O TeLPI apresenta-se como um instrumento válido para a estimação do funcionamento cognitivo pré-mórbido na população saudável acima dos 24 anos prevendo 63% da variância do Quociente de Inteligência (WAIS-III) quando combinado com a escolaridade.

Objectivo: Avaliar a utilidade clínica do TeLPI numa amostra de pacientes com Declínio Cognitivo Ligeiro (DCL) e Doença de Alzheimer (DA).

Metodologia: O estudo envolve 2 grupos clínicos recrutados na Consulta de Demência do Hospital da Universidade de Coimbra (DCL: N=35; DA: N=35) emparelhados com um grupo de controlo (N=70) avaliados cognitivamente pelo MMSE, MoCA e TeLPI.

Resultados: Uma vez que TeLPI avalia a Inteligência fluida (relativamente estável na idade adulta e mais resistente ao dano cerebral) espera-se a observação de diferenças cognitivas entre controlos e amostras clínicas mas sem diferenças significativas no resultado do TeLPI.

Conclusões: Dados preliminares podem sugerir a validade dos resultados do TeLPI para a estimação da IPM em populações com suspeita de declínio cognitivo.

P03. Doença de Creutzfeldt-Jakob Variante de Heidenhain

João Rocha¹, Filipa Sousa¹, Margarida Rodrigues¹, João Pinho¹, Sofia Rocha¹, João Fernandes², João Pereira¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga.
joaomrocha@gmail.com

Introdução: A Doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é a forma mais comum de doença priónica humana. A forma esporádica corresponde a cerca de 85% dos casos. Afecta igualmente ambos os sexos e manifesta-se normalmente após os 60 anos. Um terço dos casos manifesta-se inicialmente por sinais focais isolados como afasia, ataxia cerebelar, défices motores ou amaurose, sendo esta última manifestação apelidada de variante de Heidenhain.

Caso Clínico: Mulher de 68 anos, enviada ao SU com quadro de perda progressiva de visão bilateral com cerca de um mês de evolução. Com a progressão dos sintomas foram notadas alterações cognitivas com défices de linguagem e memória, alterações de comportamento e actividade delirante. Objectivamente com lentificação global, anosognósica, disfasia mista, hemianópsia homónima esquerda, sem alterações do fundo ocular, com dificuldade em identificar objectos no campo visual direito e frequentes alucinações visuais. Mioclonias da hemiface esquerda, posturas anormais dos membros superiores e movimentos repetitivos da mão esquerda. TAC CE sem alterações relevantes. Analiticamente sem resultados significativos. RMN encefálica com hipersinal em FLAIR e restrição de difusão cortical bilateral de predomínio direito (em topografia fronto-temporo-parietal e temporo-parietal esquerda). EEG com padrão de complexos periódicos de ondas abruptas de predomínio posterior direito. LCR sem alterações citoquímicas ou microbiológicas. Durante o internamento verificou-se um agravamento rápido do estado clínico, com amaurose bilateral em 3 semanas e progressiva perda de funções superiores, ficando acamada e completamente dependente. Um mês após internamento obteve-se resultado positivo de proteína 14.3.3 positiva no LCR sendo confirmado o diagnóstico e transferida para a área de residência.

Conclusão: Embora a DCJ seja uma patologia rara, pode variar na sua forma de apresentação. Este caso veio alertar os autores para a variante de Heidenhain caracterizada por défice visual isolado inicial que poderão colocar problemas de diagnóstico inicialmente, sendo depois seguida das restantes manifestações típicas da DCJ.

P04. Distribuição topográfica da patologia TDP-43 na Demência Frontotemporal e Esclerose Lateral Amiotrófica. Descrição de dois casos.

Ricardo Taipa¹, Luis F. Maia¹, Ana Paula Correia¹, M. Melo Pires²
 1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, Hospital de Santo António – CHP, Porto.
 ricardotaipa@gmail.com

Introdução: A acumulação patológica da proteína nuclear TDP-43 (transactivation response DNA-binding protein) foi identificada como a principal característica patológica na esclerose lateral amiotrófica (ELA) e demência frontotemporal com inclusões ubiquitina/TDP-43 positivas (DFT-TDP), com ou sem doença de neurónio motor associada. Estudos recentes mostraram uma distribuição topográfica destas inclusões ao longo de todo o neuro-eixo, com variação da sua frequência e distribuição relacionadas com a clínica. Estes achados sugerem que a DFT e a ELA podem ser diferentes manifestações da mesma patologia de base: TDP-43 proteinopatias.

Objectivo: Descrever a distribuição topográfica da patologia TDP-43 em um caso de ELA (sem demência) e outro de variante comportamental de DFT (sem doença de neurónio motor).

Metodologia: Análise da severidade da patologia TDP-43 através de uma escala semi-quantitativa (0 – ausente; 1 – rara; 2 – ligeira; 3 – moderada; 4 – severa) em regiões neocorticais (frontal e temporal), hipocampo, estriado, substância nigra, ponte, bulbo e medula espinhal (esta apenas disponível na ELA).

Resultados: Encontramos evidência de patologia TDP-43 nos dois casos mas com distribuição e severidade diferentes. No caso da DFT mais pronunciada ao nível das regiões corti-

cais, apresentando o caso de ELA apenas inclusões no córtex motor destas regiões. Havia apenas inclusões no hipocampo no caso de DFT. Ambos os casos apresentavam inclusões TDP-43 no estriado de igual severidade. O caso da ELA apresentava ainda inclusões na medula espinhal e raras inclusões no bulbo.

Conclusão: Os resultados estão de acordo com a literatura recente. A patologia TDP-43 afecta de forma generalizada o SNC, com a sua frequência e distribuição a estarem relacionadas com o fenótipo. Nesta perspectiva ELA e DFT-TDP (com ou sem doença de neurónio motor) poderão representar manifestações diferentes de uma TDP-43 proteinopatia, ligadas por mecanismos similares de neurodegeneração.

P05. Rastreio Cognitivo: Validade discriminante do Montreal Cognitive Assessment (MoCA) e do Mini-Mental State Examination (MMSE)

Sandra Freitas¹, Isabel Santana², Mário Rodrigues Simões³
 1-Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade de Coimbra, Coimbra.
 sandrafreitas3@portugalmail.pt, isabeljsantana@gmail.com, simoesmr@fpce.uc.pt

Introdução: O Montreal Cognitive Assessment (MoCA) é um instrumento de rastreio cognitivo, desenvolvido por Nasreddine et al. (2005), com o objectivo de superar as limitações que têm sido apontadas ao Mini-Mental State Examination (MMSE; Folstein et al., 1975). Comparativamente ao MMSE, o MoCA avalia mais funções cognitivas e apresenta itens com maior complexidade, o que o torna um instrumento mais sensível aos estádios de défice mais ligeiros, especialmente ao Déficit Cognitivo Ligeiro (DCL) que frequentemente progride para demência, particularmente para Doença de Alzheimer (DA).

Objectivos: O presente trabalho tem por objectivo a análise das características psicométricas e da sensibilidade ao défice cognitivo dos dois instrumentos de rastreio cognitivo.

Metodologia: O estudo contempla 3 grupos: i) Controlo (N=400), constituído por adultos residentes na comunidade; ii) DCL (N=100); e iii) DA (N=100). Os grupos clínicos, recrutados na Consulta de Demência do Hospital da Universidade de Coimbra, possuíam diagnóstico previamente estabelecido com base nos critérios internacionais para DCL (Petersen et al. 1999) e DA provável (APA, 2000). Todos os participantes foram avaliados com o MoCA e o MMSE.

Resultados: Os dois instrumentos apresentam uma excelente correlação ($r=.85$, $p<.0001$) e uma boa consistência interna (MoCA: \cdot Cronbach=.89; MMSE: \cdot Cronbach=.82). A sensibilidade foi calculada separadamente para o DCL e para a DA. Os resultados no MoCA evidenciaram uma excelente sensibilidade ao DCL (88%) e à DA (100%), enquanto o MMSE revelou ser fraco na identificação de pacientes sem demência (DCL: 7%; DA: 71%). Adicionalmente, o MoCA detectou correctamente 90% dos falsos negativos do MMSE.

Conclusões: Ainda que exista uma boa correlação entre os resultados nos dois instrumentos, o MoCA apresenta uma maior validade discriminante, sendo mais sensível na detecção dos casos de DCL e DA. A utilidade e eficácia demonstradas pelos resultados sugerem que o MoCA constitui um instrumento privilegiado de rastreio cognitivo breve.

P06. Demência na arterite de células gigantes: uma demência “reversível”?

Ana Graça Velon¹, Fernando Salvador², Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Trigo Faria²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.
anavelon@gmail.com

Introdução: A arterite de células gigantes é das vasculites mais frequentes nos idosos. O quadro clínico típico inclui cefaleias (arterite temporal) e/ou sintomas constitucionais (polimialgia reumática). Noutros casos a sintomatologia é atípica dificultando o diagnóstico.

Caso Clínico: Homem de 79 anos com antecedentes de HTA, hiperuricemia e colocação de pacemaker, que no último ano desenvolveu clínica de mialgias proximais, emagrecimento (~18Kg) e mal-estar geral, na ausência de cefaleias e/ou diminuição da acuidade visual. O estudo analítico revelou anemia normocrômica normocítica (Hb – 10,2 g/dl), com elevação oscilante da VS (máximo: 57 mm/s) e PCr (máximo: 8,4 mg/dL). A restante investigação contemplou, entre outros, estudo endoscópico, tomográfico (toraco-abdomino-pélvico) e cintigrafia óssea, que foram normais. Pela suspeita de arterite de células gigantes procedeu-se a biópsia da artéria temporal que foi negativa. Poucos meses depois iniciou sintomatologia neuropsiquiátrica, com compromisso da memória recente, capacidade visuo-constructiva e humor depressivo. Foi observado por Psiquiatria, tendo sido introduzido o donepezilo (10 mg/dia) sem benefício. Foi também avaliado por Neurologia, com realização de TAC CE, que mostrou atrofia cortico-subcortical e calcificações vasculares. Na presunção de polimialgia reumática foi medicado com prednisolona, 20 mg/dia, assistindo-se a uma dramática recuperação das queixas sistémicas e cognitivas, que reverteram integralmente em 2 semanas. Cerca de 2 meses depois a corticoterapia foi gradualmente reduzida e suspensa. Permaneceu assintomático durante 8 meses, após o que recorreram as queixas cognitivas e sistémicas, que motivaram a re-introdução da corticoterapia.

Discussão: A demência e depressão estão descritas na literatura como formas de apresentação da arterite de células gigantes, ainda que não sejam claros os mecanismos implicados. Neste caso a síndrome demencial reverteu com a corticoterapia. Alerta-se para a necessidade de contemplar esta entidade no diagnóstico diferencial do distúrbio cognitivo.

P07. Síndrome Confusional Agudo associada ao Ácido Piválico

Pedro Guimarães, Andreia Veiga, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.
guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: O síndrome confusional agudo é uma entidade nosológica com possibilidades etiológicas variadas. As causas farmacológicas e metabólicas são as mais frequentes. O caso seguinte ilustra uma encefalopatia iatrogénica metabolicamente mediada.

Caso Clínico: Homem de 48 anos de idade, sem antecedentes de relevo que desenvolve síndrome confusional agudo manifestado sob a forma de agitação psicomotora, alucinações visuais e perturbação do comportamento social. Salienta-se

previamente à instalação do quadro síndrome gripal em evolução desde há 1 semana, não complicado, sob tratamento com cefditoreno pivoxil e ibuprofeno. À admissão no serviço de urgência apresentava-se inatento, com contacto visual errático, preensão palmar patológica e movimentos estereotipados das mãos, com restante exame sem alterações, designadamente apirético e sem sinais meninges. Considerando-se de imediato a hipótese de estado de mal não convulsivo iniciou diazepam ev, seguido de valproato de sódio forma a verificar resposta clínica. A investigação subsequente que incluiu estudo analítico com ionograma, função hepática e renal, marcadores víricos, estudo citoquímico, bacteriológico e virológico do líquor foi normal, exceptuando ligeiro aumento dos níveis de amónia. O estudo de imagem por Ressonância Magnética Cerebral revelou atrofia corticosubcortical e o electroencefalograma, actividade lenta teta não reactiva generalizada. Uma vez terminada terapêutica antiobiotica com cefditoreno pivoxil assistiu-se a desaparecimento paulatino do delirium, concluindo-se a relação etiológica com o fármaco como a hipótese mais provável.

Conclusões: O caso descrito documenta potencial efeito encefalopático dos antibióticos compostos por ácido piválico cujos relatos escasseiam na literatura. A fisiopatologia assenta a nível celular em disfunção mitocondrial induzida por redução dos níveis de carnitina. A hiperamonemia ligeira eventualmente contributiva em segunda fase para sustentação do estado neurológico parece ter relação mais óbvia com a toma de valproato de sódio que apesar de efeito adverso raro pode ser potenciado pela hipocarnitinemia.

P08. Queixas subjectivas de memória na população em geral e numa amostra de voluntários

Belina Nunes^{1,2}, Ricardo Silva², M. Carolina Costa e Silva³

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2-Centro de Estudos de Demências, Porto; 3-Departamento de Populações, ICBAS, Porto.
bnunes@weblink.pt

Introdução: As queixas subjectivas de memória são um potencial predictor de risco de demência; no entanto a sua prevalência varia de acordo com a população estudada.

Objetivos: Comparar o padrão de comorbilidade das queixas subjectivas de memória (QSM) em diferentes populações.

Métodos: Num rastreio populacional foi inquirida uma amostra aleatória de 431 pessoas (55-79 anos) inscritas no Centro de Saúde de S. João da Madeira. No concelho da Maia foram avaliadas 185 pessoas num rastreio voluntário. Foi usada na avaliação a Subjective memory complaints scale (SMC: limites 0-21) e para a performance cognitiva o MMSE; foram registadas as características sócio-demográficas e doenças actuais.

Resultados: A idade média dos voluntários (Maia) foi superior à do rastreio populacional (68,8 vs. 66,2 anos; p<0,001) assim como a proporção de pessoas com patologias neurológicas ou psiquiátricas (22,2% vs. 13,2%; p<0,006) ou com pelo menos dois FRV (HTA, diabetes, dislipidemia e doença cardíaca) (36,8% vs. 14,2%; p<0,001), embora inferior a proporção de pessoas com AVC (1,6% vs. 6,0%; p<0,02). Na Maia 50% dos inquiridos tiveram um score SMC ? 7, para 3 em S. João da Madeira (p<0,001). No modelo de regressão múltipla incluindo interações entre o concelho e restantes variáveis, o valor esperado de SMC foi mais elevado no concelho da Maia (p<0,001), nas mulheres (p<0,001), nas pessoas com AVC (p<0,03) e aumenta com o número de FRV (p<0,03). Embora as SMC



umentem nas pessoas com depressão, este aumento é inferior em S. João da Madeira ($p < 0,01$), e embora aumentem nas pessoas da Maia com MMSE mais baixo, este padrão desaparece em S. João da Madeira ($p < 0,005$).

Conclusão: Os padrões de variação nas SMC com a depressão e a performance cognitiva variam segundo a base populacional considerada, sendo mais acentuados em amostras de populações que ocorrem voluntariamente aos serviços de saúde.

P09. Sequelas cognitivas e comportamentais após encefalomielite aguda disseminada

Cristina Semedo¹, Fátima Furtado², Rita Silva²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia, Lisboa.
crissemedo@gmail.com

Introdução: Encefalomielite disseminada aguda (ADEM) é uma doença inflamatória desmielinizante do SNC, que pode surgir após uma infecção ou imunização. Trata-se de uma patologia geralmente auto-limitada, com recuperação total reportada na maioria dos casos.

Caso Clínico: Adolescente de 12 anos, com antecedentes de enxaqueca, desenvolvimento psicomotor considerado adequado e no 7º ano de escolaridade, com bom aproveitamento.

Quadro clínico de cefaleia intensa occipital e alteração progressiva do estado consciência com 3 dias de evolução. Foi enviado ao S.U. onde apresentava sonolência, GCS12, disartria, paresia facial central esquerda, tremor, hipertonia e hiperreflexia osteotendinosa generalizadas, clónus e Babinski bilateral. Analiticamente sem alterações significativas. LCR com 20 células/ μ l (50% PMN), sem outras alterações. Internado UCIP com necessidade de ventilação mecânica (12 dias) por agravamento do estado de consciência. A RM-CE revelou aspectos compatíveis com ADEM. EEG com lentificação difusa sem assimetrias. Serologia para adenovírus > 160. Fez IgG humana 5 dias e pulso metilprednisolona, com melhoria progressiva do quadro clínico. Aos 5M apresentava alterações comportamentais e dificuldades aprendizagem, apenas com hiperreflexia osteotendinosa. RM-CE aos 22M de evolução revelou quase total remissão das lesões. Realizou a Wechsler Intelligence Scale for Children que evidenciou QI verbal 70; QI realização 90; QI geral 77.

Actualmente frequenta o 9º ano com currículo adaptado.

Conclusão: A maioria dos doentes com ADEM recupera totalmente, sendo esta recuperação habitualmente mais rápida nas crianças. Os factores de mau prognóstico relacionam-se com etiologia e duração da alteração do estado de consciência. Pretendemos alertar para a possibilidade de existência de sequelas graves cognitivas e comportamentais a longo prazo de uma entidade que se crê ter uma boa evolução na grande maioria dos casos.

P010. Linfoma cerebral primário de células B gigantes mimetizando encefalopatia de wernicke

L. Martins-Correia¹, I. Barradas², M.J. Rosas³, J. Guimarães³

1-Serviço de Internamento de Matosinhos, Hospital de Magalhães Lemos, Porto; 2-Serviço de Psiquiatria, Hospital do Alto Minho, Viana do Castelo; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de S. João, Porto.
luismartinscorreia@gmail.com

Introdução: O linfoma angiotrófico, é um subtipo raro de linfoma difuso de células gigantes B com quadros clínicos heterogêneos e alterações imagiológicas a mimetizar várias outras patologias

Os autores apresentam um caso clínico em que se expõem as dificuldades de diagnóstico diferencial entre encefalopatia de Wernicke e linfoma difuso de células gigantes B do SNC com atingimento mamilotalâmico.

Caso Clínico: Sexo masculino, 56 anos, antecedentes de alcoolismo crónico. Admitido no serviço de urgência com quadro, com um mês de evolução, composto de anedonia, abulia, desorientação no tempo e no espaço, incapacidade para fornecer respostas adequadas, impossibilitando a avaliação das funções executivas; sem défices neurológicos focais. Na TAC cerebral do serviço de urgência é evidenciada uma lesão talâmica paraventricular bilateral com predominância à direita. No internamento de Neurocirurgia foi realizada RM cerebral que revelou de novo sinais de hemossiderina na região atingida, levantando-se a hipótese de tratar-se de uma encefalopatia de Wernicke. No decorrer deste achado, o doente foi transferido para o serviço de Neurologia onde iniciou terapêutica com tiamina em doses altas sem melhoria clínica. Foi solicitada colaboração de outras especialidades nomeadamente endocrinologia e cardiologia no decorrer de agravamento súbito do estado geral do paciente com bradicardia severa e perfil tensional baixo no contexto de uma suspeita de hipotireoidismo por disfunção hipotalâmica. Dada a suspeita de lesão neoplásica primária do SNC solicitou-se colaboração de neurocirurgia para realização de biópsia, o que, dados os riscos associados, não foi possível efectuar. Foi decidido, por isso, iniciar empiricamente terapêutica com metilprednisolona sem melhorias inequívocas; e foram excluídas hipóteses diagnósticas infecciosas e auto-imunes. Realizou-se estudo para neoplasia linfoproliferativa periférica. Foi repetida TAC cerebral que revelou aumento das lesões, tornando possível a realização de biópsia estereotáxica. No estudo histológico foi detectado linfoma de células B gigantes primário do SNC, tendo iniciado quimioterapia.

Conclusões: O atingimento do feixe mamilotalâmico em patologias como a encefalopatia de Wernicke e as neoplasias linfoproliferativas primárias no SNC pode levar a dificuldades no diagnóstico diferencial. Tendo em consideração a variabilidade de apresentações clínicas do linfoma de células B gigantes primário do SNC os autores realçam esta forma de manifestação invulgar da doença.

P011. Atrofia muscular progressiva associada a mutação do gene TDP-43.

Vânia Almeida¹, Peter M Andersen², Mamede de Carvalho^{1,3}

1-Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, CHLN, Lisboa; 2-Department of Pharmacology and Clinical Neuroscience, Umeå University, Umeå; 3-Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
vania.almeida@gmail.com

Introdução: Entre 5-10% dos casos de Doença do Neurónio Motor (DNM) são familiares. As mutações do gene TDP-43 são provavelmente a segunda causa mais frequente desta forma de DNM. Descrevemos um caso de Atrofia Muscular Progressiva (AMP) com mutação no gene TDP-43.

Caso Clínico: Doente sexo masculino, natural dos Açores, sem antecedentes pessoais relevantes, iniciou aos 53 anos câi-

bras e diminuição de força muscular assimétrica, progressiva, dos membros inferiores, sem queixas sensitivas, bulbares ou alterações cognitivas associadas. A história familiar revelou 2 casos de DNM na família. À observação, 1 ano após o início dos sintomas, apresentava parésia e atrofia muscular assimétrica limitada aos membros inferiores, hiporeflexia osteotendinosa nos membros inferiores e fasciculações difusas. Não foram observados sinais de envolvimento do primeiro neurónio motor nem alteração das funções nervosas superiores.

A avaliação analítica identificou hiperCKémia 3x o limite superior do normal e o exame do LCR foi normal. A RM de neuroeixo não revelou alterações. O electromiograma confirmou ausência de alteração nas velocidades de condução, com a presença de sinais de desinervação activa e de perda de unidades motoras com reinervação nos membros inferiores e superiores, sendo severa nos primeiros. As provas de função respiratória foram normais. Dois estudos por estimulação magnética não evidenciaram compromisso significativo do primeiro neurónio motor. O estudo genético realizado mostrou heterozigotia para a mutação Ile383Val do gene TDP-43.

O quadro clínico teve agravamento progressivo com desenvolvimento de insuficiência respiratória e o doente faleceu 3,5 anos após o início da doença.

Conclusões: As mutações do gene TDP-43 estão associadas a formas esporádicas e familiares de DNM, apresentando-se com o fenótipo de esclerose lateral amiotrófica sem alterações cognitivas associadas. Descrevemos um caso cuja apresentação clínica foi de AMP, um fenótipo novo como forma de apresentação desta mutação.

P012. Limb-girdle muscular dystrophy in a Portuguese patient caused by a mutation in the telethonin gene: case report

Luis Negrão¹, Anabela Matos¹, Olinda Rebelo¹, Argemiro Geraldo¹, Cristina Marques²

1-Consulta Externa de Doenças Neuromusculares, Serviço de Neurologia, 2-Departamento de Imagiologia, Hospitais de Universidade de Coimbra, Coimbra.
luisngraoster@gmail.com

Introduction: Limb-girdle muscular dystrophy (LGMD) 2G is rare disease caused by mutations in the telethonin (TCAP) gene, which maps to chromosome 17q11-12. We present the first Portuguese patient with a LGMD caused by a mutation in the TCAP gene.

Case Report: The patient is a 50 years old Caucasian male. He complained of slowly progressive weakness in the lower and upper limbs beginning in his early twenties, with inability to run, increasingly difficulty in walking and raising the arms above the head. On examination, the upper limbs were internally rotated with a 40o contracture of the elbows. There was a mild scapular winging, hyperlordosis and the Achilles tendons were shortened. The arms, thighs and the legs anterior compartment were severely atrophic with severe muscle weakness. Proximally in the upper and lower limbs the weakness was of moderate degree and the intrinsic hand and feet muscles were normal. The calf muscles were hypertrophied. There was a positive Gower's manoeuvre and he walked with a steppage gait. Tendon reflexes were abolished. The facial, bulbar and neck muscles were normal and sensation was normal.

The CK values were moderately elevated. EMG was consistent with a myopathic lesion. Muscle MRI of the thighs and

legs showed a severe atrophy of all muscles of the thighs. In the legs the atrophy was pronounced at the anterior tibialis, extensor hallucis longus and extensor digitorum longus muscles. Histological examination of the right muscle deltoid revealed a general pattern of the dystrophic type, rimmed vacuoles, lobulated fibres and predominance of type 1 fibres. Molecular studies detected the homozygous c.157C>T (p.Gln53X) mutation in exon 2 of the TCAP gene.

Conclusion: This is the first report of LGMD2G in Portugal. We point out the benign form of the disease with preserved walking until the 5th decade of life.

P013. Doença da substância branca no adulto, com atingimento subclínico de músculo e nervo

José Mário Roriz¹, Duarte Vieira², Dílio Alves¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano – ULSM EPE, Matosinhos; 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Pedro Hispano – ULSM EPE, Matosinhos.
joseroriz@yahoo.com

Introdução: As doenças da substância branca (SB) compreendem um grupo heterogéneo de patologias, incluindo algumas distrofias musculares congénitas (DMC). O défice da cadeia alfa2-laminina da merosina (DMC-DM), autossómico recessivo, manifesta-se usualmente por hipotonia, atraso motor precoce e défice muscular progressivo com morte pelos 10-20 anos. Associam-se hipomielinização nervosa periférica e alterações esterotipadas da SB encefálica.

Caso Clínico: Homem de 29 anos. História de atraso psico-motor ligeiro, com marcha pelos 18 meses e insucesso escolar. Polimedicação com neurolépticos e benzodiazepinas por Psiquiatria. Esteve detido em estabelecimento prisional. Investigado com TC CE pelo Médico de Família por queixas subjectivas de memória e raciocínio, com extensa hipodensidade da SB. Sem alterações ao exame neurológico, recusou avaliação neuropsicológica. A RM encefálica demonstrou hipersinal difuso simétrico da SB fronto-temporal em T2, poupando as fibras arqueadas, radiações ópticas, corpo caloso, cápsula interna e externa e estruturas infratentoriais. Apresentou CK sérica aumentada (350-450U/L), EMG normal e ENG com diminuição discreta das VC sensitivas e motoras. PEV, PEA, RM medular, citoquímica de LCR, BOC, serologias HIV, VDRL/TPHA e borrelia, autoanticorpos, cortisol sérico e urinário, ácidos gordos de cadeia muito longa plasmáticos, actividade lisossomal de beta-galactosidase, arilsulfatase A e galactocerebrosidase, sulfatídeos urinários e estudo molecular para CADASIL, todos sem alterações de relevo. A sequenciação do gene LAMA2 revelou 2 mutações em heterozigotia (c.3085C>T e c.3832G>T), sugestivas de DMC-DM. Faltou sistematicamente às consultas subsequentes, inviabilizando o estudo dos progenitores.

Conclusões: A DMC-DM é rara e de fenótipo muito variável, estando descritos casos de adultos assintomáticos ou com padrão miopático proximal frustrado tardio. O presente caso manifesta-se no adulto por alterações psico-cognitivas, com atingimento subclínico de nervo e músculo. A mutação c.3832G>T (exão 26) não está descrita na literatura, sendo provável causadora de doença segundo análise pelos programas Polyphen e SIFT. O estudo dos pais seria relevante para o esclarecimento definitivo.

P014. Quadro neurológico periférico num doente com Gripe A

Motasesh Shamasna, Andrea Speidel, Paulo Coelho, Florbela Magalhães, Cristina Valente, Pedro Velho
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra – EPE, Coimbra.
motasesh_shamasna@hotmail.com

Introdução: A incidência das complicações neurológicas em doente crítico faz delas entidades relevantes que necessitam de um diagnóstico rápido e apropriado ao seu tratamento precoce, assim como o conhecimento do seu prognóstico. A polineuropatia do doente crítico e a miopatia aguda dos cuidados intensivos são diferenciáveis em muitas ocasiões, e para essa diferenciação são de grande ajuda os estudos neurofisiológicos e, eventualmente, a biopsia muscular. Ainda que alguns autores prefiram englobar estas entidades em polineuropatia.

Caso Clínico: os autores descrevem um caso clínico de uma doente do sexo feminino, 28 anos de idade, internada no Serviço de Cuidados Intensivos por quadro de insuficiência respiratória e necessidade de ventilação invasiva no contexto de infecção pelo vírus H1N1. No 10º dia do internamento verificou-se aparecimento do quadro neurológico caracterizado por tetraparésia flácida do predomínio distal. A TC-CE não evidenciou alterações e punção lombar efectuada revelou proteinoráquia (74 mg/dl) sem outras alterações. Foi realizada EMG que mostrou a presença de achados (Potenciais de unidade motora de duração diminuída e recrutamento voluntário precoce) de acordo com miopatia. Iniciou o desmame de corticoterapia instituída. Houve melhoria progressiva do quadro clínico com recuperação total dos défices neurológicos. De salientar ainda que o restante estudo complementar efectuada no sentido de identificar uma causa do quadro clínico foi normal.

Discussão / Conclusão: As complicações neurológicas em doente crítico representam um diagnóstico significativo para o clínico e são acompanhadas de sequelas importantes que persistem após a alta hospitalar. As miopatias e neuropatias associadas ao uso de fármacos comumente empregues são os quadros mais frequentes. A suspeita clínica e a realização de técnicas electrofisiológicas adequadas permitem a identificação destes quadros. O melhor reconhecimento destas entidades e a investigação de factores etiológicos permitirão alcançar, de futuro, medidas adequadas de tratamento e prevenção.

P015. O sorriso de Eduarda - Apraxia orofacial em doente com Esclerose Lateral Primária

Patrícia Pita Lobo¹, Susana Pinto², Luz Rocha¹, Sofia Reimão³, Mamede de Carvalho^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Laboratório de Neuropatologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa;
2-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Unidade de Doenças Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Imagiologia Cerebral, Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
anapa.pitalobo@gmail.com

Introdução: A apraxia orofacial ou bucofacial define-se pela incapacidade em executar movimentos voluntários com as estruturas da face, sob comando verbal ou por imitação, estando preservados os movimentos involuntários. Excepcionalmente, a apraxia é descrita em doentes com doença do

neurónio motor (DNM). Descrevemos um caso de uma doente com Esclerose Lateral Primária (ELP) e apraxia orofacial (inicialmente assimétrica).

Caso Clínico: Mulher de 78 anos referenciada por quadro clínico progressivo (3 anos) de disartria e disfagia. No exame neurológico observava-se disartria espástica, espasticidade da língua (sem atrofia ou fasciculações), reflexo mentoniano vivo, ROT vivos nos 4 membros, RCP em extensão à esquerda e força muscular 4/5 na flexão do pescoço, sem defeito de força nos membros; sem defeito cognitivo (MMS 30) e sem reflexos primitivos. Sob comando verbal ou por imitação, impossibilidade de encerramento palpebral do olho esquerdo; ao pedido para mostrar dos dentes ou por imitação, a hemiface esquerda parecia parética. Sem defeito na compressão. Os movimentos automáticos e involuntários da hemiface esquerda estavam normais (p.e, o pestanejo e o sorriso). Sem outras apraxias.

Avaliação hematológica, RMN de crânio e cervical eram normais. O EMG de detecção não mostrou de atingimento do 2º neurónio. O “jitter” do músculo orbicular do olho esquerdo era normal. Estimulação magnética transcraniana confirmou a lesão da via cortico-espinhal, apoiando o diagnóstico de ELP. A avaliação neuropsicológica mostrou apenas ligeira disfunção executiva. A tractografia mostrou redução da anisotropia fraccional das fibras na transição entre a região pré-motora e circunvolução frontal ascendente, com predomínio da redução à esquerda.

Conclusão: Apresentamos um caso de ELP com apraxia orofacial, sinal raro na DNM. Após revisão da literatura, este é o primeiro caso descrito de apraxia assimetria associada à DNM, expandindo assim o fenótipo destas doenças.

P016. Pé pendente unilateral como forma de apresentação de Neurofibromatose tipo 2 na infância

Joana Domingues¹, Mónica Vasconcelos², Isabel Fineza², Luís Negrão³
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neuropediatria e Centro de Desenvolvimento da Criança Luís Borges, Hospital Pediátrico do Centro Hospitalar dos Covões; 3-Laboratório de Electromiografia e Potenciais Evocados, Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
joanadomingues@hotmail.com

Introdução: A neurofibromatose tipo 2 (NF-2) é uma doença rara autossómica dominante caracterizada pela predisposição para o desenvolvimento de múltiplos tumores do sistema nervoso. Embora classicamente considerada uma doença de adultos, as suas manifestações iniciais podem ser evidentes na infância/adolescência, com padrões de apresentação que diferem das formas de início na idade adulta e com uma evolução frequentemente mais grave. Descrevemos um caso ilustrativo e revemos a patogenia molecular, genética, manifestações clínicas e evolução da NF-2 na infância.

Caso Clínico: Menino de 13 anos de idade que desenvolveu, de modo lentamente progressivo, um pé pendente direito, sem outros sinais e/ou sintomas associados. A electroneuromiografia mostrou sinais de uma radiculopatia L5 direita crónica. A RM lombar demonstrou múltiplas lesões justaradiculares com captação periférica de contraste. A RM crânio-encefálica evidenciou a presença de schwannomas vestibulares bilaterais, permitindo o diagnóstico de NF-2, de acordo com os Critérios Diagnósticos de Manchester.

Conclusões: A NF-2 pode manifestar-se inicialmente na infância/adolescência, habitualmente por sinais oculares e cutâneos, fraqueza muscular ou afecção dos nervos cranianos, o que a distingue da forma clássica de apresentação em idade adulta, caracterizada primariamente por disfunção vestibular.

Palavras-chave: Neurofibromatose tipo 2, Infância, Pé Pendente.

PO17. Defeitos de escrita num doente com esclerose lateral amiotrófica

Luz Rocha¹, Clara Loureiro², Mamede de Carvalho³

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa;
2-Laboratório de Estudos de Linguagem, 3-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
luz.rocha@hsm.min-saude.pt

Os doentes com esclerose lateral amiotrófica (ELA) e disartria grave, usam frequentemente a escrita para comunicar. Na prática clínica constatamos que muitas vezes apresentam dificuldades na escrita, não associadas à dificuldade motora. A literatura refere defeitos de escrita em doentes com ELA, com e sem demência.

Avaliámos em pormenor a capacidade de escrita de um doente com ELA bulbar, com 55 anos de idade, nove anos de escolaridade, anártrico, com disfagia grave e com ligeira disfunção frontal executiva, sem afasia, apraxia ou alexia, sem significativa parésia da mão que pudesse condicionar o acto motor da escrita.

Para além de erros sintácticos, observámos paragrafias literais e marcada dificuldade no “spelling”. Os erros não seguem um padrão de omissão de sílabas ou letras, nem reflectem os erros articulatorios, como alguma literatura recente refere.

Após três meses de terapia da fala semanal, sem treino específico mas com maior uso da escrita, ocorreu uma melhoria significativa, provavelmente devido a um processo de adaptação.

O doente está muito consciente destas dificuldades, pelo que se iniciou treino em terapia da fala com o objectivo de garantir este meio alternativo de comunicação e poder planear o uso de tecnologia de apoio à comunicação, baseada na escrita.

O estudo pormenorizado da capacidade de escrita dos doentes com ELA sem demência, parece-nos da maior importância. No futuro, tentaremos perceber qual a incidência, características, evolução e possíveis explicações para os defeitos de escrita nesta população. Por outro lado tentaremos avaliar o impacto destas alterações nos processos de comunicação do doente.

PO18. Polineuropatia amiloidótica familiar tipo finlandês: uma família portuguesa

Eva Brandão¹, Manuela Amorim², Miguel Milheiro¹, Ivânia Alves¹, Augusto Ferreira¹, José Leal Loureiro¹, José Salgado Borges², Paula Coutinho¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.
brandaoeva@gmail.com

Introdução: A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) tipo finlandês, causada por uma mutação no gene da gelsolina, tem um modo de transmissão autossómico dominante. As principais características são: distrofia da córnea, neuropatia craniana e periférica lentamente progressivas e cutis laxa. O

envolvimento do sistema autonómico e cardíaco é geralmente frustrante. Esta forma de polineuropatia foi descrita em 1969 na Finlândia, mas identificaram-se famílias noutros países da Europa, EUA e Japão, conhecendo-se até à data apenas uma família em Portugal.

Objectivos: Caracterização clínica dos doentes da família portuguesa com PAF finlandesa seguidos no Hospital de São Sebastião.

Metodologia: Revisão dos processos clínicos dos doentes com PAF finlandesa.

Resultados: A família M, originária do litoral centro de Portugal, tem 28 doentes conhecidos em cinco gerações (16^o e 12^o, 10 já falecidos). Dez foram observados nas consultas de Neurologia e Oftalmologia. São referidas idades de início muito variadas entre os 40 e 60 anos, mas observações anteriores (por fotografias antigas ou aquando do acompanhamento de progenitores afectados) antecipam o início para a quarta década de vida. A doença inicia-se por diparésia facial, distrofia lattice tipo 2 e xerofalmia. Alguns anos depois surge atrofia e formação de pregas na face, secura da boca e da língua, abolição dos reflexos aquilianos e das sensibilidades profundas nas extremidades. Em fases avançadas os doentes ficam cegos e têm necessidade de apoio na marcha. A electro-miografia, realizada em dois doentes, mostrou atrofia neurogénica crónica dos músculos faciais. O estudo genético mostrou mutação do gene GSN – c.654G>A.

Conclusão: A PAF tipo finlandês constitui uma entidade única do ponto de vista semiológico. Pensamos que, embora extremamente rara, vale a pena ser conhecida pela necessidade de prevenção das lesões corneanas e de aconselhamento genético.

PO19. Contagem de fibras nervosas intraepidérmicas em indivíduos saudáveis - Contributo para o estabelecimento de dados normativos

Pedro Pereira, Teresinha Evangelista

Unidade de Neuromusculares, Instituto de Medicina Molecular, Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa.
pedrojfp@gmail.com

Introdução: A biópsia de pele como meio complementar no diagnóstico de polineuropatia de pequenas fibras, tem vindo a ser, cada vez mais, utilizada por diferentes investigadores. Existe a necessidade de estabelecer padrões normativos que permitam a comparação de biópsias realizadas em doentes com as biópsias realizadas em indivíduos normais, na população Portuguesa.

Objectivo: Apresentação dos dados recolhidos nas contagens de fibras nervosas intraepidérmicas em biópsias de pele de indivíduos voluntários, sem patologia, com estatística descritiva (média e desvio padrão).

Material e Métodos: Foram efectuadas 2 biópsias de pele com 3 mm de diâmetro por Punch biopsy do membro inferior. Uma distal, a 10 cm do maléolo externo, e outra proximal, a 20 cm da crista ilíaca. O material é fixado em paraformaldeído, crioprotectado com glicerol a 20% e criopreservado a -80° C. São efectuados cortes seriados de 50 micra e é feita a marcação imunohistoquímica com o anticorpo PGP 9.5 para posterior contagem de fibras cutâneas. Foram estudados 19 indivíduos, 6 homens e 13 mulheres.



Resultados: Para as biópsias proximais a média é de 30 fibras em 3 mm, com um desvio padrão de 9,55 fibras em 3mm; para as biópsias distais a média é de 24,5 fibras em 3 mm, com um desvio padrão de 10,6 fibras em 3 mm; Observa-se uma menor concentração de fibras nas biópsias distais comparando com as biópsias proximais. Conclusão: Os resultados obtidos permitem estabelecer uma base de dados normativa para a população Portuguesa, ainda que limitada pela disponibilidade de indivíduos voluntários. Estes dados são importantes no diagnóstico de neuropatias de pequenas fibras.

PO20. Síndrome de Guillain-Barré: um estudo retrospectivo de 2001 a 2010 na Ilha da Madeira

João Gaspar, Ana Sofia Granito, João Freitas, João Rodrigues, Carolina Camacho, Teresa Carolina Aguiar, Duarte Noronha
Serviço de Neurologia, Hospital Dr. Nélito Mendonça, Funchal, Madeira.
gasparjoao@hotmail.com, duartenoronha.sapo.pt

Introdução: O Síndrome de Guillain-Barré (SGB) engloba um conjunto de processos auto-ímmunes caracterizados por disfunção motora, sensitiva e autonómica, geralmente precedido de uma infecção bacteriana ou viral. Na sua forma clássica, o SGB é uma polineuropatia inflamatória desmielinizante aguda caracterizada por fraqueza muscular ascendente e simétrica, paralisia e hiporreflexia com ou sem envolvimento sensitivo ou autonómico. Existem outros subtipos desta patologia, incluindo as variantes axonais como a neuropatia axonal motora aguda (AMAN) ou neuropatia axonal sensitivo-motora (AMSAN). Existem ainda outras entidades de SGB localizadas como Síndrome de Miller-Fisher. Nos casos mais severos, a fraqueza muscular pode evoluir para insuficiência respiratória.

Objectivos: Realizar um estudo epidemiológico sobre SGB na Região Autónoma da Madeira (RAM).

Material e Métodos: De acordo com a codificação ICD-9 utilizada no nosso Hospital, foram retrospectivamente analisados processos clínicos com diagnóstico de SGB entre Janeiro de 2001 e Janeiro de 2010, na RAM. Foram analisados: sexo, idade, sintomatologia, métodos de diagnóstico, tratamento e evolução clínica.

Resultados: Foram detectados 22 casos de SGB neste período, com igual prevalência em ambos os sexos. A idade média de apresentação foi de 48 anos. A polineuropatia identificada tratava-se da variante axonal em 13 dos casos. A maioria dos doentes apresentou boa evolução com 1 falecimento por falência multi-orgânica após infecções nosocomiais de repetição. De destacar um aumento significativo da incidência do número de casos de polineuropatia axonal aguda (AMAN) no mês de Janeiro de 2010 (4 casos num período de um mês) em doentes não vacinados, coincidente com infecção por vírus H1N1 confirmada por serologia.

Conclusão: Os autores destacam o número de casos detectados da variante motora axonal aguda em doentes não vacinados para o novo vírus da gripe nos meses de Dezembro e Janeiro, levantando a hipótese de existir uma relação directa com uma co-infecção por H1N1.

PO21. Um caso de paraparésia espástica hereditária associada a corpo caloso fino, defeito cognitivo e neuropatia

Ruth Gerales¹, Rita Lopes da Silva², Conceição Pereira³, Isabel Alonso², Jorge Pinto-Basto^{3,4}, Isabel Pavão Martins^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 2-Serviço de Neuropediatria, Hospital da D. Estefânia, Lisboa; 3-Centro de Genética Preditiva e Preventiva e UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto, Porto; 4-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto; 5-Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa.
ruth.gerales@netcabo.pt

Introdução: As paraparésias espásticas hereditárias (PEHs) caracterizam-se por espasticidade e perda progressiva da força dos membros inferiores, por vezes com alteração de sensibilidade profunda e disfunção vesical. Outros sinais neurológicos (atraso mental, surdez, ataxia cerebelosa, epilepsia, disartria, atrofia óptica, neuropatia periférica) e não neurológicos (ictiose, retinite pigmentada) podem associar-se. A sua transmissão é maioritariamente autossómica dominante, mas quando é recessiva apenas uma análise fenotípica cuidada pode orientar o estudo genético.

Caso Clínico: Doente de 30 anos, do sexo feminino, filha de pais não consanguíneos e sem história familiar de doença neurológica, é seguida em consulta por dificuldade progressiva da marcha desde os 6 anos, acompanhando-se desde a adolescência por ataxia cerebelosa sobretudo axial. Desde os 12-13 anos verificou-se declínio cognitivo progressivo, dificuldades de aprendizagem, desinibição, comportamento infantil e falta de crítica. Recentemente incontinência de esfíncteres. Actualmente apresenta obesidade, défice cognitivo geral embora sem defeito de linguagem, lentificação dos movimentos oculares sacádicos, voz escandida, espasticidade marcada nos membros inferiores (MI), paresia distal (grau 4+) nos MS e grau 3 nos MI, ROTs diminuídos, RCP extensores, hipostesia álgica distal nos MI, dismetria apendicular, ataxia axial, marcha impossível sem apoio bilateral. A RM CE mostrou diminuição da espessura do corpo caloso e o estudo neurofisiológico neuropatia sensitivo motora axonal. O estudo genético mostrou heterozigotia composta para mutações no gene SPG11 (c.6832_6833delAG e deleção do exão 31 a 34), confirmando o diagnóstico de PEH tipo 11.

Discussão: Um terço dos doentes com PEH autossómica recessiva apresentam corpo caloso fino e mutações no gene SPG11. A presença de disfunção cognitiva e as alterações imagiológicas descritas, associadas a paraparésia espástica e neuropatia com início na primeira/segunda década de vida são características desta doença, devendo conduzir à sequenciação e pesquisa de grandes deleções do gene SPG11.

PO22. Síndrome hemisférica direita ictal: causa vascular ou funcional?

Cecília Monteiro, Assunção Tuna

Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto.
cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: A decisão de tratamento trombolítico no AVC isquémico é baseada na clínica e na exclusão de lesões cerebrais hemorrágicas e outras. Nas séries de doentes submeti-

dos a trombólise cerca de 3% são mimetizadores de AVC isquémico. Apresentamos um doente submetido a trombólise, cujo diagnóstico final foi de distúrbio funcional.

Caso Clínico: Trata-se de um homem de 51 anos, fumador, que recorreu ao serviço de urgência por dor pré-cordial intensa, em aperto, após a qual notou adormecimento do hemitórax esquerdo e dificuldade em caminhar. Ao exame apresentava anosognosia, hemianópsia homónima esquerda, hemiparésia e hemi-hipostesia esquerdas, reflexos osteotendinosos simétricos com cutâneo-plantares em flexão; pontuava 15 na escala do NIHSS. A TC cerebral não mostrou lesões agudas. O quadro foi interpretado como enfarte cerebral no território da artéria cerebral média direita, tendo iniciado tratamento trombolítico endovenoso aos noventa minutos após início da clínica. No final da perfusão não se verificou melhoria. A AngioTC sugeria irregularidade na artéria cerebral média direita, tendo-se optado por angiografia cerebral com intuito de procedimento endovascular. No entanto, esta não documentou alterações da circulação carotídea e vertebral. Após angiografia teve melhoria discreta da força muscular. Manteve o estado neurológico até ao quinto dia, altura em que subitamente recuperou de todos os défices. A TC após 24 horas mantinha-se sem lesões agudas. Tinha história de prótese metálica do membro inferior que impossibilitou realização de RMN encefálica. A investigação etiológica do enfarte foi negativa. Durante o internamento, manteve-se indiferente aos défices, não se mostrando surpreendido com a recuperação e insistindo para ter alta.

Conclusões: Dada a inexistência de oclusão de vaso intra e extracraniano, recuperação súbita e indiferença perante a situação clínica, pensamos num quadro funcional. Após a alta, descobrimos que os dados biográficos eram falsos e que tinha história de internamento por sintomas neurológicos deficitários seis anos antes.

Nota: dispomos de imagens de TC e angiografia cerebrais.

P023. Síndrome opercular unilateral: um caso invulgar

Eva Brandão, José Leal Loureiro, Miguel Milheiro, Ivânia Alves, Augusto Ferreira, Paula Coutinho
Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira. brandaoeva@gmail.com

Introdução: O síndrome opercular caracteriza-se por perda do controlo voluntário dos músculos da mastigação, face, faringe e língua, com preservação das funções automáticas e reflexas. É geralmente provocado por lesões corticais bilaterais, embora também se conheçam casos com envolvimento subcortical e raros casos com lesão unilateral. A etiologia vascular é a mais frequente.

Caso clínico: Mulher de 47 anos com antecedentes de tabagismo e dois abortos espontâneos que acordou com dificuldade em falar e em engolir. Uma semana antes teve parestesias na hemiface e membro superior direitos. Ao exame neurológico: acordada, colaborante e orientada; boa compreensão da linguagem falada e escrita, sem emissão de qualquer som; apraxia buco-lingual marcada; acentuadas dificuldades na escrita (alterações da caligrafia com tendência à minimização, falta de perseverança, erros sintácticos e práxicos); dificuldades na cópia de desenhos e no teste das trilhas; reflexo masseterino brusco; paralisia bilateral do palato com aneste-

sia da mesma zona e orofaringe, reflexos velopalatinos e do vómito ausentes, paralisia bilateral das cordas vocais; reflexo palmomentoniano presente bilateralmente; discreta hemiparésia direita de predomínio braquiofacial, com hiperreflexia tendinosa, sem sinal de Babinski. A ressonância magnética (RM) encefálica mostrou um enfarte recente opercular esquerdo. A angioRM revelou uma dissecação carotídea esquerda, que foi confirmada por angiografia clássica. A doente ficou hipocoagulada e recuperou significativamente encontrando-se dois anos depois apenas com ligeiras dificuldades na linguagem.

Conclusão: Este caso ilustra um síndrome opercular unilateral, de natureza supranuclear, com manifestações bulbares bilaterais, talvez devidas a representação cortical unilateral no hemisfério dominante.

P024. Espasticidade aguda como manifestação de lesão isquémica do cíngulo

Ivânia Alves, Eva Brandão, Miguel Milheiro, Vitor Tedim Cruz
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira. ivaniaalves@sapo.pt

Introdução: A espasticidade acompanha as lesões do neurónio motor superior e surge habitualmente semanas depois da lesão. Existem algumas descrições de espasticidade na fase aguda de lesões envolvendo os gânglios da base, mas não em lesões corticais. Apresentamos dois casos clínicos de hemiplegia e espasticidade agudas em enfartes que envolvem o cíngulo anterior.

Casos Clínicos: Caso 1: Mulher de 86 anos, com instalação súbita de défice motor esquerdo e incontinência esfinteriana. Ao exame neurológico apresentava retro- e laterocolis esquerdo, hemiparésia esquerda com força grau 1 e espasticidade do membro superior esquerdo, que assumiu posição em flexão do antebraço, flexão do punho e articulações metacárpico-falângicas e interfalângicas (vídeo). A hipertonia regressou gradualmente após 48 horas. Realizou ressonância magnética que revelou lesão córtico-subcortical frontal parassagital direita, afectando sobretudo a circunvolução frontal superior e a circunvolução do corpo caloso.

Caso 2: Homem de 55 anos, com instalação súbita de défice motor esquerdo. Ao exame neurológico apresentava hemiparésia esquerda de predomínio crural e espasticidade do membro superior esquerdo, adoptando este uma postura semelhante à doente anterior. Realizou trombólise com rt-PA, verificando-se uma quase total regressão dos défices, bem como da hipertonia. A RM evidenciou lesões isquémicas agudas na face interna do lobo frontal, predominantemente na circunvolução do corpo caloso, corona radiata direita e região fronto-opercular direita.

Conclusões: Os achados sugerem o envolvimento do cíngulo anterior no controlo de certas funções motoras complexas. Desde há algumas décadas esta área tem sido apontada como uma das regiões supressoras corticais, sendo referidas inúmeras conexões com as áreas motoras. A sua destruição aguda pode explicar a espasticidade notada desde o início nestes casos.



P025. Vasculite Primária do SNC - uma reflexão a propósito de dois casos clínicos

Ana Cláudia Ribeiro, Paulo Coelho, Catarina Santos, Ana Morgadinho, José Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.
anaribeiro@sapo.pt

Introdução: As vasculites constituem um grupo heterogéneo de doenças, sendo que dentro do seu espectro, a Vasculite Primária do Sistema Nervoso Central adquire um significado especial. A falta de especificidade de sinais e sintomas associados bem como a dificuldade na obtenção de estudos imagiológicos e anátomo-patológicos positivos tornam-na num verdadeiro desafio clínico.

Caso clínico 1: Mulher de 69 anos de idade, com antecedentes de enxaqueca crónica com alteração recente da frequência, localização e intensidade das crises realiza TC e posteriormente RM ce que confirma a presença de três lesões intra-axiais, nodulares e com realce em anel. Ao exame neurológico existia sinal Mingazzini à esquerda com discreta hemihipoestesia álgica esquerda. O estudo analítico e imagiológico para esclarecimento de neoplasia oculta foi normal pelo que realizou biópsia cerebral cujo resultado anátomo-patológico revelou uma Angeíte Granulomatosa Necrotizante.

Caso clínico 2: Homem de 40 anos de idade que apresenta quadro de deterioração cognitiva, apatia e lentificação psicomotora com cerca de um ano de evolução. Ao exame neurológico apresentava disartria, diminuição da força muscular no hemicorpo direito (grau 4+ pela RMC) com hiperreflexia direita e cutâneo-plantar direito em extensão assim como dismetria na prova dedo-nariz à esquerda. Realizou TC ce e posteriormente Angio-RM ce com visualização de extensa leucoencefalopatia arteriopática e enfartes lacunares. Realizou Angiografia cerebral clássica que demonstrou uma vasculite multifocal dos vasos de médio e pequeno calibre.

Conclusão: Ambos os casos clínicos pretendem demonstrar a complexidade desta entidade rara, o primeiro pela pobreza de sinais e sintomas com diagnóstico realizado através de estudo anátomo-patológico e o segundo, com uma forma de apresentação mais típica e diagnóstico através de uma técnica de imagem invasiva.

P026. A importância da sintomatologia neurológica no diagnóstico do Síndrome Antifosfolipídico

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Maria Céu Branco, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
alexandrejcosta@gmail.com

Introdução: O Síndrome Antifosfolipídico é uma desordem autoimune de causa desconhecida, que cursa com manifestações clínicas recorrentes resultantes de trombose venosa ou arterial. A sintomatologia neurológica pode ser uma das suas manifestações clínicas

Caso Clínico: Dois casos são relatados. O primeiro trata-se de uma mulher de 74 anos, com antecedentes de trombocitopenia em estudo e HTA, observada no serviço de urgência com quadro de diminuição súbita da acuidade visual e edema

papilar do olho direito. Da investigação complementar realizada destaca-se trombocitopenia e elevação dos anticorpos anticardiolipina IgM (24 MPL – U/mL) e anti-B2 glicoproteína I IgM (14 U/mL) e RMN encefálica traduzindo lesões isquémicas da substância branca periventricular e subcortical bilateralmente, sem visualização de hipersinal dos nervos ópticos. A doente apresentou evolução favorável da sitomatologia, referindo apenas à data de alta discreto défice visual e perturbação na distinção cromática com o olho direito. O segundo caso refere-se a um homem de 38 anos com antecedentes de dislipidémia, admitido no serviço de urgência por quadro de fraqueza muscular e perturbação sensitiva e visual à direita súbitas, durando cerca de 15 minutos. Objectivamente, apresentava défice motor distal direito menor (grau 4/5) e cutâneo plantar homolateral indiferente. A investigação complementar analítica foi negativa, exceptuando elevação do anticorpo anticardiolipina IgM (30 MPL-U/mL), tal como o estudo por ecocardiograma transtorácico e TAC-CE, admissão e controlo, que não evidenciaram alterações significativas. O doente teve alta 6 dias após a admissão, assintomático e sob medicação antiagregante. Em ambos os casos, os títulos dos anticorpos permaneceram elevados em consulta aos 3 meses.

Conclusão: De acordo com a última revisão para o diagnóstico de Síndrome Antifosfolipídico (2006), pelo menos um critério clínico e outro laboratorial deverão estar presentes para a sua assunção diagnóstica. Ambos os casos descritos se enquadram na definição proposta pondo em evidência a sua vertente sintomática neurológica.

P027. Um caso de parésia do membro inferior associada a sinais focais

Rui Manilha, António Martins, Elsa Parreira
Serviço de Neurologia, Hospital Fernando Fonseca, Amadora.
elsaparreira@hotmail.com

Introdução: O diagnóstico diferencial entre lesão orgânica ou sintomas funcionais nem sempre é fácil. A presença de alterações consistentes nas diferentes observações e sinais piramidais no exame neurológico afastam à partida a hipótese de etiologia funcional. Caso Clínico: Mulher de 33 anos com antecedentes irrelevantes que refere a instalação progressiva aos 31 anos de parésia do membro inferior esquerdo com dificuldade crescente para a marcha acompanhada de movimentos involuntários do MIE ('tremor' sic). Estes movimentos involuntários, presentes em repouso (perturbando por vezes o sono) acentuavam-se com os movimentos voluntários. Não tinha alterações da sensibilidade ou de esfínteres. Já tinha recorrido a diversos médicos e esteve por duas vezes internada em Serviços de Neurologia de outros hospitais com investigação diagnóstica inconclusiva: TAC CE – sem alterações, Rotinas e Estudo Laboratorial vasculites – Normal, RMN CE, medula cervical e dorsal – sem alterações relevantes, RMN lombar - canal lombar estreito entre L3 e S1 com procidências discais posteriores em L3-L4 e L4-L5 que moldam o saco dural (observada por Neurocirurgia – sem indicação cirúrgica), PESS- sem alterações, EMG – sem alterações relevantes. Foi internada no nosso Serviço para investigação. Apresentava no exame neurológico mioclonias e tremor de repouso do MIE, clono da pé e da rótula inextinguível à esquerda, ROT policinéticos à esquerda e claudicação do MIE na marcha. Repetiu RMN RMN Vertebral que revelou: Hérnia discal C4-C5 que molda ligeiramente a medula e canal lombar estenótico com procidências discais; o EMG e os PESS mantinham-se inalte-

rados. Foi realizada então uma prova de sugestão com placebo que reverteu por completo os sintomas e as alterações no exame neurológico. Conclusão: a presença de sinais piramidais para os quais não se encontravam alterações justificativas nos exames realizados apontavam para a possível etiologia funcional o que foi confirmado com a prova efectuada.

P028. Apresentação Cancelada

P029. A mulher que não se consegue mexer em alguns episódios de dor de cabeça

Joana Domingues, Livia Sousa

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.

joanadomingues@hotmail.com

Introdução: Os quadros de fraqueza muscular generalizada aguda implicam o diagnóstico diferencial célere entre uma panóplia de entidades nosológicas que variam entre extremos de gravidade. A associação com cefaleias e a intermitência das manifestações estreitam o espectro de diagnósticos possíveis. Na sua origem podem estar patologias de origem cerebral (variantes de enxaqueca, crises epiléticas, tumores cerebrais, malformações congénitas, hipotensão intracraniana espontânea), medular (lesões com efeito de massa ou malformação vascular a nível da medula cervical alta), de nervo periférico/junção neuromuscular (paralisias periódicas, miastenia gravis), metabólica (anemia, porfiria) ou psicogénica (distúrbio de conversão).

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 35 anos de idade, recorre ao serviço de urgência por quadro súbito, ao acordar, de tetraparésia e parestesias das extremidades, sem compromisso bulbar, respiratório ou esfinteriano, com resolução sintomática em <24 horas. Sem história de trauma, infecção ou vacinação recente e sem factor precipitante identificável. Apresentava história pessoal e familiar de enxaqueca sem aura, referindo cefaleia occipital intensa, pulsátil, de instalação e resolução súbitas na noite anterior. Descrevia três episódios similares no passado, o primeiro aos 15 anos, variáveis apenas em relação à duração dos sintomas. Ao exame apresentava tetraparésia frustre, de predomínio proximal, sem alteração dos reflexos miotáticos e uma belle indifférence perante os défices. A gasimetria, ionograma, estudo do LCR e provas tiroídeias em crise estavam dentro dos parâmetros normais. Os potenciais evocados visuais, auditivos e somato-sensitivos e o EEG não revelaram alterações. A RM CE e medular demonstraram uma malformação de Arnold-Chiari tipo 1 mas sem sinais de conflito estrutural, e o estudo vascular por angio-TC cervical foi normal.

Conclusões: A semiologia e evolução atípicas dos episódios, a ausência de história familiar, a negatividade da investigação complementar realizada (com excepção da malformação da charneira) e a reacção indiferente da doente aos episódios fazem-nos questionar a etiologia orgânica dos fenómenos.

P030. Mielite pós administração da vacina da gripe A

Motasem Shamasna, Joana Rodrigues, Florbela Magalhães, Carla Nunes, Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra. motasem_shamasna@hotmail.com

Introdução: A mielite aguda é um processo inflamatório de patogenia desconhecida, embora se suspeite de uma base imunológica. A maioria dos casos aparece no contexto de esclerose múltipla ou após infecção. A percentagem de doentes acometidos pelo primeiro ataque de mielite, que desenvolvem esclerose múltipla, é desconhecida. Sabe-se que doentes cujas imagens RM-CE são anormais, e a presença de bandas oligoclonais no LCR são muito mais propensos a desenvolverem esclerose múltipla.

Caso Clínico: os autores descrevem um caso clínico de uma doente do sexo feminino, 33 anos de idade, que 1 semana pós ter recebido a vacina da gripe A iniciou quadro de instalação progressiva de parestesias dos membros inferiores. Ao exame neurológico apresentava hipostesia álgica com nível dorsal baixo e alteração da sensibilidade vibratória- 6s no hallux à esquerda e 5s à direita, 5s nos joelhos, 6s nas cristas ilíacas e 8s no rebordo costal inferior. A RM da coluna cervico-dorsal realizada evidenciou uma lesão intramedular, envolvendo os cordões posteriores, no plano do disco intervertebral C4-C5, com hipersinal em T2 e realce após administração de contraste. A RM-CE mostrou várias lesões com hipersinal em DP, T2 e FLAIR, localizadas na substância branca subcortical e periventricular bilateralmente. A punção lombar efectuada não revelou alterações, nomeadamente a presença de bandas oligoclonais no LCR. Iniciou terapêutica com Metilprednisolona 1g durante 7 dias. Houve melhoria progressiva do quadro clínico. De salientar ainda que todo o estudo complementar feito no sentido de encontrar uma causa do quadro clínico foi normal.

Discussão / Conclusão: A relação entre a administração da vacina da gripe A e a mielite aguda não está muito descrita. Na prática clínica a distinção entre um primeiro surto de esclerose múltipla ou uma mielite aguda pós-vacinal pode fazer-se apenas com o seguimento do doente, este caso reforça a importância do follow up destes casos.

P031. Esclerose Múltipla - Duas formas de apresentação pouco frequentes

João Miguel Freitas, Tiago Rodrigues, João Gaspar, Carolina Camacho, Duarte Noronha

Serviço de Neurologia, Hospital Dr. Nélio Mendonça, Funchal. joaomiguelfreitas@hotmail.com, duartenoronha@sapo.pt

O início da Esclerose Múltipla pode ser revelado por um vasto leque de sintomas, dependendo da localização das lesões no Sistema Nervoso Central. Algumas das manifestações iniciais menos frequentes podem atrasar o diagnóstico e, consequentemente, o início da terapêutica. Apresentamos o caso clínico de dois doentes que manifestaram formas raras de apresentação da doença.

Caso clínico 1: Doente de sexo masculino, 29 anos, longilíneo, que inicia quadro de diminuição da força muscular nos membros inferiores acompanhada de "rigidez" (sic). É observado em consulta de endocrinologia tendo sido efectuado o diagnóstico de hipogonadismo hipogonadotrófico, iniciando medicação com testosterona e com melhoria parcial do quadro. Internado dois anos volvidos na sequência de novo episódio de diminuição da força muscular. Ao exame objectivo salienta-se a presença de alterações motoras indicativas de lesão do primeiro neurónio motor, bem como diminuição da sensibilidade palestésica no membro inferior esquerdo. A RM demonstrou múltiplas lesões da substância branca altamente sugestivas de Esclerose Múltipla. O seguimento do doente permitiu confirmar o diagnóstico.

Caso clínico 2: Doente de sexo masculino, 27 anos, seguido na consulta de Urologia por disfunção erétil, de etiologia desconhecida mas com melhoria parcial com o tratamento sintomático. Internado 8 meses depois, por início de parestesias e diminuição da força muscular agravada com o exercício, para além da impotência sexual. Objectivamente a realçar evidências de lesão do primeiro neurónio motor a nível dos membros inferiores e membro superior esquerdo, bem como diminuição da sensibilidade álgica e profunda nos membros inferiores. A RM demonstrou várias lesões na substância branca encefálica e medular, provavelmente atribuíveis a Esclerose Múltipla. O diagnóstico foi posteriormente confirmado.

Apresentamos 2 casos clínicos nos quais o diagnóstico de Esclerose Múltipla foi atrasado devido a formas atípicas de apresentação, sendo importante reconhecê-las, de forma a evitar atrasos diagnósticos e terapêuticos.

P032. Nistagmo monocular tipo downbeat" em doente com Esclerose Múltipla

Filipe Correia, Ricardo Rego, Joaquim Pinheiro, Dílio Alves
Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, ULSM, Matosinhos.
filipemajo@netcabo.pt

Introdução: O nistagmo é uma manifestação frequente em doentes com Esclerose Múltipla (EM). O nistagmo vertical presente em posição primária do olhar pode ser dividido em "downbeat" e "upbeat", sendo o primeiro a forma mais comum de nistagmo vestibular central e relacionado com lesões vestibulocerebelosas. Apresentamos um caso de EM com um nistagmo vertical tipo "downbeat" monocular.

Caso Clínico: Mulher de 43 anos, referenciada à consulta de Neurologia por apresentar desde há um ano oscilopsia do olho esquerdo, sem diplopia, diminuição da acuidade visual ou dor ocular. Teve no passado vários episódios de disfunção neurológica focal e reversível em períodos variáveis (dias a semanas): aos 18 anos diplopia, aos 22 hemiparésia esquerda, aos 32 anos hipovisão monocular (tratada com corticóides) e aos 39 ataxia apendicular. Sem outros antecedentes médicos ou familiares relevantes. No exame neurológico apresentava nistagmo vertical isolado do olho esquerdo, com fase rápida para baixo, ligeiramente mais marcado no olhar para a esquerda, sem diplopia e sem limitações de motilidade ocular. O restante exame era normal. A RMN do neuro-eixo mostrou múltiplas lesões de substância branca que cumpriam os critérios para EM. Tinha bandas oligoclonais de IgG no LCR. Os potenciais evocados visuais eram compatíveis com lesão desmielinizante bilateral de predomínio esquerdo. O restante estudo bioquímico e imunológico foi normal. Em consulta externa iniciou terapêutica imunomoduladora.

Conclusão: Tanto quanto pudemos apurar, não há descrição na literatura da frequência do nistagmo monocular "downbeat" associado a EM. Nalguns casos descritos, é feita a relação do nistagmo com lesões ao nível do pedúnculo cerebeloso superior e flóculo cerebeloso, sendo a fisiopatologia ainda desconhecida. Pretendemos chamar a atenção para este sinal invulgar e sua relação com doença desmielinizante do SNC.

P033. O toxicodependente que se desequilibrava

João Sargento Freitas¹, Joana Andrade², Vasco Nogueira², Helena Rita², Sónia Batista¹, Fernando Matias¹, Lúvia Sousa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
jsargentof@hotmail.com

Introdução: O diagnóstico diferencial de sintomatologia focal em doentes com antecedentes psiquiátricos revela-se muitas vezes um desafio sendo frequentemente subvalorizada.

Caso Clínico: Reporta-se o caso de um doente do sexo masculino de 38 anos de idade.

A sua história pessoal patológica inicia-se pelos 16 anos de idade com o consumo regular de haxixe, juntando um ano mais tarde heroína e cocaína. Apesar da toxicod dependência ingressa no ensino superior, contudo, não consegue terminar o curso passando a leccionar alunos do ensino primário. Aos 30 anos é diagnosticada Doença Bipolar iniciando acompanhamento psiquiátrico e Enxaqueca sem Aura. Aos 32 anos diagnostica-se Hepatite Vírica C, com boa resposta a terapêutica. Aos 34 anos reforma-se e suspende o consumo de drogas. Após alguns anos de estabilidade comportamental, inicia aos 37 anos consumo abusivo de álcool concomitante a divórcio. Em Abril/2009 é internado em Psiquiatria após agravamento agudo caracterizado por marcha de pequenos passos com compromisso postural e diplopia atribuídos a terapêutica neuroléptica. Verificou-se boa recuperação durante internamento. Em Setembro/2009 é reinternado em Psiquiatria após novo agravamento da marcha descrevendo-se diminuição de força no membro inferior direito com recuperação em uma semana. Realiza TC-CE que demonstra várias lesões subcorticais e uma protuberancial interpretadas como sequelas vasculares em ex-toxicod dependente com enxaqueca. Em Dezembro/2009 tem novo agravamento agudo com consumo compulsivo de álcool, apatia e desequilíbrio. É então observado por Neurologista, sendo registada palidez papilar bilateral, hemiparésia direita, e ataxia da linha média. Realiza RMN-CE com várias lesões de características heterogêneas, algumas bastante sugestivas de Esclerose Múltipla, incluindo uma lesão captante de gadolínio. O restante estudo complementar, incluindo pesquisa de Bandas Oligoclonais no LCR confirmou este diagnóstico.

Conclusões: Discute-se a organicidade dos episódios descritos, incluindo sintomatologia comportamental, tentando enquadrar nos diferentes tipos de lesões observadas em paciente com EM, enxaqueca e antecedentes tóxicos e infecciosos significativos.

P034. Neurocitoma medular atípico

Maria José Silva¹, Rosa Santos Silva¹, Hugo Romão², Ana Mafalda Reis³, Mrinalini Honavar⁴, Manuela Costa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia, 3-Serviço de Neurorradiologia, 4-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos.
nettrinity@hotmail.com, santossilva@gmail.com,
marize@netcabo.pt, hromao@gmail.com,
mrinalini.honavar@ulsm.min-saude.pt,
manuelapcosta@portugalmail.pt

Introdução: O neurocitoma é um tumor raro com origem neuronal, inicialmente descrito como benigno e com localização intraventricular. Descreveram-se entretanto casos, ainda menos frequentes, com comportamento clínico-patológico agressivo e/ou localização parenquimatosa cerebral ou medular. Apresentamos um caso de neurocitoma medular com histologia atípica e clínica polissintomática.

Caso Clínico: Mulher, 54 anos, antecedentes irrelevantes. Início há três meses de cefaleias holocranianas sem vômitos associados, visão turva e diminuição da força dos membros inferiores. Incontinência urinária no último mês. Ao exame neurológico: vigil, muito lentificada, desorientada no espaço. Papiledema bilateral com hemorragias em chama de vela. Sem

alterações da oculomotricidade. Paraparesia de predomínio direito. Hiperreflexia global com RCPs extensores. Nível sensitivo por D4. Exames auxiliares: LCR – pressão de abertura 250mmH20, duas células, proteinorráquia 522mg/dL, pesquisa de células neoplásicas e microbiologia negativas. RM-Neuroeixo – dilatação do sistema ventricular supratentorial, com sinais de hidrocefalia; lesão intramedular D2-D6 heterogênea com componente quístico; múltiplos pequenos focos medulares hipercaptantes; reforço meníngeo difuso. Tratamento: ressecção tumoral parcial e radioterapia. Anatomia patológica – neurocitoma atípico; invasão leptomeníngea e de raízes de nervos espinhais. Evolução: melhoria parcial dos défices neurológicos, tendo sido efectuada derivação ventrículo-peritoneal com melhoria adicional. RM Neuroeixo de controlo (3 e 18 meses pós-derivação): lesão tumoral medular residual, focos de hipersinal intramedulares dispersos, depósitos granulomatosos leptomeníngeos com reforço generalizado acentuado, sem sinais de hidrocefalia activa.

Discussão / Conclusão: Desde a primeira descrição do neurocitoma, pequenas séries de casos foram estudadas, incluindo tumores atípicos. Porém, os dados são insuficientes para definir quer a melhor abordagem terapêutica quer o prognóstico, dada a raridade da neoplasia e a sua variabilidade clínico-patológica. O caso descrito é raro pela localização medular, atipia neuro-patológica e apresentação clínica, admitindo-se que esta esteja relacionada com a lesão intramedular e o envolvimento meníngeo, condicionando alterações na dinâmica de circulação/absorção de LCR.

P035. Ependimoma tanicítico: localização invulgar de um tumor glial espinal

Catarina Cruto¹, Eva Brandão², Ricardo Neto³, Manuel Melo Pires⁴
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Cova da Beira;
2-Serviço de Neurologia do Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira; 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Serviço de Neuropatologia, Centro Hospitalar do Porto, Porto.
caticruto@gmail.com

Introdução: O ependimoma tanicítico é constituído por células com características morfológicas e citoquímicas semelhantes à dos tanícitos, que se julga serem precursores embrionários das células ependimárias e cuja verdadeira função, na idade adulta, permanece desconhecida. Trata-se de um tipo raro de ependimoma que se localiza preferencialmente na medula espinal e tem habitualmente um prognóstico favorável.

Caso Clínico: Homem, 33 anos, trabalhador da construção civil, referenciado à consulta de neurocirurgia por lombociatalgia esquerda, com cerca de 4 meses de evolução e grande incapacidade funcional. No exame físico, apresentava dor à palpação das facetas vertebrais da região lombar e o exame neurológico era normal. Realizou RMN lombossagrada que revelou espondilolistesis lombar por lise ístmica de L5 e uma lesão nodular de pequenas dimensões, justarradicular direita, ao nível de L4. Foi realizada intervenção cirúrgica com fixação lombar e remoção da lesão radicular L4. O exame histológico, mostrou uma neoplasia de aspecto glial, consituída por células fortemente positivas para GFAP, sugerindo tratar-se de ependimoma tanicítico.

Conclusão: Com este caso clínico pretendemos apresentar um tipo raro de ependimoma, diagnosticado a propósito de investigação de lombociatalgia e discutir o diagnóstico diferencial e a abordagem terapêutica de uma lesão com localização invulgar e comportamento aparentemente indolente.

P036. Metastização Óssea, Retro-orbitária de Hepatocarcinoma

Andreia Veiga¹, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Sandra Tavares², João Paulo Gabriel¹, Presa Ramos², Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Unidade de Hepatologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
joaomg@chtmad.min-saude.pt

Introdução: É notavelmente excepcional que um hepatocarcinoma se apresente sob a forma de metastização óssea retro-orbitária, tratando-se, aliás, de uma neoplasia que raramente metastiza para os ossos do crânio.

Caso Clínico: Homem de 64 anos referenciado por cefaleia e diplopia com uma semana de evolução, que exibia duas tumefações, indolores, pétreas, síncronas quanto ao aparecimento, 3 semanas antes, em localização fronto-temporal direita e paraesternal esquerda, Queixava-se também de fadiga, anorexia e emagrecimento, desde os últimos 2 meses e tinha como co-morbilidades diabetes mellitus tipo 2 e cirrose hepática alcoólica com hipertensão portal. Constatou-se diminuição da acuidade visual e oftalmoparésia com exoftalmia à direita, resultantes do efeito expansivo de uma lesão, cujo estudo por TAC e RMN demonstrou ser retro-orbitária, osteolítica e homoganeamente captante, de contornos bem definidos com 5 cm de diâmetro, implantada na grande asa do esfenóide, condicionando igualmente compressão da região anterior do lobo temporal. O comportamento de sinal na TAC desta era semelhante ao da lesão paraesternal, que se biopsiou. Evidenciou-se, igualmente por TAC, uma lesão neofomativa hepática multifocal e elevação do antigéneo carcinoembrionário sérico. A histologia da lesão paraesternal revelou tratar-se de uma metástase de hepatocarcinoma o que permitiu presumir, por analogia, a natureza da lesão retro-orbitária e o diagnóstico. Este doente apresentava à admissão, sinais de insuficiência hepática, da qual viria a morrer um mês depois, sem que tivesse havido oportunidade de instituir qualquer terapêutica específica.

Conclusão: Relata-se este caso pela sua invulgaridade, assinalando, contudo, a semelhança clínica e imagiológica da metástase retro-orbitária com os poucos casos em que, na literatura, tal circunstância foi descrita. Pela sua raridade, desconhece-se qual o seu melhor tratamento. Sabe-se, que as metástases ósseas do hepatocarcinoma são osteolíticas, hipervasculares e que o seu aparecimento pronuncia fatalidade a curto prazo por falência hepática, como se verificou.

P037. Mielopatia Compressiva Extradural Dorsal como Complicação de Leucemia Linfocítica Crónica B

Andreia Veiga¹, Marta Safronova³, Ana Machado⁴, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Marisol Guerra², Manuel Cunha², Manuel Melo Pires⁵, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 3-Serviço de Imagiologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos; 4-Serviço de Neurocirurgia, 5-Serviço de Neuropatologia do Hospital de Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto.
joaomg@chtmad.min-saude.pt

Introdução: A Leucemia Linfocítica Crónica (CLL) é a doença linfoproliferativa mais frequente no mundo ocidental. Raramente é causa de disfunção neurológica.

Caso Clínico: Senhora de 69 anos observada por paraparésia, não traumática, com uma semana de evolução e lombalgia persistente nos três meses anteriores. Tratava-se de uma senhora com CLL-B, diagnosticada dois anos antes por linfocitose (85% de linfócitos B, CD19+, CD20+, CD5+, CD23+, CD10-, CD38-, CD79b-). Havia sido submetida no ano anterior a quimioterapia com clorambucil e prednisolona, por anemia hemolítica, na altura em estágio C de Binet. Contactou-se por paraparésia flácida arreflexica de predomínio proximal [grau 1 proximal, 3 distal (MRC)], com babinski bilateral, hipostesia caudal a T6, sem compromisso proprioceptivo, na ausência de febre, ou outra anormalidade sistémica relevante. Identificou-se por RMN lesão intra-raquidiana extradural, de T2 a T6, com componente paravertebral esquerdo, bem definida, homogeneamente captante, condicionando compressão medular. Da restante investigação assinala-se microcitose e hipocromia sem anemia e gamopatia monoclonal tipo IgM/Kappa, sem outras anomalias em hemograma, coagulação, estudo bioquímico do sangue, citológico e microbiológico de LCR. Foi submetida a hemilaminectomia esquerda (D2-D5), 24 horas após observação inicial, com exérese da lesão, cuja histologia revelou toalha de células linfoides CD20+ e CD23+, com raras mitoses, compatível com CLL-B. Instituiu-se posteriormente quimioterapia com ciclofosfamida, vincristina, prednisolona e rituximab. Melhorou, com remissão da dor, mas sem recuperação funcional significativa.

Conclusão. A Mielopatia compressiva por deposição leucémica extradural (cloroma) na CCL B é excepcional, tendo sido referenciada na literatura apenas cinco vezes e documentada por RMN em apenas uma (pelo menos que seja do conhecimento dos autores) o que justifica a pertinência deste relato. Todos esses casos cursaram com leucocitose (excepto um em que não se disponibilizou tal informação) e dois com hiperproteinorráquia com LCR acelular, ao contrário do que se observou nesta doente.

P038. Em busca do tempo perdido na patologia tumoral encefálica: análise retrospectiva da casuística de um hospital

Vânia Gomes¹, Catarina Cruto², Assunção Vaz Patto¹
1-FCS-Universidade da Beira Interior; 2-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Cova da Beira.
caticruto@gmail.com

Introdução: Estima-se que a incidência das neoplasias cerebrais seja de 46/100.000 habitantes-ano. Apesar de constituírem um tipo raro de neoplasias, têm importante impacto sócio-económico pelas baixas taxas de sobrevivência que apresentam.

Objectivos: Caracterizar a apresentação clínica e os tempos de espera na assistência médica prestada aos doentes com neoplasia encefálica, no Centro Hospitalar Cova da Beira (CHCB).

Métodos: Estudo retrospectivo, mediante consulta dos processos clínicos, dos doentes do CHCB diagnosticados com neoplasia encefálica entre Janeiro de 2007 e Dezembro de 2008. Incluíram-se doentes com neoplasias benignas e malignas, identificadas por TAC e/ou RMN-CE, com localização intra e/ou extra-axial, tanto primárias como metastáticas.

Analisou-se, individualmente, o tempo decorrido entre a apresentação clínica, o primeiro contacto com o sistema de saúde e a referenciação para centro diferenciado.

Resultados: Revimos 57 processos de doentes com idade média de 65+-14 anos, sendo 32 mulheres. 20% dos doentes apresentaram-se com alterações de consciência, 14% com cefaleias, alterações do comportamento e parésia muscular, respectivamente, e 11% com crises convulsivas. 27% apresentaram outra sintomatologia. 47% dos doentes foram avaliados no primeiro mês após o início da sintomatologia, 18% dos quais no próprio dia. 12% esperaram mais de um mês.

Em 43% identificou-se uma neoplasia primária e em 51% metástases cerebrais. Em 42%, o diagnóstico foi realizado nos primeiros 8 dias, após observação. Solicitou-se observação neurocirúrgica em 54% dos doentes, em 4% no dia do diagnóstico e em 18% na primeira semana. 4% esperaram mais de 3 meses. Após observação neurocirúrgica, 35% foram submetidos a procedimento cirúrgico e 23% foram intervencionados na primeira semana.

Conclusões: Os dados obtidos sugerem que tanto o diagnóstico de neoplasia encefálica como a referenciação para centros neurocirúrgicos são feitos precocemente, após a primeira avaliação médica. Pretendemos comparar estes resultados com os dados de estudos semelhantes que foram realizados noutros países.

P039. Canalopatia do sódio associada a episódios dolorosos paroxísticos - um desafio diagnóstico

Rita Silva¹, Márcia Rodrigues², Ana Moreira¹, Cláudia Alves³, Sérgio Castedo³, Teresa Lourenço²

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Genética Médica, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE; 3-GDPN – Genética Médica e Diagnóstico Pré-Natal Prof. Dr. Sérgio Castelo, Porto.
ritalopecsilvahotmail.com

Introdução: Os canais de sódio têm papel fundamental na excitação da membrana celular dos neurónios. Mutações no canal de sódio Nav1.7 são responsáveis por 3 espectros distintos de perturbação da dor: eritemalgia primária (EP), síndrome dor intensa paroxística (SDIP) e insensibilidade à dor associada a canalopatia. Descreve-se uma família em que vários membros apresentam episódios de dor recorrente e eritema localizado.

Caso Clínico: Criança de 19 meses, sexo masculino, recorreu ao SU por episódios dor intensa na região perianal e membros inferiores, durante defecação ou após traumatismo, seguidos de sensação de queimadura, eritema localizado e calor, com duração média de 2h, 2-3x/semana, desde os 12 meses. Alívio da dor com o arrefecimento local. Nos antecedentes destacavam-se vários familiares com história idêntica, a reduzir de frequência ao longo da vida, ainda sem diagnóstico. O exame objectivo, incluindo neurológico, era normal.

Foi colocada a hipótese de perturbação da dor por canalopatia do sódio, com características fenotípicas de EP e de SDIP, tendo sido detectada uma mutação no gene SCN9A compatível com EP. Foi medicado com carbamazepina, com franca redução do número de crises. No estudo genético de 10 membros afectados da família, foi encontrada a mesma mutação.

Conclusões: O caso clínico representa um desafio diagnóstico, não só pela raridade, mas também por apresentar caracte-

terísticas fenotípicas tanto de EP (localização nos membros inferiores, alívio com frio) como de SDIP (localização perianal, desencadeada pela defecação). Apesar da mutação encontrada ter sido até à data associada apenas a casos de eritemalgia primária, existem relatos na literatura de outras mutações que estão associadas simultaneamente às duas patologias.

É uma entidade rara, que exige um elevado índice de suspeição para o diagnóstico. A terapêutica adequada, ao reduzir o número de crises, melhora de forma significativa a qualidade de vida do doente e familiares afectados.

PO40. Síndrome de falência renal com mioclónus de acção

Paula Pires^{1,2}, Anabela Matos², Nuno Mendonça², Clara Sá Miranda³, Billi DiMauro⁴, Maria Carmo Macário²

1-Hospital Santo Espírito de Angra do Heroísmo, Angra do Heroísmo; 2-Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Instituto de Biologia Molecular e Celular Universidade do Porto; 4-Universidade de Columbia, Nova York.
gaivotamiope@hotmail.com, anabelapmatos@mail.pt, nunomig.mendonca@gmail.com, carmo.macario@gmail.com

Introdução: O síndrome de falência renal com mioclônus de acção é uma forma de epilepsia mioclónica com disfunção renal. Trata-se de uma doença autossómica recessiva, cujo caracterização genética só foi realizada em 2008, no gene SCARB2 (4q13-21) que por sua vez está associada à falta da proteína LIMP-2. Manifesta-se, por volta dos 15-25 anos, por proteinúria renal evoluindo para insuficiência renal ou por sintomas neurológicos (tremor, mioclonias de acção, convulsões e ataxia).

Caso Clínico: Duas irmãs, filhas de pais consangüíneos, apresentam ataxia cerebelar progressiva e epilepsia mioclónica. A mais nova, agora com 29 anos, aos 17 anos apresentou síndrome nefrótica com rápida progressão para insuficiência renal, aos 23 anos, ataxia cerebelar grave com abalos mioclónicos, aos 27 anos, epilepsia e aos 28 anos foi submetida a transplante renal. A outra irmã, agora com 32 anos, apresenta ataxia cerebelosa desde os 20 anos, e desde os 26 anos epilepsia mioclónica, neuropatia sensorial e motora crónica e proteinúria sem insuficiência renal. A ressonância magnética crânio-encefálica de ambas demonstrava atrofia cerebelosa e cerebral cortical. Excluídas ataxias hereditárias, deficiência de vitamina E, leucodistrofias, ataxia oculomotor com apraxia, pensou-se numa deficiência primária de CoQ10. O doseamento de CoQ10 no músculo encontrava-se diminuído. Sem resposta ao tratamento e com o estudo genético negativo para deficiência de CoQ10, foi pedido o estudo genético para síndrome de falência renal associada a epilepsia mioclónica e em ambas as irmãs encontrou-se a mutação W178X no gene SCARB2.

Conclusões: Embora as duas irmãs apresentem clínica compatível com deficiência primária de CoQ10, a má resposta aos suplementos e nenhuma mutação genética responsável excluiu esta hipótese. A mutação de SCARB2 cursa com deficiência de CoQ10. É importante reconhecer esta entidade para acompanhamento renal (com diálise e transplante renal quando indicados), e neurológico (com fármacos anti-epiléticos) para melhorar a qualidade de vida destes doentes.

PO41. A rapariga com abalos clónicos dos membros esquerdos que não acordava...

Sónia Batista, João Freitas, Francisco Sales, Lúvia Sousa
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
soniarmbatista@msn.com

Introdução: A apresentação clínica de um evento paroxístico com alteração motora, sensorial, autonómica, cognitiva ou comportamental, condiciona frequentemente dificuldades diagnósticas na distinção entre crise epilética e não-epilética. As crises não-epilépticas são relativamente comuns, com prevalência estimada em 20% nos centros de epilepsia.

Caso Clínico: Mulher de 20 anos de idade, sem antecedentes relevantes, observada no Serviço de Urgência por movimentos clónicos dos membros esquerdos com uma semana de evolução. No início apresentavam curta duração, com remissão espontânea e recorrência várias vezes ao dia, tornando-se posteriormente contínuos. Referência a otalgia esquerda e cefaleia holocraniana dias antes do início desta sintomatologia. No exame neurológico encontrava-se sonolenta mas despertável, orientada, com clonias contínuas dos membros esquerdos, sem outros sinais focais ou meníngeos. TC-CE e EEG normais. Medicada inicialmente com fenitoína 500mg em perfusão endovenosa.

No internamento, manteve períodos de extrema sonolência alternando com períodos de normal estado de consciência, com amnésia para o ocorrido e atitude “la belle indifférence”. Observados episódios de abalos clónicos dos membros esquerdos pelos familiares. O exame neurológico manteve-se sempre normal. Prosseguiu-se a investigação diagnóstica, incluindo hemograma e bioquímica com CPK, RM-CE e LCR sem alterações. O EEG repetido 2 vezes não apresentava actividade paroxística, tendo-se observado crises sem tradução electroencefalográfica.

Pedida a colaboração da Psiquiatria, com diagnóstico de crises não-epilépticas psicogénicas (CNEP) como manifestação de Distúrbio de Stress Pós-Traumático (DSPT) após abuso sexual.

Conclusão: Descrevemos um caso de CNEP que, após as dúvidas diagnósticas iniciais e obrigatória exclusão de organicidade, revelou tratar-se de uma manifestação do espectro conversivo/dissociativo por DSPT após abuso sexual.

Dada a inexistência de critérios clínicos positivos para o reconhecimento das CNEP, não existe ainda consenso na sua definição e pouco se sabe da fisiopatologia subjacente. A associação com um trauma emocional, particularmente abuso na infância, é frequente e deve ser suspeitada.

PO42. Tuberculose do SNC: um Caso Clínico Provável

Carolina Camacho, Tiago Rodrigues, João Gaspar, João Freitas, Orlando Sousa
Serviço Neurologia, Hospital Dr. Nélio Mendonça, Funchal.
carolinacamacho83@hotmail.com, tyagorodrigues@gmail.com

A tuberculose do SNC é responsável por 1% dos casos de tuberculose, e 6% das infecções extrapulmonares em indivíduos imunocompetentes.

Caso Clínico: doente sexo feminino, 24 anos de idade, raça caucasiana, com história anterior de síndrome gripal há cerca de um mês. Assintomática até há duas semanas antes do inter-

namento, altura em que desenvolve um quadro de cefaleias frontais, tipo peso, constante, não acompanhada de náuseas ou vômitos. Uma semana antes do internamento inicia um quadro de parestesias no pé direito (4º e 5º dedos) e no dia anterior ao internamento retenção urinária. À entrada salienta-se uma dificuldade na marcha em ponta de pés, diminuição da força muscular a nível da dorsiflexão e eversão do pé direito e diminuição dos reflexos osteotendinosos nos membros inferiores. O exame citoquímico do LCR mostrou ser ligeiramente turvo, pleocitose com predomínio de mononucleares, hiperproteinorráquia e hipoglicorraquia, exame microbiológico e serológico negativo (incluindo PCR para M.tuberculosis). A RM mostrou uma hérnia discal postero-lateral direita L5-S1 com compressão da raiz S1 direita. Durante o internamento realizou um EMG que foi compatível com radiculonevrite sagrada, em fase subaguda. Face à persistência do quadro clínico e às características do LCR ao 7º dia de internamento inicia terapêutica empírica com tuberculostáticos, verificando-se melhoria progressiva do quadro clínico.

A tuberculose do SNC é de difícil diagnóstico, sendo necessário um alto índice de suspeição para que se possa fazer um diagnóstico precoce. O diagnóstico definitivo depende do isolamento e identificação do M. tuberculosis numa amostra de LCR, no entanto este é frequentemente negativo. O tratamento empírico deverá ser iniciado o mais precocemente possível, em qualquer doente com exame citoquímico do LCR suspeito.

P043. Abscessos cerebrais infratentoriais por *Listeria monocytogenes*

Filipe Correia¹, Marta Freijo⁴, Ana Leite Pinto², Paulo Reis³, José Mário Roriz¹, Ricardo Rego¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Cuidados Intensivos Médicos, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 4-Serviço de Neurologia do Hospital de Mirandela, Mirandela. filipemajo@netcabo.pt

Introdução: A *Listeria monocytogenes* é um bacilo gram positivo transmitido ao humano pelo leite e seus derivados ou por contacto com animais. O atingimento do SNC é secundário à disseminação hematogénea a partir do tubo digestivo. As manifestações clínicas mais frequentes são meningite, meningoencefalite e romboencefalite, tendo maior incidência em doentes imunodeprimidos e extremos etários. Os abscessos são raros, geralmente descritos como lesões solitárias supratentoriais e associados a elevada mortalidade.

Caso Clínico: Homem de 39 anos, natural de Bragança, com doença de Crohn medicada com sulfasalazina e azatioprina. Recorreu ao SU em Dezembro de 2009 por adormecimento e dor da hemiface direita com sete dias de evolução. Ao exame neurológico inicial é descrito nistagmo para a esquerda, hiperestesia trigeminal direita e parésia facial periférica direita. Três dias mais tarde desenvolveu febre, cefaleias, diplopia e dificuldade respiratória, associados a parésia da musculatura bulbar e hemiparésia direita. Nesse mesmo dia, por pneumonia de aspiração foi transferido para UCI. Após suspensão da sedação era capaz de comunicar por movimentos cefálicos, tinha ophthalmoplegia horizontal, diparésia facial periférica, parésia bulbar grave e tetraparésia de predomínio direito. A RM cerebral mostrou múltiplos pequenos abscessos bulbo-ponto-cerebelosos direitos. O LCR evidenciou hiperproteinorráquia isolada, com bacteriológico e PCR de BK negativos. Nas hemoculturas iniciais verificou-se o crescimento de *Listeria*

monocytogenes. Fez terapêutica dirigida com ampicilina e gentamicina. A evolução neurológica foi favorável mas lenta sendo transferido para unidade de cuidados de longa duração.

Conclusão: Com o uso crescente de potentes fármacos imunossuppressores no tratamento de várias patologias, é esperado um aumento de infecções por *Listeria*. O nosso doente apresentou uma forma invulgar de atingimento do SNC, sustentando a tese de que, no contexto clínico apropriado, um padrão imagiológico de múltiplos abscessos cerebrais infratentoriais deve evocar a possibilidade de listeriose do SNC e conduzir à instituição precoce de antibioterapia dirigida.

P044. Evolução Dramática de Infecção Fúngica com Disseminação Rinocerebral.

Andreia Veiga¹, Pedro Guimarães¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Sónia Carvalho², João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹, Fernando Próspero-Luís³, Francisco Esteves³

1-Unidade de AVC, 2-Serviço de Medicina Interna, 3-Serviço de Cuidados Intensivos e Cuidados Intermédios do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. joaomg@chtmad.min-saude.pt

Introdução: A disseminação rinocerebral, tipificada pelo comportamento do *Zygomycetes* em imunossuprimidos, mucormicosis rinocerebral, é forma mais letal de uma infecção fúngica em humanos. Outras espécies de fungos podem, todavia, condicionar um percurso mórbido similar, como se ilustra neste relato.

Caso Clínico: Jovem de 30 anos que desenvolve uma neuropatia craniana múltipla subaguda, com envolvimento dos III, IV, V, VI e VII nervos cranianos à direita em contexto de uma lesão abcedada maxilar homolateral com duas semanas de evolução, sem resposta a fluoroquinolona. Era uma doente diabética insulino-tratada, diagnosticada três meses antes em cetoacidose inaugural e com doença bipolar controlada com lítio. Da investigação inicial salienta-se a identificação por TAC de sinusite maxilar direita e etmoidária sem lesão endocraniana e normalidade do estudo citoquímico e microbiológico de LCR. Medicada com aciclovir e cefotaxima ev, evoluiu nas 48 horas seguintes com choque séptico e disfunção multi-orgânica: ventilatória, metabólica (cetoacidose diabética e hipocaliémia severas), renal, hemodinâmica e neurológica. Foi admitida em unidade de cuidados intensivos já em coma (pontuação de 6 na escala de Glasgow), após episódio de paragem cardíaca em taquicardia supraventricular, revertida. Exibiu sinais indirectos de necrose na região malar direita e exsudação necrótica orofaríngea e palatina. Intituiu-se anfotericina B empiricamente, na presunção de mucormicosis rinocerebral. A TAC cerebral de controlo revelou enfarte hemisférico, mesencefálico, hemiprotuberância e cerebeloso à direita. Morreu dois dias depois. No exame microbiológico da zaragatoa da orofaringe identificaram-se colónias de *Candida albicans* e *Aspergillus*.

Conclusão: A disseminação rinocerebral de uma infecção fúngica culmina numa vasculite necrotizante arterial na base do crânio, invariavelmente fatal, como se presume que tenha sucedido neste caso. Ao relata-lo pretende-se alertar para a necessidade absoluta de reconhecer e abordar atempadamente esta circunstância e sublinhar que outras espécies de fungos, para além dos *zygomycetes*, podem cursar desta maneira.

P045. Pseudotumor cerebri familiar

Gonçalo Matias¹, Joana Louro², Paulo Alegria^{1,3}, José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-Serviço de Medicina, Hospital Distrital, Centro Hospitalar das Caldas da Rainha, Caldas da Rainha; 3-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa. gsmatias@gmail.com, louro_joana@yahoo.com, serranoalegria@hotmail.com, josevale.neuro@gmail.com

Introdução: O Pseudotumor cerebri (PTC) é caracterizado pelo aumento da pressão intracraniana, na ausência de alterações laboratoriais ou imagiológicas que a justifiquem. A sua ocorrência é esporádica, afectando sobretudo mulheres jovens obesas em idade puerperal; são muito raros os relatos de PTC familiar.

Casos Clínicos: CC1 – Mulher, 18 anos, obesa, admitida por síndrome de hipertensão intra-craniana com cerca de 1 mês de evolução. Na observação, para além de papiledema bilateral com diminuição da acuidade visual (OD 3/10 e OE 8/10), apresentava parésia do IV e VI pares cranianos direitos. A pressão de abertura do LCR era de 400 mmH₂O; a RM-CE era normal e a Angio-RM cerebral mostrou uma hipoplasia do seio lateral esquerdo. O estudo laboratorial, incluindo marcadores de auto-imunidade e doseamentos hormonais, foi normal. Foi tratada com corticóides e acetazolamida com benefício parcial; recusou cirurgia de derivação do LCR.

CC2 – A mãe, obesa, sofrera de PTC aos 27 anos, com início no período puerperal. Foi tratada inicialmente com furosemida e acetazolamida, sem resposta, vindo a complicar-se por neuropatia óptica com redução da acuidade visual. Após colocação de shunt lombo-peritoneal, obteve-se resolução da sintomatologia e controlo da doença. A Angio-RM cerebral revelou uma hipoplasia do seio lateral direito.

Conclusão: Embora a fisiopatologia do PTC seja ainda desconhecida, a associação com obesidade ou alterações hormonais sugere que a sua ocorrência depende primariamente de causas ambientais. Nos últimos anos foi demonstrado que o PTC pode ser causado por anomalias da drenagem venosa cerebral, quer por trombose do seio transversal, causando hipertensão venosa, quer pelo aumento da pressão venosa central, achado frequentemente associado à obesidade.

Os achados nestes 2 casos familiares levam a admitir que a hipoplasia dos seios venosos pode representar um factor de susceptibilidade genética que na presença de outros factores ambientais determinam o aparecimento de PTC.

P046. Encefalopatia e parkinsonismo - efeitos laterais do valproato de sódio

Ana Graça Velon, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, Andreia Veiga, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro. anavelon@gmail.com

Introdução: O valproato de sódio é um dos anti-epilépticos mais usados na prática clínica, devendo ser reconhecidos os seus potenciais efeitos laterais. Entre estes incluí-se a encefalopatia hiper-amonémica, uma reacção idiossincrática; e o parkinsonismo iatrogénico, cujo mecanismo patofisiológico envolve a disfunção da cadeia mitocondrial respiratória.

Caso Clínico: Mulher de 79 anos, com antecedentes de

HTA, cardiopatia isquémica, depressão reactiva ao falecimento do marido (2006) e internamento por enfarte cerebral em território da ACM direita (2007) com alterações cognitivas minor e défice motor esquerdo de predomínio braquial (MRC: 4/5). Quatro meses depois inicia crises focais motoras esquerdas com generalização secundária. O EEG revelou actividade lenta, anterior direita, com bilateralização; a TAC cerebral não mostrou alterações de novo. Instituiu-se valproato de sódio (1000 mg/dia) constatando-se redução da frequência e duração das crises. Permaneceu estável do ponto de vista cognitivo e funcional, e com níveis terapêuticos do anti-epiléptico. Em 2009 foi admitida no SU por um quadro, com 3 meses de evolução, de declínio cognitivo, perturbação da fala e compromisso da marcha. Objectivamente apresentava apatia, hipomímia, discurso incoerente e imperceptível, défice motor esquerdo sequelar, síndrome extrapiramidal acinético-rígida simétrica, sem tremor, e sinais piramidais à esquerda. No decurso do internamento realizou estudo analítico que foi normal, nomeadamente função hepática, doseamentos de valproato e amónia. O EEG e RMN encefálica não mostraram alterações de relevo. Assumiram-se como hipóteses de diagnóstico: encefalopatia e parkinsonismo secundários ao valproato, que foi gradualmente suspenso, com introdução de fenitoína. Teve alta 13 dias depois com melhoria da sintomatologia, sobretudo cognitiva. A clínica extrapiramidal remitiu integralmente em 4 meses e a doente recuperou a autonomia funcional.

Discussão: A utilização de valproato de sódio deve ser vigiada para a presença de eventuais efeitos secundários. Discutem-se os mecanismos patofisiológicos da hiper-amonémia e parkinsonismo secundários.

P047. Hemicoreia após AVC do córtex frontal

Gonçalo Matias¹, Paulo Bugalho^{1,2}, Ana Teresa Boquinhas³, José Vale^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia, Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Medicina I, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa. gsmatias@gmail.com, paulobugalho@sapo.pt, josevale.neuro@gmail.com

Introdução: As perturbações de movimento hipercinéticas após o AVC são incomuns. Alguns autores apontam a hemicoreia como o movimento involuntário pós-AVC mais frequente, com uma prevalência variável entre 0,4% e 1,3%.

Embora o núcleo caudado contra-lateral seja considerado a área clássica relacionada com a coreia, lesões afectando outras regiões podem raramente conduzir a esta manifestação.

A incidência, prognóstico e localização precisa da lesão responsável pela hemicoreia pós-AVC permanecem ainda pouco claras.

Caso Clínico: Mulher, 89 anos, com história de HTA e hipercolesterolemia, admitida por instalação súbita de síndrome confusional, disartria, hemiparésia direita de predomínio braquial e afasia de expressão. Foi efectuada TC-CE à entrada, não mostrando lesões agudas. Nas horas seguintes verificou-se resolução completa da afasia e melhoria do défice motor, notando-se contudo instalação de hemicoreia direita ao 3º dia. Repetiu TC-CE, demonstrando possível lesão hipodensa frontal interna esquerda envolvendo o joelho do corpo caloso. A RM-CE confirmou a presença de lesão isquémica

mica cortico-subcortical frontal para-sagital esquerda, além de lesões isquémicas crônicas envolvendo as coroas radiárias.

Ao 13º dia registou-se remissão espontânea da hemicoreia, não tendo sido efectuado qualquer tratamento para a mesma, persistindo os restantes défices.

Conclusão: Embora a hemicoreia pós-AVC possa atribuir-se a lesões com localização e patogénese diferentes, parece não existir variação quanto à sua fenomenologia.

Estão descritos alguns casos de hemicoreia secundários a lesões isquémicas corticais no território da ACM (frontal, parietal, insular e temporal), sendo por vezes difícil de estabelecer uma correlação funcional com as áreas afectadas. No presente caso, a coreia poderá atribuir-se a disfunção dos circuitos fronto-estriatais, por lesão directa do córtex frontal.

O prognóstico funcional é melhor nos doentes com AVC cortical do que naqueles com lesões dos gânglios da base, verificando-se remissão espontânea da hemicoreia na maioria dos casos.

P048. Parkinsonismo Juvenil e Depressão

Pedro Guimarães, Andreia Veiga, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Georgina Neves, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.
guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: A etiologia da depressão na Doença de Parkinson é multifactorial com envolvimento de factores biológicos e externos. Existe um elevado risco de depressão nos indivíduos com Doença de Parkinson quando comparado com outros que padecem de patologias com incapacidade similar. De seguida descreve-se caso de parkinsonismo juvenil com perturbação depressiva grave.

Caso Clínico: Mulher actualmente com 40 anos de idade que aos 13 inicia quadro progressivo de tremor da mão esquerda, distonia do pé homolateral e dificuldades na marcha, com clara repercussão a nível familiar, escolar e social. Surgem subsequentemente sintomas neuropsiquiátricos nomeadamente apatia, humor deprimido e isolamento. Pela gravidade do quadro é observada em consulta de Neurologia aos 21 anos altura em que é feito o diagnóstico de Doença de Parkinson Juvenil. Iniciou terapêutica dopaminérgica com claro benefício dos sintomas motores, mas persistência e agravamento da perturbação afectiva. É observada 19 anos mais tarde com quadro compatível com perturbação depressiva grave iniciando terapêutica antidepressiva sem benefício com subsequente tentativa de suicídio por intoxicação plurimedamentosa. O ajuste da terapêutica dopaminérgica, a optimização da terapêutica antidepressiva e terapia ocupacional foram fulcrais na estabilização do humor. O estudo genético entretanto efectuado revelou positividade para o gene PARK2 confirmando assim o diagnóstico de Parkinsonismo Juvenil.

Conclusão: O caso em questão coloca em evidência um síndrome depressivo grave em Doença de Parkinson Juvenil. Discute-se por isso a possibilidade de a estas formas de parkinsonismo poderem corresponder manifestações neuropsiquiátricas que além de mais precoces parecem ser mais graves.

P049. Síndrome de tremor e ataxia associado ao X-Frágil: uma causa incomum de ataxia cerebelosa tardia

Tânia Lampreia¹, A. Seixas², Isabel Silveira², José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO), Lisboa; 2-Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto; 3-Faculdade de Medicina da Universidade Nova de Lisboa, Lisboa.
tania.lampreia@gmail.com, josevale.neuro@gmail.com

Introdução: O Síndrome de tremor e ataxia associado ao X-Frágil (FXTAS) é uma doença neurodegenerativa que ocorre em cerca de um terço dos indivíduos portadores da premutação (expansão do tripleto entre as 55 e 200 repetições) do gene responsável pelo Síndrome do X-Frágil (FMR1). Manifestando-se por tremor postural e ataxia cerebelosa, pode ser responsável por cerca de 5% dos casos de ataxia cerebelosa aparentemente esporádicos.

Caso Clínico: Probando do sexo masculino, 73 anos, com quadro de tremor postural assimétrico das mãos desde os 58 anos, interpretado como tremor essencial. Na última década registou-se um agravamento do tremor associado a ataxia cerebelosa progressiva axial e dos quatro membros; mais recentemente, tornou-se manifesta a presença de deterioração cognitiva com 'padrão subcortical'. Na história familiar destacava-se a existência de 2 primos maternos com atraso mental. A RM encefálica mostrou um padrão de leucoencefalopatia vascular microangiopática e atrofia cortico-subcortical cerebral e cerebelosa e o DaTSCAN mostrou-se inconclusivo. O estudo genético das ataxias dominantes (SCA 1, 2, 3, 6, 17 e DRPLA) foi negativo. O estudo do gene FMR1 mostrou uma premutação com 95 repetições do trinucleótido CGG.

Discussão / Conclusão: O FXTAS apresenta-se confinado aos indivíduos com premutação e é atribuído a um ganho tóxico de função do mRNA, mecanismo distinto do implicado no clássico Síndrome de X-Frágil. Tal como no nosso caso, a FXTAS manifesta-se habitualmente por ataxia cerebelosa progressiva e deterioração cognitiva, a partir da 6-7ª décadas. Embora a sua ocorrência seja pouco frequente, o FXTAS deve ser considerado no diagnóstico diferencial das ataxias cerebelosas tardias. Embora não exista tratamento eficaz, o seu reconhecimento tem implicações familiares importantes.

P050. Coreodistonia secundária a hiperglicemia não cetótica

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.
alexandrejcosta@gmail.com

Introdução: Os movimentos coreodistónicos ocorrem em várias patologias cuja etiologia pode ser hereditária, adquirida ou iatrogénica. Um distúrbio metabólico agudo como a hiperglicemia, pode cursar transitoriamente com manifestações extrapiramidais.

Caso Clínico: Mulher de 86 anos, diabética não controlada, admitida no serviço de urgência com quadro de 2 semanas de evolução de movimentos involuntários (coreoatetose e hemidistonia do hemicorpo esquerdo). Analiticamente apresentava hiperglicemia sérica não cetótica (442 mg/dl) com estudo do metabolismo fosfo-cálcio normal e com história farmacológica negativa para fármacos passíveis de induzirem movimentos involuntários. No estudo com TAC cranioencefálica evidência de hiperdensidade de cerca de 2 cm de diâmetro interessando a cabeça do núcleo caudado, putâmen e globo

pálido à direita. Realizou TAC-CE de controlo evidenciando a mesma alteração às 48h, situação já não verificada em controlo posterior. Com a implementação de controlo metabólico através de optimização da terapêutica hipoglicemiante, a evolução clínica da doente foi favorável, sem registo de complicações e com reversibilidade completa das manifestações extrapiramidais ao fim de 5 dias de internamento.

Conclusão: A clínica extrapiramidal no contexto de desequilíbrios metabólicos, como a hiperglicemia, apesar de descrita, é infrequente. Discutem-se as correlações clínico-imagiológicas e complementa-se a apresentação com documentação em vídeo.

P051. Manifestações extrapiramidais sequelares a encefalite herpética

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.
alexandrejcosta@gmail.com

Introdução: A encefalite herpética por vírus herpes humano (HHV) é a causa mais comum de encefalite não epidémica, sendo o tipo 1 responsável pela maioria dos casos relatados em adultos. Embora raras, as manifestações extrapiramidais foram já descritas em alguns casos. Descreve-se um caso com aparecimento de sintomatologia extrapiramidal tardia.

Caso Clínico: Homem de 60 anos, antecedentes de hábitos etílicos e TCE após acidente de viação, com epilepsia pós-traumática resultante, admitido na urgência com quadro delirante e alucinações visuais e auditivas. Objectivamente, de realçar ainda hipertermia e Kernig positivo, sem rigidez cervical. Da investigação complementar destaca-se hemograma evidenciando leucocitose com neutrofilia e LCR com proteínas e glicose normais mas com presença de leucócitos ($215/\text{mm}^3$), predomínio PMN (52%). Realizou TAC-CE revelando contusão frontal direita antiga e lesões hipodensas temporais bilaterais e EEG com actividade lenta frontotemporal bilateral. Por não apresentar resposta clínica à antibioterapia instituída, repetiu PL que pôs em evidência leucócitos ($182/\text{mm}^3$), predomínio MN (95%), implementando-se terapêutica antiviral apoiada por estudo microbiológico do LCR negativo e PCR para HSV1 positivo. A apirexia foi conseguida ao 18º dia tendo o doente tido alta um mês após a admissão, com o diagnóstico de meningoencefalite herpética. Volvidos 4 meses é observado novamente no SU com discinésias orobucolinguais e movimentos coreicos do membro superior direito. Efectuada nova investigação que revela TAC-CE sobreponível, estudo analítico sem alterações e história farmacológica passível de causar movimentos coreiformes negativa. A sintomatologia é interpretada como sequele à meningoencefalite herpética tendo o doente sido medicado com haloperidol 0,5mg 3x/dia com alguma estabilidade da clínica apresentada.

Conclusão: As manifestações extrapiramidais têm sido descritas infrequentemente na literatura como possível apresentação clínica de recidiva ou sequele de infecção pelo HHV. O caso supracitado destaca-se pela sua involuntariedade no que se refere às sequelas neurológicas subsequentes a um síndrome infeccioso deste tipo.

P052. Discinésias dos membros inferiores

Eva Brandão, José Leal Loureiro, Ivânia Alves, Miguel Milheiro, Augusto Ferreira, Carlos Veira

Serviço de Neurologia, Hospital de São Sebastião, Centro Hospitalar de entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.
brandaoeva@gmail.com

Introdução: As doenças do movimento apresentam-se com uma grande variabilidade clínica. Ao partilharem aspectos clínicos, factores de agravamento e por vezes efeitos terapêuticos com distúrbios funcionais, o diagnóstico diferencial destas entidades pode ser um verdadeiro desafio.

Caso Clínico: Mulher de 30 anos que referia um tremor com cerca de um mês de evolução. Seis meses antes deixou de trabalhar e ficou deprimida. Estava medicada com sertralina, alprazolam, loflazepato de etilo e contraceptivo oral. Vivía com o marido e com o filho e não tinha história familiar de doenças semelhantes; os pais não eram consanguíneos. Ao exame neurológico apresentava, além de um tremor fino nos dedos, sobretudo da mão direita, movimentos discinéticos constantes, com algum componente distónico, agravados com o ortostatismo e quase só limitados aos membros inferiores. Os reflexos osteotendinosos eram vivos, sendo o restante exame normal. Foi suspensa a sertralina e depois o contraceptivo, sem melhoria. Iniciou haloperidol cerca de 5 meses após o início da clínica, com normalização do quadro. As análises de rotina, cobre urinário e sérico, ceruloplasmina, vitaminas B1, B12 e D3 e o estudo imunológico foram normais. O teste genético para a doença de Huntington foi negativo. A ressonância magnética encefálica mostrou alterações do sinal nos globus pallidus (T2 e T2*) e na substância negra (T2 e DP) que podem corresponder a acumulação excessiva de ferro, sem um padrão diagnóstico específico. A doente continua assintomática mais de seis meses após a suspensão da medicação.

Conclusões: Para além da utilidade dos exames complementares na exclusão de doenças orgânicas, a observação repetida da doente e do seu comportamento possibilitou concluir-se por um distúrbio funcional.

P053. Quando nem tudo o que parece é!

Rute Teotónio¹, Liliana Letra¹, Sandra Pereira², Cristina Oliveira², Bruno Rodrigues¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
rute.teotonio@gmail.com

Introdução: Os movimentos de natureza psicogénica constituem, em regra, um desafio diagnóstico e/ou terapêutico. A maioria destes distúrbios tem por base uma etiologia conversiva, ou seja, embora voluntários do ponto de vista fisiopatológico, são interpretados e tidos pelos doentes como involuntários. Determinados elementos semiológicos associados a um estudo complementar negativo permitem identificar a sua natureza não orgânica. Estudos recentes apontam as mioclonias como a terceira (17%) principal manifestação de doenças do movimento psicogénicas.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 14 anos, sem antecedentes patológicos prévios conhecidos, é internada no Serviço de Neurologia por contracções musculares abruptas, repetidas, breves e arrítmicas, localizadas ao abdómen com cerca de 2 anos de evolução. Os movimentos sugestivos de mioclonias eram, segundo a doente, involuntários e presentes

apenas durante a vigília. Não eram desencadeados por qualquer estimulação sensorial, mas surgiam, por vezes, após sugestão e diminuía em frequência com a distractibilidade. As rotinas analíticas e o EMG revelaram-se normais. O EEG evidenciava um padrão electroencefalográfico também dentro da normalidade e a RM do neuroeixo não demonstrava quaisquer alterações. O LCR não apresentava alterações cito-bioquímicas e o estudo bacteriológico/citológico do liquor foi negativo. Após avaliação pela Psiquiatria foi corroborado o quadro compatível com Perturbação Psicoafectiva.

Conclusão: O caso apresentado constitui um exemplo do desafio diagnóstico que movimentos de natureza psicogénica podem constituir na prática clínica corrente. A distractibilidade, sugestibilidade, complexidade/atipia dos movimentos, ausência de história familiar, psicopatologia prévia e um estudo complementar negativo podem ser elementos indicadores de distúrbio não orgânico. De realçar que patologia funcional não é exclusiva da idade adulta tendo, ocasionalmente, como manifestação inicial unicamente clínica mimetizadora de doença neurológica.

P054. Mioclonia espinal - um caso de diagnóstico difícil

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Georgina Neves, Mário Rui Silva
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Hospital de Vila Real, Vila Real.
alexandrejcosta@gmail.com

Introdução: A mioclonia espinal é um distúrbio raro do movimento caracterizado pelo envolvimento mioclónico de um músculo ou grupo muscular inervado por segmentos medulares contíguos. Descreve-se um caso de etiologia ainda não identificada de mioclonias abdominais.

Caso Clínico: Homem de 77 anos, antecedentes de síndrome parkinsoniana, depressão arrastada, cirurgia lombar por provável hérnia discal em 1983, DPOC, diabetes mellitus tipo 2, HTA e dislipidemia, polimedicado, que inicia quadro de contracções involuntárias dos músculos abdominais alguns dias após ressecção colonoscópica de pólipo séssil do cego. Inicialmente de predomínio nocturno e irregulares, foram agravando progressivamente quanto à frequência, intensidade e existência de preferência nocturna ou diurna. Do restante exame objectivo, de realçar discreta rigidez à mobilização dos membros sem outras alterações relevantes. Intervencionado cirurgicamente 5 meses após o início da sintomatologia, para remoção do cólon direito, manteve a mesma sintomatologia e características associadas supracitadas. Internado para investigação complementar programada, destaca-se da pesquisa analítica anemia (Hb 12.2g/dl) ferropénica (Fe 30mcg/dl) e vit. B12 de 258 pg/mL, negatividade para os marcadores tumorais e virologia. Do estudo imagiológico efectuado, TAC toracoabdominopélvico com “pequena hérnia do hiato esofágico por deslizamento” e RMN de neuroeixo evidenciando “focos de hipersinal na substância branca frontal bilateralmente e cerebelosas à esquerda, sugestivas de lesões isquémicas, medula sem alterações de sinal e patologia degenerativa disco-osteofitária generalizada do canal vertebral com ligeira anterolistesis ao nível de L5, podendo haver compromisso radicular foraminal a este nível”. Realizou ainda vídeo-EEG que não evidenciou anormalidades. O doente teve alta 13 dias após a admissão, medicado com levetiracetam 3000mg e mantendo os abalos mioclónicos abdominais.

Conclusão: As mioclonias espinais podem ter origem em diversas agressões à espinal medula, nomeadamente traumáticas, isquémicas, infecciosas ou paraneoplásicas. Embora ainda com etiologia não definida, documenta-se a apresentação com vídeo e discute-se as possíveis causas.

P055. Tremor Psicogénico e Epilepsia

Miguel Grunho, Nadine Ferreira, Paula Breia, Irene Mendes, João Coimbra, Cláudia Guarda
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
miguelgrunho@gmail.com

Introdução: As Doenças do Movimento Psicogénicas (DMP) representam 2-3% dos casos observados em consulta de Doenças do Movimento (DM) e constituem, em termos de diagnóstico e terapêutica, um notável desafio. Estas podem reproduzir semiologicamente quase todas as DM, podendo ocorrer isoladamente, associadas a doença neurológica orgânica (10-15%) ou simultaneamente com uma doença psiquiátrica subjacente. O tremor psicogénico (TP) é a DMP mais comum. O padrão temporal, o efeito da distração ou sugestão e o comportamento electrofisiológico são elementos importantes na distinção perante o tremor de origem orgânica.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 61 anos, dextro, com antecedentes de Síndrome Depressiva, sob medicação, seguido em consulta por suspeita de Epilepsia e por quadro de Parkinsonismo, predominantemente tremórico, sem resposta a terapêutica dopaminérgica. Foi internado através do SU por quadro de Estado de Mal Parcial Complexo, confirmado neurofisiologicamente, delimitado com medicação anti-epiléptica dupla. No exame neurológico salientava-se bradilália, bradimímia, bradicinésia e tremor nos membros superiores, amplo, adjectivo, bilateral, de predomínio direito, com inconstante componente de repouso, postural e intencional, variável na amplitude e frequência, com distractibilidade. Restante exame objectivo geral e neurológico era normal. A avaliação analítica sanguínea e do líquido céfalo-raquidiano encontrava-se, à semelhança da avaliação imagiológica, dentro dos padrões da normalidade. Durante o internamento observou-se exacerbação do tremor, em contexto de recrudescência de sintomatologia depressiva. Assumiu-se o diagnóstico de tremor psicogénico. A optimização terapêutica e consequente estabilização do quadro afectivo depressivo determinou marcada melhoria do quadro tremórico.

Conclusão: O diagnóstico das DMP, particularmente do TP, baseia-se primariamente na exclusão de patologia orgânica. A existência de incongruências no padrão temporal, clínico ou neurofisiológico em relação ao reconhecido para as diferentes doenças do movimento constituem pistas importantes para este diagnóstico. O caso apresentado ilustra os principais elementos clínicos, factores confundentes e dificuldades no diagnóstico e terapêutica das DMP.

Nota: Os autores são portadores de registo clínico do doente em suporte de vídeo, bem como do conjunto dos exames complementares referenciados no resumo submetido.

P056. Funcional versus Orgânico: Um Caso de Hemidistonia

Miguel Grunho, Carina Fernandes, Nadine Ferreira, Irene Mendes, João Coimbra, Cláudia Guarda
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada.
miguelgrunho@gmail.com

Introdução: As Doenças do Movimento Psicogénicas (DMP) representam cerca de 2-3% dos casos observados em centros de referência de Doenças de Movimento (DM), podendo mimetizar a quase totalidade das DM. O tremor e a distonia de origem psicogénica são, por esta ordem, as mais frequentes. As DPM podem ocorrer isoladamente, associadas a doença neurológica orgânica (10-15%) ou, mais frequentemente, coexistir com uma doença psiquiátrica subjacente. A realização de exames complementares, nomeadamente neuroimagem funcional, revela-se útil na exclusão de DM orgânicas.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 48 anos, com antecedentes pessoais de Depressão major, internado por quadro, com 3 anos de evolução, de discinésias oromandibulares, mordedura compulsiva dos lábios e movimentos involuntários coreodistónicos apendiculares esquerdos. No exame neurológico salientavam-se as discinésias oromandibulares, laterocollis esquerdo e hemidistonia esquerda de predomínio braquial. O exame objectivo geral e neurológico era, de resto, normal. A avaliação analítica (serologias, auto-anticorpos, marcadores tumorais, ceruloplasmina e pesquisa de acantócitos) e imagiológica (RM-Encefálica) não revelou alterações patológicas. O teste genético infirmou Doença de Huntington ou DRPLA. Durante o internamento objectivou-se inconstância e variabilidade na amplitude, frequência e intensidade do quadro, assim como períodos de melhoria espontânea. Assumiu-se carácter psicogénico das queixas. No entanto, posterior estudo DaT-Scan® revelou uma diminuição da disponibilidade em transportadores da dopamina no putamen direito. A optimização terapêutica anti-depressiva e estabilização do quadro afectivo determinaram significativa melhoria do quadro clínico neurológico.

Conclusão: O diagnóstico das DMP deve salvaguardar sempre a exclusão de patologia orgânica, uma vez que estes coexistem numa proporção significativa dos casos. O caso apresentado é paradigmático no que concerne aos principais elementos clínicos, factores confundentes, complexidade e dificuldades no diagnóstico e abordagem terapêutica das DMP.

Nota: Os autores são portadores de registo clínico do doente em suporte de vídeo, bem como do conjunto dos exames complementares referenciados no resumo submetido.

P057. Report of the first Portuguese patient of Alzheimer disease with mutation in the APP gene - investigation of the mutation migration

Gabriel Miltenberger-Miltenyi^{1,2,4}, Sonia Vale Pereira², Ana Margarida Coutinho², Alexandre de Mendonça^{1,3,4}

1-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-Laboratório de Diagnóstico de Medicina Molecular (GenoMed), Lisboa; 3-Departamento de Neurologia, Hospital de Santa Maria e Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 4-Lisbon Center of European Alzheimer's Disease Consortium (EADC).

Introduction: Alzheimer's disease (AD) can segregate in some cases as an autosomal dominant trait. To date, 3 genes have been associated to familial AD: the amyloid precursor protein gene (APP), the presenilin 1 gene (PSEN1) and the presenilin 2 gene (PSEN2). Here we describe the first Portuguese AD patient (to our knowledge) with a pathogenic mutation in the APP gene and a possible link to the only other patient with this mutation in the world.

Case Report: The patient had the onset of disease with

memory complaints when he was 58 years old, and was diagnosed AD when he was 61. Family history was positive. Genetic analysis revealed a pathogenic mutation in the APP gene and no mutations in the PSEN1 and PSEN2 genes. Until now, this APP mutation was found only once in the literature, in a Japanese AD patient. Comparison of the clinical symptoms showed similarity between the Japanese patient and ours. Because only two individuals in the literature have this mutation, we started a search for a possible common genetic ancestry of the two cases. Haplotype analyses of the mitochondrial DNA and the Y chromosome DNA of both patients were carried out. The Portuguese patient was found to be a carrier of the mitochondrial haplogroup J1c, which is more frequent in the Middle-East, and the Y chromosome haplogroup I-M170, that has a high South-European frequency. Analysis of the Japanese patient is currently on the run.

Conclusion: We describe the first Portuguese AD patient with a pathogenic mutation in the APP gene. This mutation was previously observed only in one patient in the world. The correlation of the two cases can help association studies on genotype and phenotype. The search for a common ancestry of the two patients could reveal data of migration of mutations around the world.

P058. Encenar o Futuro: Novos Desafios na Facilitação da Memória Prospectiva

Antonina Pereira^{1,2}, Judi Ellis², Jayne Freeman²

1-Grupo de Estudo de Demências, Instituto de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa, Lisboa; 2-School of Psychology and Clinical Language Sciences, University of Reading, Reading.
aspereira@fm.ul.pt, j.a.ellis@reading.ac.uk, j.e.freeman@reading.ac.uk

Introdução: A realização de acções futuras (e.g. tomar medicação, manter um compromisso) é designada na literatura como memória prospectiva (PM), constituindo um requisito fundamental para uma vida independente. A PM poderá estar comprometida no decorrer do envelhecimento saudável, sendo particularmente afectada no início do processo neurodegenerativo, ou seja, no defeito cognitivo ligeiro (MCI), que geralmente corresponde a uma fase inicial da doença de Alzheimer, constituindo uma ameaça a um estilo de vida independente e um forte motivo de preocupação para os respectivos cuidadores.

Objectivos: Propõe-se identificar os potenciais benefícios da representação física no estudo de tarefas de cariz prospectivo, bem como o papel da proximidade semântica entre a pista prospectiva e a acção a ela associada na mediação destes benefícios.

Metodologia: um paradigma de estudo comportamental de PM com um design factorial, no qual foram testados jovens adultos e idosos em condições de atenção normais e elevadas.

Resultados: Quando a representação física foi utilizada no estudo de pares 'pista-acção' o desempenho prospectivo foi significativamente superior ao dos contextos em que este estudo foi realizado apenas oralmente. O desempenho foi também bastante melhor para pares semanticamente associados. Estes efeitos benéficos foram mantidos nas diferentes camadas etárias e mesmo em situações de elevada exigência atencional.

Conclusões: A facilitação da PM através da representação física e da proximidade semântica, que foi consistentemente



identificada ao longo dos nossos estudos, poderá ter um impacto crucial no desenvolvimento de estratégias de reabilitação em pacientes da doença de Alzheimer. Estudos futuros poderão, além disso, utilizar a fMRI na identificação de uma activação diferencial de áreas cerebrais normalmente relacionadas com a execução de movimentos em acções para realização futura cujo estudo tenha sido efectuado através da representação física, em contraste com acções cujo estudo tenha sido meramente oral.

Índice de autores de comunicações orais, discussão interactiva de casos e *posters* ao Fórum de Neurologia 2010

Autor	Artigos	Autor	Artigos
A. Seixas	PO49	Bernhard Rosengarten	CO5
Aida Tatiana Sá	DIC14	Billi DiMauro	PO40
Alberto Leal	CO10	Bruno Miranda	DIC12, DIC19
Aldiro Magano	CO1	Bruno Rodrigues	PO53
Alexandre Costa	PO6, PO7, PO26, PO36, PO37, PO44, PO46, PO48, PO50, PO51, PO54, DIC10, DIC13, DIC14	Bruno Teixeira	CO7
Alexandre de Mendonça	PO57, DIC1	Carina Fernandes	PO56
Alexandre Mendes	CO18, DIC17	Carina Silva	CO20
Alice Lopes	DIC17	Carla Nunes	PO30
Ana Amélia Nogueira Pinto	CO3, DIC11	Carla Silva	CO18
Ana Catarina Fonseca	CO4	Carles Gaig	CO16
Ana Cláudia Ribeiro	PO25	Carlos Veira	PO52
Ana Graça Velon	PO6, PO7, PO26, PO36, PO37, PO44, PO46, PO48, PO50, PO51, PO54, DIC10, DIC13, DIC14	Carolina Camacho	PO20, PO31, PO42
Ana Leite Pinto	PO43	Carolina Costa e Silva	CO2
Ana Machado	PO37	Carolina Maruta	DIC1
Ana Mafalda Reis	PO34	Carolina Pires	DIC8
Ana Margarida Coutinho	PO57	Catarina Chester	DIC1
Ana Martins da Silva	CO15	Catarina Cruto	PO35, PO38
Ana Massano	DIC15	Catarina Santos	CO17, PO25
Ana Moreira	PO39	Cecília Monteiro	PO22
Ana Morgadinho	PO25	Clara Loureiro	PO17
Ana Noronha	CO19	Clara Sá Miranda	PO40
Ana Patrícia Antunes	DIC7	Cláudia Alves	PO39
Ana Paula Correia	PO4	Cláudia Guarda	PO55, PO56
Ana Paula Sousa	CO13	Cláudia Rozeira	CO7
Ana Rodrigues	CO14	Conceição Bento	DIC15
Ana Sofia Granito	PO20	Conceição Pereira	PO21
Ana Teresa Boquinhas	PO47	Cristina Costa	CO8
Ana Teresa Carvalho	CO7	Cristina Januário	DIC6, DIC16
Anabela Matos	PO12, PO40	Cristina Marques	PO12
Anabela Valadas	DIC7	Cristina Martins	PO1, PO2
Andrea Speidel	PO14, DIC9	Cristina Oliveira	PO53
Andreia Peixoto	CO19	Cristina Semedo	PO9
Andreia Veiga	PO6, PO7, PO26, PO36, PO37, PO44, PO46, PO48, PO50, PO51, PO54, DIC10, DIC13, DIC14	Cristina Valente	PO14, DIC9
Ângela Timóteo	CO3, CO8	David Rodrigues	DIC12
Antonieta Santos	DIC9	Diana Correia	DIC17
Antonina Pereira	PO58	Diana Duro	CO14
António Martins	CO6, CO9, PO27	Dílio Alves	CO11, PO13, PO32
António Oliveira	DIC13	Duarte Noronha	PO31, PO20
António Vaz-Carneiro	CO17	Duarte Vieira	PO13
António Verdelho	CO18	Dulce Neutel	DIC18
Argemiro Geraldo	CO2, PO12, PO22	Dulce Pinheiro	CO7
Assunção Vaz Patto	PO38	Eduardo Tolosa	CO16
Augusto Ferreira	PO18, PO23, PO52	Elisabete Pinelo	DIC13
Bastos Lima	CO18	Elsa Azevedo	CO5
Belina Nunes	PO8	Elsa Parreira	CO3, PO27
		Esmeralda Aldeia	CO13
		Ester Coutinho	DIC17
		Eva Brandão	PO18, PO23, PO24, PO35, PO52
		Fátima Furtado	PO9
		Fernando Matias	PO33
		Fernando Próspero-Luís	PO44

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Fernando Salvador	PO6, PO6	João Rocha	PO3
Filipa Sousa	PO3	João Rodrigues	PO20
Filipe Correia	PO43, PO32	João Santos	CO17
Florbela Magalhães	PO14, PO30, DIC9	João Sargento Freitas	PO33, DIC6, DIC16
Fradique Moreira	DIC6, DIC16	Joaquim J Ferreira	CO19, CO20, DIC18
Francesc Valdeoriola	CO16	Joaquim Pinheiro	PO32
Francisco Esteves	PO44	Joel Freitas	CO21
Francisco Sales	PO41, DIC15	Jorge Pinto-Basto	PO21
Gabriela Leal	DIC3, DIC4	José Ferro	DIC19
Gabriel Miltenberger-Miltenyi	PO57	José Fonseca	DIC3, DIC4
Georgina Neves	PO48, PO54	José Grilo Gonçalves	CO14, PO25, PO30, DIC9
Gonçalo Matias	PO45, PO47	José Leal Loureiro	PO18, PO23, PO52
Graça Melo	CO20	José Mário Roriz	PO13, PO43
Graça Sousa	CO7	José Mendes-Ribeiro	CO11
Gumersinda Cancela	CO7	José Salgado Borges	PO18
Gustavo Cordeiro	DIC5	José Vale	PO45, PO47, PO49
Helena Rita	PO33	Josep Valls-Solé	CO16
Hernán González	CO16	Judi Ellis	PO58
Hugo Romão	PO34	L. Martins-Correia	PO10
I. Barradas	PO10	Lara Alves	PO1, PO2
Inês Carvalho Frade	CO15	Leonor Correia Guedes	CO19
Irene Mendes	PO55, PO56	Liliana Letra	PO53, DIC15
Isabel Alonso	PO21	Lisete Nunes	DIC8
Isabel Fineza	PO16	Lívia Sousa	PO29, PO33, PO41, DIC2, DIC6
Isabel Pavão Martins	PO21, DIC3	Ludovina Paredes	CO7
Isabel Santana	CO14, PO2, PO5	Luís Botelho	CO18
Isabel Silveira	PO49	Luis Cunha	DIC5
Ivânia Alves	CO1, PO18, PO23, PO24, PO52	Luis F. Maia	PO4
J. Guimarães	PO10	Luis Negrão	PO12, PO16
Jayne Freeman	PO58	Luis Trindade	DIC9
Joana Andrade	PO33	Luisa Albuquerque	DIC12, DIC19
Joana Damásio	CO15	Luísa Biscoito	DIC11
Joana Domingues	PO16, PO29, DIC2	Luisa Medeiros	CO13
Joana Louro	PO45	Luz Rocha	PO15, PO17, DIC4
Joana Marques	CO8	M. Carolina Costa e Silva	PO8
Joana Nunes	DIC9	M. Melo Pires	PO4
Joana Rodrigues	PO30	M.J. Rosas	PO10
Joana Silva-Ribeiro	CO11	Mamede de Carvalho	CO12, PO11, PO15, PO17, DIC8, DIC19
João Coimbra	PO55, PO56	Manuel Correia	CO2, DIC17
João Costa	CO16, CO17	Manuel Cunha	PO37
João Fernandes	PO3	Manuel Melo Pires	PO35, PO37, DIC10
João Freitas	CO5, PO20, PO41, PO42	Manuela Amorim	PO18
João Gaspar	PO20, PO31, PO42	Manuela Costa	PO34
João Miguel Freitas	PO31	Manuela Guerreiro	DIC1
João Parracho Costa	DIC19	Márcia Rodrigues	PO39
João Paulo Farias	DIC11	Margarida Rodrigues	PO3
João Paulo Gabriel	PO6, PO7, PO26, PO36, PO37, PO44, PO46, PO48, PO50, PO51, PO54, DIC10, DIC13, DIC14	Maria Carmo Macário	PO40
João Pereira	PO3	Maria Céu Branco	PO26
João Pinho	PO3	Maria Finisterra	CO19
		Maria José Silva	PO34

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Mariana Correia	CO4	Rosa Santos	CO5
Marina Magalhães	CO15, CO21	Rosa Santos Silva	PO34
Mário Dinis-Ribeiro	CO11	Rui Felgueiras	CO18, DIC17
Mário M Rosa	CO20	Rui Magalhães	CO2
Mário Miguel Rosa	CO19, DIC19	Rui Manilha	PO27
Mário Rodrigues Simões	PO1, PO2, PO5	Rute Teotónio	PO53, DIC15
Mário Rui Silva	PO6, PO7, PO26, PO36, PO37, PO44, PO46, PO48, PO50, PO51, PO54, DIC10, DIC13, DIC14	Ruth Gerales	PO21, DIC8
Marisol Guerra	PO37	Sandra Freitas	PO5
Marta Freijo	PO43	Sandra Ginó	DIC1
Marta Safronova	PO37	Sandra Pereira	PO53
Marta Silva	DIC17	Sandra Tavares	PO36
Mavilde Arantes	DIC10	Sara Campos	CO4
Michael Swash	CO12	Sara Cavaco	CO15, CO18, DIC17
Miguel Coelho	CO19, CO20, DIC12	Sara Machado	CO6, DIC11
Miguel Esteves-Pereira	CO7	Sara Marto	CO20
Miguel Grunho	PO55, PO56	Sérgio Castedo	PO39
Miguel Milheiro	PO18, PO23, PO24, PO52	Sofia Reimão	PO15
Miguel Veloso	CO7	Sofia Rocha	PO3
Mónica Vasconcelos	PO16	Sónia Batista	PO33, PO41, DIC6
Motasesh Shamasna	PO14, PO30, DIC9	Sónia Brandão	CO1
Mrinalini Honavar	PO34	Sónia Carvalho	PO44
Nadine Ferreira	PO55, PO56	Sónia Costa	CO6, CO9
Neusa Sá	CO1	Sónia Oliveira	CO19
Nuno Inácio	CO3, CO6, CO9	Sónia Vale Pereira	PO57
Nuno Lunet	CO17	Susana Pinto	CO12, PO15
Nuno Mendonça	PO40, DIC5	Tânia Lampreia	PO49
Nuno Vila-Chã	CO18	Teresa Carolina Aguiar	PO20
Olinda Rebelo	PO12	Teresa Coelho	CO5
Orlando Sousa	PO42	Teresa Lourenço	PO39
Patrícia Canhão	DIC8, CO4	Teresa Palma	DIC11
Patrícia Lobo	CO19, DIC7	Teresa Pinho e Melo	DIC7
Patrícia Pita Lobo	PO15	Teresa Temudo	CO18
Paula Breia	PO55	Teresinha Evangelista	PO19
Paula Coutinho	CO1, PO18, PO23	Tiago Dias	CO7
Paula Freitas	CO15	Tiago Fleming Outeiro	CO19
Paula Pires	PO40	Tiago Mestre	CO19
Paulo Alegria	PO45	Tiago Rodrigues	PO31, PO42
Paulo Bugalho	PO47	Trigo Faria	PO6
Paulo Coelho	PO14, PO25	Vanda Freitas	DIC1
Paulo Reis	PO43	Vânia Almeida	PO11
Pedro Barros	CO7	Vânia Gomes	PO38
Pedro Castro	CO5	Vasco Nogueira	PO33
Pedro Guimarães	PO6, PO7, PO26, PO36, PO37, PO44, PO46, PO48, PO50, PO51, PO54, DIC10, DIC13, DIC14	Vera Martins	DIC2
Pedro Pereira	PO19	Vítor Tedim Cruz	CO1, PO24
Pedro Pinto	CO15		
Pedro Velho	PO14		
Peter M Andersen	PO11		
Presa Ramos	PO36		
Raquel Gil-Gouveia	DIC19		
Ricardo Enes Rego	CO11		
Ricardo Neto	PO35		
Ricardo Rego	PO32, PO43, DIC14		
Ricardo Silva	PO8		
Ricardo Taipa	PO4		
Rita Lopes da Silva	PO21		
Rita Peralta	DIC12, DIC18		
Rita Silva	PO9, PO39		
Rodrigo Pedrosa	DIC10		

4º CONGRESSO PORTUGUÊS DO AVC

PORTO · 4 a 6 Fevereiro 2010

CENTRO DE CONGRESSOS · PORTO PALÁCIO HOTEL



ORGANIZAÇÃO:



SP AVC
Sociedade Portuguesa
do Acidente Vascular Cerebral
www.spavc.org

Resumos de Apresentações

Hipertensão e Demência

Miguel Viana Baptista, Prof.

Assistente hospitalar de Neurologia Hosp. Garcia de Orta.

Diversos estudos suportam a associação da hipertensão na idade adulta e no idoso jovem com a demência na idade avançada. Conceptualmente, a hipertensão poderá numa fase mais precoce da vida lesar os pequenos vasos cerebrais, enquanto que numa fase mais tardia a diminuição da pressão arterial poderá ser mais importante como mecanismo lesional, representando um prelúdio do compromisso cognitivo. Em qualquer caso, existe nesta altura evidência suficiente para afirmar que a hipertensão é um factor de risco não só para demência vascular, mas também para a doença de Alzheimer. Por outro lado, dados recentes sugerem que o tratamento antihipertensivo reduz o risco de demência e se associa a um menor compromisso patológico, tanto no que respeita às alterações vasculares, quanto às alterações degenerativas. Admite-se que ambas concorram para o compromisso cognitivo, o qual pode representar um maior ou menor contributo de cada uma destas alterações patológicas.

O compromisso cognitivo de causa vascular pode resultar de um acidente vascular cerebral, contudo, frequentemente, pode ser determinado pelo compromisso da substância branca profunda pela doença de pequenos vasos, por vezes sem um acidente vascular evidente, surgindo a leucoaraiosis como principal fenótipo imagiológico. Este termo, inicialmente introduzido por Hachinski para designar a rarefacção da substância branca observada em tomografia computadorizada, tem vindo a ser progressivamente substituído pela designação “alterações da substância branca relacionadas com o envelhecimento”. Paralelamente, os enfartes lacunares, clinicamente aparentes ou silenciosos, surgem frequentemente associados a estas alterações. Admite-se que a hipertensão determine o compromisso cognitivo, no todo ou em parte, através de ambas estas condições genericamente englobadas na doença de pequenos vasos, resultando num fenótipo clínico de demência vascular subcortical. Esta última apresenta como principal característica clínica a disfunção executiva, sendo que, habitualmente, o compromisso da memória não é tão precoce nem tão proeminente quanto na doença de Alzheimer. A maior parte dos autores sus-

tenta que esta disfunção executiva resulta da disrupção dos chamados circuitos fronto-subcorticais, provocada pela doença de pequenos vasos, chamando à atenção para o papel, muitas vezes subvalorizado, das alterações da substância branca relacionadas com o envelhecimento, e inerentemente da hipertensão, a qual constitui a par da idade o principal factor de risco destas alterações.

Factores de risco modificáveis - o que há de novo?

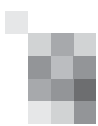
Pedro Marques da Silva, Dr.

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Medicina Interna do Hospital de Sta. Marta, Lisboa.

A carga de doença aterosclerótica atribuída à doença cerebrovascular é de inquestionável significado, com implicações na saúde pública importantes. Bem recentemente, um estudo britânico afirmava que a carga de doença cerebrovascular era muito mais importante que a da doença coronária (com uma taxa total de eventos por 1.000 habitantes-ano de 3.36) (Rothwell PM et al. *Lancet*. 2005). Em Portugal, em 2006, num total de mais de 32.900 óbitos por doenças do aparelho circulatório, houve quase 14.500 mortes por doença cerebrovascular (equivalente a uma taxa de mortalidade de 136,9 por 100.000 habitantes) (DGS, 2008). A prevenção – primária e secundária – irrompe, assim, como um ditame ético central na nossa prática. Numa prática clínica frequentemente asserberbada em ditames que tornam a prevenção cerebrovascular “quase obsoleta”.

Há que reforçar a importância da dieta equilibrada – de predomínio atlântico-mediterrânica – com benefícios comprovados em termos de saúde cardiovascular (Fung TT et al. *Arch Intern Med*. 2008; Trichopoulos A et al. *BMJ*. 2009; Mente A et al. *Arch Intern Med*. 2009). Há que impulsionar as medidas de controlo do álcool, de desabitação tabágica e de controlo ponderal.

É fundamental reconhecer o papel central do controlo da pressão arterial, de modo a aferir as nossas estratégias anti-hipertensoras, em particular nas nossas opções de tratamento (Wright JM, Musini VM. *Cochrane Database Syst Rev*. 2009) e nos nossos objectivos terapêuticos (Arguedas JA et al.



Cochrane Database Syst Rev. 2009; Mancia G et al. *J Hypertens.* 2009) – em particular no hipertenso idoso (Musini VM et al. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009) e muito idoso (Robinson JG et al. *Stroke.* 2007; Sanossian N, Ovbiagele B. *Lancet Neurol.* 2009), no hipertenso com antecedentes de doença cerebrovascular ou em risco de disfunção cognitiva e demência (Mancia G et al. *J Hypertens.* 2009).

Menos consensual, o tratamento da diabetes e o melhor controlo da glicemia – em termos das suas repercussões na doença macrovascular e no risco de acidente vascular cerebral – merece hoje considerações particulares (Meier M, Hummel M. *Vasc Health Risk Manag.* 2009).

Envolta sempre em alguma controvérsia (Prospective Studies Collaboration. *Lancet.* 2007), o papel das dislipidemias e do colesterol das LDL no risco de acidente vascular cerebral isquémico parece estar definitivamente aceite (Kürth T et al. *Neurology* 2007). Como aceite está a terapêutica com estatinas na prevenção (primária e secundária) cerebrovascular (Amarenco P, Labreuche J. *Lancet Neurol.* 2009), mesmo quando se descortina um eventual maior risco de acidente hemorrágico (nos mais idosos, com antecedentes de AVC hemorrágico ou com hipertensão não controlada; Goldstein LB et al. *Neurology*, 2007).

Os marcadores inflamatórios continuam a ser um desafio e uma incógnita (placas carotídeas mais activas e instáveis – com maior infiltrado inflamatório – estão, frequentemente, implicadas na ocorrência de eventos agudos; Spagnoli LG et al. *JAMA* 2004). Como incógnita é o papel da homocisteína e o lugar da suplementação com ácido fólico (Wang X et al. *Lancet* 2007; Martí-Carvajal et al. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009)! Recentemente, alguns investigadores aventaram que tanto a proteína C-reativa como a Lp-PLA2 possam ter um papel na melhor identificação e estratificação no risco de acidente vascular cerebral (Ballantyne CM et al. *Arch Intern Med* 2005). Como consequência, ganha algum sentido os recentes resultados obtidos com a rosuvastatina no estudo JUPITER (Ridker PM et al. *ISC* 2009).

No estudo EXPRESS o tratamento precoce e iterado dos doentes com AIT ou AVC minor reduziu o risco de AVC recorrente em cerca de 80%; ao fim de um mês de acompanhamento, estes doentes estavam mais medicados com antiagregantes plaquetários, com estatinas e com anti-hipertensores (Rothwell PM et al. *Lancet* 2007). Assim, uma palavra final para acentuar a importância de uma actuação conjunta nos diversos factores de risco cardiovascular, visando uma efectiva redução do risco global cerebrovascular (e coronário), como o afirma – de forma muito interessante – uma recente análise do estudo SPARCL (Amarenco P et al. *Stroke.* 2009).

Prevenção Primária e Secundária - Novos Desenvolvimentos Antiagregação plaquetar

Manuel Correia, Dr.

Unidade de Acidente Vascular Cerebral Dr. Castro Lopes, Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto.

A forma mais simples de resumir (os antigos e os novos) desenvolvimentos no que se refere ao papel da antiagregação plaquetar na prevenção do Acidente Vascular Cerebral, particularmente na prevenção secundária, é com a afirmação de que “qualquer antiagregante plaquetar é adequado” e que “no conjunto dos antiagregantes mais usados estes diminuem o risco relativo da ocorrência de enfarte cerebral, enfarte do miocárdio

ou morte vascular em 25% nos doentes com um enfarte cerebral causado por doença das grande ou pequenas artérias”.

No entanto algumas questões se colocam relativas ao uso de antiagregantes plaquetares, nomeadamente na 1) interpretação da evidência do seu benefício, 2) na análise da história natural da doença vascular e na avaliação do seu prognóstico, 3) no conhecimento da heterogeneidade da acidente vascular cerebral no que se refere ao mecanismo causal, 4) a adesão ao tratamento fora da experimentação clínica, e 5) considerando os outros tratamentos como por exemplo uso de estatinas, anti-hipertensores.

O benefício (e o risco) dos antiagregantes plaquetares não é idêntico na prevenção primária, no tratamento da fase aguda do enfarte cerebral (ou na prevenção secundária ultra-precoce), na prevenção secundária, e em grupos particulares de doentes como o caso dos doentes com fibrilação auricular não valvular.

No que diz respeito à associação de antiagregantes plaquetares, verificou-se que a 1) combinação de aspirina 50mg e dipiridamol 400mg numa formulação de libertação prolongada é superior à aspirina isolada, 2) que a combinação anterior não é melhor que o clopidogrel isolado e que 3) a combinação de clopidogrel com aspirina, 75mg, não sendo superior de forma significativa ao clopidogrel isolado acarreta um risco elevado de hemorragias graves.

Uma comparação directa entre triflusal e aspirina na prevenção secundária não mostrou diferença entre ambos, sendo que o triflusal se associou a um menor risco de complicações hemorrágicas.

O valor dos antiagregantes plaquetares na prevenção da “demência vascular” ou nos défices cognitivos não demência” após um acidente vascular cerebral não está determinado, para além da prevenção da recorrência de acidente vascular cerebral (o qual aumenta o risco de demência após um acidente vascular cerebral).

A escolha de um antiagregante plaquetar para o doente individual após um acidente vascular cerebral isquémico depende (ou pode depender) do custo, tolerância dos efeitos adversos, adesão ao tratamento, presença de outros factores de risco vascular.

Outros aspectos da antiagregação plaquetar referem-se à resistência, nomeadamente a resistência à aspirina, e à potencial interacção entre os inibidores da bomba de protões e o clopidogrel.

Novos antiagregantes plaquetares encontram-se em estudo clínico como o cilostazol, sarpogrelate, prasugrel, terutroban (antagonista do receptor TP).

A informação obtida na investigação clínica experimental é incorporada em recomendação de várias organizações, com “European Stroke Organization (ESO)” ou a “American Heart Association/American Stroke Association (AHA/ASA).

Por fim, na era de tratamentos agressivos de prevenção secundária, são necessários estudos epidemiológicos, idealmente na população, para determinar riscos e prognóstico, particularmente a longo prazo.

Optimal Treatment for Atherosclerotic Intracranial Arterial Stenosis?

Marc I. Chimowitz MBChB on behalf of the SAMMPRIS Executive Committee * and Investigators

* SAMMPRIS Executive Committee:

Marc I Chimowitz, MBChB (Neurology PI), Professor of

Neurology, Medical University of South Carolina (MUSC), Charleston, South Carolina, USA.

Colin P Derdeyn MD (Interventional PI) – Washington University; David Fiorella, MD PhD (Interventional PI) – Stony Brook University; Tanya N. Turan, MD (Director Risk Factor Management) – MUSC; Bethany Lane, RN (Project Manager) – Emory University; Mike Lynn, MS (Statistical Director) – Emory University; Scott Janis, PhD – NIH / NINDS.

Intracranial atherosclerotic stenosis of the major intracranial arteries causes 30-50% of strokes in Asia and 8-10% of strokes in Europe and North America, making it one of the most common cause of stroke worldwide. Optimal treatment of intracranial stenosis is uncertain. The Warfarin Aspirin Symptomatic Intracranial Disease (WASID) trial showed that aspirin is safer and as effective as warfarin for preventing recurrent stroke in these patients and provided preliminary evidence that aggressive management of vascular risk factors, particularly systolic blood pressure and low density lipoprotein, may lower the risk of stroke. Patients with severe stenosis (70% - 99%) and TIA or stroke within 30 days prior to enrollment in WASID had a 22.9% rate of ischemic stroke in the territory of the symptomatic artery at one year (95% CI 15.4% - 30.4%). These high-risk patients represent an optimal target population for endovascular intervention trials aimed at lowering the risk of stroke from this disease. One such trial is the Stenting and Aggressive Medical Management for Preventing Recurrent stroke in Intracranial Stenosis (SAMMPRIS) which is an ongoing multi-center NIH funded randomized trial in the USA that is comparing stenting and aggressive medical therapy vs. aggressive medical therapy alone in patients with recently symptomatic, severe (70-99%) intracranial arterial stenosis. This presentation will review our current knowledge of medical and endovascular treatments for intracranial stenosis and will also summarize the design and progress of the SAMMPRIS trial.

Aterosclerose

José Manuel Silva, Prof.

Prof. Auxiliar e Ass. Graduado de Medicina Interna dos HUC.

A doença aterosclerótica é a principal causa de morte nos países desenvolvidos e assume cada vez mais protagonismo nos países em vias de desenvolvimento e mesmo nos menos desenvolvidos. Este panorama justifica uma breve revisão sobre a patogénese da aterosclerose, na medida em que a sua compreensão permite entender muitos dos fenómenos que lhe são próprios, das manifestações paralelas da doença e das novas avenidas que se abrem para a sua prevenção e terapêutica.

As palavras aterosclerose e ateroma, que descrevem com perfeição a natureza anatomopatológica das lesões ateroscleróticas típicas, provêm da junção dos vocábulos gregos, *ather*, *oma* e *skleros*, que significam, respectivamente, gordura, massa e duro.

Ao longo dos últimos anos, múltiplos estudos vêm confirmando o clássico conceito de Virchow de que, desde os estádios mais precoces, a doença aterosclerótica tem características de uma doença inflamatória crónica, traduzida, por exemplo, na elevação de parâmetros inflamatórios em doentes com doença vascular isquémica ou que a vêm a desenvolver no futuro, fruto de uma excessiva resposta inflamatória e fibroproliferativa da parede vascular a uma grande série de possíveis factores hostis, um processo que, na sua base, tem objectivos protectores e regenerativos. O conceito da aterosclerose

como doença inflamatória crónica da parede arterial foi definitivamente sedimentado com os trabalhos de Russell Ross.

Normalmente, em resposta à agressão, o influxo de células inflamatórias, a activação da coagulação e a proliferação e migração endoteliais agem em conjunto para restaurar uma camada endotelial confluyente, mas um dano mais subtil e prolongado ou demasiado extenso, induzido por agentes químicos, imunológicos, físicos ou virais, pode originar não só uma lesão mecânica e/ou funcional do endotélio, mas também atingir os mecanismos de regeneração endotelial, resultando numa perda das suas funções homeostáticas e numa contínua activação dos sistemas inflamatório e trombótico.

É a continuidade ou intensidade da agressão vascular, ou um excesso na resposta, que perpetuam a reacção em cascata que termina nas diversas manifestações clínicas de etiologia aterosclerótica, fundamentalmente a doença coronária isquémica, os aneurismas aórticos, a doença arterial periférica e a doença cerebrovascular aterotrombótica.

Classicamente considerada como uma doença multifactorial, actualmente alguns autores, como William Roberts, consideram a aterosclerose como uma doença monocausal, consequência da elevação do colesterol para níveis supra-fisiológicos, com os outros factores de risco a assumirem um papel de agravamento do efeito deletério da hipercolesterolemia.

Avaliação da espessura íntima-média

Miguel Rodrigues, Dr.

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal.

A espessura da íntima-média (intima-media thickness - IMT) da carótida primitiva é um dos métodos não invasivos reconhecidos para avaliação da repercussão dos factores de risco vasculares nos órgãos-alvo. Corresponde a um fenótipo precursor de aterosclerose precoce, correlaciona-se bem com a histologia e o seu aumento associa-se com os factores de risco vasculares. As revisões sistemáticas de estudos longitudinais mostram que um aumento de 0,1 mm no IMT da carótida primitiva se associa a um aumento do risco relativo de enfarte de miocárdio de 15% e de AVC de 18%.

A avaliação deste parâmetro é simples, rápida e barata, quando integrada num exame de ultrassonografia dos vasos cervicais de rotina. No entanto, quando se pretende avaliar a eficácia de fármacos ou quando se pretende fazer estudos de prognóstico, deve ser seguido um protocolo estruturado de medição do IMT que diminua o viés de informação. As principais recomendações sobre a medição do IMT, Europeias e Norte-Americanas, traçam as condições técnicas de execução do exame e privilegiam o uso de software automatizado de detecção de fronteira.

Na presente sessão será demonstrada a técnica de avaliação do IMT, serão abordados os resultados obtidos em estudos epidemiológicos, em estudos de eficácia terapêutica de fármacos em que o IMT foi utilizado e discutir-se-á utilidade deste parâmetro na clínica.

O IMT é um método atractivo de medição de lesão em órgão-alvo e tem vindo a ser incorporado em recomendações de prevenção primária de eventos vasculares. No entanto, permanecerá sempre uma avaliação estrutural, uma fotografia estática que não capta a complexa interacção entre vaso, processos trombogénicos e inflamação.

Endarterectomia carotídea como "gold standard" no tratamento da estenose carotídea

Armando Mansilha, MD, PhD, FEBVS

Professor auxiliar convidado da FMUP, Assistente hospitalar graduado de angiologia e cirurgia vascular, secretário geral da SPACV.

Poucas intervenções cirúrgicas estiveram sujeitas a um intenso e permanente escrutínio científico como a endarterectomia carotídea (CEA). Desde o seu primeiro acto, em 1953, que milhões de CEAs foram efectuadas em todo o mundo, com o propósito de prevenir o AVC isquémico. Após a década de 80 tornou-se o procedimento cirúrgico arterial isolado mais frequente em muitos Serviços e Departamentos de Angiologia e Cirurgia Vascular. O principal paradoxo desta intervenção consistia e consiste no facto de se destinar à prevenção do AVC a longo prazo mas, no decurso da sua execução, poder ser responsável directamente pela ocorrência deste mesmo evento numa percentagem de doentes, ainda que pouco significativa. Foram vários os estudos randomizados (NASCET, VA, ECST, ACAS, ACST) que claramente demonstraram (nível 1 de evidência) a eficácia da CEA vs melhor tratamento médico apenas, desde que em doentes com critérios bem definidos e quando executados por cirurgiões com taxas de morbimortalidade dentro de parâmetros entretanto definidos como aceitáveis (com valores naturalmente diferentes para doentes assintomáticos, sintomáticos ou com re-estenose).

Na última década surgiram vários estudos que procuraram comparar a CEA com a técnica de angioplastia/stent carotídeo (CAS), sendo que são na sua maioria não randomizados, população heterogénea e maioritária de doentes assintomáticos (50-83%), frequentemente com estenoses a partir de 50%, sem grupo controlo e patrocinados pela indústria (MAVERIC, CREATE, ARChER, CHRS, SECURITY, CABERNET). Por outro lado os seus resultados são muito variáveis, e esta diferença em séries tão heterogéneas faz pensar que os grupos executantes são também heterogéneos com experiências diferentes. O estudo SAPPHERE merece uma atenção especial por se ter tratado de um estudo randomizado e prospectivo em doentes considerados de alto risco. Porém ao analisar os critérios de inclusão não é clara a definição de alto risco, podendo tratar-se de uma placa de alto risco por em teoria se associar a uma maior probabilidade de causar AVC trombo-embólico, doente de alto risco por ser portador de co-morbilidades associadas importantes e capazes de condicionar o prognóstico cirúrgico ou procedimento de alto risco por condições locais, particularmente anatómicas, que dificultam a execução operatória. Neste estudo é igualmente relevante o facto de 71% dos doentes randomizados serem assintomáticos com taxa de morbimortalidade maior \pm 6% (5.8% CAS e 6.1% CEA). Se por um lado a grande maioria de doentes assintomáticos não podem ser considerados de alto risco, por outro, com este nível de risco associado ao procedimento qualquer benefício que possa decorrer da intervenção cessa (com estes valores seriam necessários 1000 intervenções para prevenir 22 AVCs em 5 anos).

Mais recentemente os estudos ICSS, SPACE e EVA-3S, em doentes sintomáticos, falharam claramente na evidência pretendida de não-inferioridade do CAS comparativamente à CEA.

As recomendações actuais das Sociedades Europeia (European Society for Vascular Surgery) e Americana (Society for Vascular Surgery) de Cirurgia Vascular bem como da ESO Stroke são inequívocas na indicação da Endarterectomia Carotídea como método Gold Standard para doentes sintomáticos e assintomáticos, em doentes com critérios objecti-

vos para intervenção definidos transversalmente por equipas multidisciplinares e executada por cirurgiões com risco operatório individual conhecido e dentro de limites aceitáveis.

Apesar desta controvérsia mais aparente que real parece ser consensual na comunidade científica que ambas as técnicas devem ter um papel complementar. A CAS poderá ser considerado o método de primeira escolha nas situações de re-estenose, pescoço irradiado, displasia fibromuscular e lesões de difícil localização anatómica (proximal e/ou distal).

É necessário apoiar e aguardar pelos resultados de importantes estudos em curso (CREST, TACIT, ACST-2, SPACE-2).

"Timing" da Intervenção Carotídea

Luís Mendes Pedro, Prof.

Professor Associado da Faculdade de Medicina de Lisboa; Assistente Graduado de Cirurgia Vascular do Hospital de Santa Maria; Cirurgião Vascular do Instituto Cardiovascular de Lisboa.

A endarterectomia carotídea reduz o risco de recorrência de eventos vasculares cerebrais em doentes com estenose carotídea sintomática superior a 70%, como foi demonstrado na década de 1990 pelos estudos NASCET e ECST.

No entanto, após a ocorrência de enfarte cerebral, os conceitos tradicionais sugeriam que a intervenção deveria ser diferida pelo menos 4-6 semanas após o evento neurológico, uma vez que a reperfusão da área de lesão se associaria a um risco elevado de transformação hemorrágica¹. Por outro lado, não era claro o risco de recorrência de acidente vascular cerebral (AVC) e alguns autores sugeriam mesmo que não fosse muito elevado e estimavam-no em cerca de em 5-6%².

Investigações recentes questionaram estes conceitos levando à revisão da concepção tradicional do *timing* da intervenção carotídea em lesões sintomáticas.

As questões mais relevantes que estão em causa na decisão terapêutica e que deverão ser consideradas de forma individual em cada doente são as seguintes:

Risco de recorrência de evento neurológico (AIT, AVC major ou minor) após episódio inicial relacionado com estenose carotídea grave.

O primeiro aspecto a ter em conta refere-se ao facto de que a taxa de recorrência após um evento inicial é substancialmente mais elevada do que se pensava inicialmente, tal como foi demonstrado em trabalhos mais recentes. O *Oxford Vascular Study*³ mostrou que a taxa de AVC após acidente isquémico transitório (AIT) era de 8-12% na primeira semana, de 12-15% no primeiro mês e de 17-19% nos primeiros 3 meses. De facto, após a primeira semana desde o AIT inicial, já tinham ocorrido a maioria das recorrências. Uma metanálise publicada por Lovett e col.⁴ incluiu 1709 doentes nos quais havia evidência de doença oclusiva dos grandes vasos extracranianos apenas em 14%. Neste subgrupo foi avaliado o risco de AVC major após AIT ou AVC minor observando-se uma taxa de recorrência precoce de 37%. Estimou-se ainda que o risco de AVC major nos primeiros 30 dias após AIT / AVC minor em doentes com estenose carotídea superior a 50% recentemente sintomática seria 100 vezes superior ao de qualquer estenose assintomática superior a 50%.

Risco e benefício da cirurgia precoce após evento inicial.

Face ao elevado risco de recorrência precoce de eventos neurológicos foi analisado o benefício da cirurgia carotídea antes do período convencional de 4-6 semanas. Com efeito,



várias re-apreciações dos dados combinados dos estudos NASCET e ECST confirmaram que o benefício da endarterectomia carotídea tinha sido máximo quando a randomização tinha sido efectuada nas primeiras duas semanas após o último episódio sintomático. Neste caso, o número de doentes tratados (NNT) para prevenir 1 AVC era de 7 nas lesões de 50-70% (medição NASCET) e apenas de 4 nas estenoses superiores a 70% (medição NASCET)⁵⁻⁷. Neste último grupo, a redução absoluta de risco era de 23% nas lesões recentemente sintomáticas (<2 semanas) e apenas de 7.4% quando os sintomas tinham ocorrido há mais de 12 semanas. Deve ser ainda realçado que nesta análise o curto intervalo de tempo entre o último episódio neurológico e a cirurgia foi um dos principais aspectos determinantes do benefício da endarterectomia carotídea em doentes sintomáticos.

A excepção ao que foi mencionado atrás referia-se à cirurgia efectuada em doentes com AVC em evolução ou AIT's em crescendo, onde a redução do risco de recorrência não se verificou pela elevada morbidade e mortalidade observadas neste grupo.

Estudos mais recentes apreciados numa revisão sistemática publicada por Bond e col.⁸ e que incluiu 4278 doentes com sintomatologia neurológica estabilizada, confirmou que a endarterectomia carotídea realizada nas primeiras 3-6 semanas após o último evento não se associava a maior risco do que quando aquele período era superior a 3-6 semanas. No entanto, alguns estudos individuais sugerem algum incremento da morbi-mortalidade per-operatória⁹.

Risco de transformação hemorrágica de enfarte cerebral após cirurgia precoce.

Estudos mais recentes confirmaram que o risco de transformação hemorrágica após cirurgia carotídea precoce, mesmo em doentes com enfarte cerebral, é real mas raramente com repercussão clínica. Eckstein e col.¹⁰ realizaram um estudo em 157 doentes recentemente sintomáticos e com sintomas estabilizados o qual mostrou a ocorrência de hemorragia *de novo* em áreas de enfarte cerebral em 7% dos casos dos quais apenas 0.6% apresentava expressão clínica.

Crítérios para intervenção precoce

Face ao elevado risco de recorrência de eventos neurológicos associado às estenoses carotídeas sintomáticas e ao facto destas recorrências ocorrerem de forma mais importante nas primeiras semanas após o episódio, aceita-se actualmente que a cirurgia deve ser tão precoce quanto possível. No entanto, deverão ser excluídos desta linha de actuação os doentes que preenchem os seguintes critérios, onde o risco da endarterectomia precoce é mais elevado:

- Déficit neurológico *major* (Rankin_{mod} >4).
- Quadro neurológico instável ou em evolução.
- Enfarte cerebral de grande dimensão (>2/3 do território da artéria cerebral média).
- Evidência de hemorragia (TC ou RM).

As causas mais frequentes que levam ao atraso da intervenção carotídea são a demora no diagnóstico e na referência dos doentes bem como a sobrecarga operatória dos serviços de Cirurgia Vascular.

Por estas razões deverá manter-se o esforço de divulgação da doença carotídea como causa de AVC, melhorar os canais de referência para unidades de AVC onde o rastreio da doença carotídea oclusiva deverá ser célere. Finalmente, nos serviços de Cirurgia Vascular, deve considerar-se a estenose carotídea

grave e recentemente sintomática como uma urgência a ser incluída de forma prioritária nos planos operatórios¹¹.

Experiência pessoal

A experiência pessoal inclui 365 procedimentos de revascularização cerebral em que a morbidade neurológica ipsilateral foi de 1.6% (6/365) e a mortalidade de 1.9% (7/365) (inclui 5 doentes que faleceram no pós-operatório de cirurgia combinada cardíaca e carotídea). Foram efectuados 136 procedimentos por doença carotídea sintomática, que na sua maioria consistiram em endarterectomia. Neste grupo a morbidade neurológica foi de 0.7% (1/136) e a mortalidade de 0.7% (1/136).

A distribuição dos doentes de acordo com o *timing* da cirurgia após o último episódio sintomático foi a seguinte: 1ª semana- 22 doentes; 2ª semana- 21 doentes; 3ª semana- 20 doentes; 3ª/6ª semana- 26 doentes. Os restantes foram tratados após a 6ª semana.

Esta análise mostra que até à 3ª semana após o último evento foram tratados 46.3% dos doentes e até às 6 semanas 65.5%. É ainda notória a redução que se tem vindo a observar dos tempos que mediaram entre os episódios sintomáticos e a cirurgia carotídea. Este aspecto traduz uma referência mais rápida dos doentes, o diagnóstico mais eficaz da doença carotídea, a estreita colaboração com o serviço de Neurologia e ainda o esforço efectuado no âmbito do serviço de Cirurgia Vascular no sentido de operar precocemente os doentes com estenose carotídea recentemente sintomática.

Conclusões

- O risco de AVC major ou de recorrência de AVC associado a estenose carotídea sintomática é maior nas primeiras 2 semanas.
- O risco de AVC isquémico associado à endarterectomia precoce não parece ser mais elevado e o de AVC hemorrágico clinicamente relevante parece ser baixo.
- É essencial a identificação rápida dos casos de AVC associados a doença carotídea com vista à sua rápida referência a unidades apropriadas.
- Sempre que a doença carotídea seja considerada relevante na etiologia do AVC a endarterectomia carotídea deve ser realizada rapidamente, idealmente na primeira semana.

Referências

1. Wang MY, Lavine SD, Soukiasian H et al. Treating stroke as a medical emergency: a survey of resident physicians attitudes towards "brain attack" and carotid endarterectomy. *Neurosurgery* 2001;48:1109-1117
2. Johnston SC, Gress DR, Browner WS, Sidney S. Short term prognosis after emergency department diagnosis of TIA. *JAMA* 2000;284:2901-2906
3. AJ, Lovett JK, Rothwell PM. Population based study of early risk of stroke after transient ischaemic attack or minor stroke: implications for public education and organisation of services. *BMJ* 2004;328:326;
4. Lovett JK, Coull AJ, Rothwell PM. Early risk of recurrent stroke by subtype of ischemic stroke in population based incidence studies. *Neurology* 2004;62:569-573
5. Rothwell PM, Eliasziw M, Gutnikov SA, et al. for the Carotid Endarterectomy Trialists Collaboration. Analysis of the pooled data from the randomized controlled trials of endarterectomy for symptomatic stenosis. *Lancet* 2003;361:107-116
6. Rothwell PM, Eliasziw M, Gutnikov SA, Warlow CP, Barnett HGM. for the Carotid Endarterectomy Trialists Collaboration. Endarterectomy for symptomatic stenosis in relation to clinical subgroups and timing of surgery. *Lancet* 2004;363:915-924
7. Rothwell PM, Eliasziw M, Gutnikov SA, Warlow CP, Barnett HGM. Sex Difference in the Effect of Time From Symptoms to Surgery on Benefit From Carotid Endarterectomy for Transient Ischemic Attack and Nondisabling Stroke. *Stroke* 2004;35:2855-2861

8. Bond R, Rerkasem K, P.M. Rothwell P.M. Systematic Review of the Risks of Carotid Endarterectomy in Relation to the Clinical Indication for and Timing of Surgery. *Stroke* 2003;34:2290-2301
9. Rockman CB, Maldonado TS, Jacobowitz GR et al. Early carotid endarterectomy in symptomatic patients is associated with poorer perioperative outcomes. *J Vasc Surg* 2006;44:480-487
10. Eckstein HH, Ringleb P, Dorfler A et al. The Carotid Surgery for Ischemic Stroke trial: A prospective observational study on carotid endarterectomy in the early period after ischemic stroke. *J Vasc Surg* 2002;36:997-1004
11. Naylor AR. Delay may reduce procedural risk, but at what price to the patient? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2008;35:383-391

Stroke in the very elderly

Arne Lindgren, MD, PhD

Professor of Neurology, Lund University Hospital, S-221 85 Lund, Sweden.

Very elderly can be defined as people aged 80 years or older. Epidemiological studies show that the risk of stroke increases by age and that stroke is common among the very elderly. It has been reported that people aged 80 years or more account for more than 35% of all hospitalised stroke patients.

It is a problem that many clinical treatment studies have either completely omitted stroke patients above 80 years or included only very few of these patients. Nevertheless, in clinical practice we often have to take care of these very elderly stroke patients and we often face difficulties in treatment decisions. However, some facts may be useful to consider:

Similar pathogenetic causes of ischemic stroke seem to be present among very elderly stroke patients as among younger stroke patients but atrial fibrillation is more prevalent.

It has previously been questioned whether hypertension should be treated in elderly individuals but recent data support that also elderly may benefit from treatment of hypertension. Specific drug classes for treatment of hypertension may be preferred for elderly people. The question about statin treatment is more equivocal but some facts indicate that this treatment may also be beneficial.

Apart from clinically evident strokes in the very elderly, these patients also commonly have silent cerebral infarcts. These lesions may contribute considerably to the patients' cognitive and motor functions.

Intracerebral haemorrhage including heaemorrhage related to cerebral amyloid angiopathy is reported in the very elderly as well as subarachnoid haemorrhages. It may sometimes be possible to treat ruptured intracranial aneurysms also in the very elderly people.

The abovementioned and additional aspects on stroke in the very elderly will be addressed in my talk.

Neuroimagem: a importância na decisão terapêutica

Jaime Rocha, Dr.

Serviço de Imagiologia do Hospital de Braga.

A Tomografia Axial Computorizada (TAC) e a Ressonância Magnética (RM) são a base do estudo inicial do AVC agudo. Ambas tem três objectivos fundamentais: excluir hemorragia, avaliar o tecido isquémico e excluir condições que possam mimetizar um enfarte cerebral.

A capacidade que cada uma das modalidades tem de calcular entre tecido viável e não viável depende das técnicas de perfusão e assim influenciar a decisão terapêutica.

Na TAC o uso do ASPECTS em vez da regra do 1/3 da artéria cerebral média poderá introduzir maior rigor na avaliação inicial deste grupo de pacientes.

Enfermagem

Ana Trocado, Enf.ª

Enfermeira

Tendo sempre como premissa o Código Deontológico dos Enfermeiros, o Regulamento para o Exercício da Profissão de Enfermagem (REPE), os Padrões de Qualidade dos Cuidados de Enfermagem (PQCE) e a toda a legislação vigente, os enfermeiros na Unidade Cérebro Vascular do Centro Hospitalar de Lisboa promovem uma prestação de cuidados de enfermagem que em conjunto e complementaridade com os outros grupos profissionais, querem que seja de “excelência”.

Desenvolvemos a nossa actividade numa unidade de AVC tipo A (Tipificação emanada em documento do Alto Comissariado da Saúde – Coordenação Nacional para as Doenças Cardiovasculares, 2007), com estreita ligação com a neuroradiologia de intervenção.

Recebemos doentes com AVC isquémico, Hemorrágico, Hemorragia Subaracnoideia (HSA), Malformação Arterio Venosa (MAV) e Trombose Venosa Cerebral.

Acolhemos, diagnosticámos, intervimos, e avaliamos, 500 doentes/famílias em 2009.

Destes, aproximadamente 20% foram programados para realização de angiografia de follow up.

Mais de 50% dos nossos doentes saíram com alta directamente para o domicílio, tendo sido desenvolvida a actividade de preparação para a alta que daí emerge.

Os cuidados prestados são os preconizados para os doentes/família com esta patologia mas com um leque muito alargado de competências a adquirir pois assim como cuidamos de doentes/família em coma e entubados endotraquealmente com necessidades técnicas complexas e específicas, também cuidamos de doentes/família que regressam directamente ao domicílio com necessidades de ensino para a gestão terapêutica e promoção do autocuidado e orientação para as actividades de vida alteradas frequentemente por deficits motores.

A intervenção dos enfermeiros de reabilitação tem um papel preponderante na prevenção e gestão de cuidados que podem alterar o padrão de vida destas pessoas/famílias.

Donde se infere que a formação, individual, profissional, e institucional, têm um papel fundamental no desenvolvimento de todos os profissionais para uma prestação de cuidados adequada à complexidade presente, e que vá ao encontro das necessidades dos doentes/família.

Pretende-se que exista um ambiente formativo em que todos os saberes se mobilizem e desenvolvam no sentido da satisfação dos doentes/família e dos profissionais que com eles trabalham.

“Apostamos num projecto de equipa, valorizador das competências individuais e promotor de um ambiente de “excelência” no qual todos os intervenientes se revejam”.

Terapia da Fala e AVC. Que relação? Que formação?

José Fonseca, Dr.

Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.

A história da terapia da fala em português iniciou-se em 1962 com a abertura do 1º curso na Escola de Reabilitação do Alcoitão.

Durante mais de 20 anos esta Escola manteve-se como a única entidade formadora de terapeutas da fala em Portugal. Actualmente estão autorizados 10 cursos em instituições públicas e privadas.

Em 1994, após reformulação curricular, as Escolas formadoras de terapeutas da fala foram credenciadas como Instituições de Ensino Superior.

Com base no curriculum pessoal de 20 anos, compara-se a evolução das matérias relacionadas com o AVC com o curriculum actual da mesma Escola.

Perspectiva-se a evolução do ensino da terapia da fala em geral e da sua relação com o AVC em particular.

Demência Vascolar: Fisiopatologia

Catarina Resende de Oliveira, Prof.^a

Faculdade de Medicina e Centro de Neurociências e Biologia Celular, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.

A demência vascular é uma causa comum de declínio cognitivo no idoso, sendo a segunda forma de demência mais comum neste grupo etário. A associação entre demência e doença vascular é suportada por quatro grandes linhas de evidência: 1 – os factores de risco vascular; 2- o acidente isquémico transitório; 3- o acidente vascular cerebral; 4- as alterações isquémicas da substância branca observadas em estudos de imagem (MRI).

O conceito de demência vascular como entidade distinta da demência de Alzheimer tem oscilado ao longo do tempo, e torna-se progressivamente mais claro que existe existem sobreposições entre as duas patologias, nomeadamente a nível da fisiopatologia. Os factores de risco vascular como a hipertensão a diabetes, a dislipidémia, a arritmia, os níveis séricos elevados de homocisteína, a presença do alelo APOE ϵ 4, são comuns às duas formas de demência, precedem a disfunção cognitiva e a neurodegenerescência. Todos estes factores de risco conduzem à redução da perfusão sanguínea cerebral e, conseqüentemente, ao decréscimo do aporte de oxigénio e glicose às células neuronais que conduz ao declínio energético celular. Deste modo a disfunção mitocondrial e o deficit de ATP, o stress oxidativo, as alterações da homeostasia intracelular do cálcio e a excitotoxicidade são mecanismos moleculares responsáveis pela neurodegenerescência e morte celular que ocorre na demência. A evidência de mecanismos fisiopatológicos comuns sugere que as duas formas de demência, a doença de Alzheimer e a demência vascular, são os extremos de um continuum em que o declínio energético e o stress oxidativo são fortes elos de ligação entre estas patologias e abrem novas perspectivas de actuação terapêutica.

Epidemiologia

Ana Verdelho, Dra.

Assistente hospitalar de Neurologia do Hosp. de Sta Maria, Lisboa.

A demência vascular é caracterizada por um síndrome demencial de características predominantemente sub-corticais, com evidência de lesões vasculares susceptíveis de causar o quadro cognitivo. O conceito de demência vascular tem sido alvo de marcada controvérsia. Por um lado, os critérios diagnósticos existentes de demência vascular baseiam-se em consensos de “peritos” e não em estudos comunitários prospecti-

vos ou de coorte. Nos (escassos) estudos existentes de validação clínico-patológica, estes critérios tiveram uma elevada especificidade, mas com baixa sensibilidade. Recentemente, um estudo que tentou avaliar a reproductibilidade dos diversos critérios verificou que a coincidência de diagnóstico, quando aplicados os vários critérios, era inferior a 50%.

Por outro lado, tradicionalmente, as demências vasculares e de Alzheimer eram vistas como entidades claramente distintas. Progressivamente tem-se reconhecido que estas patologias ocorrem raramente de forma absolutamente isolada. Ambas as doenças podem partilhar factores de risco vascular e aspectos anatomo-patológicos de arteriosclerose. O resultado dos estudo clínicos e anatomo-patológicos têm colocado a hipótese de que os mecanismos degenerativos e vasculares se desenvolvam em paralelo, com um efeito que pode ser aditivo ou sinérgico. As lesões vasculares, nomeadamente subcorticais, tais como as alterações da substância branca, enfartes lacunares ou micro-hemorragias cerebrais, poderiam antecipar a expressão das alterações degenerativas típicas da doença de Alzheimer. Discutem-se estes aspectos e integra-se ainda o conceito de defeito cognitivo vascular.

Testes neuropsicológicos - a sua utilidade prática

Manuela Guerreiro, Prof.^a

Psicóloga/Doutorada em Ciências Biomédicas (neuropsicologia) pela FML.

Para o diagnóstico de demência em geral e de demência vascular, em particular, todos os critérios (HIS modificado, ICD-10; DSMIV, NINDS-AIREN, ADDTC) requerem a presença de défice cognitivo, com relação temporal com a presença doença cerebrovascular. No entanto, o défice cognitivo só pode ser objectivado e sistematizado através do exame neuropsicológico, mesmo quando os exames de neuroimagem estrutural revelam alterações vasculares. Por outro lado, os testes neuropsicológicos podem indicar a existência de alterações cognitivas, quando outros exames clínicos (TAC-CE, ressonância magnética ou outros) não apresentam alterações.

A apresentação clínica da DV depende da causa e localização das lesões cerebrais, mas, geralmente, os doentes apresentam um quadro demencial do tipo cortico-subcortical, caracterizado por défices focais múltiplos ou défices nas funções executivas, existindo algumas diferenças neuropsicológicas em situações de doença de grandes vasos.

No que se refere à demência mista (ocorrência de características de DA e DV, em simultâneo), estima-se que mais de um terço dos doentes com DA apresentem também lesões vasculares e proporção idêntica de doentes com DV revelam alterações patológicas características de DA. A presença de lesões vasculares nos doentes com DA pode estar subestimada e parece associada à deterioração clínica mais rápida (Román 2002). A apresentação mais comum de demência mista é a de um paciente com sintomas e características clínicas típicas de DA que sofre agravamento abrupto, acompanhado pela presença de sinais clínicos de AVC. Esta forma de demência mista foi chamada de demência pré-AVC por Hénon et al. (2001) e sua detecção pode ser auxiliada pelo uso do IQCODE, que é uma entrevista com familiares ou cuidadores.

Em relação ao diagnóstico diferencial entre DA e DV, as diferenças nem sempre são claras. Groves et al., (2000), identificaram poucas diferenças consistentes entre DA e DV,

embora os doentes com DV tivessem revelado taxas mais elevadas de depressão e de alterações funcionais, mas com menos alterações cognitivas.

Dentro deste contexto iremos abordar as características neuropsicológicas mais típicas dos quadros acima referidos, bem como dos melhores testes para a sua avaliação, quer a nível do exame neuropsicológico exaustivo, quer nas avaliações breves de estado mental e de rastreio. Será ainda abordada a questão da tradução dos resultados da avaliação neuropsicológica para uma linguagem útil para a clínica.

Imagiologia Funcional no diagnóstico diferencial das demências

Durval C. Costa, MD, MSc, PhD, FRCR

Coordenador clínico e científico HPP Medicina Molecular, Honorary Professor of Nuclear Medicine, University College London, London, UK, Professor e Regente do Módulo de “Cardiologia Nuclear” – curso de Cardiopneumologia da CESPU

A aplicação das metodologias de imagem ao diagnóstico diferencial das demências conheceu um desenvolvimento significativo nos últimos vinte anos. As técnicas de tomografia cerebral, utilizando SPECT (tomografia por emissão de fóton simples), TAC (tomografia axial computadorizada), PET (tomografia por emissão de positrões), RM (ressonância magnética) e outros aperfeiçoamentos destas, como por exemplo MDCT (“multi-detector computed tomography”) evoluíram no tempo para fornecer dados com maior pormenorização anatómica e especificidade funcional e molecular. Hoje em dia é possível obter imagens anatómicas pormenorizadas de estruturas de dimensões muito reduzidas, em especial com RM. Uma das vantagens mais marcantes das imagens obtidas com RM é a resolução temporal que permite investigar no mesmo doente e na mesma secção do cérebro a anatomia, a perfusão, a difusão, e os trajectos vasculares num espaço de tempo relativamente curto. A definição de algoritmos de intervenção ou estimulação neuronal (motora, intelectual/cognitiva, farmacológica, etc.) tem feito da RM uma técnica indispensável e obrigatória na avaliação de doentes com patologia vascular cerebral.

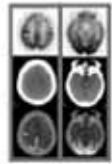
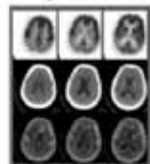
No entanto o diagnóstico diferencial das demências beneficia sobremaneira da aplicação de metodologias de imagem mais funcional e metabólica de que se destacam as seguintes:

SPECT – para avaliação da perfusão cerebral, incluindo algoritmos de provocação farmacológica de tipo vasodilatador (Diamox ou Adenosina);

SPECT – para avaliação da disponibilidade dos transportadores da dopamina no terminal pré-sináptico da transmissão dopaminérgica;

PET – com fluorodesoglicose (FDG) para avaliação do perfil metabólico do SNC e pesquisa de padrões de hipometabolismo característicos de doença de Alzheimer (temporo-parietal), de demência fronto-temporal (DFT com hipometabolismo frontal e temporal de predomínio no hemisfério esquerdo); esta metodologia tem indicação particular nos casos de dúvida clínica em que padrões mistos podem ser frequentes;

Doença de Alzheimer (DA)



DFT

PET – com moléculas radiomarcadas para ligação específica a depósitos de proteínas anormais cerebrais, particularmente beta-amilóide (FDDNP ou Flutemetamol marcadas com FLÚOR-18) brevemente disponíveis para estudos clínicos.

A importância destas metodologias de imagem neurológica funcional e metabólica na avaliação da resposta à terapêutica e no prognóstico de evolução futura da doença está ainda por determinar.

Doença Cognitiva Vascular: tratamento de prevenção e sintomático

Isabel Santana, Prof.ª

Prof. de Neurologia da Faculdade de Medicina de Coimbra, Assistente graduada de Neurologia dos HUC.

A Demência Vascular é provavelmente a segunda causa mais frequente de demência. Na Europa a prevalência é de cerca de 16/1000 na população acima dos 65 anos representando cerca de 20% de todos os casos de demência ^[1,2]. Uma percentagem semelhante de casos apresentará uma associação de patologia vascular e degenerativa (“Demência Mista”). Este números não abrangem os défices cognitivos vasculares mais subtis, enquadráveis num espectro mais lato de “Doença Cognitiva Vascular” e que inclui o designado “Defeito Cognitivo Ligeiro Vascular” ^[3]. Esta entidade é considerada uma situação pré-demencial cuja identificação permite equacionar a possibilidade de prevenção e/ou reparação. A prevenção primária ou secundária é a estratégia ideal de tratamento nestas situações (Normas de Boas Práticas da EFNS) ^[4]. A “Doença Cognitiva Vascular” pode ser prevenidas com uma vigilância adequada e a prevenção de factores de risco vascular. Estes factores têm sido associados não apenas ao risco de AVC e demência mas também a um pior desempenho em múltiplos domínios cognitivos ^[5,6]. Vários estudos populacionais demonstram que estas medidas, e em especial o controlo precoce da pressão arterial ^[7] e da dislipidémia ^[8], são eficazes na prevenção primária do AVC e de todas as formas de demência. A prevenção secundária implica um controlo ainda mais rigoroso de todos os factores de risco vasculares e o tratamento com fármacos anti-agregantes, anticoagulantes e eventualmente estatinas. O tratamento sintomático tem como objectivo melhorar os sintomas cognitivos e comportamentais da doença. Na vertente cognitiva, salientam-se os inibidores das colinesterases (iChES). De acordo com as orientações da EFNS Os iChEs devem ser considerados em doentes preenchendo critérios diagnósticos de DV de severidade ligeira a moderada (Nível B), embora as expectativas para o efeito do tratamento e os potenciais efeitos adversos devam ser discutidos com o doente e os cuidadores (Norma de Boa Prática). Estas orientações baseiam-se em estudos randomizados, controlados com placebo e multicêntricos, com o donepezilo ^[9,10] e a galantamina ^[11] e dados extraídos de estudos menos robustos ou sub-análises com a rivastigmina ^[12]. Para a memantina existem dois estudos randomizados e controlados com placebo em doentes com DV ligeira a moderada ^[13,14]. De salientar que a análise de sub-grupos demonstrou uma maior eficácia nos doentes com doença de pequenos vasos e portanto mais aproximado em termos de fisiopatologia à Doença de Alzheimer. Nos dois estudos a memantina foi bem tolerada e melhorou a cognição e o comportamento, mas a eficácia não foi confirmada nas medidas globais. Atendendo a este último resultado, a EFNS considera que Não existe ainda actualmente evidência suficiente

para considerar o uso de memantina em doentes com demência vascular (Nível B). Existem publicados estudos com outros fármacos na DV, controlado e randomizados, nomeadamente com a pentoxifilina e foram também avaliadas a aspirina, a nimodipina e a ginkgo biloba. Para nenhum destes fármacos foi obtida evidência de benefício e a EFNS considera Não existir evidência suficiente para sustentar a utilização destes fármacos no tratamento da DV (Nível A-C) [4].

Referências:

1. Lobo A, Launer NJ, Fratiglioni L, et al. Prevalence of dementia and major subtypes in Europe: a collaborative study of population-based cohorts. *Neurologic Diseases in the Elderly Research Group. Neurology* 2000; 54 (Suppl 5): S4-S9.
2. Di Carlo A, Baldereschi M, et al. Incidence of dementia, Alzheimer's disease and vascular dementia in Italy. The Isla Study. *J Am Geriatr Soc* 2002; 50: 41-48.
3. Roman GC, Sachdev P, Royall D et al. Vascular cognitive disorder: a new diagnostic category updating vascular cognitive impairment and vascular dementia. *J Neurol Sciences* 2004; 226: 81-87.
4. Waldemar G, et al. Recommendations for the diagnosis and management of Alzheimer's disease and other disorders associated with dementia: EFNS guideline. *Eur J Neurol* 2007;14:1-26.
5. Gorelick P. Risk factors for Vascular Dementia and Alzheimer Disease. *Stroke* 2004; 35 (suppl 1): 2620-2622.
6. Elias M, Sullivan L, D'Agostino R, et al. Framingham Stroke Risk Profile and lowered cognitive performance. *Stroke* 2004; 35: 4004-4009.
7. Forette F, Seux ML, Staessen JA, et al. The prevention of dementia with antihypertensive treatment: new evidence from the systolic hypertension in Europe (Syst-Eur) study. *Arch Intern Med* 2002; 162: 2090-2096.
8. Yaffe K, Berrett-Connor E, Lin F et al. Serum lipoprotein levels, statin use, and cognitive function in older women. *Arch Neurol* 2002; 59: 378-384.
9. Black S, Roman GC, Geldmacher DS, et al. Efficacy and tolerability of donepezil in vascular dementia: positive results of a 24-week, multicenter, international, randomized, placebo-controlled clinical trial. *Stroke* 2003; 34:2323-2330.
10. Wilkinson D, Doody R, Helme R, et al. Donepezil in vascular dementia: a randomized, placebo-controlled study. *Neurology* 2003; 61: 479-486.
11. Erkinjuntti T, Román G, Gauthier S, et al. Emerging therapies for vascular dementia and vascular cognitive impairment. *Stroke* 2004; 35: 1010-17.
12. Craig D, Birks J. Rivastigmine for vascular cognitive impairment. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, issue 2. art. no.: CD004744. DOI: 10.1002/ 14651858.CD004744.pub2.
13. Wilcock G, Mo" bius HJ, Sto" ffler A. A double-blind, placebo-controlled multicentre study of memantine in mild to moderate vascular dementia (MMM500). *International Clinical Psychopharmacology* 2002; 17: 297-305.
14. Orgogozo J-M, Rigaud AS, et al. Efficacy and safety of memantine in patients with mild to moderate vascular dementia: a randomized, placebo-controlled trial (MMM 300). *Stroke* 2002; 33: 1834-1839.

Diagnóstico e reabilitação das alterações urológicas e sexuais no AVC

Jorge Caldas, Dr.
Fisiatra, HST Viseu.

As complicações médicas mais frequentes no doente com acidente vascular cerebral (AVC) incluem as alterações urológicas e colo-rectais. As alterações urológicas na fase aguda e sub-aguda pós AVC estão relacionadas com a perturbação do esvaziamento vesical. Após uma breve revisão da fisiopatologia da micção são referidos os mecanismos associados à incontinência urinária (IU) e à retenção urinária no doente com AVC e procura-se correlacionar a etiologia do AVC e localização das lesões com a clínica e os achados urodinâmicos. Vários estudos reportam a prevalência da incontinência uri-

nária entre 37 e 79% e da retenção urinária em 21 a 47%. São referenciados como factores que aumentam o risco de IU a idade, severidade das lesões cerebrais, diabetes e outras comorbilidades. A IU é um indicador de mau prognóstico em todos os subtipos de AVC, particularmente no AVC hemorrágico e nas lesões corticais. O risco de institucionalização 1 ano pós AVC é 4x superior em doentes com IU na fase aguda do processo de reabilitação. São abordados aspectos relacionados com o tratamento da IU, da retenção urinária e das infecções urinárias nestes doentes.

A prevalência de incontinência fecal é de 7 a 56% estando a dupla incontinência (urinária e fecal) presente em 33% dos doentes na admissão e 15,1% na alta da unidade de reabilitação. A obstipação sendo muito prevalente não parece ser uma consequência directa do AVC. Referem-se medidas higienodietéticas e de intervenção multidisciplinar para controle das alterações colo-rectais.

A disfunção sexual tem sido pouco abordada no doente com AVC e no seu parceiro. Nos países desenvolvidos e sociedades modernas a função sexual tornou-se um importante tópico de qualidade de vida. Estudos observacionais relatam que a insatisfação sexual é comum no pós AVC (45-83%). A etiologia da disfunção sexual é multifactorial, orgânica (disfunção eréctil e distúrbios da ejaculação) e psicossocial (diminuição da libido). A disfunção sexual é mais frequente nas lesões do hemisfério direito mas estudos recentes mostram que outras localizações podem diminuir o desejo sexual. São apresentados os resultados de um questionário sobre a sexualidade dos hemiplégicos. Possíveis intervenções nesta área devem incluir aconselhamento individual, intervenção sobre os aspectos psicológicos (auto-estima, ansiedade e medo) e relativos à função (frequência, posição) e o uso de fármacos nomeadamente na disfunção eréctil.

Cognitive Rehabilitation After Stroke: The Case of Spatial Neglect

Nachum Soroker, M.D.
Loewenstein Rehabilitation Hospital, Raanana, and Sackler Faculty of Medicine, Tel-Aviv University, Israel.

Unilateral spatial neglect (USN) is a common consequence of stroke manifested most prominently as an impairment in the allocation of attention to objects and events occurring in contralesional space.

In this lecture I will first show experimental data concerning the impact of USN on disability after stroke. Afterwards I will present the results of recent studies done at the Loewenstein Hospital, where we aimed to evaluate the effectiveness of several theory-motivated treatment strategies for USN, among them: ipsilesional eye-patching with and without concomitant visual search exercises; electrical stimulation of the contralesional hand, phasic alerting, prism adaptation, and EEG biofeedback.

Our data show that USN is a major disabling condition, increasing significantly the rate of severe sensory-motor as well as cognitive impairments, necessitating longer rehabilitation periods, and associated with more dependence on others for the execution of basic activities of daily living, not only upon admission to rehabilitation but also at discharge and after one year of follow-up.

None of the tested treatment strategies seems to be effective for all USN patients. Moreover, some treatments might be

beneficial only after a given point in the recovery phase, showing deleterious effects if applied earlier.

It is not entirely clear why the presence of USN is connected with such a poor outcome. There is reason to believe that the mechanisms underlying USN play a causative role in aggravation of other sensory, motor and cognitive dysfunctions. This conjecture underlines the importance of newer

effective means for the assessment and treatment of neglect-related phenomena. At the present stage of our understanding of USN, the selection of a treatment strategy for a given USN patient is dictated essentially by trial and error. However, one can select the appropriate method from a large variety of effective treatments.

Resumos de Casos Clínicos

CC1. Manifestações clínicas pouco frequentes de isquemia no território vertebrobasilar

Cecília Monteiro¹, José Viriato Alves², Manuel Correia¹, Assunção Tuna¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto, Porto.
E-mail: cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: As manifestações mais comuns da isquemia no território vertebrobasilar incluem habitualmente uma associação de sintomas, dependendo do território arterial, tais como: disartria, disfagia, disфония, diplopia, vertigem, desequilíbrio, alterações visuais deficitárias, alterações sensitivas e motoras. Embora raras, podem ocorrer alucinações visuais complexas, e alterações do estado de consciência sem outros sintomas associados. Apresentamos três casos clínicos onde os sintomas raros foram praticamente a única manifestação de isquemia neste território.

Casos Clínicos: Tratam-se de dois homens (caso 1 e caso 3), com 61 e 87 anos, e uma mulher (caso 2) com 81 anos, com múltiplos factores de risco vascular. Os três doentes apresentaram sintomas transitórios não estereotipados caracterizados por alucinações visuais. O diagnóstico foi estabelecido entre uma semana (caso 1) e 4 semanas (casos 2 e 3) após o início dos sintomas. O doente 1 descrevia o aparecimento súbito de imagem tipo “cordão” brilhante, no hemisfério visual direito, com movimento da periferia em direcção ao centro e escotoma central concomitante; os doentes 2 e 3 referiram ver imagens de pessoas, animais, bolas coloridas e frutos, ambos com crítica para os episódios. Nestes dois últimos doentes ocorreram também episódios múltiplos, isolados, de alteração transitória da consciência. A investigação cardíaca de ambos não mostrou alterações significativas. Todos tiveram episódios isolados de vertigens. No caso 1 (uma semana de evolução) o exame neurológico era normal e nos casos 2 e 3 apresentavam ataxia da marcha, do tronco, disartria, nistagmo, e sinal de Babinski bilateral. Na investigação etiológica foram identificadas estenoses da artéria basilar (casos 1, 2 e 3) e artérias vertebrais (casos 2 e 3), tendo sido colocado um stent na artéria basilar (caso 1), dilatação da estenose da artéria basilar (caso 3). Na doente 2 não foi tecnicamente possível realizar o procedimento, tendo-se optado por hipocoagulação. Dois doentes (caso 1 e 3) ficaram com sequelas: ataxia da marcha de novo após o procedimento no doente 1, ambos com marcha autónoma. Os sintomas transitórios descritos não se repetiram.

Discussão: Estes casos ilustram a necessidade de considerar a isquemia vertebrobasilar como etiologia possível de alu-

ciações visuais complexas ou episódios sugestivos de síncope, sobretudo nos doentes com múltiplos factores de risco vascular. A lesão de estruturas importantes localizadas no tronco encefálico, tais como a formação reticular ascendente poderá ser responsável pelos sintomas descritos.

CC2. Padrão perimesencefálico de hemorragia subaracnoideia causado por aneurisma da artéria cerebral posterior

Patrícia Pita Lobo¹, Jorge Campos², Lia Neto², Patrícia Canhão¹

1-Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Imagiologia Cerebral, Hospital de Santa Maria, Centro Hospital Lisboa Norte, Lisboa.
E-mail: anapa.pitalobo@gmail.com

Introdução: A hemorragia subaracnoideia perimesencefálica caracteriza-se por um padrão típico de distribuição de sangue perimesencefálico e pela ausência de aneurismas na angiografia cerebral. Apresenta um curso clínico benigno, e bom prognóstico a curto e longo prazo. Mais de 95% dos doentes com distribuição de sangue perimesencefálico não têm aneurismas. E em 5% dos doentes com este padrão, identifica-se um aneurisma em artérias do território vertebro-basilar com necessidade de tratamento emergente. Foram descritos aneurismas na artéria basilar, cerebelosa superior, cerebelosa inferior e posterior, vertebrais e junção vertebro-basilar. Descrevemos um caso clínico de uma hemorragia subaracnoideia (HSA) com padrão perimesencefálico causado pela rotura de um aneurisma com uma localização rara, a artéria cerebral posterior.

Caso Clínico: Doente 62 anos, masculino, com história de hipertensão, enfarte agudo do miocárdio com stent coronário, anti-agregado com AAS 100mg. Recorreu ao SU por quadro de cefaleia fronto-temporal direita, que se instalou e atingiu intensidade máxima em minutos, acompanhada de náuseas e vômitos. No exame neurológico à entrada, apresentava rigidez da nuca, Hunt Hess 2. A TC-CE realizada 7 horas após a instalação do quadro, mostrou sangue subaracnoideia ao nível da cisterna ambiens e pré-póntica direitas, compatível com um padrão perimesencefálico. A angiografia mostrou um aneurisma dissecante da transição P1/P2 da ACP direita e hipoplasia do segmento P1 da mesma artéria com um padrão fetal da artéria comunicante posterior (ACoP). Foi realizado procedimento endovascular com colocação de Silk stent no segmento P2-ACoP que promoveu a trombose no aneurisma, verificando-se a sua exclusão por angiografia cerebral convencional às 24h e 3 meses após o procedimento. Foi administrada anti-agregação pré tratamento com manutenção posterior. Não se verificaram intercorrências durante o procedimento e seguimento clínico, e o doente mantém-se assintomático aos 6 meses.



Conclusão: Embora raros, os aneurismas da ACP devem ser exaustivamente procurados nos doentes com padrão perimesencefálico, dada a necessidade de tratamento emergente. Após revisão da literatura, verificamos que está descrito apenas um outro caso com este padrão, causado por um aneurisma na mesma localização, a ACP, só identificado após exploração cirúrgica.

CC3. Demência Rapidamente progressiva como forma de apresentação de Fístulas Arteriovenosas Durais

Nuno Mendonça¹, Gonçalo Santos², Ana Massano¹, António Mestre¹, Augusto Goulão³, Isabel Santana¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital da Universidade de Coimbra, Coimbra; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Horta
E-mail: nunomig.mendonca@gmail.com

Introdução: As fístulas arteriovenosas são vasculopatias raras. Os sintomas mais frequentes são cefaleia, ptose, acufenos e défices neurológicos focais. No entanto existem alguns casos em que a doença se manifesta como encefalopatia e ou síndrome demencial.

Caso Clínico: Doente de 70 anos observada em neurologia por queixas rapidamente progressivas com 5 semanas de evolução caracterizadas por amnésia, dificuldades de linguagem, discurso incoerente e alterações da marcha. A TC-CE efectuada às 3 semanas mostrava discreta atrofia cerebral. Não existiam antecedentes relevantes nomeadamente para trauma ou cirurgia do crânio, meningite, neoplasias ou tromboflebite.

Ao exame objectivo a doente apresentava mutismo acinético, reflexos primitivos exuberantes, mioclonus espontâneo dos membros com reacção de startle e compromisso piramidal bilateral de predomínio esquerdo. Não havia evidência de edema papilar ou sopros carotídeos. O estudo analítico alargado incluindo para patologias da tiróide e de autoimunidade foi normal e o EEG apresentava ondas lentas difusas bilateralmente, sem padrão de doença priónica. A RM CE mostrou múltiplas estruturas vasculares ectasiadas serpiginosas, localizadas na fossa cerebelosa e hemisfério cerebral direito e a nível do lobo temporal esquerdo. A angiografia cerebral confirmou múltiplas fístulas arteriovenosas na tórula, seios laterais, recto e sagital superior com congestão venosa tanto infra como supratentorial. Realizou tratamento endovascular com embolização de múltiplos trajectos fistulosos com melhoria clínica inicial. Aos 2 meses de evolução nova deterioração cognitiva e motora evidenciando-se novas trombozes venosas cerebrais que impediram tratamento endovascular das fístulas remanescentes e que não responderam ao tratamento anticoagulante.

Foi feita investigação etiológica adicional que inclui estudo genético de risco trombótico que apresentou uma heterozigotia para a GP34 glicoproteína e uma homozigotia para o gene do ACE.

Conclusões: Estamos perante um caso clínico muito raro de uma demência rapidamente progressiva sugerindo uma doença de priões associada a fístulas arteriovenosas múltiplas. Sublinha-se, nesta doente em particular, a inexistência de um desencadeante ou mecanismo trombótico relevantes para o aparecimento dos múltiplos trajectos fistulosos e a evolução desfavorável.

CC4. Acidente isquémico embólico como manifestação do Síndrome de Osler-Rendu-Weber

João Rocha¹, Raquel Carvalho², Filipa Sousa¹, Margarida Rodrigues¹, João Pinho¹, Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, João Ramalho Fontes¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga.
E-mail: joaomrocha@gmail.com

Introdução: O Síndrome de Osler-Rendu-Weber (ORW) é uma displasia vascular autossómica dominante, tendo prevalência estimada de 1/5000. Os cromossomas 9q e 12q foram implicados na sua transmissão. Clinicamente manifesta-se por malformações arterio-venosas (MAVs) que podem atingir o CNS, pulmão, tracto gastro-intestinal e fígado, condicionando complicações hemorrágicas. O atingimento pulmonar pode ocorrer em 15-50% dos casos. Complicações neurológicas associadas ao atingimento pulmonar são raras e incluem AVCs isquémicos, AITs e abscessos cerebrais que presumivelmente ocorrem por embolização paradoxal através de MAVs. É objectivo deste trabalho reportar um caso de complicação a nível do SNC por atingimento pulmonar de um provável Síndrome de ORW.

Caso Clínico: Homem, de 36 anos com antecedentes conhecidos de hábitos alcoólicos ligeiros traumatismo ocular na infância com material heterólogo residual. Mãe com patologia caracterizada por múltiplas hemorragias. Internado por quadro de instalação súbita de diplopia, alteração da fala e défice motor dos membros direitos. Objectivamente apresentava-se disártrico, com limitação da supravisão ocular conjugada com desconjugação do olhar na infraversão (olho esquerdo em posição mais superior). Discreta parésia facial central direita e ligeira hemiparésia dos membros direitos.

TAC cerebral revelou múltiplos enfartes em território vertebro-basilar, altamente sugestivo de fonte embólica. Foi hipocoagulado. Da investigação destaca-se uma dislipidemia, exclusão arritmias no ECG e de aterotromboembolismo das grandes artérias e das artérias intracranianas por estudo doppler (contra-indicação para RMN). Sem fonte cardioembólica detectada no ecocardiograma transesofágico nem evidência de shunt intracardiaco mas com abundante passagem de contraste para as câmaras esquerdas no teste com soro salino agitado. Teve alta melhorado, apenas com discreto défice motor direito e limitação da supravisão. Foi medicado com estatina e hipocoagulação oral. Realizou Angio-TAC pulmonar que revelou MAV no lobo inferior do pulmão direito. Observado por Cirurgia Cardio-Torácica que excluiu a possibilidade de abordagem cirúrgica dada a profundidade da lesão aguardando tratamento por embolização.

Conclusão: A história familiar de doença caracterizada por múltiplas hemorragias e a evidência de shunt sistémico extracardiaco sugeriram a associação de uma MAV como causa de tromboembolia cerebral paradoxal, que se veio a verificar através de estudo com angio-TAC (diagnóstico clínico de síndrome ROW provável). Neste caso, foram de extrema importância os dados da história familiar que nos alertaram para esta causa de embolia paradoxal.

CC5. Apraxia unilateral do encerramento palpebral: mais que um achado

Pedro Caiano Gil¹, Carina Silva¹, Pedro Carneiro³, Miguel Veloso², Ludovina Paredes¹, João Valente¹

1-Unidade de AVC, Serviço de Medicina Interna, 2-Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia / Espinho; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano / ULS de Matosinhos.
E-mail: pedrocaianogil@gmail.com

Introdução: A apraxia unilateral do encerramento palpebral constitui uma entidade clínica muito rara que se caracteriza pela incapacidade de encerrar voluntariamente as pálpebras de um dos olhos, mantendo a capacidade de pestanejar espontaneamente e o encerramento ipsilateral com os reflexos corneano e de ameaça. Nos poucos casos publicados, esta apraxia unilateral está sempre associada a lesões cerebrais hemisféricas direitas e ocorre no olho esquerdo.

Caso Clínico: Os autores relatam o caso de uma doente do sexo feminino, de 67 anos de idade, previamente autónoma e com antecedentes de hipertensão arterial e de diabetes mellitus tipo 2, observada no Serviço de Urgência por instalação súbita, com cerca de uma hora de evolução, de diminuição da força muscular à esquerda e alteração da fala. Ao exame objectivo, evidenciava disartria marcada, desvio conjugado do olhar para a direita com hemianópsia homónima esquerda, parésia facial esquerda do tipo central e hemiparésia esquerda grave com hemihipostesia ipsilateral (NIHSS 20). A tomografia computadorizada de crânio inicial não apresentava lesões agudas. O ECG mostrava fibrilhação auricular de novo com resposta ventricular rápida. Perante a evidência clínica de enfarte no território da artéria cerebral média direita, foi decidida a realização de trombólise intravenosa com rt-PA, que decorreu sem intercorrências. Após a perfusão, a doente apresentava disartria ligeira e melhoria da força muscular no membro inferior esquerdo (NIHSS 16). A tomografia computadorizada de controlo (24 horas) mostrava hipodensidade cortico-subcortical de localização fronto-parietal direita, traduzindo extenso enfarte no território da artéria cerebral média direita. Nos primeiros dias de internamento na Unidade de AVC, documentou-se a existência de uma apraxia unilateral do encerramento palpebral à esquerda, com encerramento completo desta durante o sono e manutenção da capacidade de pestanejar de modo espontâneo e reflexo, sem outros fenómenos de apraxia associados. À data da alta, e apesar da melhoria da disartria e da hemiparésia esquerda, a doente mantinha ainda a apraxia do encerramento palpebral e quadrantanópsia inferior esquerda.

Conclusões: A dissociação entre os fenómenos voluntários e automáticos no encerramento palpebral unilateral sugere um distúrbio apráxico da expressão emocional, conseqüente a uma disfunção na capacidade de execução motora. Apesar de a etiologia deste tipo de apraxia ainda não estar completamente esclarecida, considera-se que a incapacidade de encerrar o olho esquerdo à solicitação estará provavelmente relacionada com a ocorrência de lesões cerebrais no hemisfério direito, em particular na região parietal.

CC6. Miocardiopatia de stress neurocardiogénico

Ana Graça Velon, Hélder Ribeiro, Pedro Guimarães, Alexandre Costa, João Paulo Gabriel, Igor Milet, Ana Filipa Rebelo, Alberto Ferreira, Mário Rui Silva

Unidade de AVC e Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, H. S. Pedro, Vila Real.
E-mail: anavelon@gmail.com

Introdução: A cardiomiopatia de stress neurocardiogénico surge ocasionalmente como complicação conhecida da hemorragia intracraniana, sobretudo da hemorragia sub-aracnóideia. A sua etiopatogenia é ainda mal compreendida. Cursa sob a forma de uma cardiopatia secundária caracterizada por alterações da contractilidade segmentar reversíveis (predominantemente nos segmentos médios e basais do ventrículo esquerdo), com alterações electrocardiográficas do segmento ST-T e subida mínima dos marcadores de necrose miocárdica, desproporcional relativamente a extensão das alterações da contractilidade.

Caso Clínico: Mulher de 73 anos, com antecedentes de HTA, observada por precordialgia constrictiva e dispneia, súbita. Horas antes havia desenvolvido um quadro ictal de hipofonia e disartria que não valorizou. Apresentava-se taquipneia com crepitações bibasais na auscultação pulmonar, mas estável hemodinamicamente, em ritmo sinusal, com perturbação da condução intraventricular tipo bloqueio incompleto de ramo esquerdo e critérios de voltagem de hipertrofia ventricular esquerda com alterações secundárias da repolarização ventricular (inversão de T-sobrecarga vs isquemia) objectiváveis pelo ECG. Constatou-se elevação dos marcadores de necrose miocárdica e do BNP (1009 ng/dL). Ecocardiograma revelou hipertrofia ventricular esquerda de grau ligeiro, de domínio dos segmentos apicais (14mm), acinesia dos segmentos médio e basal da parede inferior e posterior, com função ventricular esquerda globalmente conservada. Foi internada na unidade coronária por enfarte agudo do miocárdio sem elevação de ST e iniciou dupla antiagregação plaquetária, IECA e estatina. Melhorou da sintomatologia cardiológica, evoluindo sem recidiva da dor ou da dispneia em classe de Killip 1. A angiografia coronária não revelou anormalidades. A persistência da disartria e da disфонia motivou investigação neurológica, o que permitiu identificar por TAC cerebral, hemorragia lenticular esquerda em fase de evolução. Suspendeu-se a terapêutica antiagregante. À data de alta, em mRS=0 e já após a reabsorção integral da hemorragia cerebral, realizou ecocardiograma que revelou reversão da anormalidade da contractilidade segmentar cardíaca.

Conclusão: O caso em apreço ilustra uma miocardiopatia de stress neurocardiogénico, secundária a AVC hemorrágico (de que diagnóstico do AVC foi tardio, uma vez que a proeminência da clínica cardiológica, desproporcionada em gravidade face aos sintomas iniciais, desviou a atenção da abordagem médica para o problema cardíaco). Ao comunica-lo pretende-se alertar para esta entidade clínica que, não sendo rara, é sub-diagnosticada.



Resumos de Comunicações orais

CO1. Progressão da Espessura da Íntima-Média da Carótida Primitiva - o que está abaixo da linha do horizonte? Resultados finais do Estudo ACTION

Miguel Rodrigues¹, Marisa Biscaia¹, Rui P. Guerreiro¹, Iria Palma¹, José Manuel Zeferino¹, Filomena Malveiro²

1-Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal; 2-Centro de Saúde do Bonfim, Extensão do Viso, Setúbal. E-mail: mig.rodrigues@netcabo.pt

Introdução: A espessura da Íntima-Média (*intima-media thickness* - IMT) na carótida primitiva é um fenótipo intermédio para aterosclerose precoce. Estima-se que a progressão do IMT seja 0,015 mm/ano em indivíduos saudáveis. O estudo ACTION (*Atherosclerosis and Carotid intima-media Thickness In Obese and overweight individuals*) pretende averiguar o impacto dos factores de risco vasculares na progressão do IMT, numa população dos Cuidados de Saúde Primários.

Métodos: Foram convidados indivíduos com 50-70 anos, seleccionados aleatoriamente das listas de utentes de um Centro de Saúde. Obtiveram-se informações sobre factores de risco vasculares, Índice de Massa Corporal (IMC) e foi realizado um ecodoppler carotídeo segundo um protocolo padronizado. A medição do IMT foi feita *off-line* com software automático (M'ATH) na visita inicial e >1 ano depois. O impacto dos factores de risco é avaliado pelo risco de pertencer ao 4º quartil de progressão do IMT e expresso pelo rácio de risco (RR) com intervalos de confiança de 95% (IC95%).

Resultados: Dos 220 sujeitos iniciais, 162 aceitaram repetir a medição de IMT cerca de 1 ano depois (diferença média entre avaliações: 405 dias). Nestes 162 indivíduos, a média de idade na avaliação basal foi 59,9 anos com 58,6% do sexo feminino. A mediana do IMT basal foi 0,660 mm (amplitude 0,474-0,946 mm) e foi significativamente maior em indivíduos com >60 anos (diferença média 0,050 mm, $p=0,02$) e em hipertensos (diferença média 0,045 mm, $p=0,007$). A mediana de progressão do IMT foi de 0,011 mm e no 4º quartil verificaram-se valores de progressão >0,050 mm. Os diabéticos apresentaram um maior risco de progressão (RR=1,98; IC95% 1,14-3,45 vs não diabéticos), os doentes com dislipidemia apresentaram uma tendência para risco aumentado de progressão (RR=1,19; IC95% 1,00-1,41 vs sem dislipidemia), tal como os indivíduos >60 anos (RR=1,15; IC95% 0,96-1,39 vs <=60 anos). Não se verificou um risco maior de progressão nos hipertensos ou nos doentes com maior IMC.

Conclusões: Numa população ambulatória dos Cuidados de Saúde Primários, os hipertensos e os indivíduos >60 anos apresentaram um IMT superior, representando o horizonte visível da aterosclerose precoce. No entanto há um aumento do risco de progressão do IMT nos diabéticos e possivelmente nos indivíduos com dislipidemia, pelo que um bom controlo destes factores de risco poderá limitar a progressão da aterosclerose, oculta abaixo da linha do horizonte.

Compromissos: O ACTION é um estudo de iniciativa do investigador (Miguel Rodrigues), com uma bolsa de investigação da Sanofi-Aventis.

CO3. Diferenças no prognóstico de acordo com o género nos doentes submetidos a trombólise endovenosa no Hospital de Braga

Filipa Sousa¹, Margarida Rodrigues¹, João Rocha¹, João Pinho¹, Raquel Carvalho², Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, João Ramalho Fontes¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga.

E-mail: filipa.r.p.sousa@gmail.com

Introdução: O conhecimento acerca das diferenças existentes entre géneros relativamente ao Acidente Vascular Cerebral tem aumentado substancialmente nas últimas décadas. Sabe-se que a sua história natural é pior nas mulheres, sendo ainda controversos os resultados relativos a diferenças de resposta à trombólise endovenosa. Neste sentido, pretendemos com este estudo verificar se existem divergências nos nossos doentes submetidos a este tratamento, de acordo com o sexo, relativamente à sua eficácia.

Métodos: Do registo prospectivo de todos os doentes consecutivamente submetidos a trombólise endovenosa no Hospital de Braga, de 5 de Fevereiro de 2007 a 5 de Outubro de 2009, procedeu-se ao estudo descritivo e análise estatística utilizando o SPSS-16.0 (considerado significado estatístico para $p<0,05$).

Resultados: Dos 150 doentes incluídos, 78 eram homens (idade média de 66 anos) e 72 mulheres (idade média de 71 anos). As mulheres apresentavam idade média superior ($p=0,004$), frequência semelhante de diabetes mellitus, maior percentagem de hipertensão arterial (58%), dislipidemia (50%) e fibrilação auricular (40%), e nenhuma tinha história progressiva de enfarte agudo do miocárdio, mas não sendo estas diferenças significativas estatisticamente ($p > 0,05$). As glicemias capilares, pressão arterial sistólica e diastólica e as pontuações nas escalas NIHSS (avaliação clínica) e ASPECTS (avaliação imagiológica), registadas na admissão, não mostraram diferenças com significância inferior a 0,05. Relativamente às melhorias major precoces (NIHSS de 0 ou 1 ou descida de ≥ 8 pontos nas 24 h), ao prognóstico funcional (mRS ≤ 2 vs ≥ 3) ou à mortalidade aos 90 dias, não foram registadas diferenças estatisticamente significativas entre géneros na nossa população quando efectuada a análise independente das variáveis.

Conclusões: Os resultados obtidos são concordantes com outros estudos efectuados em populações semelhantes recentemente publicados, não denunciando diferenças significativas na resposta ao rTPA entre os géneros. No entanto, estando definido que as mulheres não submetidas a tratamento trombolítico descrevem uma evolução mais desfavorável, coloca-se a hipótese de um maior benefício deste tratamento dada a equiparação dos índices prognósticos entre os sexos nesta população de doentes.

C04. Predictores de mortalidade em doentes com AVC isquémico agudo submetidos a fibrinólise endovenosa

Bruno Maia, Ana Nunes, Rafael Roque, João Alcântara
Unidade Cerebrovascular, Área de Neurociências, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa.
E-mail: brunocruzmaia@gmail.com

Introdução: Desde a generalização da trombólise endovenosa no AVC isquémico, factores como a idade, a glicemia, o tempo de início dos sintomas - agulha, o NIHSS à entrada, a hiperdensidade da ACM ou sinais de isquémia na TAC inicial, têm sido associados a um pior prognóstico após tratamento.

Objectivo: Verificar quais os factores que influenciam uma maior mortalidade nos doentes tratados no nosso centro.

Métodos: Foi feita a revisão de todos os processos clínicos dos doentes submetidos a terapêutica fibrinolítica durante o ano de 2008 e consultada a base de dados do SITS para os doentes submetidos a fibrinólise entre Janeiro e Julho de 2009. Foram analisados como parâmetros o sexo, a idade, o NIHSS à entrada, o tempo sintomas-agulha, o Rankin antes do AVC, a presença de sinais de isquémia na TAC de admissão, a existência de complicações hemorrágicas e a classificação do AVC (TOAST) e como variáveis dependentes a mortalidade na unidade de AVC e a mortalidade aos 3 meses. Para as variáveis categóricas foi utilizado o teste de Pearson Chi Square / Pearson Correlation e para as variáveis numéricas foi utilizada a análise por regressão múltipla.

Resultados: Foram realizadas 104 trombólises endovenosas (N=104). 55% eram homens e a idade média foi de 65,37 anos, com um NIHSS à entrada médio de 11,36.

A mortalidade na unidade de AVC foi de 3,8% e a mortalidade cumulativa aos 3 meses foi de 16,3%.

A mortalidade na unidade de AVC foi maior nos indivíduos com hemorragia intra-craniana sintomática pós-fibrinólise (18,2% daqueles que desenvolveram hemorragia morreram na unidade de AVC, $p<0,05$). A mortalidade aos 3 meses foi maior nos indivíduos com hemorragia intra-craniana sintomática (45,5% dos indivíduos com hemorragia pós-fibrinólise morreram antes dos 3 meses, $p<0,05$) e naqueles com NIH mais elevado à entrada ($p<0,05$). De todos os outros factores analisados, nenhum se mostrou estatisticamente significativo.

Por seu turno, a ocorrência de hemorragia intra-craniana sintomática não esteve relacionada de forma significativa com qualquer outro factor.

Conclusão: Ao contrário do que seria de esperar, factores como um valor elevado de NIH, idade mais avançada ou maior tempo decorrido entre o início dos sintomas e o tratamento não influenciaram, de forma estatística a mortalidade observada nos nossos doentes. Só a existência de hemorragia com agravamento neurológico foi capaz de predizer uma maior mortalidade não só na fase aguda do evento, como também aos 3 meses pós-tratamento.

C05. Será a determinação da Protéina C Reactiva e de factores de complemento útil no AVC isquémico?

Ruth Gerales, Ana Catarina Fonseca, Teresa Pinho e Melo
UAVC, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar de Lisboa Norte.
E-mail: ruth.gerales@netcabo.pt

Introdução: Observou-se em pequenos coortes que a elevação da proteína C reactiva (PCR) se associa a mau prognóstico a curto prazo no AVC isquémico e, recentemente, ao aumento da mortalidade a longo termo. A par das alterações da PCR, existem alterações da cascata do complemento que acompanham a lesão de isquémia - reperfusão, tal como foi demonstrado em estudos no modelo animal e alguns estudos caso-controlo em humanos.

Objectivo: Avaliar a ocorrência de alterações de PCR e factores do complemento na fase aguda em doentes com AVC isquémico e a sua relação com a etiologia do AVC e incapacidade à data da alta.

Metodologia: Seleccionaram-se os doentes incluídos na base prospectiva da UAVC do HSM (de 1 Janeiro de 2008 a 31 de Novembro de 2009), com menos de 55 anos. Nestes é determinada sistematicamente a PCR e factores de complemento. Foram analisadas as seguintes variáveis: PCR (primeira determinação), C3, C4 e CH50 (internamento) e Rankin na alta. Utilizou-se a classificação de TOAST na determinação da etiologia do AVC. Utilizou-se a folha de cálculo SPSS16. Foram avaliadas correlações entre as diferentes variáveis através do teste de Kendall ($p<0,05$). Para comparar as etiologias e os valores de complemento e PCR utilizou-se o teste de Mann-Whitney ($p<0,05$).

Resultados: Foram incluídos 99 doentes (39 mulheres, 45,2 ±7,9 anos) com AVC isquémico (41 cardioembólico, 19 doença de grandes vasos, 3 de pequenos vasos, 21 outra causa determinada, 15 causa indeterminada). Seis doentes apresentaram infecção (3 nas primeiras 72 horas). A PCR ($n=98$) correlacionou-se positivamente com incapacidade na alta ($p=0,01$). Quando se excluíram os doentes com infecção manteve-se uma tendência para pior prognóstico embora não significativa. Não se encontrou correlação significativa entre C3, CH50 ($n=82$), C4 ($n=80$) e a incapacidade na alta ou entre os valores das PCR. Nenhum dos marcadores apresentou diferenças significativas relativamente à etiologia do AVC (cardioembólico versus não cardioembólico).

Conclusões: elevação PCR na fase aguda do AVC isquémico associou-se a um pior prognóstico a curto prazo. Apesar da literatura sugerir que esta relação é independente da infecção, tal não se conseguiu demonstrar no presente trabalho. Do mesmo modo, embora estudos caso - controlo descrevam uma relação entre o complemento e a gravidade do AVC ou a etiologia do AVC (ex. C3 elevado no AVC cardioembólico), no presente estudo estas associações não foram observadas. A avaliação destes marcadores numa amostra maior e homogénea permitirá aferir os resultados apresentados.

C06. Dor na fase aguda do AVC

Amélia Mendes^{1,3}, Ana Oliveira¹, Goreti Moreira², Pedro Abreu^{1,3}
1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de AVC, Hospital de S. João EPE, Porto; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.
E-mail: mendes.amelia@gmail.com

Introdução: A dor é uma das sequelas mais incapacitantes após um AVC e várias estruturas cerebrais poderão estar implicadas. Alguns investigadores mostraram recentemente que a dor é uma das complicações mais frequentes em doentes com AVC agudo internados numa Unidade de AVC (UAVC). O objectivo deste trabalho consistiu em avaliar a frequência e características da dor na fase aguda do AVC e estabelecer uma possível relação com o tipo e localização da lesão cerebral, apresentando-se os primeiros resultados.

Métodos: Foram avaliados aleatoriamente 102 doentes na fase aguda do AVC (primeiras 24h) e ao segundo dia de internamento na UAVC. Usou-se um protocolo previamente estabelecido que incluiu os seguintes dados: idade, género, classificação do tipo de AVC, localização da lesão em exame de imagem, avaliação da intensidade da dor pela escala analógica de dor (EAD), tipo de dor, intervenção terapêutica e resultado aos 2 dias. Excluíram-se os doentes com défice de linguagem ou alteração da consciência, incapazes de compreender as questões colocadas. A análise estatística foi efectuada através do SPSS 18.0.

Resultados: Incluímos 79 doentes, 44 homens, com idade média de 63,7+/-1,8 para os homens e 65,1+/-2,5 para as mulheres. Aproximadamente 70% correspondiam a eventos isquémicos e 30% a hemorrágicos. À entrada na UAVC, 42% tinham dor, sendo as cefaleias a causa mais frequente (85%). Cerca de 82% destes pontuava entre 2-5 na EAD, 11% 6-9 e só 3,6% pontuava 10 na EAD. A pontuação máxima foi registada na hemorragia subaracnoideia aneurismática. A maioria recebeu tratamento nas primeiras horas, sendo o fármaco mais usado o paracetamol com melhoria das queixas em 80% dos doentes. Não encontramos relação significativa entre os doentes que tinham dor à entrada na UAVC e o tipo de AVC ou localização da lesão.

Do grupo de doentes que não referia dor à entrada na UAVC, o AVC isquémico lacunar foi o mais frequente. Às 48h nenhum tinha queixas dolorosas.

Discussão: Esta pequena série de doentes confirma que a dor é uma complicação frequente na fase aguda do AVC, independentemente do seu tipo ou da sua localização. A dor, quinto sinal vital, não deve ser negligenciada uma vez que a sua avaliação pode ser feita com escalas de fácil execução e o seu tratamento realizado de forma eficaz, aumentando o conforto dos doentes com AVC.

Agradecimentos: Aos Enfermeiros da UAVC pela sua colaboração na execução deste trabalho.

C07. Indicadores de efectividade e risco hemorrágico numa consulta de anticoagulação de patologia vascular cerebral

Marisa Biscaia, Cristina Rodrigues, Miguel Rodrigues, José Pinto Marques

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal.

E-mail: biscaiamarisa@gmail.com

Introdução: A anticoagulação tem indicações específicas na prevenção secundária do AVC e na trombose venosa cerebral. O tempo dentro da faixa terapêutica de INR associa-se tanto aos resultados de eficácia quanto às hemorragias. Mais 10% de tempo fora da faixa terapêutica associa-se a 10% mais AVCs e mais 29% de mortalidade. Os autores avaliam o tempo dentro e fora da faixa terapêutica de INR, os factores que o determinam e o risco hemorrágico numa consulta de anticoagulação de doentes com patologia vascular cerebral.

Métodos: Incluíram-se todos os doentes com mais de 3 meses de seguimento contínuo em 1 ano de consulta. Colheram-se dados demográficos, hábitos medicamentosos, dieta, consumo de álcool, história de hemorragia ou anemia. O tempo dentro da faixa terapêutica corresponde à percentagem de semanas com INR terapêutico após se atingir o INR indicado para a patologia. Calculou-se o risco hemorrágico por um algoritmo publicado e validado.

Resultados: Foram incluídos 48 doentes (58,3% masculino, média de idade 67,5 anos). A principal indicação para anticoagulação foi fibrilhação auricular (79,1%) e a média de seguimento foi 40 semanas. A percentagem de tempo dentro da faixa terapêutica de INR foi 62,9%, o tempo supraterapêutico foi 19,9% e infraterapêutico foi 17,2%. O risco de hemorragia foi baixo em 20,8%, médio em 62,5% e elevado em 16,7%. O uso de antibióticos, protectores gástricos e estatinas associou-se a mais tempo de INR adequado. Doentes com idade igual ou superior a 70 anos apresentaram INR superior (2,7 vs 2,5, p=0,013), utilizaram doses semanais inferiores de varfarina (25,9 mg vs 35,5 mg, p=0,008) e estiveram mais tempo com INR supraterapêutico (27,1% vs 12%, p=0,002). O uso de antiarrítmicos associou-se a menos tempo de INR infraterapêutico (13,6% vs 23,7%, p=0,026), assim como o uso de estatinas (12,7% vs 23,0%, p=0,019) e o uso de antihipertensores associou-se a mais tempo de INR infraterapêutico (28,5% vs 15,6%, p=0,032). Não houve relação entre dieta ou álcool e tempo de INR adequado ou dose de varfarina.

Conclusões: A consulta de anticoagulação permitiu manter um INR adequado em 2/3 do tempo, o que é comparável aos ensaios clínicos. Este facto é relevante por 80% dos doentes ter risco médio/elevado de hemorragia. Apesar de doses mais baixas de varfarina, os mais idosos tiveram pior controlo de INR. O uso de fármacos com interacções com varfarina, excepto antihipertensores, não se associou a pior controlo de coagulação provavelmente pelo controlo intensivo do INR nesta consulta.

C08. Recorrência de eventos vasculares após Acidente Isquémico Transitório

Sara Campos², Mariana Fonseca², Beatriz Mourato², Luís Abreu², Ana Catarina Fonseca¹, Patrícia Canhão¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa;

2-Faculdade de Medicina de Lisboa.

E-mail: patcanhao@gmail.com

Introdução: Estudos recentes têm sugerido elevado risco de acidente vascular cerebral (AVC) após acidente isquémico transitório (AIT). Pretendemos analisar a ocorrência de eventos vasculares após AIT em consulta de AIT.

Método: Estudo prospectivo de doentes enviados a Consulta de AIT (Março 2004-Outubro 2009), realizada um dia por semana. A avaliação e diagnóstico foram feitos por Neurologista diferenciado em doença vascular cerebral. Registaram-se características demográficas, clínicas, exames complementares e terapêuticas; obtiveram-se dados de seguimento em consulta ou questionário telefónico. O objectivo primário foi avaliar a frequência de AVC aos 30 dias. Os objectivos secundários foram avaliar as frequências de: 1) recorrência de qualquer evento vascular aos 30 dias (AIT, AVC, enfarte miocárdio, morte vascular); 2) AVC ou qualquer evento vascular até um ano de seguimento.

Resultados: Incluíram-se 257 doentes com AIT, 59,1% género masculino, idade média 67 anos. O tempo mediano desde o AIT e a Consulta de AIT foi de 4 dias. Até aos 30 dias, 25 doentes (10%, IC 95% 6,8-14%) tiveram um evento vascular: 8 AVC (3,2%, IC 95% 1,6-6,2%), 17 AIT (6,8%, IC 95% 4,3-10,6%). Os AVC ocorreram até aos 15 dias. Até um ano de seguimento, 36 doentes (14%, IC 95% 10,3-18,8%) tiveram recorrência vascular: 13 AVC (5,1%, IC 95% 3-8,5%), 20 AIT (7,8%, IC 95% 5,1-11,7%), 2 morte vascular (0,1%, IC 95% 0,02-0,3%).

Conclusões: Identificou-se menor frequência de recorrência de AVC do que sugerido. Este resultado pode ser consequência da realização semanal da consulta e por referenciação de doentes de menor risco de recorrência. O risco elevado precoce reforça que os doentes devem ser avaliados rapidamente. Estudos multicêntricos deverão determinar a frequência de recorrência e identificar seus factores de risco.

C09. Prevenção secundária de AVC na fibrilhação auricular. Resultados a médio prazo da abordagem cirúrgica

Melo Joao¹, Koukoulis Giovanna¹, Ferreira Manuel¹, Rebocho Maria¹, Neves José¹, Abecasis Miguel¹, Candido Joaquim⁴, Herreros Jesus², Hornero Fernando³

1-Hospital de Santa Cruz (CHLO), Lisboa; 2-Clinica Universitaria de Navarra, Pamplona; 3-Hospital General Universitario, Valencia; 4-Unidade Cerebrovascular, Hospital de S Jose (CHLC)
E-mail: joaomelo100@hotmail.com

Introdução: Em doentes com fibrilhação auricular e AVC há uma grande probabilidade de haver repetição de acidente embólico, apesar da instituição de terapêutica anticoagulante. Além disso, há muitos doentes em que o tratamento anticoagulante não é recomendado, ou que não é cumprido pelo doente.

Objectivos: Avaliar se estes doentes de alto risco beneficiam com a exclusão do apêndice auricular esquerdo e ablação da fibrilhação auricular, como prevenção secundária de AVC.

Metodologia: Entre 2003 e 2009, operámos 45 doentes, com fibrilhação auricular e AVC prévio. As médias de idades eram de 61 ± 12 anos (de 30 a 83 anos). Vinte e seis doentes eram do sexo masculino. Treze tinham valvulopatia ou coronariopatia concomitante pelo que foram operados com circulação extracorporeal (CEC). Todos os restantes, com fibrilhação auricular isolada, foram operados sem CEC. Em 5 doentes a intervenção foi realizada por videotoracoscopia. Em todos os doentes o apêndice auricular esquerdo foi excluído, sendo removido em 18. Os procedimentos associados foram: cirurgia mitral (10), aórtica (1), tricúspide (2), revascularização coronária (4), e redução de volume da AE (1).

O risco previsível de repetição de AVC ou morte para este grupo de doentes, avaliado pelo CHADS score, era de 4,6 a 7,3 %/ ano.

Resultados: Faleceram 2 doentes no perioperatório.

No pós-operatório imediato não houve outras complicações significativas. A duração do internamento foi em média de 9 ± 6 dias, com uma moda de 5 dias

Durante um follow-up médio de 26 ± 25 meses, mínimo de 1 e máximo de 80 meses, verificaram-se 2 AVC e 2 mortes de causa não cardíaca. A taxa linearizada de AVC que se verificou foi de 0,9 % /ano.

60% dos doentes estavam em ritmo sinusal no follow-up e 5 doentes suspenderam o tratamento anticoagulante.

Conclusões: Os nossos resultados demonstram que esta abordagem cirúrgica para a prevenção secundária de AVC na fibrilhação auricular, tem resultados tardios substancialmente melhores que o tratamento apenas médico, e deve ser sempre considerada em doentes de alto risco de repetição de AVC.

C010. Acidente Vascular Cerebral no Jovem: A vida para além das Escalas

Carina Fernandes, Miguel Grunho, Miguel Viana Baptista

Serviço de Neurologia Hospital Garcia de Orta, Almada.
E-mail: fernandes.carina@gmail.com, miguelgrunho@gmail.com

Introdução: A doença vascular cerebral constitui uma importante causa de mortalidade e morbidade. Não obstante o reconhecido aumento da incidência do Acidente Vascular Cerebral (AVC) com a idade, uma significativa proporção dos casos ocorre em indivíduos jovens, em idade activa. A informação disponível na literatura médica relativa às consequências sociais do AVC neste escalão etário é, actualmente, muito limitada. Esta poderá ser particularmente importante na concepção e implementação de protocolos de seguimento, assim como na adequação do suporte social neste grupo.

Metodologia: Mediante utilização de um questionário telefónico estruturado foram estudados os doentes, com idade compreendida entre os 18 e os 55 anos, admitidos por um primeiro AVC numa Unidade de Doenças Cerebrovasculares, entre Janeiro de 2007 e Junho de 2009. Foram contemplados diferentes parâmetros: compromisso funcional, actividade laboral, situação familiar/conjugal, actividades de lazer, função sexual, sintomatologia depressiva e actividade religiosa. Os doentes foram previamente notificados por escrito. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética local.

Resultados: Foram inquiridos 86 doentes (57% do sexo masculino) de um universo de 133 admitidos no período do estudo, 66 com AVC isquémico, 16 com AVC Hemorrágico e 4 com Trombose Venosa. Entre os doentes não inquiridos, 3 foram excluídos por dificuldades de comunicação/linguagem, 37 por impossibilidade de contacto, 6 doentes faleceram e 1 recusou participação. A média do intervalo de tempo decorrido entre o AVC e a realização do inquérito foi de 21 meses. A pontuação na Escala de Rankin Modificada foi inferior ou igual a 2 em 86% dos doentes. Regressaram ao trabalho 67% dos inquiridos, 16% em diferentes funções, dos quais dois terços consideravam a mudança negativa. A situação conjugal manteve-se em 79% dos doentes e a esmagadora maioria (91%) referiram sentir-se apoiados pelos seus familiares. Dos 78% dos inquiridos que retomaram a actividade sexual, 37% assinavam um decréscimo qualitativo. Foi ainda reportada uma diminuição do desejo sexual por 37% dos doentes. Quarenta e quatro por cento dos participantes referiram menor participação em actividades de lazer. Não se verificaram variações na actividade/convicção religiosa. Adicionalmente, 55% dos inquiridos admitiram sintomatologia depressiva após o AVC.

Conclusão: Existem repercussões sociais importantes numa percentagem significativa de doentes jovens com AVC. A necessidade de informação detalhada relativa às consequências do AVC neste grupo etário deve ser enfatizada. O eventual compromisso específico de determinados parâmetros, em função das características do episódio vascular, necessita de ser elucidado em estudos com um maior número de doentes.

C011. A alta do doente com AVC - desenvolvimento de estratégia para avaliação e detecção precoce de erro

Ivânia Alves, Eva Brandão, Miguel Milheiro, Neusa Sá, Sónia Brandão, Tânia Gilvaz, Vítor Tedim Cruz

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga.
E-mail: ivania.cruz@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução: Os doentes com AVC encontram-se habitualmente, aquando da alta, num nível de funcionamento pior do que o prévio ao evento. A isto acrescem as dificuldades inerentes à necessidade de cumprir um plano terapêutico complexo que inclui fisioterapia de forma imediata e regular, alterações



da medicação e comportamentos de vida, mudança de residência e adaptação a novas situações pessoais e familiares.

Objectivo: Para aumentar o sucesso do plano terapêutico instituído à alta decidimos criar um momento de avaliação que permita a identificação e correcção atempadas de desvios.

Metodologia: Foi elaborado um protocolo de avaliação para aplicação às 2-3 semanas e aos 3 meses pós alta. Os itens avaliados incluíram entre outros: caracterização etiológica do AVC, escalas de NIHSS, Rankin e Barthel, reavaliação da disfasia, posição no levantar, local de residência, cumprimento dos planos de fisioterapia, terapia da fala e controlo de factores de risco vasculares modificáveis e um registo de complicações. Para cada item foram criadas normas de actuação e referência. Foram treinados três enfermeiros de reabilitação na utilização do protocolo em consulta externa de Neurologia.

Resultados: Dos primeiros 100 doentes consecutivos, 56 eram do sexo masculino, com idade média de 68 anos, sendo que 69% se encontravam em Rankin zero previamente ao AVC e em 78% se tratou do primeiro evento cerebrovascular. O NIHSS inicial médio dos doentes internados por AVC foi de 7. Eram hipertensos 64%, tinham excesso de peso 50%, diabéticos 25%, com dislipidemia 30%, 17 doentes com fibrilhação auricular. Nesta população, 69% dos eventos foram AVC isquémicos, a maioria dos quais por doença de grandes vasos. Faleceram 6 doentes antes da avaliação, cinco foram excluídos e foram observados (às 2-3 semanas) até ao momento 78 doentes, tendo sido identificados desvios ao plano de tratamento em 53 destes. Dos problemas mais frequentemente identificados, destaca-se a necessidade de (re)ensino sobre estilos de vida (N=14), hábitos alimentares ou envio para consulta de Nutrição (N=12), necessidade de ajuste de medicação (N=11), regressão no Índice de Barthel (N=5), regressão na escala de Rankin (N=4), necessidade de introdução de antidepressivo (N=4), entre outros problemas menos frequentes. Serão apresentados dados sobre a análise estatística dos resultados.

Conclusão: O método introduzido foi eficaz na detecção de desvios ao plano terapêutico. Tal permite que seja efectuada uma intervenção imediata e precoce, procurando minimizar a percentagem de doentes que regredem funcionalmente após a alta, bem como de re-internamentos, vindas ao serviço de emergência e outras complicações.

Resumos de Posters

P1. Modelos experimentais no estudo de isquemia cerebral

Sofia Duque Santos, João Bettencourt Relvas

Glial Cell Biology Unit, Instituto de Biologia Molecular e Celular – IBMC, Porto, Portugal.
E-mail: sasantos@ibmc.up.pt

A isquemia cerebral (IC), resulta da interrupção do fluxo normal do sangue para o cérebro levando a hipoxia, o que origina morte significativa do tecido cerebral e danos irreversíveis. Sendo a terceira maior causa de morte no mundo ocidental após o cancro e doenças cardíacas (Lloyd-Jones et al., 2009), constitui uma séria preocupação para a Saúde Pública. Portugal tem a mais alta ocorrência de mortalidade por acidente vascular cerebral (AVC) na Europa Ocidental, devido à elevada incidência da doença entre a população (Correia et

C012. Manual on-line do cuidador

Susana Abreu, António Damasceno

Santa Casa da Misericórdia de Santar.

E-mail: susanamiguelf@gmail.com

Introdução: Os acidentes vasculares cerebrais (AVC) são uma patologia muito frequente em Portugal, causando incapacidade e dependência de terceiros. Ultrapassada a fase aguda, hospitalar, o portador de sequelas de AVC poderá ser integrado no seio da sua comunidade, muitas vezes na residência prévia. Poderá precisar de ajuda para a satisfação de necessidades básicas e com frequência esses cuidados são prestados por pessoas próximas, que não estão preparadas técnica e psicologicamente para dar tal auxílio - serão cuidadores informais.

Apresenta-se um manual “on-line” para ajuda do cuidador informal de portadores de sequelas de AVC.

Objectivos: Este manual procura ir de encontro às dúvidas e à necessidade de informação por parte dos cuidadores informais de portadores de sequelas de AVC. Tem em vista: possibilitar a integração familiar do portador de sequelas de AVC, minorar a procura inadequada de cuidados de saúde e reduzir a sensação de insegurança por parte dos cuidadores.

Materiais e Métodos: Recolha de manuais já disponíveis e das experiências dos autores e seus colaboradores com o contacto profissional com doentes portadores de sequelas de AVC e seus familiares. Constituição duma equipa de colaboradores de várias áreas, para suporte e escrita do manual.

Execução de folhas de ajuda. Organização das folhas por temas e sua introdução num site de acesso livre e gratuito. Abertura de endereço electrónico para envio de dúvidas e de sugestões.

Resultados: O site foi lançado em Novembro de 2008. As folhas de ajuda estão escritas com linguagem e imagens de fácil compreensão para público sem formação em saúde. Podem ser lidas directamente on-line, serem impressas em papel ou enviadas em correio electrónico.

Num ano foram feitas visitas na ordem das dezenas de milhar.

O site obteve o patrocínio científico da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação

Discussão / Conclusões: Parecem-nos úteis os manuais já existentes, mas este que se apresenta tem características inovadoras que poderão mais bem adequar-se às necessidades dos cuidadores.

al., 2004). Dependendo da extensão dos danos tecidulares em regiões específicas do cérebro, a IC pode afectar a cognição, comportamento e capacidade motora em diferentes graus, muitas vezes resultando em incapacidade parcial ou total permanente.

Experimentalmente, a IC pode ser induzida em modelos de ratinho por diferentes métodos. Existe IC focal (resultante da oclusão de uma única artéria que fornece sangue para uma área específica do cérebro, levando à morte celular nessa área, que imita o enfarte cerebral) e IC global (resultante da diminuição do fluxo sanguíneo para todo o cérebro causando a morte celular neuronal das áreas mais vulneráveis, que imita a paragem cardíaca e ressuscitação. A IC focal pode ser realizada tanto de uma forma permanente ou temporária. Um protocolo bem descrito e frequentemente usado laboratorialmente em ratinhos é a oclusão permanente da artéria

cerebral média (opACM) por eletrocoagulação para produzir IC focal (Lambertsen et al., 2001). Esta metodologia produz um enfarte cerebral bem demarcado e consistente 4-6 horas após a oclusão, no córtex frontal e parietal, onde ocorre a perda em massa de neurónios. É um modelo que se assemelha a correlativos clínicos de AVCs.

É nosso interesse estudar alterações histopatológicas e bioquímicas em ratinhos submetidos a opACM e relacioná-los com a actividade de um membro da família das Rho GTPases- o RhoA.

A família de Rho de GTPases integra diversos sinais extracelulares na regulação transcripcional e vias de transdução de sinal determinantes para a proliferação e sobrevivência celular em IC. É nosso objectivo esclarecer a importância de RhoA expressa por neurónios após IC no contexto de neurodegeneração e a neuroregeneração por métodos genéticos e experimentais utilizando como modelo a IC focal por opACM.

P2. Rastreo da Aterosclerose Cerebral, uma arma no combate ao acidente vascular cerebral: a quem aplicar, como orientar?

Paulo Alexandre Resendes

CS Felgueiras / Ext. Lixa.

E-mail: pauloresendes@yahoo.com

Objectivos: Rever os critérios actuais na orientação dos grupos de risco e na decisão da utilização de meios complementares de diagnóstico na prevenção da doença cerebrovascular nos cuidados de saúde primários.

Metodologia: Revisão de manuais e publicações de evidência médica, nas áreas de Neurologia, Medicina Interna, Cardiologia, Cirurgia Vascular e Medicina Geral e Familiar bem como sites de base de dados de evidência científica, entre 2001 e 2009.

Conclusões: O acidente vascular cerebral é a causa principal de morte e incapacidade em Portugal. Aproximadamente 85% dos referidos acidentes são de causa isquémica sendo o principal factor causante a aterosclerose. A utilização da ultrassonografia, ou Eco-Doppler, quer carotídeo quer vertebral, é considerado um meio credível para a identificação e caracterização da aterosclerose. Este exame tem indicação nos indivíduos com sintomas sugestivos de doença cerebrovascular, nos portadores de doença arterial oclusiva coronária e/ou periférica e, eventualmente, nos indivíduos assintomáticos com factores de risco para aterosclerose. Segundo alguns autores, é unânime o benefício fornecido por este meio tendo maior benefício complementando-o na vigilância anual dos grupos de risco. Por este meio, a prevenção aplicada nos cuidados de saúde primários pode contribuir em larga escala na redução da incidência do acidente vascular cerebral em Portugal. Resta à especialidade de Medicina Geral e Familiar a responsabilidade de apostar nesta prevenção.

P3. Progressão da Aterosclerose Carotídea Avaliada por Ultrassonografia

Batista P, Soares F, Almeida V, Oliveira M, Santos I, Oliveira V

Laboratório de Hemodinâmica Cerebral – CHLN – Hospital Santa Maria.

Introdução: A aterosclerose carotídea é uma das causas principais de AVC isquémico estando hoje bem definidos os

critérios de gravidade da estenose que beneficiam de intervenção cirúrgica ou outra mas, por outro lado, os determinantes da sua progressão são mal conhecidos.

Objectivo: Avaliar a progressão da aterosclerose carotídea, por ultrassonografia, e correlacioná-los com factores de risco.

Metodologia: Estudo retrospectivo de um grupo de 51 indivíduos de ambos os sexos, com história de AVC, seguidos em consulta entre 2004/06 e 2005/ 2007, com vista a avaliar a progressão do grau de estenose num período de 2 anos.

Resultados: Dos 51 doentes (33 homens e 18 mulheres) com idades compreendidas entre os 45 e 85 anos; verificou-se progressão da lesão aterosclerótica em 28 (55%), No grupo dos fumadores activos houve progressão em 83%; nos ex-fumadores 57%, nos dislipidémicos 66%, nos diabéticos 57% e nos hipertensos 56%. Dos 15 indivíduos com idade \leq 65 anos, verificou-se progressão, em 47%, enquanto que dos 36 indivíduos com idade $>$ 65 anos se verificou progressão em 58%. Relativamente aos indivíduos do género masculino (n=33), verificou-se progressão da lesão em 58%, enquanto que no género feminino (n=18) foi de 50%.

Conclusões: Na presente série verificou-se que, no género masculino, o processo aterosclerótico ocorreu mais precocemente e que a sua progressão foi mais rápida no grupo dos fumadores. Tais dados permitirão identificar um grupo de maior risco, para o qual se justificará uma vigilância mais apertada com repetição mais frequente da ultrassonografia carotídea.

P4. Fistula arteriovenosa pulmonar - Utilidade do Doppler Transcraniano no seu diagnóstico

Soares F, Batista P, Almeida V, Oliveira V

Laboratório de Hemodinâmica Cerebral – Serviço Neurologia, Hosp. Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE

Introdução: A embolia paradoxal através de um Shunt direito-esquerdo (SDE), é um mecanismo fisiopatológico possível nos AVC criptogénicos. Diversas anomalias cardiopulmonares, entre as quais se destacam a Comunicação Intra-auricular (CIA), o Foramen Ovale Patente (FOP) e as Fistulas Pulmonares artério-venosas (FPAV), podem permitir, em determinadas circunstâncias, a passagem de material tromboembólico. As FPAV são geralmente congénitas e aumentam progressivamente com o passar dos anos, tornando-se geralmente sintomáticas no jovem adulto, podendo causar AVC por embolia paradoxal. Apresentamos o caso de uma jovem com AIT associado a SDE por FPAV isolada.

Caso Clínico: Mulher, caucasiana de 44 anos, sem factores de risco vasculares. Apresentou de forma abrupta hemianopsia homónima direita com duração de 3 horas. No SU, a TC-CE, Triplex Carotídeo e DTC foram normais. A investigação no internamento levou à execução de DTC com contraste gasoso (DTC-c) que identificou a presença de sinais microembólicos (sem manobra de Valsalva) com padrão de cortina, sugestivo de SDE. Realizou posteriormente ecocardiograma transesofágico que descrevia provável FOP exuberante sem ASIA, tendo-se decidido pelo seu encerramento. Ao realizar-se o cateterismo cardíaco verificou-se a inexistência de FOP. Repetiu-se o DTC-c que apresentou o aspecto anterior. Admitiu-se então a possibilidade de FPAV pelo que se realizou TAC torácica a qual identificou fistula no lóbulo inferior direito. O estudo por Doppler dos membros inferiores identificou insuficiência da Veia Safena Interna direita e ausência de trombose venosa profunda.



A doente foi submetida a cirurgia torácica para encerramento da fistula tendo a repetição do DTC-c verificado a ausência de sinais microembólicos

Discussão e Conclusão: A existência de FAVP isoladas, associadas ao aparecimento de eventos cerebrais é baixa (0,5%). O seu diagnóstico pode ser feito por RX tórax, angiografia pulmonar, TAC pulmonar identificando esta última, 98% dos casos de FAVP. No entanto, na nossa paciente a TAC pulmonar pôde objectivar o tamanho e localização da FPAV, mas foi incapaz de correlacionar o aspecto anatomo-fisiológico com o impacto hemodinâmico cerebral do SDE. No caso presente o DTC-c mostrou ser sensível para identificar e quantificar o SDE em casos de Fístula Arterio-Venosa Pulmonar.

P5. Dissecção Carotídea Neo-Natal Diagnosticada por Ultrassonografia

Oliveira V, Batista P, Soares F, Almeida V, Quintas S,*
Laboratório de Hemodinâmica Cerebral – S. Neurologia,
*Unidade de Neuropediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte.

Introdução: A dissecção carotídea é uma etiologia crescentemente reconhecida como causa de AVC isquémico nos grupos etários mais jovens sendo também de considerar o período neo-natal e ocorrem sobretudo na sequência de traumas cervicais. A sua identificação assenta na consideração deste mecanismo e na sua confirmação por meios imagiológicos.

Apresentamos um caso de dissecção carotídea neo-natal causado pela manipulação cervical com forceps e em que o diagnóstico foi inicialmente estabelecido por ultrassonografia e confirmado por Angio-RM

Caso Clínico: Criança de raça negra, de termo e sem evidência de problemas gestacionais, nascida por cesariana, com recurso a fórceps, sem registo de complicações durante o procedimento.

Às 8 horas de vida extra-uterina, verificaram-se crises convulsivas focais do hemisfério direito que cederam ao fenobarbital. O bebé apresentava-se prostrado mas sem sinais focais, tendo-se registado um período de hiperpirexia o que levou a considerar a possibilidade de situação infecciosa do SNC, tendo sido feita PL que foi normal, pelo que se seguiu TC crânio-encefálica que mostrou aspectos de lesões isquémicas do território da Artéria Cerebral Média e Posterior esquerdas, confirmadas por RM (figuras A). Pelo exposto foi pedido estudo da circulação encefálica realizado ao 10º dia de vida.

A ultra-sonografia dos vasos do pescoço mostrava estreitamento pós-bulbar do lume da ACI esquerda com evidência de hematoma sub-intimário, característicos de dissecção.

A circulação intracraniana avaliada por Doppler Transcraniano (DTC) e Eco-Doppler Transcraniano codificado a cores mostravam apenas mecanismo compensatório sem evidência de alterações nos vasos (figuras B). Foi feita angio-RM que confirmou o diagnóstico ultrassonográfico (figuras C)

A criança evoluiu sem complicações e o follow-up ultrassonográfico obtido aos dois meses mostrou a recanalização da dissecção.

Discussão e Conclusão: As dissecções carotídeas podem ocorrer em idades muito jovens incluindo o momento do parto, no caso presente, durante as manipulações com fórceps durante a cesariana.

O diagnóstico é feito geralmente por angiografia nas suas diversas modalidades e, em alguns casos, o seguimento com ultrassonografia.

No caso presente, o diagnóstico foi estabelecido por meios ultrassonográficos, ao 10º dia de vida o que constitui, tanto quanto verificamos pela revisão da literatura, o caso de diagnóstico ultrassonográfico de dissecção em idade mais precoce.

P6. Diagnóstico por Ultrassonografia de Trombo Carotídeo Livre

Almeida V, Soares F, Batista P, Oliveira V
Laboratório de Hemodinâmica Cerebral – S. Neurologia, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte – EPE.

Introdução: A existência de trombo livre na porção carotídea extracraniana é pouco frequente e raramente diagnosticada por Ultrassonografia dos Vasos Cervicais (UVC). O seu reconhecimento impõe uma intervenção terapêutica urgente dado o risco de AVC embólico.

Apresentamos um caso de trombo livre, localizado na artéria carótida esquerda e diagnosticado por UVC.

Caso Clínico: Homem de 62 anos, caucasiano, de nacionalidade escocesa, e residente em Portugal que recorreu ao SU com sinais de lesão aguda do hemisfério esquerdo. A TC-CE identificou lesão hipodensa fronto-parietal esquerda, sugestiva de AVC isquémico em fase aguda. A avaliação por eco-Doppler codificado a cores revelou volumosa imagem hipoeicoica de densidade “aveludada”, com movimento proximal pulsátil e fazendo marcada protusão no lumen arterial, o qual definia um trombo intraluminal, que condicionava uma estenose cerca de 90% pelo que foi encaminhado de imediato para a Cirurgia Vasculosa onde realizou trombectomia.

Discussão e Conclusão: A presença de um trombo intrarterial é uma situação de emergência, diagnosticada na fase aguda por angiografia em 85% dos casos, e apenas em 25% por UVC contudo, a angiografia convencional, acarreta riscos podendo promover a deslocação do trombo com risco embolização cerebral. A UVC é uma técnica prática e segura para visualizar a presença de ecos intraluminais patológicos e identificar eventual mobilidade do trombo.

Os tratamentos cirúrgicos ou farmacológicos, têm elevadas taxas de sucesso, dependendo das características do trombo e dos meios terapêuticos aplicados.

No caso presente, a realização da UVC identificou a situação o que levou à rápida utilização da terapêutica, evitando o risco de embolização cerebral.

P7. Recanalização da Artéria Carótida Interna - A Propósito de Um Caso Clínico

Sílvia Castro, Patrícia Guilherme, Ana Pimenta de Castro, Francisco Soto, Javier Moreno, Luís Pereira, Carlos Basílio
Unidade de AVC do Hospital de Faro, Faro.
E-mail: cpguilherme@gmail.com

Introdução: A recanalização espontânea da artéria carótida interna (ACI) é um evento pouco frequente podendo ocorrer em 33% dos casos em fase aguda segundo alguns autores.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino com 47 anos de idade, raça caucasiana e proprietária de um restaurante que recorre ao serviço de urgência do Hospital de Faro por apresentar quadro súbito de tonturas e parestesias no braço direi-

to. Foi avaliada e por regressão dos défices neurológicos, teve alta para o domicílio. Regressou ao serviço de urgência passadas 6 h por vômitos, incontinência de esfíncteres, afasia e hemiparésia direita com 1 hora de evolução. Como factores de risco cardiovasculares apresenta história familiar de AVC (pai e mãe). Realizou Tomografia Computorizada Cranio-Encefálica que revelou não existirem sinais de lesão isquémica recente com tradução tomodensitométricas nem densidades hemáticas. Dado o quadro clínico, a doente é internada na Unidade de AVC. À entrada apresentava Score Glasgow 8 e NIHSS 25, com pressão arterial de 135/80mmHg e frequência cardíaca de 80 bpm. No exame neurológico tinha um desvio conjugado do olhar à direita, pupilas mióticas e reactivas, hemiparésia flácida à direita e diminuição da força muscular à esquerda. Analiticamente, à entrada, sem alterações relevantes. O Eco-Doppler Carotídeo registou ausência de fluxo arterial na porção proximal da artéria carótida interna esquerda e o Doppler Transcraniano revelou aplanamento da curva espectral na artéria cerebral média e inversão do sentido de fluxo da artéria oftálmica esquerda. Realizou Ressonância Magnética Crânio-Encefálica com estudo angiográfico que revelou extensa lesão isquémica da artéria cerebral média esquerda caracterizada por hipersinal nas sequências DP, T2, Flair e no estudo por difusão. Ausência de fluxo no sifão carotídeo esquerdo e na artéria carótida interna esquerda em relação com a trombose. O Ecocardiograma transtorácico não revelou alterações.

Ao 12º dia de internamento realizou novamente Eco-Doppler Carotídeo que mostrou repermeabilização total da artéria carótida interna esquerda e o Doppler Transcraniano registou permeabilidade de todos os segmentos.

Actualmente é seguida pela consulta externa de AVC.

Conclusão: Os autores com este caso pretendem levantar questões relacionadas com a decisão de instituir terapêutica de recanalização bem como o seu melhor *timing*. Salienta-se a importância fundamental do Eco-Doppler Carotídeo na avaliação inicial e sequencial dos doentes com trombose carotídea.

P8. Doença carotídea como causa de AVC Watershed

Igor Milet, Ana Filipa Rebelo, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, Alexandre Costa, João Paulo Gabriel, Nelson Barros, Fernando Afonso, Mário Rui Silva

Unidade de AVC do Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTMAD), H. S. Pedro, Vila Real.
E-mail: igor.milet@gmail.com

Introdução: O Acidente Vascular Cerebral “Watershed” caracteriza-se por envolver zonas distais de 2 sistemas arteriais não anastomóticos. São divididos em 2 grupos, relacionados com a sua localização e irrigação vascular: Cortical e Substância branca.

Em estudos pós-autópsia representam cerca de 10% de todos os AVC’s. Em estudos imagiológicos na Doença severa da artéria carótida interna, representam entre 19% a 64%. Da etiologia, inicialmente pensava-se que a hipoperfusão cerebral seria a causal dos AVC’s Watershed, no entanto, estudos recentes revelaram que a microembolização a partir de placas carotídeas instáveis e de trombos intra-arterial tem um papel importante na sua etiologia. Actualmente pensa-se que terá origem no sinergismo entre a hipoperfusão tecidual e a embolização.

Caso Clínico 1: Sexo masculino, 81 anos, que vem ao S.U por instalação ictal de défice motor esquerdo com 14 horas de evolução.

Apresentava-se vigil, colaborante, sem alterações da linguagem, hemianópsia homónima esquerda, síndrome piramidal irritativo e deficitário, hemiparésia homogênea esquerda grau 3/5, com Babinski ipsilateral. Do estudo realizado salienta-se fibrilhação auricular, oclusão da artéria carótida interna (ACI) direita objectivada por ecodoppler, que a Angio-RM conclui tratar-se de provável dissecação carotídea. Doente a realizar terapêutica médica conservadora (hipocoagulação) e reabilitação fisioterápica.

Caso Clínico 2: Sexo masculino, 67 anos, que vem ao S.U por tonturas seguida de instalação ictal diminuição da força motora a esquerda com 5 horas de evolução.

Apresentava-se vigil, colaborante, sem alterações das funções superiores com síndrome piramidal deficitário esquerdo com hemiparésia grau 4/5, sem compromisso sensitivo, reflexos osteotendinosos simétricos e com cutâneo plantar indifferente a esquerda.

Durante o internamento houve agravamento dos défices motores, com tradução imagiológica (AVC’s Watershed). O ecodoppler relatou ausência de fluxo na ACI direita, que foi confirmada oclusão total na Angio-RM.

Neste momento a cumprir terapêutica médica conservadora (hipocoagulação) e reabilitação fisioterápica.

Conclusões: As manifestações clínicas do AVC Watershed são pleomórficas podendo ser até flutuantes ou progressivas, estando estas relacionadas com a sua etiologia e com as áreas afectadas. Nos dois casos relatados apesar de tratar-se de oclusões das ACI as manifestações clínicas não são mais graves, devido a existência de circulação colateral eficaz. A orientação terapêutica consiste na prevenção secundária por controlo dos factores de risco, terapêutica médica conservadora com antiagregação / hipocoagulação ou até mesmo intervenção cirúrgica.

A suspeição de Doença da ACI pressupõe a realização de exames de forma mais célere possível, pois a progressão dos défices neurológicos é uma realidade que pode ser evitada atendendo as opções terapêuticas.

P9. Compressão Neurovascular: Uma Causa de Nevralgia do Trigémio

Pedro Guimarães, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Igor Milet, Ana Filipa Rebelo, Mário Rui Silva

Unidade de AVC do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, H. S. Pedro, Vila Real.
E-mail: guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: As anastomoses carotídeo-basílicas constituem remanescentes embrionários vasculares e são comuns. A mais frequente e de localização mais cefálica é a artéria trigeminal persistente (85% dos casos) que é encontrada em cerca de 0,1-0,6% dos estudos angiográficos, habitualmente de forma acidental. Raramente pode estar associada a disfunção de nervo craniano: paralisia incompleta do nervo oculomotor e abducente, hemispasmo facial e nevralgia do trigémio (explicada por compressão neurovascular), esta última ilustrada no caso a seguir descrito.

Caso Clínico: Homem, 68 anos de idade, com queixas desde há 1 ano de dor hemifacial esquerda aguda, intensa, com duração de poucos segundos e registo de vários episódios.



dios diários. Como factor precipitante refere a mastigação. Ao exame neurológico de salientar a hipostesia facial esquerda no território do ramo oftálmico (V1), maxilar (V2) e mandibular (V3) do nervo trigémio. Efectuou-se estudo de imagem através de ressonância magnética com estudo angiográfico que sugeriu a hipótese de artéria trigeminal esquerda confirmada na arteriografia. O alívio sintomático obteve-se sob terapêutica com carbamazepina.

Conclusão: A prevalência de artéria trigeminal persistente nos indivíduos com nevralgia do trigémio ronda os 2,2%. O caso anteriormente relatado alerta-nos para esta possibilidade diagnóstica aquando da avaliação do doente com algia facial.

P10. Acidente Vascular Cerebral em Doente com Arterite de Células Gigantes

Dulce Neutel¹, Rita Peralta¹, Luísa Biscoito², Teresa Pinho e Melo¹, Luísa Albuquerque¹

1-Serviço Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria.

E-mail: gocecamel@yahoo.com

Introdução: A arterite de células gigantes (ACG) é a forma mais comum de vasculite sistémica com atingimento de grandes e médios vasos. Afecta, classicamente, ramos da artéria carótida externa como a artéria temporal superficial. A ACG é causa rara de Acidente Vascular Cerebral (AVC), associado a estenose e oclusão extra-craniana das artérias carótidas e/ou vertebrais. Identificamos apenas 9 casos com envolvimento de artérias intracranianas.

Caso Clínico: Homem, 65 anos, raça negra, com antecedentes pessoais de HTA, dislipidémia, anemia por deficiência de glicose-6-fosfato-desidrogenase. Diagnóstico de ACG, apoiado em biópsia da artéria temporal, sob corticoterapia desde 3 meses antes do internamento e em fase de desmame. Internado por defeito progressivo sensitivo e motor do hemi-corpo direito, evoluindo em 15 dias. No exame neurológico apresentava afasia anómica, hemiparésia direita de predomínio distal e com componente facial, dismetria apendicular do membro superior direito. VS: 57mm. A RM-CE apresentava no estudo de difusão hipersinal em territórios de barragem frontal e parieto-occipital da artéria cerebral média (ACM) esquerda, e, pequena lesão isquémica cerebelosa pósterio-inferior direita. A Angio-RM e Angiografia convencional documentaram estenose do segmento petroso da artéria carótida interna (ACI) direita não hemodinamicamente significativa, diminuição progressiva do calibre da ACI esquerda desde a sua origem, com estenose preoclusiva no segmento cavernoso e supraclinoideu, e, oclusão bilateral do segmento V4 das artérias vertebrais e 1/3 inferior da artéria basilar. Na monitorização da ACM esquerda por Doppler transcraniano durante 15 minutos, registaram-se 20 sinais microembólicos. O Ecocardiograma transesofágico mostrou foramen ovale patente isolado. Em fase aguda, iniciou Enoxaparina em dose terapêutica e retomou Prednisolona 1mg/Kg, observando-se boa resposta analítica imediata.

Discussão: Descrevemos um caso de AVC em doente com ACG e envolvimento arterítico dos vasos intracranianos. Está descrita, nos doentes com ACG, a extensão de estenoses das artérias vertebrais até aos segmentos intradurais. No entanto, quer o compromisso basilar, quer o carotídeo intradural, são

raros. Discutimos a opção terapêutica na prevenção secundária de AVC e a monitorização da doença arterial no caso específico.

P11. Síndrome de vasoconstricção cerebral reversível - uma causa atípica de cefaleias

Alexandre Costa, Andreia Gouveia, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Igor Millet, Ana Filipa Rebelo, Mário Rui Silva

Unidade de Acidente Vascular Cerebral do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

E-mail: alexandrejscosta@gmail.com

Introdução: A síndrome de vasoconstricção cerebral reversível pode ser caracterizada por cefaleias severas com ou sem crises convulsivas e défices neurológicos focais, e constricção de artérias cerebrais com resolução espontânea em 1-3 meses. Descreve-se um caso associado a vasoconstricção das artérias carótidas.

Caso Clínico: Homem de 31 anos, com antecedentes pessoais de tabagismo e com irmão submetido a intervenção neurocirúrgica por aneurisma da artéria basilar. Admissão no serviço de urgência por clínica de cefaleias tipo migraine sem aura, sempre bilaterais e sem início unilateral que, contudo, apresentavam variabilidade quanto aos episódios, por vezes excedendo o limite temporal de 72 horas e outros de menor duração. Realizada angiorressonância encefálica com evidência de estenose carótida bilateral, tendo sido proposto internamento programado para realização de arteriografia cerebral após a primeira observação. De destacar exame neurológico sem alterações significativas e, analiticamente, de referir apenas ligeira elevação do colesterol total (190mg/dl), do ácido úrico (7,0 mg/dl) e da TGP (59U/L). O estudo com arteriografia da crossa da aorta, troncos supra-aórticos e cerebral não revelou quaisquer alterações, nomeadamente estenoses das artérias carótidas internas. O doente teve alta 4 dias após a admissão medicado com nimodipina e com continuação da investigação orientada para regime de ambulatório.

Conclusão: A síndrome de vasoconstricção cerebral reversível é uma situação que, embora rara, é muito provavelmente subdiagnosticada, principalmente a sua forma cefalálgica pura. É habitualmente atribuída a um distúrbio transitório no controlo do tónus vascular cerebral. O presente caso põe em evidência a forma caracterizada unicamente por cefaleias intensas, com percurso monofásico sem sintomas 1 mês após a avaliação inicial, e resolução posterior das estenoses carótidas com visualização pela arteriografia realizada, critérios necessários para a assunção diagnóstica proposta.

P12. Fibrodisplasia muscular do tipo tubular

Cecília Monteiro¹, Ângelo Carneiro¹, José Pedro Pereira², Gabriela Lopes¹, Assunção Tuna¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Santo António - Centro Hospitalar do Porto, Porto.

E-mail: cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: A fibrodisplasia muscular (FDM) inclui um grupo de doenças arteriais idiopáticas, não inflamatórias, não ateroscleróticas que envolvem a camada muscular da parede arterial. A FDM pode causar sintomas neurológicos por dissecção arterial ou ruptura de aneurismas. A classificação angiográfica inclui os tipos multifocal, focal e tubular.

Apresentamos um caso clínico cujo diagnóstico final foi FDM tipo tubular.

Caso Clínico: Mulher, 22 anos, filha de pais não consanguíneos, com desenvolvimento psicomotor normal e com história de amigdalites recorrentes, sem outras patologias. Apresentou-se com alteração progressiva do comportamento (apatia, desinteresse, falta de iniciativa), alteração da fala e disfagia, com dois meses de evolução. Tinha também uma amigdalite pultácea. Ao exame neurológico apresentava síndrome frontal, síndrome pseudo-bulbar e hemiparésia esquerda. A RMN mostrou lesões isquémicas agudas e subagudas cortico-subcorticais bilaterais em território das artérias cerebrais média esquerda e posterior direita e território fronteira carotídeo bilateral. O eco-doppler cervical e transcraniano revelou oclusão distal bilateral das artérias carótidas internas (ACIs) e estenose da artéria basilar (AB). A angioTAC cervical e cerebral mostrou afilamento pós-bulbar e simétrico das ACIs, que se prolongava pelo restante trajecto, sem estenoses/dilatações focais ou espessamento das paredes, e estenose focal de 50% do segmento terminal da AB. Estes dados foram confirmados por angiografia. Os restantes vasos dos troncos supra-aórticos e as artérias renais não apresentavam alterações. O LCR e o estudo imunológico foram normais sendo a velocidade de sedimentação elevada. Inicialmente por suspeita de vasculopatia inflamatória, esteve medicada com corticoterapia e anticoagulantes. Fez antibioterapia para o tratamento da amigdalite, com resolução clínica e analítica. Como o conjunto de alterações vasculares referidas sugerem o diagnóstico de fibrodysplasia muscular do tipo tubular, foi suspensa a corticoterapia. Por ter tido novo enfarte cerebral optou-se por angioplastia com dilatação da estenose da AB, que decorreu sem complicações. Desde então verificou-se melhoria clínica progressiva. À data da alta ficou medicada com ácido acetilsalicílico.

Discussão: Apesar da FDM tipo tubular ser uma entidade rara, deve ser considerado nos diagnósticos diferenciais de vasculopatias em doentes jovens, se as alterações imagiológicas forem sugestivas.

P13. Vasculopatia retinococleocerebral em mulher jovem - Síndrome de Susac

Sara Franca¹, Amélia Mendes¹, Cátia Caldas², João Massano^{1,3}, Pedro Abreu^{1,3}

1-Serviço de Neurologia e 2-Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital de S. João EPE; 3-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto.

E-mail: sarafranca5@hotmail.com

Introdução: A Síndrome de Susac (SS) é uma microangiopatia de etiologia, ainda hoje, desconhecida, que se caracteriza por afectar preferencialmente o cérebro, o olho e o ouvido, pelo que não será de estranhar que o seu diagnóstico passe pela identificação da tríade clínica classicamente definida por: encefalopatia, retinopatia vascular e hipoacusia neurosensorial.

Caso Clínico: Mulher, 29 anos, com antecedentes de síndrome depressivo há 4 anos e quadro auto-limitado de cefaleias, náuseas e vômitos um mês antes do episódio clínico actual. Uma semana antes do internamento apresenta alterações flutuantes do comportamento: períodos de sonolência diurna alternados com episódios de risos sem motivo aparente, confusão e desorientação no tempo, os quais se resolviam

espontaneamente. Foi ajustada medicação anti-depressiva que já efectuava, embora sem melhoria do quadro. É observada no SU: não verbalizava ou cumpria ordens, mantinha os olhos preferencialmente encerrados, localizava a dor, não apresentando outros défices neurológicos focais. Realizou TC cerebral - normal; estudo de líquido sumário: 8 células/microL, proteínas 2,16g/L, glicose 64 mg/dL; EEG- lentificação temporal bilateral. Foi internada no Serviço de Doenças Infecciosas por suspeita de meningoencefalite, medicada empiricamente com aciclovir. Ao quinto dia de internamento repetiu PL: 27 células/microL, proteínas 3,64g/L e glicose 54 mg/dL, iniciando tratamento empírico com tuberculostáticos. Observou-se melhoria do quadro neurológico ao sexto dia de internamento, sobretudo do comportamento. Posteriormente realizou RM cerebral que revelou vasculite do SNC, encetando tratamento com metilprednisolona e ácido acetilsalicílico, sendo suspensa a antibioterapia empírica. Ao décimo quarto dia, por queixas de hipoacusia, realiza audiometria: surdez de percepção bilateral moderada a grave em todas as frequências. Por suspeita de SS foi avaliada por Oftalmologia que objectivou a presença de vários enfartes retinianos e realizou angiografia fluoresceínica que confirma a presença de vasculopatia. Após o término da corticoterapia inicia tratamento com imunoglobulina humana IV com melhoria parcial das alterações auditivas. Teve alta medicada com prednisolona 0,5 mg/Kg/dia apresentando a essa data hipoacusia ligeira e hiperreflexia osteotendinosa.

Conclusão: Este caso clínico vem reforçar que perante um quadro de encefalopatia inexplicada numa mulher em idade jovem deve pensar-se nesta rara vasculopatia retinococleocerebral, sobretudo quando se objectivam queixas de alterações auditivas e/ou visuais. O reconhecimento precoce desta síndrome não é fácil, uma vez que a presença das alterações descritas na tríade nem sempre é completa, mas é de grande importância pois o tratamento atempado pode minimizar as sequelas neurológicas, visuais e auditivas.

P14. Anosognosia e enfartes do tálamo

Cecília Monteiro, Carlos Correia, Assunção Tuna

Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António – Centro Hospitalar do Porto, Porto.

E-mail: cecilia.mmt@gmail.com

Introdução: A incapacidade de reconhecimento de um défice sensitivo ou motor, ou anosognosia, é frequentemente observada na doença cerebrovascular, sendo considerada um sintoma de lesão cortical do hemisfério não dominante. As propostas mais recentes relativamente à neuroanatomia e fisiopatologia sugerem que a capacidade de reconhecimento de défices depende de uma rede neuronal complexa, na qual estão incluídas estruturas talâmicas. Apresentamos dois casos clínicos que ilustram a associação de enfartes talâmicos direitos com anosognosia.

Casos Clínicos: O primeiro caso clínico refere-se a um homem de 77 anos, com múltiplos factores de risco vascular, com um episódio transitório, de duração inferior a trinta minutos, caracterizado por sonolência e défice motor esquerdo. Cerca de uma hora depois, apresentava hemiparésia esquerda discreta. Já no hospital verificaram-se dois episódios transitórios de agravamento súbito do estado neurológico, sendo possível objectivar sonolência, anosognosia, hemianópsia homónima esquerda, hemiparésia e hemi-hipostesia



esquerdas. Os episódios tiveram duração idêntica ao primeiro. A TAC cerebral realizada à entrada não mostrou lesões agudas. Cinco dias após o primeiro episódio, a repetição da TAC mostrou enfarte na vertente medial do tálamo direito, com envolvimento do mesencéfalo. A AngioTAC evidenciou estenose focal do segmento P1 direito. À data da alta, encontrava-se bem acordado, com discreta hemiparésia esquerda. O segundo caso trata-se de um homem de 38 anos, ex-fumador, com dislipidemia e instalação súbita de sonolência e déficit motor direito. Uma hora mais tarde, encontrava-se sonolento, anosgnóstico, com desconjugação dos olhos no olhar primário e hemiparésia esquerda de predomínio braquiofacial. Cerca de duas horas depois, recuperou espontaneamente, ficando assintomático. A TAC cerebral não mostrou lesões agudas. A RMN encefálica mostrou enfarte talâmico direito. A angiografia foi normal. Foram excluídas doenças inflamatórias, infecciosas e trombofilias. A investigação cardíaca mostrou a presença de foramen ovale patente, que foi encerrado. O doente mantém-se assintomático.

Discussão: O tálamo deve ser considerado parte de uma rede neuronal composta por estruturas corticais e subcorticais, com papel importante nas funções cognitivas. A desconexão entre essa rede de estruturas corticais e talâmicas pode ser responsável por sintomas de disfunção cognitiva como a anosgnosia. Algumas características dos doentes apresentados, tais como a sonolência em ambos os casos e o olhar desconjugado no segundo, ajudam na determinação topográfica das lesões entre estruturas corticais e talâmicas.

P15. Oftalmoplegia internuclear bilateral de etiologia vascular - entidade patológica rara

Paulo Coelho, Ana Ribeiro, Carla Nunes, Ana Morgadinho, Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra.
E-mail: pauloscoelho@netcabo.pt

Introdução: O tronco encefálico é uma estrutura anatómica constituída por vários núcleos e vias nervosas, o que permite que pequenas lesões sejam responsáveis por quadros semiológicos característicos. Tal é o caso das lesões das vias de motricidade ocular, das quais é exemplo a oftalmoplegia internuclear, por lesão de um ou ambos os fascículos longitudinais mediais onde se encontram os axónios dos interneurónios que conectam o núcleo do nervo abducens ao núcleo do nervo oculomotor. As lesões unilaterais são geralmente de etiologia vascular, desmielinizante ou neoplásica, sendo as lesões bilaterais geralmente desmielinizantes, secundárias a esclerose múltipla. A etiologia vascular, como causa de oftalmoplegia internuclear bilateral, é rara.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 62 anos, enviado à urgência por queda com traumatismo craniofacial, associada a alterações do estado de consciência. Referia antecedentes pessoais de patologia cérebro-vascular, contudo sem medicação habitual. Objectivamente apresentava-se vigil, pouco colaborante, desorientado temporo-espacialmente. Sem défices de linguagem, com pupilas isocóricas e normoreactivas. Apresentava oftalmoplegia internuclear bilateral (mais evidente à esquerda). Sem alterações dos restantes pares cranianos. Sem défices de força muscular ou assimetrias de tónus e dos reflexos miotáticos. Reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente. Apresentava também traumatismo

dentário. A TC crânio-encefálica mostrava hipodensidade mesencefálica interpeduncular mediana sugestiva de lesão isquémica aguda. Evidenciava ainda pequenos enfartes sequelares em ambos os hemisférios cerebelosos. Não evidenciava lesões traumáticas ósseas cranianas ou endocranianas.

Conclusões: O caso clínico ilustra um dos quadros semiológicos característicos de lesões do tronco encefálico, oftalmoplegia internuclear bilateral, bem como uma etiologia rara para a entidade semiológica apresentada.

P16. Síndrome de Locked-In em doente jovem

Nuno Caçador, Khadidja Carvalho, João Alcântara

Hospital de São José, Lisboa.
E-mail: nunocadr@msn.com

Introdução: O termo "Locked in syndrome" foi introduzido por Plum e Posner em 1966 de forma a individualizar uma entidade clínica caracterizada por quadriplegia, paralisia dos nervos cranianos baixos e mutismo, com preservação apenas dos movimentos oculares verticais e dos movimentos palpebrais superiores. Bauer propôs, em 1979, 3 variantes para este síndrome, sendo elas a clássica, a total e a incompleta. Na origem fisiopatológica desta entidade clínica está, na maioria dos casos, a existência de fenómenos oclusivos das artérias vertebrais e/ou basilar, com consequente compromisso vascular do tronco cerebral.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 28 anos de idade e sem factores de risco conhecidos. Assintomático até 2 dias antes do internamento, altura em que desenvolveu um quadro clínico de cefaleias occipitais, náuseas e vómitos. O aparecimento de desequilíbrio da marcha levou o doente a dirigir-se ao SU do hospital da área de residência no dia seguinte, tendo o quadro sido interpretado como síndrome vertiginosa. Cerca de 4 horas depois, por depressão do estado de consciência e surgimento de hemiparésia esquerda, voltou ao hospital onde a TC-CE revelou hipodensidade cerebelosa direita com hiperdensidade das artérias vertebral direita e basilar. A via verde inter-hospitalar foi activada e o doente recebido no Hospital de São José onde realizou angiografia na qual se objectivou oclusão das artérias vertebral direita e basilar, bem como hipoplasia da artéria vertebral esquerda. Procedeu-se a trombólise intra-arterial com discreta repermeabilização. Foi internado na unidade de cuidados intensivos. A degradação clínica posterior levou a um quadro compatível com síndrome de locked-in incompleto visto o doente conseguir ainda, além dos movimentos palpebrais superiores, discretos movimentos da boca, língua e mão direita. Os posteriores exames imagiológicos confirmaram um atingimento vascular exuberante do tronco cerebral e cerebelo. Após 6 semanas de internamento não foi notória qualquer melhoria do ponto de vista neurológico.

Conclusão: O caso clínico apresentado representa a apresentação clássica de um síndrome de Locked-in, com estabelecimento gradual da sintomatologia e envolvimento catastrófico do território vascular da artéria basilar. A sua importância prende-se pela complexidade dos achados imagiológicos, inserção na variante incompleta e prognóstico sombrio mesmo antes do quadro clínico já estar completamente estabelecido.

P17. Quadro completo da síndrome de Wallenberg - um caso clínico

João Raposo, Paulo Coelho, Motasem Shamasna, Pedro Velho, Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra, EPE, Coimbra.
E-mail: jpl.raposo@gmail.com

Introdução: A síndrome de Wallenberg foi descrita em 1895 por Adolf Wallenberg, o mesmo que, em 1901, a correlacionou com a oclusão da artéria cerebelosa póstero-inferior. É uma síndrome vascular do tronco cerebral caracterizada pela instalação súbita de uma síndrome de Horner ipsilateral, hemihipostesia termo-álgica nos membros contralaterais e na hemiface ipsilateral, vertigens, náuseas/vômitos, paralisia ipsilateral do palato, laringe e faringe, ataxia apendicular ipsilateral e lateropulsão axial ipsilateral. O quadro completo da síndrome de Wallenberg, incluindo todos os elementos semiológicos acima referidos, é uma apresentação clínica rara.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, de 74 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, multienfartes cerebrais sequelares, dislipidemia e aterosclerose carotídea, que recorreu ao serviço de urgência por quadro súbito de tonturas, náuseas, “olho direito fechado”, parestesias na hemiface direita e dificuldade na marcha. O exame neurológico revelou uma síndrome de Horner direita, parésia facial direita central (sequelar), ataxia com decomposição do movimento nas provas dedo-nariz e calcanhar-joelho à direita, hemihipostesia termo-álgica na hemiface direita e no hemicorpo esquerdo, diminuição do reflexo de engastamento à direita, desvio da tábua para a esquerda, discreta disfonía, marcha de base alargada com lateropulsão direita e marcada instabilidade postural com Romberg negativo. A TC-CE identificou várias lesões vasculares sequelares e calcificações nos núcleos pálidos. Na RM-CE destaca-se uma pequena lesão isquémica aguda de dimensão centimétrica com restrição à difusão a nível da vertente lateral direita do bulbo e transição bulbo-medular. A doente teve alta do serviço de neurologia com um plano de reabilitação física, modificação dos factores de risco cerebrovascular identificados e antiagregação plaquetar.

Conclusão: O caso clínico apresentado reúne todos os elementos clássicos da síndrome de Wallenberg, situação raramente descrita na literatura, servindo de substrato para uma revisão semiológica e neuro-topográfica da síndrome de Wallenberg.

P18. Trombofilia induzida como factor de risco para AVC

Miguel Milheiro, Eva Brandão, Ivânia Alves, José Leal Loureiro, Vitor Cruz

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira.
E-mail: miguelmilheiro1978@gmail.com

Introdução: Aproximadamente 1-4% dos enfartes isquémicos são devidos a trombofilias, estas com incidência primordial em jovens. Há vários mecanismos que podem concorrer para um AVC isquémico e por vezes a causa não é óbvia e resulta de uma conjugação de factores.

Caso Clínico: Mulher de 21 anos, sem antecedentes de relevo e sem história familiar de AVC, medicada com anticoncepcivo oral, que teve instalação súbita de parésia e hipostesia cru-

rais esquerdas. A RMN encefálica mostrou enfarte recente em território distal da artéria cerebral anterior direita. Os estudos pró-trombótico e imunológico no sangue e LCR revelaram apenas um valor baixo de proteína S livre no sangue. O ecocardiograma transesofágico evidenciou foramen oval patente de reduzidas dimensões. Os Doppler transcraniano, dos vasos do pescoço e dos membros inferiores e o estudo angiográfico cerebral foram normais. Com a suspensão da pílula, os valores de proteína S normalizaram. Posteriormente, voltaram a descer com a reintrodução do fármaco. O estudo genético para a mutação do gene PROS1 está em curso.

Conclusão: A proteína S é uma glicoproteína com propriedades anticoagulantes. Exerce a sua acção quer actuando directamente sobre a cascata da coagulação, quer como co-factor para a degradação do factor V pela proteína C. A deficiência de proteína S é um factor de risco para trombose venosa e AVC isquémico e pode ter causas hereditárias ou adquiridas.

P19. Hematoma cervical após trombólise intravenosa

Ana Catarina Fonseca, Ruth Gerales, Teresa Pinho e Melo

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa.
E-mail: catarinagfonseca@gmail.com

Introdução: Apesar da utilização crescente de rt-PA no tratamento do AVC agudo e da elevada frequência com que este tratamento se complica de pequenas hemorragias extracranianas, são raras as hemorragias graves. Apresentamos um caso de hematoma cervical após a realização de rt-PA intravenosa num doente com AVC.

Caso Clínico: Homem de 49 anos, com antecedentes pessoais de alcoolismo, tabagismo e consumo de cannabis, admitido após a instalação súbita de diminuição de força muscular no hemicorpo esquerdo, quando estava em posição ortostática. Não existia história ou sinais de trauma. No exame neurológico apresentava anosognosia, parésia do olhar conjugado para a esquerda, hemianopsia homónima esquerda, disartria, parésia facial central esquerda, hemiparésia e hemipostesia esquerdas (NIHSS-14). A TC-CE não mostrou alterações. A contagem de plaquetas, tempo de protrombina e tempo parcial de tromboplastina activada não tinham alterações. A administração de rt-PA foi iniciada duas horas e meia após o início de sintomas. Foi utilizada uma dose total de 68 mg de rt-PA (0.9 mg/kg). Cinquenta minutos após o início da perfusão, a hemiparésia agravou-se (NIHSS-17). No final da perfusão com rt-PA detectou-se a presença de um hematoma cervical direito. A TC-cervical com contraste realizada uma hora após, mostrou um hematoma latero-cervical direito, a rodear a artéria carótida interna estendendo-se para o tecido celular subcutâneo, apresentando a artéria carótida interna direita (ACId) uma diminuição irregular do calibre. Apesar de se ter detectado um aumento superficial do hematoma, não ocorreu deterioração do estado neurológico ou dos parâmetros vitais. Não foi realizada nenhuma terapêutica específica para o hematoma. No dia seguinte, a TC-CE confirmou a presença de um enfarte isquémico no território da artéria cerebral média direita. A ultrassonografia carotídea mostrou uma oclusão não aterosclerótica da ACId que foi confirmada pela angiografia cerebral digital. A ressonância magnética ponderada em T1 com sequência de supressão de gordura, realizada



duas semanas após o AVC, mostrou uma imagem espontaneamente hiperintensa latero-cervical, compatível com um hematoma a rodear o segmento inicial da ACId. Os estudos de coagulação, autoimunidade e serológicos não mostraram alterações. O ecocardiograma transesofágico mostrou um "foramen oval patente".

Discussão: Não estão descritas na literatura casos de hematoma cervical após tratamento com rt-PA-IV. Colocamos a hipótese de ter ocorrido um traumatismo minor negligenciando que causou a dissecação da carótida interna direita e lesão dos tecidos moles. A utilização de rt-PA foi um factor facilitador da ocorrência do hematoma.

P20. Valor prognóstico da artéria cerebral média hiperdensa em doentes com enfarte cerebral da circulação anterior submetidos a trombólise endovenosa

João Rocha¹, Raquel Carvalho², Filipa Sousa¹, Margarida Rodrigues¹, Carlos Carvalho³, João Pinho¹, Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹, João Ramalho Fontes¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga; 3-Serviço de Saúde Pública, Centro de Saúde de Penafiel. E-mail: joaomrocha@gmail.com

Introdução: A artéria cerebral média hiperdensa (SACMH) é considerada um sinal precoce de enfarte extenso e mau prognóstico clínico.

Objectivo: Determinar a frequência do SACMH, a sua associação com a severidade neurológica inicial e relevância como factor prognóstico em doentes submetidos a trombólise endovenosa com rtPA.

Métodos: Todos os doentes consecutivamente submetidos a trombólise endovenosa foram incluídos num registo prospectivo. O valor prognóstico do SACMH foi avaliado em termos de hemorragia intracraniana (HIC) às 24h, NIHSS à entrada e à data de alta, prognóstico funcional (escala de Rankin modificada - mRs) e mortalidade à data de alta e aos 3 meses. A presença de SACMH e HIC foram avaliados através de TC cerebral por um observador independente.

Resultados: Trinta e sete de 147 doentes (25,2%) apresentavam SACMH. Este grupo apresentava um NIHSS pré-tratamento mais elevado que o grupo sem SACMH (valor médio aproximado de 13 vs 15; p=0,11). O NIHSS médio, à data de alta, foi de aproximadamente 9 no grupo com SACMH e 6 no grupo sem SACMH (p=0,021). Após 24 horas da trombólise, o grupo sem SACMH apresentou maior percentagem de HIC (19/108=13,1% vs. 11/37=7,6%; p=0,12). À data de alta o grupo com SACMH apresentava pior prognóstico funcional (mRs 3-6), (18/37=48,6% vs. 37/110=33,6%; p=0,10) e 3 meses após tratamento 12/28=42,9% vs. 27/96=28,1%; p=0,14). A mortalidade no internamento e aos 3 meses foi discretamente superior no grupo com SACMH (3/37=8,1% vs. 8/110=7,3%; p=0,87 no internamento e 6/28=21,4% vs. 11/96=11,5%; p=0,17 três meses após tratamento). Não foram encontradas diferenças estatisticamente significativas em relação ao sexo e idade na composição dos dois grupos.

Conclusão: Apesar do tamanho limitativo da amostra, traduzido por valores com pouca significância estatística, os nossos resultados sugerem que a presença do SACMH está associado a défices neurológicos mais severos. Após trombólise os

doentes com SACMH apresentam NIHSS médio mais elevado à data de alta, sendo o resultado estatisticamente significativo. Isto poderá traduzir a pior resposta à trombólise neste subgrupo de doentes. Estes doentes apresentam maior mortalidade e um pior prognóstico funcional à data de alta e aos 3 meses. A nossa série demonstrou quase o dobro de transformações hemorrágicas no grupo sem SACMH.

P21. Análise de resultados dos dois primeiros anos de implementação da "Via Verde do AVC" no Hospital Pedro Hispano

Filipe Correia¹, Adriana Alves², Nuno Príncipe², Inês Rego³, Rui Barros², Ricardo Rego¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina Interna e 3-Serviço de Imagiologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. E-mail: filipemajo@netcabo.pt

Introdução: A "Via Verde do AVC" foi implementada no Hospital Pedro Hispano (HPH) em Junho de 2007, para garantir acesso à terapêutica trombolítica endovenosa o mais precocemente possível. O nosso objectivo foi analisar a eficácia e resultados clínicos no grupo de doentes submetidos a esta terapêutica, ao longo dos dois primeiros anos.

Métodos: Estudo retrospectivo e transversal dos doentes com AVC isquémico submetidos a trombólise intravenosa entre Junho de 2007 e Junho de 2009. Foram analisadas as características à admissão e alta, a evolução hospitalar e o desfecho clínico após 3 meses, com base na consulta da base de dados da "Via Verde do AVC" e na análise de processos clínicos.

Resultados: Foram tratados 46 doentes num total de 130 activações da Via Verde do AVC. Destes, 54% eram homens e a idade média foi de 67 anos (41-80). Os factores de risco vascular mais frequentes foram HTA (76%), dislipidemia (52%), diabetes (39%) e tabagismo (37%). 20% dos doentes tinham fibrilhação auricular prévia. O tempo médio decorrido desde do início dos sintomas até à admissão foi de 66 minutos e o tempo médio porta-agulha foi de 67 minutos. 23 doentes sofreram enfartes totais (TACI), 16 enfartes parciais (PACI) e 7 enfartes lacunares (LACI). A média de pontuação da escala de NIHSS à admissão foi de 13 (3-22). O score ASPECTS variou entre 6 e 10. Às 24 horas assistiu-se a melhoria clínica em 80% dos doentes e agravamento em 11%, com um diferencial da pontuação de NIHSS entre a admissão e as 24 horas de -5,2. A mortalidade nas primeiras 24 horas foi de 2%. Na avaliação aos 3 meses, 6 doentes faleceram e perdeu-se o seguimento em 2 doentes. Dos restantes doentes, 68% pontuavam ≤ 5 na escala de NIHSS e 65% apresentavam ≤ 2 na escala de Rankin modificada.

Conclusões: O número de doentes admitidos pela Via Verde corresponde a uma pequena percentagem do total de doentes com doença cerebrovascular isquémica internados no nosso hospital. Os valores obtidos para os tempos de circulação intra-hospitalar e desfechos clínicos são sobreponíveis aos encontrados na literatura. A realização de um ponto de situação aos 2 anos de Via Verde permitiu-nos avaliar e reconsiderar o protocolo em curso, de forma a melhorar os desempenhos futuros.

P22. Acidente Vascular Cerebral numa população Hospitalar análise comparativa entre sexos

Rui Marques, Paulo Coelho, Florbela Pissarro, J. Grilo Gonçalves
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra.
E-mail: ruijm2@gmail.com

Introdução: Sabe-se da literatura que existem diferenças epidemiológicas nos doentes com Acidente Vascular Cerebral (AVC), consoante o sexo. Retirando os factores hormonais, todos os restantes factores de risco são comuns a ambos os sexos e em todos o risco de AVC é diferente.

Objectivos: Estudar e comparar a prevalência dos factores de risco na população de doentes com AVC num serviço de Neurologia durante 1 ano, Identificar diferenças epidemiológicas dos factores de risco cérebro-vascular consoante o sexo.

Material e Métodos: Foram estudados retrospectivamente os dados demográficos e factores de risco de doença cérebro-vascular de uma população de 596 doentes internados no Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra no período compreendido entre 1 de Janeiro de 2008 e 31 de Dezembro de 2008. Os doentes foram divididos em dois grupos consoante o género. Foi calculada a prevalência dos factores de risco cérebro-vascular em cada grupo. Foram estudados tipo de AVC, idade aquando do evento, a existência de deslipidémia prévia ou o seu diagnóstico durante o internamento, sedentarismo, tabagismo, Obsidade, o presença de fibrilhação auricular ou outras arritmias cardíacas, existência de AITs prévios a presença de foramen oval patente e ou outras anomalias da parede auricular no estudo ecocardiográfico, o diagnóstico de estenose carotídea e grau de estenose no doppler carotídeovertébral, doseamento de homociteinémia, presença de síndrome antifosfolípido.

Resultados: A prevalência de factores de risco foi objecto de análise e comparada entre sexos.

Conclusões: Existem diferenças nos factores de risco entre sexos, o conhecimento destas diferenças é fundamental na avaliação integrada do doente com AVC.

P23. Unidade de AVC: análise de dois meses de actividade

Vítor Fagundes, André Paupério, Marco Ribeiro, Alice Castro, Anabela Silva, Isabel Almeida, Carla Fraga
Centro hospitalar do Tâmega e Sousa, EPE, Penafiel.
E-mail: vitorfagundes@hotmail.com

Introdução: A unidade de AVC do Centro Hospitalar Tâmega e Sousa funciona no Departamento de Medicina e é composta por 4 camas monitorizadas mistas. Tem apoio diário de Medicina Interna, Neurologia, Enfermagem e Assistente Social. As especialidades de Cardiologia, Cirurgia Vascular, Fisiatria e Imunohemoterapia dão apoio em regime de consultadoria. A existência de uma unidade estrategicamente localizada, com uma equipa de abordagem definida, permite a pluridisciplinaridade no acompanhamento dos doentes internados por AVC e AIT.

Objectivos: Caracterizar a população de doentes internados na unidade de AVC num período de 2 meses e necessidade de reinternamento nos 3 meses após a alta.

Metodologia: Estudo de desenho longitudinal retrospectivo no qual foram incluídos todos os doentes admitidos na

unidade de AVC entre 14 de Julho e 14 de Setembro de 2009. A análise incidiu sobre as seguintes variáveis: idade, sexo, motivo de internamento / diagnóstico de saída, etiologia, realização de trombólise endovenosa, índice tornozelo-braço, mRANKIN à data da alta e necessidade de reinternamento nos 3 meses após a alta.

Resultados: Foram incluídos 53 doentes (64.2% do sexo masculino e 35.8% do sexo feminino) com idade média de 59 ± 12 anos. Reportaram-se 26 casos de enfarte cerebral (segundo a classificação de Bamford - Oxford: 17 PACI, 5 TACI, 3 LACI e 1 POCI), 10 casos de AIT (9 AIT's carotídeos e um AIT vertebro-basilar), 10 casos de hemorragia cerebral e um caso de trombose dos seios venosos. Em 6 doentes o diagnóstico de saída não correspondeu a doença cerebrovascular. Todos os casos de hemorragia cerebral tinham etiologia provável hipertensiva. Nos enfartes cerebrais/AIT's em 29 doentes foi identificada etiologia aterotrombótica e em 6 cardioembólica. Foram identificados dois casos de foramen oval patente e dois de estenose carotídea hemodinamicamente significativa. Um doente realizou trombólise endovenosa. Apenas um doente apresentava índice tornozelo-braço <0.9. À data da alta 52.8% dos doentes apresentavam mRANKIN 2. Todos os doentes foram orientados para a consulta externa e avaliados após 1 e 3 meses. Cinco doentes faltaram ao follow-up. Três doentes necessitaram de reinternamento (um por causa infecciosa e dois por novo evento cerebrovascular).

Conclusões: No presente estudo salienta-se a idade média inferior a 60 anos, elevada percentagem de hemorragias cerebrais e a normalidade do índice tornozelo-braço na quase totalidade dos doentes.

P24. Porque continuam os doentes com AVC a chegar tarde demais

Margarida Rodrigues, João Pinho, Filipa Sousa, João Rocha, Ricardo Maré, Carla Ferreira, João Ramalho Fontes
Unidade AVC, Hospital de São Marcos.

Introdução: Apesar da disponibilidade crescente de opções para tratamento agudo do AVC isquémico, e o alargamento da janela terapêutica, o factor tempo continua a ser o principal factor de exclusão de doentes para tratamento agudo, calculando-se que apenas 3% dos doentes com AVC seja submetido a trombólise. Com o apoio da SPAVC têm sido realizadas a nível nacional diversas campanhas para alertar as pessoas em relação ao AVC.

Objectivo: Determinar os principais factores relacionados com atraso na chegada ao serviço de urgência (SU) dos doentes com sintomas de AVC.

Métodos: Análise prospectiva dos dados referentes aos primeiros 300 doentes admitidos no SU com défices neurológicos sugestivos de AVC (classificação OMS).

Resultados: Registaram-se os dados referentes a 300 doentes com sintomas de AVC em 79 dias consecutivos (de 1 de Junho a 18 de Agosto de 2009). A distribuição entre géneros foi semelhante, com idades entre 21 e 96 anos. Noventa por cento dos doentes tinham diagnóstico de doença vascular cerebral e 66% AVC isquémico. Apenas um terço dos doentes (34%) chegou ao SU antes dos 270 minutos após o início dos sintomas, e este valor só aumenta para 42% se incluirmos os doentes até às 6h. A via verde intra-hospitalar foi activada em 30% dos doentes, e o INEM foi responsável pela activação em 46% dos casos. Verificou-se que os doentes que não chegam a tempo



mais frequentemente vivem sozinhos ($p=0,02$). A distância ao SU não influenciou significativamente a chegada dentro da janela terapêutica, mesmo para os doentes que chegaram até aos 90 minutos. Os doentes com AVC prévio recorrem mais precocemente ao SU ($p=0,01$). De todos os AVCs isquémicos apenas um quarto chegou dentro da janela terapêutica e 6% foram submetidos a trombólise.

Conclusão: A maioria dos doentes com AVCs potencialmente tratáveis (75%) chega ao SU fora da janela terapêutica. A distância ao SU não influencia significativamente o tempo de chegada. O reconhecimento dos factores de atraso na vinda ao SU é fundamental para definir estratégias de actuação.

P25. Pare o AVC - Estratégia para informação á população sobre detecção precoce e modo de actuação (estudo piloto)

Vítor Tedim Cruz, Ivânia Alves, Neusa Sá, Sónia Brandão, Aldiro Magano, Paula Coutinho
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga.
E-mail: vteditmcruc@iol.pt

Introdução: A capacidade de identificação de um AVC pela população é um factor determinante para o sucesso da via pré-hospitalar. No entanto, programas anteriores de divulgação em massa não se têm reflectido na melhoria dos conhecimentos pela população em geral. A selecção e utilização de subgrupos especialmente sensibilizados (e.g. familiares de doentes internados por AVC) pode melhorar esta realidade.

Objectivo: Avaliação de um programa estruturado de divulgação à população de informação sobre a identificação e procedimentos a ter no AVC agudo.

Material e Métodos: Foi construído um cartaz em formato A4, com o título do programa no topo, uma imagem alusiva ao cérebro em risco e à importância do tempo, a lista de sinais de alerta para o AVC aconselhados pela SPAVC, e instruções sobre como activar a via verde do AVC desenvolvida pelo INEM. Em cada 20 internamentos consecutivos por AVC, foram randomizados 10 internamentos para o ramo de intervenção e 10 para o ramo placebo (blocos permutados). A intervenção consistiu numa sessão com o doente, familiar mais responsável e o enfermeiro onde lhes foram entregues cinco cartazes e pedido que os distribuíssem por quatro casas vizinhas com instruções para os colocarem no frigorífico da cozinha no prazo de uma semana. Uma semana depois foi controlada telefonicamente a aplicação do cartaz e um mês depois efectuado um inquérito telefónico em todas as habitações.

Resultados: Foram randomizados 60 internamentos, (30 alvo de intervenção) e distribuídos 150 cartazes. O n.º médio de coabitantes foi de 3,5 ($dp=1,14$), distribuídos em média por 2 gerações. A idade média dos questionados foi 46,6 ($dp=14,6$), sendo 75% mulheres e a média de anos de escolaridade 7,48 ($dp=3,8$). No ramo de intervenção, às 4 semanas, 64,5% apresentavam todas as respostas certas (5/5) e 74,2% conheciam correctamente os sinais de alerta da SPAVC, enquanto nos controlos esses valores foram apenas 8% e 20% respectivamente. Serão apresentados dados estatísticos detalhados.

Conclusão: Em face dos resultados, a estratégia passou a ser aplicada em todos os internamentos de doentes com AVC/AIT no Hospital, sendo abordados por ano cerca de 3% da população de referência. O programa instituído tirou partido da estruturação actual dos cuidados de saúde, da organização familiar e social, e da possibilidade de seleccionar um subgrupo mais

sensibilizado para o AVC. O baixo custo, facilidade de aplicação e duração do estímulo facilitam a reprodutibilidade da estratégia e a divulgação futura em âmbito nacional.

P26. Abordagem da pessoa com alterações neurológicas em enfermagem de neuro-radiologia

Ana Filipa Ramos, Ana Maria Ribeiro, Carla Alexandra Barros
Serviço de Imagiologia, CHLN – Hospital de Santa Maria, EPE Lisboa.

Objectivo: Reflectir e analisar que acções de enfermagem, à pessoa com compromisso neurológico, diminuem a mortalidade e morbilidade associada, adaptadas ao contexto de Neuro-radiologia.

Metodologia: Revisão sistemática da literatura, como recurso a uma base de dados: MEDLINE with Full Text, British Nursing Index.

Resultados: Os factores encontrados associados positivamente ao aumento da expectativa de vida e diminuição da comorbidade foram: uma avaliação neurológica estandardizada combinada (NIHSS e GCS), monitorização contínua da Pressão de perfusão cerebral, vigilância permanente dos sinais vitais, glicemia capilar e do coeficiente de ventilação/perfusão, controlo da dor e da estimulação externa com recurso a terapêutica analgésica e sedativa, destacando-se o efeito neuro-protector semelhante do Tipoental, Propofol e Etomidato. A causa detectada com maior incidência na hipertensão intracraniana foi o edema cerebral, em que a elevação da cama a 30°, a administração de um bólus de sedação antes das mobilizações e a utilização de manitol se revelaram eficazes.

Conclusões: No contexto de prestação de cuidados de enfermagem a pessoas submetidas a angiografia de diagnóstico e/ou intervenção endovascular, a avaliação neurológica deve ser valorizada pré, intra e pós-operatoriamente, como uma ferramenta indispensável na detecção e tratamento precoce das alterações neurológicas, que podem evidenciar sobretudo, vasoespasmos, edema ou hemorragia cerebral, hipertensão intracraniana e isquémia, que garantem a gestão do risco e a segurança do doente. Tendo em conta a presente revisão sistemática da literatura, considera-se pertinente a transposição destes contributos para a prática profissional em neuro-radiologia, que passa pela implementação de uma efectiva colheita de dados. Esta pode ser obtida junto do doente/família/pessoa significativa, processo clínico ou outros profissionais de saúde integrados no seu plano de cuidados, que permite deste modo conhecer factores de risco e estabelecer em simultâneo um termo comparativo da evolução neurológica e hemodinâmica da pessoa. É fundamental contemplar, de igual modo, a explicação do procedimento a realizar, de forma a desmistificar eventuais dúvidas e receios ansiogénicos que podem provocar uma elevação da pressão intra-craniana. No intra-procedimento revela-se essencial assegurar a existência de um acesso venoso periférico de bom calibre para poder recorrer a medidas farmacológicas, monitorização contínua dos sinais vitais, vigilância dos valores de gasimetria arterial e tempo de coagulação activada (ACT), suporte sedo-analgésico ou anestésico, bem como promover um ambiente tranquilo e fisicamente seguro, dado que a negligência de hemicorpo ou estados de desorientação temporária e agitação psico-motora, são sintomas frequentes dos doentes que recorrem ao serviço de Imagiologia.

P27. Investigação da correlação entre sintomas de depressão em pacientes pós-acidente vascular cerebral e a perda da capacidade funcional

Nicole Ruas¹, Eliana dos Anjos², Renata Cristina Rocha da Silva^{2,3}, Fábio Coelho Guarany^{3,4}

1-Programa de Pós Graduação em Saúde da Criança e do Adolescente – UFRGS; 2-Centro Universitário Metodista IPA; 3-Serviço de Fisiatria e Reabilitação – HCPA – Porto Alegre – Brasil; 4-Programa de Pós graduação em Ciências Médicas-UFRGS.

E-mail: nicole_ruas@yahoo.com.br

Este estudo teve como objetivo identificar a correlação existente entre sintomas depressivos e a perda da capacidade funcional em pacientes pós-acidente vascular cerebral, buscando traçar o perfil funcional dos mesmos, relacionar os sintomas depressivos com a perda da capacidade funcional e traçar o perfil subjetivo dos pacientes em relação a sua percepção da doença. A amostra foi composta por 20 pacientes com diagnóstico de Acidente Vascular Cerebral do Setor de Terapia Ocupacional do Serviço de Fisiatria e Reabilitação do Hospital de Clínicas de Porto Alegre. Os instrumentos utilizados na pesquisa foram a Medida de Independência Funcional (MIF), Inventário de Depressão de Beck (BDI) e um questionário subjetivo composto por 10 questões abertas referentes à percepção quanto as incapacidades adquiridas com a doença.

Compuseram o estudo 11 (55%) homens e 9 (45%) mulheres com idade média de 55,5 anos, a pontuação geral para capacidade funcional no MIF foi 107,10 pontos caracterizando Dependência Modificada e no BDI 17,88 pontos caracterizando Depressão leve à moderada. Os dados qualitativos demonstram forte associação entre a perda da capacidade funcional para realizar atividades de vida diária (AVD), atividades de vida prática (AVP) e o abandono do trabalho com sintomas depressivos, sendo referido sentimentos de tristeza, raiva, frustração e dificuldades em aceitar as incapacidades adquiridas com a doença.

P28. O ombro doloroso no AVC

Sílvia Melo, Maria Rosário Martins, Cláudia Mendes, Isabel Mota

Centro Hospitalar Médio Tejo – Unidade de Tomar (Hospital Nossa Senhora da Graça)

E-mail: silvia.melo@chmt.min-saude.pt;

maria.martins@chmt.min-saude.pt; cfm_cmf@hotmail.com; motalopes@hotmail.com

Na reabilitação do utente com Acidente Vascular Cerebral é fundamental ter em consideração os problemas e complicações associados, como é o caso do ombro doloroso. Esta patologia salienta-se pela sua frequência, alto grau de incapacidade funcional, sofrimento por parte do utente e consequente impacto negativo no processo de reabilitação, ocorrendo em cerca de metade dos hemiplégicos.

É importante que cada profissional de saúde que lide com o utente com AVC tenha bem consciente os factores que desencadeiam o ombro doloroso. Usualmente, a dor no ombro desenvolve-se num padrão típico, embora também possa ocorrer subitamente como resultado de um incidente traumático.

Este cartaz tem como objectivo relembra a todos os grupos profissionais as alterações da anatomia e biomecânica do

ombro hemiplégico, assim como as consequências da forma como o manuseamento do membro lesado é efectuado, tanto na mobilização como nas transferências incorrectas, assim como algumas pegadas realizadas durante as AVD's, tanto por parte dos profissionais/cuidadores como do próprio utente.

P29. Plasticidade neuromuscular do membro superior plégico/parético após Acidente Vascular Cerebral. Revisão da literatura

Ana Cristina Inácio¹, Ana Sequeira^{1,2}, Sofia Pinto¹

1-Hospital Garcia de Orta, Almada (HGO); 2-Escola superior de Saúde Egas Moniz, Almada

E-mail: Ana.Cristina.Inacio@iol.pt; anacvsequeira@yahoo.com; ftsofiapinto@gmail.com

Introdução: Os mecanismos que estão subjacentes à plasticidade neuromuscular no Acidente Vascular Cerebral (AVC) têm sido objecto de estudo, em várias áreas científicas. Nomeadamente, a análise dos padrões de movimento (procura quantificar a recuperação dos mesmos) e a avaliação da função e reorganização do cérebro após o AVC. A interligação destas duas vertentes pode ajudar a identificar conhecimentos específicos sobre a plasticidade, no sentido de perceber quais os factores externos que influenciam o seu desenvolvimento. Neste contexto, têm sido realizados vários estudos que tentam compreender a adaptabilidade do cérebro em função do comportamento motor.

As terapias motoras, como o “constraint-induced-movement-therapy” (CIMT) e a fisioterapia propõem-se modificar a plasticidade, através da integração dos componentes de movimento alterados por défice neurológico.

A CIMT consiste na inibição dos movimentos do membro superior menos afectado (restringindo-o com recurso a um sling) associada a uma estimulação intensiva do membro superior parético/plégico. A fisioterapia integra, entre outros, métodos como o conceito de Bobath, que utiliza a facilitação do movimento, dentro dos parâmetros normais.

Objectivo: Identificar a relação entre a integração de padrões de movimento no membro superior parético/plégico e as alterações cerebrais no AVC.

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 15 artigos, 13 cumpriam os critérios de inclusão.

Resultados: Os estudos analisados apresentam níveis de especificidade diferentes. Oito artigos referem que a reabilitação motora está associada ao aumento de função e consequente diminuição da incapacidade no AVC. Dois artigos relacionam a fisioterapia e o CIMT à plasticidade cerebral. Um artigo refere níveis de activação cerebral superior nos movimentos multi-direccionais e complexos. O CIMT apresenta evidências de que promove a comunicação inter-hemisférica, num artigo. Três artigos mencionam a recuperação funcional do membro superior plégico/parético associada à activação do córtex motor ipsilesional e à inibição do córtex motor contralateral.

Conclusões: As evidências indicam que as terapias motoras devem privilegiar a inclusão de tarefas motoras complexas e multi-direccionais associadas à inibição de compensações, direccionando a plasticidade para a integração do movimen-

to. No futuro, investigações que desenvolvam a interdisciplinaridade das vertentes neuromuscular e cerebral podem contribuir para identificarem terapias motoras mais eficientes.

P30. As terapias de reabilitação no AVC

Maria Rosário Martins, Sílvia Melo, Cláudia Mendes, Isabel Mota, Susana Lourenço, Carina Gameiro
Hospital Nossa Senhora da Graça Tomar / CHMT – Unidade de Tomar.
E-mail: maria.martins@chmt.min-saude.pt;
silvia.melo@chmt.min-saude.pt; cfm_cmf@hotmail.com

“Para a maioria das pessoas que sobrevivem a um Acidente Vascular Cerebral, a reabilitação é uma das partes fundamentais do tratamento. Esta deve ter início em fases precoces, nos primeiros dias após o AVC, ainda no hospital, e, posteriormente, fora deste.

É fundamental a cooperação do próprio utente, família/cuidador para obter bons resultados no programa de reabilitação. O utente deve ser estimulado continuamente para reintegrar a sua vida, ainda que com limitações.

O cartaz tem como objectivo realçar a importância das três terapias de reabilitação (Fisioterapia, Terapia Ocupacional e Terapia da Fala) no AVC, pois significa ajudar o utente a usar plenamente toda a sua capacidade, a reassumir a sua vida anterior adaptando-se à sua actual situação, favorecendo a sua recuperação funcional, motora e neuropsicológica, promovendo assim a sua integração familiar, social e profissional. Um programa de reabilitação adequado contribui para a recuperação da auto-estima do utente.”

P31. A Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde na avaliação do Acidente Vascular Cerebral

Ana Paula Fontes
Centro Hospitalar do Barlavento Algarvio, Portimão.
E-mail: anapaulafontes@gmail.com

Apesar dos inúmeros avanços ao nível da prevenção e intervenção perante o AVC, este continua a ser a condição mais prevalente e com grande impacto na sociedade, sendo classificado como a doença crónica mais incapacitante. Num survey internacional (com a participação de experts de 46 países usando o método de delphi), o AVC foi a condição que revelou um maior impacto nas várias componentes e categorias da Classificação Internacional de Funcionalidade (CIF), afectando quase toda a envolvente da saúde e funcionalidade.

A aprovação da CIF na 54ª Assembleia da OMS, em 2001, é o primeiro modelo universalmente aceite, cuja classificação de funcionalidade, incapacidade e saúde, marca um passo importante no desenvolvimento de instrumentos de medida, mas sobretudo no entendimento e compreensão destes conceitos.

A CIF apresenta a proposta de operacionalizar as acções de saúde em diferentes dimensões por meio de uma perspectiva biológica, individual e social, não se limitando a classificar somente as características biológicas da condição de saúde. Além disso, a CIF apresenta o objectivo de padronizar a linguagem internacional para as componentes da saúde, com o uso dos conceitos de funcionalidade, incapacidade, estruturas e funções do corpo, actividade, participação, deficiência, limitação de actividades, restrição na participação e os factores

contextuais que influenciam a saúde do indivíduo.

São raros os estudos em Portugal que tenham utilizado a CIF enquanto ferramenta avaliativa ou medida de resultados e consequentemente o seu impacto nos cuidados de saúde. A pouca utilização da CIF decorre do facto de ser uma classificação recente e complexa que apresenta dificuldades durante a sua operacionalização clínica. Essa situação é consequência da escassez de instrumentos validados conforme o modelo e do problema da dificuldade teórica acerca do processo de funcionalidade, por parte dos profissionais da saúde.

No sentido de facilitar a sua aplicabilidade, têm sido desenvolvidos estudos internacionais multicêntricos, que visam a validação de listagens mais curtas e nucleares relativamente a algumas condições de saúde – os Core Set’s.

O Core Set do AVC, bem como o seu Core Set Breve, são um marco importante no desenvolvimento de uma ferramenta imprescindível para o processo de avaliação e consequentemente da intervenção desta disfunção, nos diferentes aspectos biopsicossociais, conforme holisticamente se pretende que seja a sua abordagem.

Pretendemos com este trabalho divulgar o modelo biopsicossocial da CIF aplicado ao AVC, nomeadamente o seu processo de implementação e a sua aplicabilidade clínica.

P32. Funcionalidade, Incapacidade e Saúde no AVC

Paula Vital, Catarina Ramos, Ana Coutinho, Ana Mantas, Margarida Ramalho
Universidade Atlântica, Barcarena.
E-mail: pvital@uatla.pt

Com o aumento da esperança média de vida e o desenvolvimento da medicina, algumas patologias agudas, que eram frequentemente fatais, deram lugar a doenças crónicas e a incapacidades com elas relacionadas, que podem comprometer o processo comunicativo, linguístico e/ou de alimentação. São exemplo de patologias neurogénicas decorrentes de AVC: a afasia, patologia da linguagem quer compreensiva quer expressiva; a disartria, patologia da fala e a disfagia, patologia da deglutição.

A medição da prestação de cuidados de saúde com qualidade deve ser considerada actualmente, e de acordo com a Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF) da Organização Mundial de Saúde de 2001, em três grandes níveis: as funções e estruturas do corpo, a actividade e a participação, não descurando os factores ambientais que facilitam ou criam barreiras à funcionalidade do indivíduo.

Os objectivos desta apresentação são analisar os “core set for stroke” baseados na investigação publicada até ao momento e reflectir sobre a sua aplicabilidade num contexto de abordagem multidisciplinar da pessoa.

Sendo a comunicação um direito fundamental, e a mesma uma base para o estabelecimento da relação terapêutica, deve por isso ser prioritário assegurar um ambiente que promova a comunicação do indivíduo. Cabe ao profissional de saúde, ir ao encontro das necessidades do cliente, pois apenas desta forma se poderá garantir uma prestação de serviços individualizada, promotora da qualidade de vida do indivíduo. A remoção de barreiras e implementação de facilitadores à comunicação poderá assegurar uma maior qualidade na prestação multidisciplinar de cuidados.

Desta forma é necessário promover, junto das várias áreas

profissionais que intervêm com a pessoa que sofreu um AVC, uma maior divulgação dos princípios orientadores e da utilização sistemática da CIF, no sentido de desenvolver uma abordagem holística nos diferentes níveis de intervenção. Esta abordagem multidisciplinar centrada na pessoa com AVC e seus cuidadores permitirá ganhos em saúde, sociais e económicos estabelecendo a evidência baseada na prática.

P33. Unidade de Convalescência para Reabilitação de Doentes com Acidente Vascular Cerebral - A Nossa Experiência

Fernando Manuel Pinheiro Roques, Maria Lisete Santos Mendes Candeias

Hospital do Espírito Santo de Évora E.P.E., Évora.
E-mail: sec.convalescencia@hevora.min-saude.pt

Introdução: A Unidade de Convalescência do Hospital do Espírito Santo de Évora E.P.E., integrada na Rede Nacional de Cuidados Continuados, tem como missão dedicar-se especificamente à reabilitação de pessoas atingidas por Acidente Vascular Cerebral e patologias similares que, embora não tendo indicação para internamento hospitalar em situação aguda, carecem de apoio personalizado, global, multidisciplinar e intensivo que o meio hospitalar onde se encontra integrada disponibiliza.

Ao elaborarmos esta apresentação, pretendemos partilhar a nossa experiência, com os demais profissionais, proporcionando assim momentos de troca ideias e de novos saberes, constituindo-se uma mais-valia, como profissionais de saúde que à doença vascular cerebral dedicam peculiar atenção.

Apresentação: A missão da nossa Unidade é contribuir para o bem-estar e qualidade de vida da pessoa, que se encontra com perda transitória de autonomia, potencialmente recuperável, necessitando de cuidados clínicos, de reabilitação e de apoio psicossocial, em regime de internamento de convalescência, especializado em reabilitação de pessoas com AVC.

Neste contexto, olhamos o processo de reabilitação, como global, dinâmico e contínuo, dirigido ao ser humano de forma a corrigir, conservar, melhorar ou recuperar as aptidões e capacidades funcionais tão rapidamente quanto possível.

Os objectivos gerais, decorrentes do internamento na Unidade são a maximização da capacidade funcional, o fornecimento da autonomia pessoal ao utente e capacitação de competências ao cuidador e ainda a expansão do leque de opções que o utente e a sua família devem possuir no momento da alta.

No decorrer desta apresentação, abordaremos O Processo de Reabilitação, os princípios orientadores na prestação de cuidados, a equipa interdisciplinar e a abordagem do modelo de cuidados desenvolvido na Unidade. Apresentaremos ainda dados relativos à evolução do utente, aos quais contém a Medida de Independência Funcional (MIF) e a caracterização da dependência nas AVD's, manifestada pelo Índice de Katz (Índice de Dependência nas Actividades da Vida Diária e pelo Índice de Lawton (Índice de Actividades Operacionais da Vida Diária).

Conclusões: A prestação de cuidados, prevista na rede, pretende uma abordagem pluridimensional, orientada para a promoção da qualidade de vida, com ênfase na reabilitação e promoção da autonomia e na participação dos utentes e famílias.

Somente a actuação harmoniosa, de todas as partes do sistema, pode garantir o sucesso do modelo de cuidados continuados integrados,

P34. O papel do cuidador pós-AVC?

Cláudia Mendes, Maria Rosário Martins, Sílvia Melo, Isabel Mota
Hospital Nossa Senhora da Graça Tomar / CHMT – Unidade de Tomar

E-mail: cfm_cmf@hotmail.com; maria.martins@chmt.min-saude.pt; silvia.melo@chmt.min-saude.pt

Preparar utentes e família/cuidadores para reorganizarem a vida nos seus lares e no processo de reabilitação após um Acidente Vascular Cerebral, tem-se tornado cada vez mais frequente no quotidiano das famílias. Para ajudar a equipa que trabalha com o utente com AVC, a interacção do cuidador no processo de reabilitação, é fundamental. Assim, é imprescindível compreender como o cuidador define a situação vivenciada, tentando antever qual a direcção que está a adoptar ou, provavelmente, adoptará perante o processo de reabilitação.

As pessoas que sofreram um AVC devem, por si próprias e o mais cedo possível, procurar a autonomia e desempenhar um papel activo na sua recuperação. O cuidador tem um papel único na estimulação do utente com a finalidade de obter bons resultados.

O cartaz tem como objectivo realçar a importância fulcral que o cuidador tem durante todo o processo de reabilitação, contribuindo da melhor forma para a recuperação e autonomia do utente que sofre um AVC, lembrando assim a todas as pessoas envolvidas na reabilitação essa importância.



Resumos de Simpósios

Simpósio 1 - "Síndromes epilépticas da infância e fenómenos paroxísticos não epilépticos"

1. Síndromes com espasmos

Rui Chorão

Neurofisiologista, Consulta de Epilepsia, Serviço Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar Porto.
rui.chorao@gmail.com

Os espasmos epilépticos (EE) são um tipo de crise epiléptica que consiste numa contracção breve da musculatura axial e proximal dos membros. Ocorrem, caracteristicamente, em salvas, mais frequentemente ao despertar. São crises dependentes da idade, com início na maioria dos casos no primeiro ano de vida.

O padrão do EEG ictal dos EE mostra anomalias características, por vezes associadas: onda lenta de grande amplitude (sempre presente e coincidente com o fenómeno clínico: espasmo), actividade rápida (beta) e atenuação difusa. A morfologia do EMG simultâneo é típica, rombóide, que distingue este tipo de crises das mioclónicas e das tónicas.

O quadro clínico mais típico associado a EE é o síndrome de West (SW), que associa a presença deste tipo de crises a um padrão do EEG interictal característico designado como hip-sarritmia e a uma paragem ou regressão do desenvolvimento psicomotor. As suas etiologias são múltiplas e determinam, naturalmente, o prognóstico. Com excepção da esclerose tuberosa, em que opção inicial é a vigabatrina, nos restantes a primeira linha é o tratamento hormonal (ACTH ou corticóides).

Os EE podem surgir noutras situações clínicas que não o SW e a sua classificação não é consensual. Abrangem situações clínicas variadas e habitualmente associam-se a uma evolução clínica grave. Podem dicotomizar-se segundo a idade, correspondendo a maioria dos casos mais precoces síndrome de Ohtahara. Os espasmos tardios surgem, na grande maioria dos casos, associados a epilepsias focais lesionais ou encefalopatias epilépticas, mas podem ser criptogénicos. O traçado de EEG interictal é variável e diferente dos casos de SW.

Serão apresentados traçados de EEG e vídeos exemplifica-

tivos, desde o SW clássico a situações menos comuns de espasmos de aparecimento tardio, bem como situações de difícil distinção entre espasmos e outro tipo de crises (mioclónicas, tónicas, atónicas) ou intermédias (espasmos tónicos).

2. Síndromes com ausências

Manuela A. Santos

Neuropediatra, Consulta de Epilepsia, Serviço Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar Porto.
manuela.a.santos@gmail.com

A suspeita de que uma criança tenha uma epilepsia de ausências, é um motivo comum de encaminhamento para a consulta de Neuropediatria. De facto é na idade pediátrica que surge a maioria dos síndromos de ausências. É igualmente comum nesta faixa etária outros tipos de "paragens" de actividade de natureza diferente, nem sempre epiléptica como sejam as vulgares "distracções".

A maioria das crianças com crises epiléticas de tipo ausência tem uma epilepsia generalizada idiopática. A mais comum, é a Epilepsia de Ausências da Infância, existindo contudo outros tipos de epilepsias generalizadas e que têm um prognóstico diferente. As crises de ausências podem surgir como um dos tipos de crises de síndromos generalizados sintomáticos. Noutros casos, apesar de a fenomenologia ser semelhante, ou seja, uma paragem de actividade, o tipo de epilepsia é focal, como acontece na epilepsia frontal ou na temporal.

São revisitados os critérios de inclusão e exclusão nos vários tipos de Síndromos de ausências idiopáticos como a Epilepsia ausência infância, Epilepsia de ausências juvenil, Epilepsia de ausências mioclónicas, Epilepsia mioclónica juvenil, "Síndrome de ausências com fotossensibilidade", "Síndrome de ausências precoces (< 3 A)", Epilepsia de mioclonias palpebrais com ausência, Epilepsia de mioclonias periorais com ausências.

Serão apresentados vídeos que ilustram diversas crises de ausências, nos vários tipos de síndromos de ausências, idiopáticos e sintomáticos, crises focais com paragem de actividade a ainda "crises" de paragens de natureza não epiléptica.

Trabalho elaborado com a preciosa colaboração da Dra Adriana Ribeiro, Técnica de Neurofisiologia.

3. Fenómenos paroxísticos não epiléticos

Teresa Temudo, MD, PhD

Neuropediatra, Centro Hospitalar do Porto.
teresatemudo@hotmail.com

Os fenómenos paroxísticos não epiléticos são muito comuns na idade pediátrica e frequentemente mimetizam crises epiléticas. Não é raro um doente recorrer à consulta de Neuropediatria rotulado como tendo epilepsia refractária e polimedicado. Muitas destas entidades não são patológicas mas sim variações do comportamento ou das funções fisiológicas da criança.

A experiência clínica e a descrição pormenorizada ou documentação áudio-visual do evento levam normalmente à sua correcta classificação. Os elementos de maior importância para fazer um diagnóstico correcto são a idade do doente, eventos que provocaram o episódio e anomalias clínicas associadas e história familiar.

O diagnóstico diferencial entre crise epilética e não epilética é por vezes difícil, uma vez que ambos podem ser estereotipados e surgir periodicamente. É também possível que o mesmo doente tenha mais do que um fenómeno paroxístico. Nestas situações a monitorização vídeo-EEG pode ser a chave para um diagnóstico correcto.

Como norma geral, em presença de situações duvidosas, é preferível adiar o diagnóstico de epilepsia até existir uma evidência clínica suficiente.

Simpósio 2 - "Cirurgia, Cognição e Genética"

1. Cirurgia na infância e adolescência / The spectrum of paediatric epilepsy surgery

J Helen Cross

UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London & National Centre for Young People with Epilepsy, Lingfield, UK.
hcross@ich.ucl.ac.uk

The range of possibilities in epilepsy surgery in childhood remains wide; practice differs to adult epilepsy surgery practice with a greater proportion of focal extra-temporal and multi-lobar resections. The population coming to surgery also differs with a high rate of developmental and behavioural difficulty. There is no question that children originally thought to have multifocal disease, such as selected children with tuberous sclerosis, infantile spasms, and autistic spectrum disorder where focal lesions have been demonstrated may benefit from surgery. The key question in many is not only can we achieve seizure freedom but whether neurodevelopmental outcome can be improved – the premise is much of the developmental compromise is seizure related, and therefore cessation of seizures will optimise developmental outcome.

Studies monitoring neurodevelopmental outcome are difficult; not least because of practical difficulties in monitoring such children long term and the lack of standardised tests that cross age groups, but also because we have no control group by which to compare. This aside, data available suggest at the very least, neurodevelopmental trajectories are maintained in children who have undergone successful surgery rather than

plateau as may be expected if seizures continue. Further studies on behaviour in these children show not only a high prevalence in this population, but also difficulties in predicting who may or may not improve. There is no question that benefits can be immense after successful surgery, but each case needs to be considered on an individual basis and likely predictable benefits discussed carefully with parents.

2. Síndromes epiléticas e cognição / Epilepsy syndromes and cognition

E.Roulet Perez

Lausanne, Switzerland
Eliane.Roulet-Perez@chuv.ch

It is now accepted that epilepsy is often not limited to a seizure disorder but may have harmful effects on cognitive and behavioural functions in children. These harmful effects are not only the consequences of the etiology of the epilepsy, medications or psychological reactions but can result from interferences with neural function and maturation. The concept of epileptic encephalopathy that includes very different epileptic syndromes in which neurological and cognitive deterioration are linked to the epileptic activity is in my view rather confusing and counterproductive: it suggests a global brain dysfunction and a common underlying mechanism which is certainly not the case, and tends to close the debate on what cognitive impairment are observed and why and how these occur.

This talk will focus on less explored and understood cognitive aspects of some idiopathic epilepsy syndromes based on a case-study approach. Acquired attentional, executive and memory disorders are encountered in the spectrum of juvenile idiopathic generalized epilepsy (JIGE), even if seizures are controlled. I will try to disentangle these disorders and discuss them in the light of recent data from the literature. Younger patients with myoclonic-astatic epilepsy (MAE) appear in our experience to have a specific profile of acquired visuo-motor, phonologic programming and attentional-executive deficits, perhaps on the basis of subtle preexisting developmental abnormalities. Still little is known about the longitudinal evolution of cognitive deficits in JIGE and MAE and the correlations between the observed deficits and intensity of the epileptic activity. A genetic abnormality expressed in a given neural network may both modify its structural development and generate an epilepsy that may in turn cause or aggravate a cognitive deficit, depending on many possible variables.

3. Genética das síndromes epiléticas com crises associadas à febre / Generalized epilepsy with febrile seizures plus: clinical and genetic features

Carla Marini, MD, PhD

Child Neurology Unit, Pediatric Hospital A. Meyer, Florence, Italy
c.marini@meyer.it

Generalized epilepsy with febrile seizure plus (GEFS+) is a familial epilepsy syndrome with a marked phenotypic heterogeneity. The most common phenotypes are febrile seizures (FS) or FS+, when seizures with fever persist beyond the age of 6 years or they are associated with afebrile tonic-clonic seizures and or other polymorphic seizure types including

focal, absences and myoclonic attacks. Less frequent phenotypes seen in GEFS⁺ include mild generalized epilepsies, myoclonic-astatic epilepsy and, more rarely, SMEI which represents the very severe end of the spectrum. Focal epilepsy including temporal lobe epilepsy (TLE) with or without hippocampal sclerosis has been increasingly recognized in GEFS⁺ spectrum.

Initial large pedigrees, despite the great phenotypic variability with either focal or generalized epilepsies, suggested an autosomal dominant inheritance. Further clinical genetic analysis of other smaller families, are more consistent with polygenic inheritance.

Linkage analysis of one of the first large pedigrees lead to the discovery of the first mutation in the *SCN1B* gene coding for the $\beta 1$ subunit of voltage sensitive Na⁺ channels. Only seven families with *SCN1B* mutations have been reported and TLE seems to be a relatively common phenotype amongst affected individuals of such families. TLE was originally considered secondary to the brain damage provoked by the long lasting FS. However, patients with TLE within GEFS⁺ families with *SCN1B* mutations, with normal brain MRI and no history of FS preceding TLE have been reported. Therefore, GEFS⁺

spectrum includes TLE in its own right, not simply as an epiphenomenon of damage provoked by prolonged generalized seizures.

Following these earlier findings, linkage analysis of two other GEFS⁺ families lead to the identification of mutations within the Na⁺ channel Na_v1.1 α subunit gene (*SCN1A*). Molecular genetic studies of further GEFS⁺ families showed that about 15% of families have either *SCN1B* or *SCN1A* the latter being the most common. Functional studies so far show no consistent relationship between changes to channel properties and clinical phenotype. Mutations in the gamma2 subunit of the GABAA (*GABRG2*) receptor have also been reported in two GEFS⁺ families.

In conclusion, genetic studies have shown that some epilepsies can be regarded as disorders due to the impairment of ion channel function (channelopathies). GEFS⁺, the first epilepsy where mutations of genes coding for ion channel components were identified, has so far been associated to mutations of three genes (*SCN1A*, *SCN1B* and *GABRG2*) that only account for a small percentage of GEFS⁺, leaving the majority of familial cases of GEFS⁺ unexplained.

Resumos de Comunicações orais

CO1. Cirurgia da Epilepsia: A experiência do Hospital de Santo António

Pelo grupo da Cirurgia de Epilepsia do Hospital Santo António. Joel Freitas¹, Márcio Cardoso¹, Sara Cavaco², João Chaves¹, João Teixeira³, João Lopes⁴, João Ramalheira⁴, Manuel Melo Pires⁵, Rui Rangel⁶, José Lopes Lima¹

1-Serviço de Neurologia; 2-Departamento de Neuropsicologia; 3-Serviço de Neuroradiologia; 4-Serviço de Neurofisiologia; 5-Unidade de Neuropatologia; 6-Serviço de Neurocirurgia. Hospital Santo António – CHP. joel.agf@gmail.com

Introdução: No grupo das epilepsias refractárias, a do lobo temporal, em particular quando sintomática a esclerose mesial, é a mais frequentemente submetida a cirurgia. Os resultados são bons, particularmente no seguimento a curto e médio prazos.

Objectivos: Caracterizar o tipo de epilepsia refractária e avaliar a eficácia da cirurgia em todos os doentes operados no Hospital Santo António (HSA).

Métodos: Revisão retrospectiva dos processos de todos os doentes com epilepsia refractária submetidos a cirurgia, de 1996 a 2009. Foram registadas as características demográficas, o tipo e a etiologia da epilepsia e a terapêutica antiepiléptica. O seguimento variou entre um mês e catorze anos. Para a avaliação da eficácia da cirurgia utilizou-se a classificação de Engel.

Resultados: Foram registados 74 doentes, 40 mulheres, com idade média de 31,7±14,2 anos. Quarenta e seis doentes (62,2%) foram submetidos a cirurgia do lobo temporal, 19 (25,7%) extratemporal, 8 (10,7%) hemisferectomias e 1 (1,4%) por hamartoma hipotalâmico. Relativamente às etiologias das epilepsias temporais 22 (47,8%) doentes tinham esclerose mesial (EM); 15 (32,6%) DNET; 3 (6,5%) angioma cavernoso; 6 (13,0%) outros tumores. No grupo das epilepsias extratemporais, as do lobo frontal foram as mais frequentes (14 doentes

(76,1%)), seguidas das occipitais e parietais (3 (15,8%) e 2 doentes (10,5%), respectivamente).

Trinta e cinco (76,1%) doentes submetidos a cirurgia do lobo temporal encontravam-se em classe I de Engel, 18 (81,8%) dos quais com EM. Na mesma classe, no grupo da epilepsia extratemporal encontrámos 7 (36,8%) e no grupo da hemisferectomia 4 (50%) doentes.

Discussão/Conclusões: A epilepsia do lobo temporal foi a mais frequentemente submetida a cirurgia, sendo a esclerose mesial a patologia que melhores resultados apresentou. A cirurgia da epilepsia extratemporal teve um prognóstico inferior, tal como descrito na literatura.

CO2. O espectro Electro-clínico-imagiológico e prognóstico a longo-prazo das alterações neuroradiológicas transitórias induzidas por crises epiléticas

Nuno Canas^{1,2}, Paula Breia³, Pedro Soares⁴, Paulo Saraiva⁵, Sofia Calado^{1,6}, Constança Ribeiro⁴, José Vale^{1,6}

1-Serviço de Neurologia e 4-Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Instituto de Farmacologia e Neurociências, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 3-Serviço de Neurologia e 5-Neuroradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 6-Serviço Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa. nunocanas@netcabo.pt

Introdução: As crises epiléticas, e nomeadamente o estado de mal epilético (EME), podem induzir alterações transitórias na ressonância magnética (ATRM). Estas têm sido descritas em numerosos casos clínicos e pequenas séries (máximo 15 doentes), geralmente com um tempo de seguimento curto e um número limitado de estudos imagiológicos/ elec-

troencefalográficos. Deste modo, o espectro electro-clínico-imagiológico e o prognóstico a longo-prazo destas alterações permanecem mal definidos.

Objectivos: Descrever o espectro electro-clínico-imagiológico e o prognóstico a longo-prazo das ATRM induzidas por crises epilépticas.

Metodologia: Estudo prospectivo observacional (incluindo estudos electroencefalográficos/ RM multi-sequencial) numa coorte de 19 doentes consecutivos (8 mulheres; idade média 51,7 anos) com ATRM induzidas por EME/ crises isoladas, e identificados em 2 centros terciários de epilepsia.

Resultados: Na fase periictal, as ATRM foram induzidas por EME (n=14; 6 parcial complexo, 3 convulsivo generalizado, 2 parcial simples, 2 motor simples, 1 subtil) ou crises isoladas desencadeadas por diversas etiologias; e associaram-se a alterações electroencefalográficas (epileptiformes/ lentificação) focais, lateralizadas ou difusas; Imagiologicamente, as ATRM foram maioritariamente focais, unilaterais e cortico-subcorticais (n=11), menos frequentemente restritas ao córtex cerebral, bilaterais, hemisféricas ou associadas a lesões remotas (pulvinar, cerebelo); 66,7% apresentavam captação de contraste cortico-pial e 93,7% restrição à difusão, com edema citotóxico cortical revelado nos estudos de coeficiente de difusão aparente, somente as lesões pseudotumorais (n=5) apresentando evidente edema vasogénico no seu componente subcortical. A heterogeneidade dos achados clínicos, electroencefalográficos e imagiológicos contribuiu para que uma perfeita concordância topográfica focal entre eles somente tenha sido observada em 38,6% dos casos, com os restantes apresentando alterações mais difusas atribuíveis ao tempo decorrido entre estudos, reserva cerebral, e propagação/ etiologia das crises. No seguimento (duração média 29,6 meses, 3-120), as lesões cerebrais induzidas pelas ATRM foram responsáveis por uma elevada incidência (63,2%) de sequelas clínicas (défices neurológicos focais, epilepsia de novo) e imagiológicas (atrofia, gliose), somente as lesões pseudotumorais/pequenas ATRM induzidas por factores sistémicos apresentando um prognóstico clínico favorável.

Conclusões: Os resultados deste estudo contribuem para uma melhor definição e compreensão do amplo espectro electro-clínico-imagiológico das ATRM, ajudando os clínicos a reconhecer os seus padrões e a prever o seu prognóstico.

CO3. Estratégia da terapêutica antiepiléptica e recorrência das crises epilépticas após cirurgia da epilepsia mesial temporal

Jose Pimentel¹, Rita Peralta², Alexandre Campos³, Carla Bentes²
1-Clinica Universitária de Neurologia, CHLN, EPE - Hospital de Santa Maria; 2-Laboratório de EEG/Sono, Clínica Universitária de Neurologia, CHLN, EPE - Hospital de Santa Maria; 3-Departamento de Neurocirurgia, CHLN, EPE - Hospital de Santa Maria
josepimentel@fm.ul.pt

Introdução: A cirurgia da epilepsia mesial do lobo temporal (EMLT) tem um excelente prognóstico no respeitante à cessação das crises epilépticas (CE). No entanto, ocorrem recorrências em doentes inicialmente em Classe I de Engel. As séries publicadas são heterogéneas quanto à topografia da zona epileptogénica.

Objectivos: Determinar o papel da estratégia do tratamento antiepiléptico (TAE) na recorrência de CE no pós-operatório tardio de doentes com EMLT.

Metodologia: Selecção dos doentes com EMLT submetidos a amigdalohipocampectomia, em classe I de Engel 12 meses após a cirurgia. Informação colhida nos processos clínicos e por entrevista telefónica estruturada. Variáveis estudadas: tempo de seguimento pós-operatório, Classe de Engel à data da colheita, antiepilépticos (AES) pré e pós-cirurgia (número, dose, molécula, data /razão para eventuais alterações), recorrência de CE e consequente alteração de classe, e relação com o ajuste da TAE.

Resultados: Sessenta e oito doentes seleccionados, com um seguimento pós-operatório de 4.9 ± 3.0 anos. Em comparação com o TAE pré-cirúrgico, a dose da AES tinha sido reduzida em 31 (45.6%) doentes. Destes, 10 (14.7%) atingiram a monoterapia e 19 (27.9%) estavam sem TAE. O tempo médio para iniciar a redução do TAE foi de 2.2 ± 1.6 anos. No total, de entre os 38 doentes em que foi tentada a redução do TAE durante o período de seguimento, 12 (31.6%) tiveram recorrência das CE.

Conclusões: Nesta população homogénea de doentes, a percentagem dos que pararam o TAE e a taxa de recorrência de CE após redução do mesmo foi semelhante á de outras séries que incluem diferentes origens topográficas para as CE. Constatou-se uma variabilidade significativa no tempo escolhido para redução do TAE, facto que reflecte a ausência de consenso quanto a este assunto. São necessários estudos prospectivos para estabelecer factores de risco de recorrência das CE.

CO4. Caracterização quantitativa do Hilo do Gyrus Dentatus na Esclerose Mesial

Edgar Moreira, André Branquinho, José Pimentel
Clínica Universitária de Neurologia, CHLN, EPE – Hospital de Santa Maria; Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa.
edgarmgmoreira@gmail.com

Introdução: A epilepsia do lobo temporal é a forma mais comum de epilepsia focal nos adultos, e a esclerose mesial (EM) a sua causa mais frequente. É frequentemente refractária à medicação e a amigdalohipocampectomia é uma opção terapêutica cirúrgica cada vez mais utilizada. O diagnóstico definitivo pelo exame neuropatológico da peça cirúrgica é importante devido ao prognóstico pós-cirúrgico muito favorável desta patologia; pode, no entanto, ser dificultado quando não é possível identificar todos os sectores do hipocampo excisado.

Objectivos: Definir um critério quantitativo que permita o diagnóstico de EM a partir do sector CA4 do hipocampo, estrutura fácil e frequentemente identificável.

Metodologia: Em 30 peças operatórias de indivíduos com diagnóstico neuropatológico confirmado de EM e em 6 controlos de autópsia, foram contados, por dois operadores independentes, os neurónios visíveis no sector CA4 em 6 campos de grande ampliação (x400), alinhados de acordo com o eixo do gyrus dentatus, com recurso ao método de imunocitoquímica e utilização do anticorpo neuronal anti-NeuN. Compararam-se as contagens entre operadores com teste de Wilcoxon, e entre grupos com o de Mann-Whitney.

Resultados: Não se verificaram diferenças significativas entre as contagens dos dois operadores ($p > 0,05$) e obteve-se uma diferença significativa entre os dois grupos ($p < 0,001$) na contagem neuronal. Salvo dois outliers do grupo com esclerose mesial, não houve sobreposição entre as duas distribuições.

Conclusões: Propomos um critério de diagnóstico quantitativo de EM a partir da contagem de neurónios do sector

CA4, que poderá ser útil no exame de peças cirúrgicas nas quais não seja possível identificar outros sectores do hipocampo. Apesar do critério ser muito específico, a dimensão e limitações do presente estudo não garantem a sua capacidade diagnóstica, e será, provavelmente, pouco sensível na EM tipo 2, subdivisão neuropatológica desta entidade que não cursa com perda neuronal significativa no sector CA4.

Agradecimentos: Aos mestres Pedro Pereira e Carla Firmo, pela realização do estudo imunocitoquímico.

Financiamento: Trabalho financiado pela Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, no âmbito do Programa 'Educação para a Ciência', GAPIC.

Palavras-chave: Esclerose mesial, Perda neuronal, Anticorpos antineuronais.

C05. Mapeamento funcional das áreas motoras em epilepsia baseado nas redes neuronais de repouso

Alberto JR Leal

Serviço de Neurofisiologia. Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa (CHPL) – Hospital Júlio de Matos.
a.leal@aleeg.com

Introdução: O mapeamento das áreas motoras através da Ressonância Magnética funcional (RMf) é uma importante parte da avaliação pré-cirurgia da epilepsia, em especial quando se considera a possibilidade de intervir sobre as regiões fronto-parietais. O método tradicional utiliza uma tarefa de movimento, repetida em blocos, de vários segmentos corporais e fornece activações BOLD robustas e anatomicamente detalhadas. Existem no entanto limitações importantes condicionados por artefactos de movimento, quer em doentes pouco colaborantes quer em doentes com lesões estruturais importantes nas áreas motoras. Não é igualmente passível de aplicação a doentes sedados, nomeadamente a crianças na primeira década de vida. A investigação desenvolvida nos últimos anos no mapeamento das redes neuronais de repouso do cérebro pôs em evidência a possibilidade de segmentar as redes associadas ao córtex motor pela existência de ritmos neuronais próprios. Neste trabalho descrevemos os resultados da aplicação desta metodologia a doentes em avaliação para cirurgia da epilepsia estudados por RMf no Programa de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO).

Material e Métodos: Entre 2006 e 2009 efectuamos registos EEG/RMf a 30 doentes (idades 1-32 anos) com o objectivo de mapear as áreas epileptogénicas e, em casos seleccionados, as áreas motoras. Obtivemos entre 4 a 10 blocos de RMf, com 24-26 imagens por volume cerebral, TR 2.10 s e 150-170 volumes. No mesmo estudo efectuou-se uma aquisição T1 anatómica de alta resolução e uma sequência de difusão (DTI) com 26 direcções. Um subgrupo de doentes (6) efectuou movimentos voluntários dos membros, alternando 30 segundos de repouso com 30 de actividade. As redes neuronais de repouso foram mapeadas através de algoritmo de decomposição em componentes independentes (MELODIC) incluído no software FSL. O co-registo das activações BOLD com a RM anatómica, bem como a comparação entre métodos foram efectuadas nos softwares FLIRT e MRICron.

Resultados: Nos doentes submetidos a protocolo de mapeamento em blocos de movimento alternando com repouso, obtiveram-se activações BOLD robustas e com boa concordância com a anatomia cortical bem como com os

resultados do mapeamento cortical por estimulação eléctrica. Nestes doentes o mapa motor obtido a partir dos blocos RMf de repouso mostrou boa concordância com o anterior, mas foi mais abrangente da área motora. Em dois doentes com lesão estrutural extensa num dos hemisférios, o mapeamento a partir das sequências de repouso foi mais consistente que o obtido a partir da activação motora voluntária.

O mapeamento da área motora em doentes jovens, sob anestesia com Sevoflurano, revelou-se concordante com a anatomia cortical, não parecendo ser significativamente afectado pela sedação. Este tipo de mapeamento forneceu resultados clinicamente relevantes em 28 dos doentes estudados, sendo que a grande maioria destes doentes não se revelaram passíveis de efectuar o protocolo convencional, seja pela idade reduzida, seja pela má colaboração para o estudo.

Conclusões: O mapeamento das redes neuronais de repouso possibilita a identificação anatómica das áreas motoras em RMf, sem necessidade de realização de movimentos por parte do doente e mesmo sob anestesia com Sevoflurano. A correlação com os métodos convencionais é boa e o novo método possibilita o mapeamento motor num leque alargado de idades, desde o 1º ano de vida até à idade adulta.

C06. Electroencefalograma na primeira crise epiléptica

Ana Catarina Fonseca¹, Ana Rita Peralta^{1,2}, Isabel Henriques², Carla Bentes^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria; 2-Laboratório EEG/Sono, Centro Hospitalar de Lisboa Norte, EPE – Hospital de Santa Maria.
catarinagfonseca@gmail.com

Introdução: O diagnóstico de primeira crise epiléptica (CE) pode apresentar dificuldades por depender maioritariamente da anamnese. Por vezes, o electroencefalograma (EEG) é requisitado com o intuito de apoiar o diagnóstico de CE.

Objectivo: Determinar a percentagem de doentes referenciados para realização de EEG no Departamento de Neurociências do Centro Hospitalar Lisboa Norte (DNCHLN) por CE inaugural em que foi detectada actividade epiléptica (AE) e variáveis clínicas associadas.

Método: Análise de uma coorte consecutiva de 2274 doentes (> 15 anos) que realizaram electroencefalograma no DNCHLN em 2007-2008. Seleccionaram-se os doentes referenciados por suspeita de primeira CE. Registou-se: idade, sexo, sintomas motores/não motores, antecedentes pessoais, medicação antiépiléptica, exames imagiológicos, EEG com ou sem prova de sono, actividade de base e interferências na actividade de base incluindo AE. Efectuou-se uma análise de regressão logística para identificar as variáveis clínicas associadas a AE.

Resultados: Foram incluídos 168 doentes (idade média 55 anos; 58,3% homens). Em 114 doentes (67,9%) ocorreram sintomas motores. A mediana do tempo de realização do EEG foi 4 dias e a média 38,7 dias. Foram feitos 33 (19,6%) EEGs com prova de sono. 62 (36,9%) doentes faziam anti-epilépticos. 118 doentes tinham realizado exame de imagem - 50 (42,4) % com lesão cortical. 38,7% dos doentes tinham alteração da actividade de base e 64,3% tinham interferências na actividade de base. Foi detectada AE em doze doentes (7,1%). Nenhuma das variáveis clínicas se associou de forma estatisticamente significativa à presença de AE.

Conclusão: Existe uma grande variabilidade descrita na percentagem de AE detectada após CE inaugural. Nesta série, a maioria dos doentes não apresentou AE. É possível que o tipo de doentes referenciados, a forma de referenciação, a média elevada do tempo até à realização e o baixo número de EEGs com prova de sono efectuados contribuam para este resultado.

C07. Crises psicogénicas - importância do Vídeo-EEG e do Registo Prolongado de EEG em ambulatório para o seu diagnóstico (estudo prospectivo)

Ana Isabel Dias¹, Alberto Leal^{1,2}, Ana Moreira¹, Eulália Calado¹, Rita Silva¹

1-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia;
2-Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos.
anaisabeldias08@gmail.com

Introdução: As crises psicogénicas ou pseudocrises são fenómenos de natureza motora, sensitiva ou perceptiva, podendo ser semelhantes a crises epiléticas, mas sem alterações concomitantes no EEG. Surgem isoladas ou coexistindo com epilepsia; e, nalguns doentes rotulados com doença psiquiátrica, o verdadeiro diagnóstico poderá ser epilepsia. São mais frequentes na adolescência e no sexo feminino. São motivo frequente de referenciação e seguimento em Consultas de Epilepsia e levam a investigações e terapêuticas excessivas e desnecessárias, donde a importância do correcto diagnóstico e terapêutica conjunta com a Psiquiatria.

Objectivos: Alertar para a frequência de crises psicogénicas, dificuldade do diagnóstico, utilidade do vídeo-EEG, do registo prolongado de EEG em ambulatório e das provas de sugestão.

Metodologia: Estudo prospectivo incluindo doentes com suspeita de crises psicogénicas, com ou sem diagnóstico prévio confirmado de epilepsia. Foi realizado: 1) um teste de sugestão com administração intra-venosa de soro fisiológico, sob registo de vídeo-EEG. 2) EEG “standard” ou registo prolongado de EEG em ambulatório (24h) para detecção de eventual actividade epilética.

Parâmetros analisados: sexo, idade, informação clínica, resultado da prova de sugestão, leitura visual do registo de EEG.

Resultados: 24 doentes foram incluídos, 7 do sexo masculino e 17 do sexo feminino. A média de idades foi de 13.9anos. Em 19 casos o teste foi positivo, originando um evento similar ao que tinha motivado o pedido. 6 doentes tinham simultaneamente epilepsia e crises psicogénicas; 13 tinham unicamente crises psicogénicas; 3 doentes tinham unicamente crises epiléticas. O diagnóstico correcto permitiu reajustar a terapêutica anti-epilética e um acompanhamento psiquiátrico.

Conclusões: As crises psicogénicas são causa frequente de erros de diagnóstico, de investigações e terapêuticas desnecessárias ou incorrectas. Anamnese dirigida, vídeo-EEG, monitorização prolongada de EEG em ambulatório e, em casos seleccionados, provas de sugestão, são importantes para um correcto diagnóstico e uma terapêutica conjunta com a Psiquiatria.

C08. EEG Source Imaging na Cirurgia de Epilepsia: a propósito de 3 casos operados

Daniel F Borges¹, Nuno Canas^{2,5}, Ana Isabel Dias³, Alberto JR Leal^{4,5}

1-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP);
2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO) – Hospital Egas Moniz; 3-Serviço de Neurologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central (CHLC) – Hospital de Dona Estefânia; 4-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Psiquiátrico de Lisboa (CHPL) – Hospital Júlio de Matos; 5-Programa de Cirurgia da Epilepsia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO).
pdn07010@med.up.pt

Introdução: Os métodos modernos de Electrical Source Imaging (ESI) permitiram recentemente uma evolução significativa na interpretação neurofisiológica dos registos de EEG de escalpe ao contemplarem pressupostos estatísticos e se basearem num número elevado de eléctrodos. Revela-se, por isso, importante que os investigadores complementem a análise visual dos registos com uma descrição taxativa e sistemática dos grafoelementos. Estas considerações ganham particular relevo no contexto da avaliação para cirurgia da epilepsia, onde esta abordagem compreensiva dos campos eléctricos neuronais promete contribuir para a estimativa da localização cortical das fontes geradoras dos potenciais observados à superfície. Uma delimitação mais rigorosa da área de ressecção cirúrgica culmina em menor risco cirúrgico e potencial minimização dos défices pós-operatórios.

Material e Métodos: Três pacientes com epilepsia focal fármaco-resistente foram submetidos a EEGs de alta resolução (64 canais) antes da intervenção cirúrgica, com localização dos eléctrodos no escalpe. Desde a cirurgia até ao presente todos os pacientes estão sem crises. A actividade epileptiforme interictal foi analisada com algoritmo de resolução do problema inverso sLORETA. A precisão da localização calculada foi avaliada através da medição da distância da solução, máxima para cada paroxismo eleito, até à lesão epileptogénica removida cirurgicamente. Foram igualmente obtidos registos intracranianos (em dois através de grelhas subdurais para monitorização vídeo-EEG e em um por electrocorticografia intraoperatória). Salienta-se que em dois dos pacientes não havia indícios de lesão estrutural na ressonância magnética de boa qualidade técnica.

Resultados: Os resultados da localização fornecida pelo método sLORETA dos geradores dos paroxismos interictais apresentaram excelente concordância com a localização da lesão estrutural originando a epilepsia, apresentando igualmente estrita proximidade à área removida na intervenção cirúrgica. Nos três doentes estudados a suspeita sobre a etiologia das lesões era de displasia cortical, o que foi confirmado pela neuropatologia da peça operatória. Estas lesões são consideradas intrinsecamente epileptogénicas, sendo expectável uma excelente correlação entre a sua localização e a dos geradores intracranianos, o que foi verificado no actual estudo.

Conclusões: A ESI de actividade epilética interictal, como técnica não-invasiva e sem contra-indicações, permite uma identificação precisa da área epileptogénica, detendo potencial para otimizar a avaliação pré-cirúrgica de pacientes com epilepsias focais refractárias. Esta metodologia parece especialmente promissora em lesões intrinsecamente epileptogénicas, tais como as displasias corticais, em que a co-localização com as lesões estruturais é boa.

C09. Avaliação da Amusia em Doentes Epilépticos submetidos a Amigdalohipocampectomia

Ana Pires⁴, José Ferro^{1,2,3,4} e José Pimentel^{1,2,3,4}

1-Centro Universitário de Neurologia; 2-CHLN, EPE - Hospital de Santa Maria; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 4-Instituto de Medicina Molecular, Lisboa.
anarospamp@yahoo.com

Introdução: A amusia está associada às perturbações nos circuitos neuronais de processamento musical resultantes de uma lesão cerebral. O hipocampo e a amígdala parecem ser fundamentais na memória e percepção musicais. Estudos efectuados em doentes epilépticos submetidos a amigdalohipocampectomia revelaram diferenças no processamento musical de acordo com a lateralização dos lobos temporais: ao esquerdo está atribuída a percepção de ritmo musical, a duração do som, e aspectos sequenciais da música, ao direito, a percepção global musical, como a melodia e a harmonia.

Objectivos: Estudo do tipo de incapacidades musicais manifestadas após amigdalohipocampectomias realizadas em doentes epilépticos com esclerose mesial.

Metodologia: Avaliação de componentes musicais afectadas após a amigdalohipocampectomia, utilizando uma bateria de amusia, com 6 subtestes auditivos, que compreende as percepções melódica e temporal e a memória. Seleccionámos uma amostra de 32 doentes divididos em subgrupos (amigdalohipocampectomias esquerdas e direitas), e 45 controlos saudáveis. O tratamento estatístico foi elaborado em SPSS.

Resultados: Diferenças estatisticamente significativas na avaliação global de amusia – os controlos atingiram uma média de pontuação mais elevada do que os experimentais. Verificaram-se também diferenças estatísticas no grupo experimental – os doentes sujeitos a amigdalohipocampectomia direita obtiveram médias mais elevadas nos testes que envolveram discriminação melódica, e mais baixas nos testes com ritmos e de memória, quando comparados com os sujeitos da amigdalohipocampectomia esquerda. Por outro lado, as médias das pontuações obtidas pelos doentes da amigdalohipocampectomia esquerda foram, no geral, melhores do que o grupo das direitas, sobretudo nos testes rítmicos e de memória.

Conclusões: Independentemente do lado da cirurgia, existe uma ligação causal entre a remoção do hipocampo e da amígdala e a amusia. A possibilidade de discriminação melódica, temporal e de memória, de acordo com a lateralização hemisférica, permitiu-nos concluir que as amigdalohipocampectomias direitas originam sequelas musicais, sobretudo melódicas, enquanto que as esquerdas comprometem as capacidades rítmico-temporais.

C010. Funcionamento neuropsicológico de crianças e adolescentes com Epilepsia Benigna com Pontas Centro-Temporais

Ana Filipa Lopes^{1,2}, Mário Simões², José Paulo Monteiro³, Maria José Fonseca³, Cristina Martins³, Lurdes Ventosa³, Laura Lourenço³, Ana Duarte³, Luísa Rocha³, Paula Breia⁴

1-Bolsista de Doutoramento da Fundação para a Ciência e Tecnologia (SFRH/BD/40758/2007); 2 Serviço de Avaliação Psicológica, Faculdade de Psicologia e de Ciências da Educação da Universidade de Coimbra; 3-Centro de Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva – Hospital Garcia de Orta; 3-Laboratório de Electroencefalografia, Serviço de Neurologia – Hospital Garcia de Orta.
anafilpalopes@fpce.uc.pt

As crianças e adolescentes com Epilepsia Benigna com Pontas Centro-Temporais (EBPCT) tipicamente apresentam um funcionamento intelectual dentro dos parâmetros da normalidade. No entanto, vários estudos têm identificado défices específicos numa percentagem importante deste grupo de crianças com epilepsia. Porém, a literatura não é consensual quanto aos défices neuropsicológicos encontrados: nomeadamente, memória, atenção, percepção visual, consciência fonológica, coordenação motora fina.

O objectivo da presente investigação é o de caracterizar o funcionamento neuropsicológico de um grupo de crianças e adolescentes com EBPCT.

O funcionamento neuropsicológico foi examinado num grupo de 20 crianças com EBPCT, com idades compreendidas entre os 7 e os 14 anos. De notar que o diagnóstico de EBPCT foi feito de acordo com o sistema da Liga Internacional Contra a Epilepsia. Todas as crianças com epilepsia que participaram neste estudo cumpriam os seguintes critérios: (1) resultados superiores ou iguais a 70 em pelo menos um dos QIs da WISC-III; (2) sem diagnóstico prévio de encefalite ou meningite; (3) medicados com um ou dois fármacos, ou cuja medicação já havia sido retirada. O grupo de controlo foi constituído com o mesmo número de sujeitos, e emparelhado no que respeita às variáveis idade, género, área de residência e escolaridade dos pais.

A todas as crianças foi aplicado o seguinte protocolo de investigação: (1) entrevista com os pais da criança; (2) Escala de Inteligência de Wechsler para Crianças – III (WISC-III; Wechsler, 2003) e (3) Bateria de Avaliação Neuropsicológica de Coimbra (BANC; Simões et al. 2007).

Os dados obtidos através da comparação do grupo de sujeitos com EBPCT com o grupo de controlo revelam problemas ao nível da linguagem (fluência verbal, acesso ao léxico e consciência fonológica) e na atenção (sustentada e dividida).

As dificuldades no processamento fonológico (acesso ao léxico e consciência fonológica) apresentadas por este grupo de crianças com epilepsia são confirmadas pelos estudos de Northcott (2005, 2007); sendo as dificuldades no domínio da atenção confirmadas pelo estudo recente de Völk-Kernstock (2009).

Tendo em conta que, usualmente, as tarefas de processamento fonológico se correlacionam com os níveis de desempenho na leitura e na escrita, este grupo deverá ser atentamente monitorizado nestes domínios, no sentido de sinalizar precocemente as crianças que poderão vir a desenvolver dificuldades nesta área do desempenho académico. Por outro lado, as dificuldades na área da atenção também poderão afectar o percurso escolar destas crianças.

Resumos de Posters

P1. Valor diagnóstico do Electroencefalograma no Serviço de Urgência Pediátrica: Experiência do Hospital Dona Estefânia

Silvia Batalha¹, Daniel Carvalho¹, Adília Seabra¹, Alberto Leal^{1,2}, Ana Isabel Dias¹

1-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia; 2-Serviço de Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos. anaisabeldias08@gmail.com

Introdução: O electroencefalograma(EEG) é o exame de eleição para diagnóstico de epilepsia, auxiliando também na caracterização de outras patologias neurológicas.

Pelas suas características técnicas este exame no Serviço de Urgência obriga geralmente a um esforço acrescido dos técnicos e dos Neurofisiologistas. Segundo alguns estudos, este esforço parece justificar-se pois o número de diagnósticos “de novo” é significativo.

Objectivos: Avaliar a utilidade diagnóstica efectiva do EEG no Serviço de Urgência do Hospital D.Estefânia.

Metodologia: Revisão casuística dos registos clínicos e EEGs das crianças que realizaram este exame no SU ao longo de 9 meses (Janeiro-Setembro 2009), requisitados por um neuropediatra. Variáveis analisadas: dados demográficos, motivo do pedido, resultado do EEG, orientação dos casos relevantes. Para análise dos dados foi usado o programa SPSS @ 17 e os testes Fisher and Chi-square.

Resultados: No período estudado foram realizados 1192 EEGs, dos quais 118 (9.8%) pedidos pelo SU. Idade: entre 1 mês e 19 anos (mediana: 5 anos). 16 tinham doença neurológica prévia. Os motivos para o pedido do EEG foram: suspeita de convulsão (n=106), alteração do estado consciência (n=9) ataxia aguda (n=3). Apresentavam anomalias no EEG 38 (32%) crianças. Foram identificados: 34 casos de epilepsia, 4 de encefalite, 1 de intoxicação por fenobarbital e 1 com sequela de AVC antigo.

Não houve relação estatisticamente significativa entre a suspeita clínica de convulsão e a presença de alterações no EEG ou o diagnóstico de epilepsia. 72 crianças foram orientadas para a consulta de Neuropediatria.

Conclusão: O EEG, quando pedido criteriosamente, é útil no SU Pediátrico, tendo permitido a identificação de anomalias em 1/3 das crianças. Um número significativo de crianças passou a ser seguido na consulta de Neuropediatria.

P2. Monitorização EEG (/aEEG) contínua neonatal: avaliação preliminar de qualidade técnicas e eficácia do programa.

Marlene Campos, José A. Mendes-Ribeiro, Daniel Oliveira, Georgina de Sousa

Serviço de Neurofisiologia, Hospital S. João. Porto. jamendesribeiro@gmail.com

Iniciamos recentemente um programa de Monitorização EEG contínua (mEEGc) nas UCIs no Hospital de S. João. Apresentamos aqui os resultados dos primeiros 10 doentes monitorizados na UCI neonatal, dando ênfase nesta análise

preliminar à eficácia do programa medida quer em termos de garantia da qualidade técnica do traçado EEG, quer em termos de sensibilidade da mEEGc para a detecção de actividade epileptiforme interictal (AEi) e crises electrográficas. Adicionalmente, comparamos o desempenho relativo do aEEG (“amplitude-integrated EEG) vs EEG convencional na detecção (identificação) de AEi e crises.

Foram monitorizados 10 doentes recém-nascidos (RN), com um tempo médio de monitorização de 48 horas, variando entre um tempo mínimo de 7 horas e máximo de 96 horas.

A eficiência em termos de qualidade técnica do registo EEG foi excelente nas mEEGc com duração até 48 horas e baixa em mEEGc com tempo superior a 72 horas, incluindo dias de fim-de semana.

Registaram-se crises electrográficas em 7 RNs e em dois registaram-se AE sem critérios de crises. O único doente sem crises ou AE teve uma mEEGc de 7 horas. O número de crises registadas teve um valor mínimo de 4 crises em mEEGc de 16 horas para um máximo de 20 crises/hora em mEEGc de 72 horas.

O aEEG revelou uma concordância máxima com EEG convencional para crises com duração > 15 segundos e com generalização, tendo tido utilidade clínica máxima em três doentes, em que a correlação aEEG e EEG convencional foi de 100%, com detecção e tratamento agudo das crises por neonatologista.

Esta experiência inicial de mEEG/aEEGc na UCI neonatal do Hospital S. João indica que um programa protocolado de mEEG/aEEGc tem no nosso meio hospitalar terreno propício à inclusão com excelente impacto clínico deste “monitor de função cerebral” no arsenal de monitores da UCI neonatal, desde que afinada uma estratégia de melhoria contínua de qualidade através de uma estreita parceria Neurofisiologia/ Neonatologia (envolvendo sessões periódicas de formação específica).

P3. EEGs com sono pós privação - importância da hora do dia no tipo e topografia da actividade epiléptica detectada

Ana Rita Peralta, Carla Bentes, Isabel Henriques

Laboratório de EEG/Sono, Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte anaritaperalta@gmail.com

Introdução: Apesar de diversos estudos sugerirem que crises epiléticas com diferentes zonas de início ictal têm ritmos circadianos diferentes, a variabilidade circadiana da actividade epiléptica (AE) intercrítica está pouco estudada.

Objectivo: Avaliar a influência da hora do dia em que EEGs com sono pós privação são realizados no tipo e topografia de AE intercrítica detectada.

Métodos: Estudo retrospectivo dos últimos 212 EEGs com prova de sono realizados no laboratório de EEG/Sono do Hospital de Santa Maria em que foi detectada AE. Os exames foram realizados em dois períodos: de manhã (M) às 8h30 ou à tarde (T) às 13h30. O protocolo de privação de sono foi idêntico para os dois grupos de doentes. Foi analisada a topografia da AE registada nos relatórios dos EEGs, sendo classificada em generalizada, focal frontal, focal fronto-temporal, focal médio-temporal média, focal central e focal posterior (parietal, temporal posterior e occipital).

Resultados: Foram analisadas 246 AE: generalizada M 57,7%, T 42,3%; frontal M 47,8%, T 52,2%; fronto-temporal M 50,6%, T 49,4%; médio-temporal M 42,9%, T 57,1%; posterior M 62,5%, T 37,5%. Esta distribuição não foi estatisticamente diferente (Qui-quadrado, $p > 0,05$).

Discussão: Os vários tipos e topografias de AE foram detectadas de forma similar em EEG com sono pós privação realizados de manhã ou ao início da tarde. Este dado é relevante para a programação destes exames em doentes com diferentes tipos de epilepsia.

P4. Sistema de alarme de detecção de crises segundo a perspectiva dos doentes

Rute Teotónio, Conceição Bento, Francisco Sales

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal.
umes@huc.min-saude.pt

Introdução: O projecto EPILEPSIAE, liderado pelo Centro de Informática e Sistemas da Universidade de Coimbra (CISUC) e produto da colaboração de alguns centros de investigação e hospitais europeus, dos quais os Hospitais da Universidade de Coimbra (HUC) fazem parte, visa desenvolver um sistema de alarme inteligente e transportável capaz de detectar crises epilépticas com alguma antecedência.

Métodos: Incluímos 55 pacientes seguidos em Consulta de Epilepsia ou internados na Unidade de Monitorização de Epilepsia e Sono dos HUC para realização de Vídeo-EEG. Os doentes responderam a um questionário direccionado a aspectos relativos à antecipação das crises e à avaliação do interesse potencial associado ao desenvolvimento de um aparelho móvel de previsão de crises.

Resultados: Cerca de 65% dos doentes interrogados eram capazes de prever as suas crises e, destes, 87% consideravam úteis a antecipação das mesmas. Sensivelmente 81% achava muito importante a obtenção de um sistema de alarme e 79% não tinha objecções quanto ao seu uso. A maioria (62%) considerava a detecção de crises sem alteração do estado de consciência tão importantes como com alteração e 78% era de opinião que uma não previsão da crise era pior do que um falso alarme. As características apontadas pelos doentes como particularmente relevantes eram a fidedignidade do aparelho, a discrição, o seu fácil manuseio e transporte. Como forma de alerta, 48% preferia um sinal acústico audível. O tempo que mediava o alerta e a crise deveria para 73% dos doentes ser no máximo 30 minutos. Como benefícios da antecipação das crises os doentes referiram uma maior protecção (41%), ganho em qualidade de vida (21%), maior tranquilidade (19%) e possibilidade de prevenirem as crises (11%).

Conclusões: Para maioria dos doentes epilépticos interrogados a antecipação das crises traz benefícios importantes pelo que um aparelho fiável, pequeno, móvel e discreto seria bem aceite por esta população.

P5. Recordação onírica em Doentes com Epilepsia do Lobo Temporal

Carla Bentes^{1,2}, João Costa², Rita Peralta^{1,2}, Joana Pires¹, Paula Sousa³, Teresa Paiva²

1-Laboratório de EEG/Sono. Departamento de Neurociências. Hospital de Santa Maria. Lisboa; 2-Instituto de Medicina Molecular. Faculdade de Medicina. Universidade de Lisboa; 3-Instituto Superior de Psicologia Aplicada. Lisboa.
carlabentes@fm.ul.pt, ccabentes@gmail.com

Introdução: Sonhar é uma actividade cognitiva resultante da activação cerebral selectiva durante o sono. Aspectos fenomenológicos, estudos de estimulação eléctrica cerebral e PET, propõem a existência de uma relação entre os sonhos e a Epilepsia do Lobo Temporal (ELT) e que ambos podem ser produtos de uma via neurofisiológica comum. Apesar da ELT sugerir um bom modelo de análise da anatomia funcional do sonho, não existem estudos prospectivos da actividade onírica nesta população.

Objectivos: Avaliar a frequência de recordação e caracterizar o conteúdo dos sonhos em doentes com ELT, de acordo com a zona e lesão epileptogénica.

Metodologia: 52 doentes com ELT preencheram um diário de sonhos matinal, 5 dias consecutivos, durante a monitorização Vídeo-EEG (V-EEG). Um grupo controlo completou o mesmo diário em igual período. Número de sonhos recordados e não recordados contabilizados. Frequência de recordação onírica (FRO) calculada. Distribuição das crises e FRO durante V-EEG analisadas. Análise de conteúdo de Hall and Van Castle, efectuada.

Resultados: Os doentes têm um menor número médio de sonhos recordados (NMSR), de sonhos longos (NMSL) e uma menor FRO. A comparação de subgrupos mostra que os doentes com ELT esquerda (vs. direita) e os doentes com esclerose mesial (EM) (vs. outra etiologia) têm maior NMSR e FRO. Ao longo dos 5 dias de registo, a menor FRO coincidiu com o pico da frequência de crises. No conteúdo, os doentes têm uma maior percentagem de caracteres e cenários familiares e uma menor percentagem de sucesso envolvendo o sonhador, empenhamento e sexualidade, nos seus diários de sonhos. Na análise de subgrupos, os doentes com ELT direita e EM têm uma maior percentagem de animais e os doentes com EM uma menor percentagem de agressores nas interacções sociais.

Conclusões: Existem diferenças na FRO e no conteúdo dos sonhos dos doentes com ELT, comparativamente ao grupo controlo e entre subgrupos, de acordo com a zona e lesão epileptogénica. As alterações da macroestrutura do sono e o papel das estruturas temporais na experiência onírica, suportam esta variabilidade. As diferenças no conteúdo podem ainda reflectir as alterações psicopatológicas e sociais dos doentes com ELT refractária.

P6. Caracterização quantitativa do núcleo basolateral da amígdala na esclerose mesial

Nuno Martins, Ana Ferreira, José Pimentel

Laboratório de Neuropatologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE - Hospital de Santa Maria, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa.
anamargaridaferreira4@gmail.com; nunomartins2@gmail.com; josepimentel@fm.ul.pt

Introdução: A esclerose mesial (EM) é caracterizada, invariavelmente, pela perda neuronal e gliose astrocitária do sector CA1 da camada piramidal do hipocampo, e, quase sistematicamente, da região basolateral da amígdala (RBLA). Dado o bom prognóstico do tratamento cirúrgico - amigdalohipocampectomia (AHC) -, é importante o seu diagnóstico definitivo, pelo exame neuropatológico. Frequentemente, por razões diversas, não é possível visualizar o referido sector, tornando -se necessário procurar outras estruturas para assegurar esse diagnóstico.

Objectivo: Estudar a RBLA, regra geral facilmente recohecida pela sua continuidade com o revestimento endodimário.

Material e métodos: Estudo retrospectivo de 20 amígdalas de casos de AHC com diagnóstico definitivo (CC) de EM, com contagem, por 2 observadores independentes, de células neuronais da RBLA imunomarcadas pelo anticorpo anti-NeuN. Cinco amígdalas de controlo (C0) obtidas de autópsias de cadáveres sem patologia neurológica conhecida, coradas pela hematoxilina-eosina.

Resultados: A média da contagem neuronal para os CC e para os C0 não foi significativamente diferente ($p > 0,05$). O desvio-padrão normalizado foi significativamente diferente entre os CC e os C0 ($p < 0,05$).

Conclusões: Não foi possível demonstrar quantitativamente a perda de neurónios na RBLA, mas houve evidência de uma diferença na distribuição neuronal por campo entre os C0 e CC, ou seja, uma assimetria na distribuição neuronal na RBLA nos casos de EM. Este estudo deverá ser alargado a um maior número de CC e C0 a fim de poder aumentar a sua fiabilidade e de determinar um método que na rotina laboratorial permita demonstrar esta assimetria.

Compromissos: O trabalho foi financiado pelo 12º Projecto "Educação pela Ciência", do Gabinete de Apoio à Investigação Científica, Tecnológica e Inovação – GAPIC, da Faculdade de Medicina de Lisboa.

P7. Hemisferectomia funcional no tratamento da epilepsia: experiência de um centro

Márcio Cardoso¹, Joel Freitas¹, Sara Cavaco², João Chaves¹, João Teixeira³, João Lopes⁴, João Ramalheira⁴, Manuel Melo Pires⁵, Rui Rangel⁶, José Lopes Lima¹

1-Serviço de Neurologia; 2-Departamento de Neuropsicologia; 3-Serviço de Neurorradiologia; 4-Serviço de Neurofisiologia; 5-Unidade de Neuropatologia; 6-Serviço de Neurocirurgia. Hospital Santo António – Centro Hospitalar do Porto. marcio_neves_cardoso@sapo.pt

Introdução: A hemisferectomia é uma técnica cirúrgica empregada no tratamento de epilepsias refractárias no contexto de síndromes hemisféricas difusas. Nos últimos anos, tem havido uma tendência no paradigma desta técnica no sentido de se combinar ressecções cada vez menores com desconexões mais extensas. Recentemente, as síndromes epilépticas hemisféricas eleitas para este tratamento têm sido mais bem definidas.

Métodos: Oito doentes submetidos à hemisferectomia funcional no nosso hospital, de 1996 a 2009, foram estudados. Cinco com hemi-atrofia cerebral de etiologia vascular, um com Encefalite de Rasmussen (tendo sido esta a segunda intervenção), um com agenesia hemisférica e um com hemi-atrofia cerebral pós-meningite. A cirurgia consistiu de ampla desconexão fronto-parieto-occipital com ressecção do lobo temporal e calosotomia. Todos os doentes apresentavam hemiparésias acentuadas já no pré-operatório e epilepsia refractária. A idade variou de 8 aos 44 anos (média de 20 anos).

Resultados: Todas as cirurgias decorreram sem intercorrências. Quatro doentes (50%) ficaram livres de crises (Engel I). Um doente, evoluiu com controlo quase completo das crises (Engel II); outro com diminuição ligeira das crises (Engel III) e 2 doentes mantiveram crises frequentes (Engel IV). Dos doentes que evoluíram com classificação Engel I e II, quatro não apresentavam actividade paroxística no hemisfério contralateral ou esta era muito escassa, previamente ao procedimento. Nenhum doente evoluiu com deterioração neurológica adicional.

Comentários: A hemisferectomia funcional é um procedimento eficiente e seguro em uma população de doentes seleccionada, permitindo controlo das crises e uma melhoria da qualidade de vida. Apesar do tamanho reduzido da série, foi possível observar melhoria do controlo da epilepsia na maior parte dos doentes, em diferentes faixas etárias. A ausência ou escassez de actividade paroxística no hemisfério contralateral à lesão pareceu ser indicativo de um melhor prognóstico, o que está de acordo com o descrito na literatura.

P8. Encefalite de Rasmussen

Filipa Sousa¹, João Pinho¹, Jaime Rocha², Esmeralda Lourenço¹

1-Serviço de Neurologia 2-Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Braga. esmeraldalourenco@gmail.com

Introdução: A encefalite de Rasmussen (ER) é uma causa rara de epilepsia focal intratável. É uma doença inflamatória crónica e progressiva do SNC, que atinge um dos hemisférios cerebrais que invariavelmente evolui para atrofia. É mais frequente em crianças, com idade média de início pelos 6 anos. À epilepsia associa-se deterioração neurológica e cognitiva. Apesar de descrita há mais de 50 anos, a etiologia e o melhor tratamento não estão ainda definidos.

Caso Clínico: Adolescente de 16 anos, que inicia aos 5 anos crises focais motoras direitas. O exame neurológico é normal e os EEGs intercríticos revelam atenuação da actividade de base à esquerda, surtos e sequências de actividade delta e teta e OA-OL e PO em frontotemporal esquerdo. A RM cerebral mostra extenso hipersinal de limites irregulares corticosubcortical frontoparietotemporal, insula e putamen esquerdo, não captante, sem efeito de massa, sugestivo de astrocitoma de baixo grau. Dada a localização e extensão da lesão, e aparente benignidade clínica, manteve-se atitude expectante com controlo clínico/imagiológico. Apesar de várias associações de anti-epilépticos manteve 8-12 crises parciais motoras direitas/mês, ocasionalmente secundariamente generalizadas e parésia pós-crítica. Coloca-se o diagnóstico de ER quando é evidente a evolução das lesões descritas para atrofia. Os EEGs mantiveram actividade lenta intermitente central esquerda e surtos de PO e OA frontotemporal esquerdo. Apresenta bandas oligoclonais no LCR com exame bioquímico e virológico negativo. Teve graves dificuldades de aprendizagem e aos 14 anos é notada hemiparésia direita. Inicia ciclos mensais de imunoglobulina humana com melhoria da epilepsia e do défice motor durante 18 meses. Por novo agravamento associa-se um ciclo de metilprednisolona em altas doses, seguido de prednisolona oral com melhoria clínica. Está autónoma em todas as AVD, faz 4 anti-epilépticos, imunoglobulina mensal há 25 meses, 20mg/dia de prednisolona e tem <1 crise/mês.

Discussão: A clínica de epilepsia focal intratável, hemiparésia progressiva, lesão hemisférica que evoluiu para atrofia e as alterações electroencefalográficas são concordantes com os critérios de diagnóstico para ER propostos pelo European Consensus Criteria (Bien et al, 2005). O início da terapêutica imunomoduladora, quando se tornaram evidentes os sinais de progressão da doença, é o que está recomendado. A melhoria da epilepsia e estabilização do défice motor notados após os 3 ciclos iniciais de Igs e, mais tarde, a resposta também favorável à corticoterapia, levam-nos a supor que o início precoce desta terapêutica poderia ter prevenido o agravamento clínico e imagiológico.

P9. Estado de Mal Não Convulsivo - Um eventual desafio diagnóstico

Rute Teotónio, Ana Massano, Conceição Bento, Pedro Nunes Vicente

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
rute.teotonio@gmail.com

Introdução: O Estado de Mal Não Convulsivo (EMNC), reconhecido desde o século XIX, é definido como uma alteração clínica com pelo menos 30 minutos de duração associado a actividade ictal electroencefalográfica contínua ou quase contínua. Apesar de constituir cerca de 25% dos Status Epilepticus, é frequentemente subdiagnosticado pela sua similaridade clínica com outras entidades e pela ausência de consenso existente em relação a determinados padrões electroencefalográficos. A resposta à administração ev de um fármaco antiepiléptico, pode ser decisiva, na presença de um padrão electroencefalográfico equívoco, com um quadro clínico suspeito/sugestivo.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 67 anos, diabético, observado por comportamento bizarro nos últimos 2 dias (2 acidentes de viação em 24H) associado a alteração do discurso e flutuação do estado de consciência, com períodos de apatia intercalados com agitação psicomotora. Ao exame neurológico apresentava hemianópsia homónima direita, desorientação temporal e discurso perseverante, de baixo débito, com frequentes pausas e defeitos de nomeação. Analiticamente não era patente qualquer alteração, nomeadamente metabólica. O LCR não apresentava alterações citobioquímicas, a pesquisa de células tumorais e o exame bacteriológico foram negativos. O EEG evidenciava uma actividade delta rítmica com pontas interpostas occipital esquerda, contínua e sem carácter evolutivo. A RM-CE demonstrava lesão occipital paramediana esquerda compatível com sequela vascular. Após realização de 1500mg de Levetiracetam (LEV) endovenoso, observou-se reversão do quadro neurológico e normalização do traçado electroencefalográfico. À data da última observação, um mês após internamento e medicado com LEV po 1500mg id, o doente mantinha apenas o defeito de campo.

Conclusão: Embora constitua cerca de 1/4 dos Status Epilepticus, o EMNC é muitas vezes subdiagnosticado. É importante manter um elevado grau de suspeição clínica e fazer uma correcta interpretação das alterações electroencefalográficas. A resposta electroclínica à terapêutica antiepiléptica ev perante um padrão EEG controverso/equívoco, é fundamental para um diagnóstico definitivo.

P10. Estado de mal não convulsivo focal: a propósito de dois casos clínicos com mutismo e afasia epiléptica

Raquel Pinheiro, Teresa Pimentel, João Nunes e John Peter Foreid
Laboratório de Neurofisiologia, Serviço de Neurologia, IPOLFG, EPE.
jforeid@ipolisboa.min-saude.pt

As crises que se iniciam por afasia, com paragem do discurso, sem alteração da consciência ou actividade motora são bastante raras e têm como origem mais habitual, a região postero-lateral do hemisfério dominante na proximidade da área de Wernicke.

Apresentamos 2 casos de estado de mal não convulsivo focal com boa resolução após terapêutica antiepiléptica.

No 1º caso trata-se de uma doente com carcinoma do esfôfago e demência severa, que se apresenta com mutismo acinético após crise convulsiva na véspera, não tendo a TAC de urgência revelado lesão focal cortical (leucoencefalopatia microvascular).

O 2º caso refere-se a uma doente com oligodendroglioma anaplásico parietal esquerdo (remoção parcial há 2 anos), seis meses após quimioterapia (PCV) é internada alguns dias depois do início da radioterapia por agravamento do quadro clínico. Passadas 3 semanas tem pela primeira vez 2 episódios de crises convulsivas. Recuperada a vigília existe a incapacidade para o discurso e compreensão verbal, sem alterações motoras, não tendo a RMN de urgência revelado alterações imagiológicas quando comparada com exame prévio.

O EEG estabelece a natureza ictal da sintomatologia e as técnicas de localização não invasivas do foco epiléptico (“Dipolo”, “MUSIC”, “swLORETA” e “Cortical Imaging”) incrementam as correlações electroclínicas, ao localizarem o foco na proximidade, de uma área compatível com o envolvimento motor negativo da área suplementar motora (1º caso) e da área de Wernicke (2º caso).

Após resolução da afasia (2º caso) o EEG efectuado dois dias depois do primeiro, evidencia um foco interictal temporal anterior esquerdo sugerindo envolvimento basal anterior e lateral, numa área que também tem sido descrita (Basal temporal) como responsável pela origem ictal de afasia com paragem do discurso e incapacidade de compreensão verbal.

A área irritativa surge relativamente afastada da lesão (parietal esquerda), mas a RMN flair evidencia uma hiperintensidade posterior esquerda que se estende para a base anterior do lobo temporal, sugerindo existência de alterações estruturais e/ou metabólicas numa área mais remota em relação ao tumor.

Estes aspectos salientam as relações complexas existentes entre a área irritativa, a zona epileptogénica e os diversos processos fisiopatológicos subjacentes, que podem estar envolvidos na epilepsia dos tumores cerebrais.

Realçamos a importância do EEG para diagnosticar sinais e sintomas de natureza puramente epiléptica que podem ocorrer depois das crises, e o incremento das correlações electroclínicas pelas **técnicas não invasivas de localização das fontes eléctricas**.

P11. Convulsões como manifestação de neuroblastoma num lactente de 5 meses

José Paulo Monteiro¹, Sofia Nunes³, Filomena Pereira³, Cristina Martins¹, Patrícia Pais², Paulo Calhau², Maria José Fonseca¹

1-Centro Desenvolvimento da Criança Torrado da Silva; 2-Serviço Pediatria – Hospital Garcia de Orta; 3-Serviço Pediatria - Instituto Português de Oncologia de Lisboa.
neuroped@hgo.min-saude.pt

Opsoclonus/mioclonus e ataxia cerebelosa aguda podem ser as manifestações inaugurais de um neuroblastoma oculto. Convulsões e regressão do desenvolvimento são manifestações raras associadas a esta patologia. Lactente do sexo masculino, 5 meses idade, internado para investigação e tratamento de crises focais de início súbito, após um período prenatal e perinatal inocente. O exame somático e neurológico eram normais. O EEG na admissão era bem estruturado, evidenciando actividade epiléptica focal de ponta e ponta onda em áreas posteriores do hemisfério esquerdo. Após iniciar car-

bamazepina observou-se alguma melhoria clínica, mas alguns dias depois ocorreu um agravamento com salvos de espasmos em flexão, de predomínio ao acordar. Constatou-se também uma paragem e posterior regressão das aquisições do desenvolvimento e agravamento do EEG, apresentando um traçado quase hirsutiforme. A carbamazepina foi substituída por vigabatrina com alguma melhoria clínica, mas mantendo crises diárias. A administração de piridoxina não modificou as convulsões nem o EEG. A restante investigação realizada foi negativa (RM crânio encefálica, estudo LCR, cariotipo, aminoácidos, ácidos orgânicos, neurotransmissores, lactato, biotinidase). Todavia, após 3 semanas de evolução foi detectado um pico de ácido vanilmandélico e homovanílico na amostra de urina. A Ecografia abdominal e pélvica, seguida de RM, documentou uma massa pré-sagrada com 55 x 40 mm. O diagnóstico de neuroblastoma foi confirmado por biópsia e iniciou quimioterapia associada a dexametasona em ciclos mensais. As convulsões desapareceram em 3 dias. Duas semanas mais tarde o EEG era reportado como normal, a vigabatrina foi suspensa e o lactente reiniciou progressão no seu desenvolvimento. Durante toda a evolução nunca foram observados movimentos oculares anómalos sugestivos de opsoclonus mioclonus. Uma extensa pesquisa de autoanticorpos antineuronais (anti-Hu, Ri e Yo) foi negativa.

A hipótese admitida na fisiopatologia do opsoclonus mioclonus em contexto de neuroblastoma baseia-se na existência de anticorpos antitumorais que desencadeariam uma reação cruzada com antígenos do sistema nervoso central. Neste lactente, admitimos que as manifestações neurológicas de uma encefalopatia epiléptica poderiam ter uma patogénese semelhante.

P12. Epilepsia Noogénica

Pedro Guimarães¹, João Paulo Gabriel¹, Andreia Veiga¹, Alexandre Costa¹, Ana Graça Velon¹, Filipe Correia², Ricardo Rego², Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro; 2-Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde de Matosinhos.

guimaraes.pedro.s@gmail.com

Introdução: Designam-se noogénicas as crises epilépticas induzidas pelo pensamento, ou seja, por estímulos cognitivos como o pensamento, cálculo ou jogar xadrez. Surgem geralmente em epilepsias generalizadas idiopáticas.

Caso Clínico: Menina com 18 anos observada após a segunda crise epiléptica tónico-clónica generalizada (a inaugural havia ocorrido aos 16 anos). Sem menção a outro tipo de crises, nem a antecedentes relevantes (incluindo história familiar de epilepsia) e com exame neurológico normal, foi medicada com lamotrigina. Assistiu-se a aumento da frequência das crises, das quais ficou livre após alteração para valproato de sódio. Todas as crises ocorreram durante as aulas, exercícios ou testes de avaliação de matemática, excepto uma, que aconteceu durante um treino de futebol em que estava a ser intuída numa táctica nova. Durante a monitorização vídeo-EEG prolongada (5 dias, que a doente aproveitou para se preparar para um teste de matemática, procurando-se assim reproduzir o estímulo desencadeador) registou-se crise generalizada tónico-clónica em vigília (correlação gráfica de complexos ponta-onda ab initium), espontânea e raros surtos de actividade paroxística generalizada em sono e vigília. A RMN encefálica evidenciou um pequeno foco de hipersinal periventricular direito sugerindo leucomalácia.

Conclusão: Parece consistente neste caso que as crises são noogénicas. Não há argumentos clínicos nem paraclínicos que desfavoreçam tratar-se de uma epilepsia generalizada idiopática. Na maioria dos casos de epilepsia noogénica ocorrem também crises espontâneas. Salientam-se nesta história dois aspectos em particular, a identificação da lesão periventricular em topografia concordante com aquela em que se presume desencadear-se este tipo de crises reflexas (lobo parietal não dominante) e o agravamento paradoxal da frequência ictal com a lamotrigina, na ausência de crises mioclónicas.

P13. Epilepsia e mosaicismos para o cromossoma 20 em anel

Filipa Sousa¹, Pedro Beleza¹, João Pinho¹, Margarida Rodrigues¹, Natália Teles², Isaltina França², Esmeralda Lourenço¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Braga; 2-Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães, INSA, IP.

filipa.r.p.sousa@gmail.com

Introdução: O síndrome do cromossoma 20 em anel é raro. O fenótipo é incomum, associa-se a epilepsia, atraso psicomotor, alterações do comportamento e raramente distúrbios. Muitos doentes são mosaicos e a epilepsia tem características particulares: estados de mal não convulsivos prolongados, habitualmente frontais, crises focais com terror ictal, automatismos oroalimentares, hipertonia, e estados confusivos prolongados, associados a descargas de início frontal e curta duração, e farmacoresistência.

Caso Clínico: Rapariga de 16 anos, no 9º ano de escolaridade, fenótipo normal, sem antecedentes pré, perinatais ou familiares relevantes, e desenvolvimento normal até aos 5 anos. No infântio notadas alterações do comportamento, tendência ao isolamento e dificuldades de aprendizagem. Faz o primeiro EEG que revela, em sono espontâneo, pontas e dupla ponta generalizada. Inicia valproato. Aos 8 anos identificadas crises parciais complexas, com automatismos mastigatórios e gestuais, durante o sono. Os EEGs intercríticos apresentavam actividade de base normal e epileptiforme polimorfa, ondas lentas e ondas abruptas, em posterior bilateral e surtos generalizados de ponta onda e poliponta onda. Aos 13 anos tem crises tónico clónicas generalizadas durante o sono, crises diurnas, diárias, breves, em que fica parada, não responsiva, com ou sem automatismos e crises versivas da cabeça e dos olhos para a direita ou esquerda durante o sono. Registados dois estados de mal não convulsivos, frontais, um em baixa de vigília e outro na prova de activação mental, este com duração de 22 minutos que clinicamente correspondeu a estado de mal discognitivo. A RM cerebral é normal e o estudo citogenético demonstrou cromossoma 20 em anel em mosaico. Medicada com levetiracetam 3000 mg, fenitoína 300 mg e valproato 1000 mg por dia.

Discussão/Conclusão: É controverso se a percentagem de células que exibem o cromossoma 20 em anel se correlaciona com o grau de severidade da epilepsia. Esta epilepsia tem características clínicas e electroencefalográficas próprias, que devem fazer pensar nesta entidade, mesmo na ausência de sinais dismórficos, atraso mental ou alterações do comportamento.

Nota: Disponível vídeo/EEG para apresentação

P14. *CDKL5* mutation screening in *Rett-Like* Portuguese patients negative for *MECP2* mutations

Fátima Lopes¹, Ana Medeira², Eulália Calado³, Ana Isabel Dias⁴, Joaquim de Sá⁴, Alexandra Cabral⁴, Conceição Robalo⁴, Guiomar Oliveira⁴, Olavo Gonçalves⁴, Teresa Temudo^{5,6}, Patrícia Maciel¹

1-ECS/ICVS Universidade do Minho; 2-Hospital de Santa Maria (Centro Hospitalar Lisboa Norte, EPE), Lisboa; 3-Hospital D. Estefânia, Lisboa; 4-Hospital Pediátrico de Coimbra (Centro Hospitalar de Coimbra, EPE); 5-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto; 6-Hospital Geral de Santo António, EPE, Porto.
fatimalopes@ecsau.de.uminho.pt; pmaciel@ecsau.de.uminho.pt

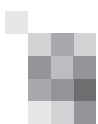
Abstract: Rett Syndrome (RTT) is a severe neurodevelopment disorder that encompasses different clinical manifestations. Among these, the early seizure variant, as known as Hanefeld variant, describes patients with atypical RTT, infantile spasms and seizures of early onset usually within the 4 months of age. Approximately 80% of patients with classical RTT have mutations in the methyl CpG binding protein 2 gene (*MECP2*); in the Hanefeld RTT variant no mutations in the *MECP2* gene were described yet. Although many variants of the disease have not been associated to a molecular cause yet, mutations in the *CDKL5* gene have been identified in patients with the early seizure variant of RTT.

Purpose: The aim of this work was to study the presence of *CDKL5* mutations in Portuguese RTT patients with a suggestive clinical presentation and who tested negative for *MECP2* mutations.

Material and Methods: We screened the entire coding region and nearby neighbouring intronic region of the *CDKL5* gene in 15 patients who tested negative for *MECP2* point mutations, small insertions and deletions or large rearrangements. Ten of the patients included in the group were selected according to the presence of early onset seizures and/or epileptic episodes (untreatable or not) and loss of intellectual function. The remaining 5 patients were selected directly by their pediatricians and geneticists for *CDKL5* mutations analysis, no clinical information being provided to the genetic diagnosis lab.

Results: The group studied included patients with classical RTT phenotype (1 patient), Angelman – like phenotype (2 patients), and with general RTT – like phenotype (5 patients). No pathogenic mutations was found in the coding sequence of *CDKL5* gene. Only one cSNP at position 2372 (c.2372A>C, exon 16), which results in the amino acid change Q791P, was found in two patients. This cSNP was previously described in 20% of a panel of 50 control chromosomes of German origin, and it is also described in the CEU population with a frequency of 0,045%. Another sequence variant – IVS4+4_5delAT or dupAT, described in 2005 by Evans et al, was found in all the analyzed patients. The variant, located in intron 4, occurs within an AT repetitive sequence. Besides the description of this alteration by the author in patients and healthy controls of European origin, this is not described in any other specialty article.

Conclusions: Mutations in the *CDKL5* gene do not explain the clinical phenotype in the 15 patients under study. Further analyses need to be performed in a larger cohort of patients (including exon dosage analysis) in order to establish the incidence of *CDKL5* mutations in Hanefeld variant patients of the Portuguese RTT or RTT – like patients population.



Resumos de Comunicações Livres

C01. "A doente que passou a dormir de boca aberta"

Inês Marques, Fradique Moreira, Lúvia Sousa
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra,
Coimbra.
inesmbmarques@gmail.com

Introdução: A cefaleia atribuída à rinosinusite, frequentemente referida à região frontal, associa-se ao aparecimento simultâneo de dor ou sensação de pressão na face e a sinais e sintomas nasais. Geralmente acompanha a rinosinusite aguda, não estando, a rinosinusite crónica, com a excepção dos períodos de agudização, validada pela "International Headache Society" como causa de cefaleia. É também excepção a rinosinusite esfenoidal. A remissão ou tratamento bem sucedido da rinosinusite, caracteristicamente acompanha-se de resolução da cefaleia nos sete dias seguintes.

A localização da dor, pode tornar difícil a distinção de outras cefaleias, sendo a clínica e exames complementares de diagnóstico úteis ao diagnóstico diferencial.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 48 anos, com antecedentes de obesidade, hipertensão arterial, com crises de enxaqueca com aura desde os 11 anos de idade. Ao longo dos anos verificaram-se períodos de exacerbação das crises, associados a situações de maior ansiedade ou depressão. Aos 41 anos verificou-se alteração nas características das cefaleias. Para além das crises habituais que respondiam aos triptanos, passou a ter dor localizada à face, na região perinasal e supra-orbicular, tipo peso, associada a congestão nasal que a impossibilitava "de dormir de boca fechada". Realizou TAC dos seios peri-nasais que revelou pansinusite e polipose nasal bilateral, que motivaram cirurgia otorrinológica com alívio destas cefaleias. Com a idade também se assistiu a uma diminuição da intensidade e frequência das crises de enxaqueca. Recentemente verificou-se recorrência clínica e imagiológica da rinosinusite.

Conclusão: O diagnóstico de enxaqueca não exclui o diagnóstico simultâneo de outras cefaleias, devendo a alteração

nas características das crises alertar para esta possibilidade. A enxaqueca e a cefaleia atribuída a rinosinusite podem ocorrer de modo concomitante e independente no mesmo doente.

C02. "A doente que morria e voltava a nascer"

Inês Marques¹, Fradique Moreira¹, Vítor Matos², Anabela Matos¹, Beatriz Santiago¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Cardiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
inesmbmarques@gmail.com

Introdução: A nevralgia do glossofaríngeo é uma entidade rara e a sua associação com síncope cardiogénica reflexa é ainda mais invulgar. Na sua maioria idiopática, caracteriza-se por paroxismos de dor intensa, localizada ao ouvido, base da língua, fossa amigdalina ou sob o ângulo da mandíbula desencadeada pelo deglutir, falar ou tossir. A relação íntima entre os nervos vago e glossofaríngeo favorecedores da formação do arco reflexo glossofaríngeo-vagal explica os episódios sincopais.

Caso Clínico: Mulher de 77 anos, observada no serviço de urgência com informação de "crises focais a nível da face sequenciais a dor na faringe e crises convulsivas generalizadas". Desde há quinze dias que apresentava múltiplos episódios dolorosos, breves, severos, localizados à metade direita da parte posterior da língua, parede da faringe e ângulo da mandíbula, com irradiação para o ouvido, desencadeados pela fala, mastigação e deglutição. Havia também referência a agravamento da intensidade e frequência das crises nos dias anteriores e a vários episódios de perda de consciência, alguns com movimentos involuntários dos membros. Em relação a estes, a doente dizia que a dor era "tão forte que morria e voltava a nascer".

Admitindo-se uma relação causal entre a dor faríngea e a síncope, procedeu-se à monitorização cardíaca, detectando-se múltiplos episódios de bradicardia e assistolia durando alguns segundos (gravados em filme). Foi contactada a equipa de Cardiologia optando-se pela colocação de pacemaker. Obteve-se o controlo da dor com uma dose baixa de Carbamazepina. O estudo imagiológico não revelou alterações.

Conclusão: Neste caso, raro, o diagnóstico foi possível através da história clínica detalhada e de uma elevada suspeição da relação causal entre a dor (neuralgia do glossofaríngeo) e os episódios sincopais, confirmada pela monitorização cardíaca da doente. A severidade dos episódios com assistolia e risco de morte súbita justificaram a colocação de pacemaker definitivo.

C03. Neuralgia do Trigémio e Cefaleias Trigemino-Autonomicas: relação ou coincidência?

Élia Baeta

Unidade de Neurologia, Hospital de Sta. Luzia, ULSAM.
elia.baeta@gmail.com

Introdução: A neuralgia do trigêmeo (NT) e as cefaleias trigemino-autonomicas (CTAs) têm características definidas e diferente classificação. A coexistência tem sido raramente descrita.

Caso 1: Senhora de 79 anos com NT nos ramos maxilar e mandibular direitos há 15-20 anos, polimedicada, com crises esporádicas. Recorre à consulta por agravamento, observando-se pontos de gatilho. RM encefálica sem alterações, melhoria com pregabalina. Posteriormente surgem dois períodos de exacerbação de dor na região orbitaria intervalados de 4 meses, consistindo em cefaleias paroxísticas, com duração de 10-40 minutos despertadas pela pressão na base do nariz ou região cutânea periorbitária, ocorrendo mais de 10 vezes, diurnas ou nocturnas, durante vários dias, acompanhadas de edema periorbitario e lacrimejo. Desde então, na área oftálmica, raros episódios de dor paroxística intensa breve (poucos segundos) ao abrir a pálpebra e de media intensidade em salvas (alguns minutos).

Caso 2: Senhora de 67 anos com diagnóstico de NT no ramo mandibular direito desde 1993, que regride com carbamazepina. Em 2009 agravamento da dor de tipo NT que passa a sentir também na área oftálmica, sem pontos de gatilho, resistindo à medicação. Dois meses depois, episódio de hemi-crania excruciante durando 30-60 minutos, acompanhada de hipostesia algica, inquietude e ptose, intervalo livre entre as crises, que durou vários dias. Submetida a RM encefálica que é normal e desde então apenas tem dor tipo NT quando toca na região infraorbitária.

Conclusão: Os casos clínicos descritos sugerem que a história natural da NT pode cruzar-se com a das CTAs. Em ambos, o agravamento da NT precedeu o aparecimento das CTAs pelo que poderemos especular se mecanismos tais como a hipótese de ignição e/ou a libertação excessiva de péptidos no sistema reflexo trigemino-autonómico poderá contribuir para o aparecimento das CTAs.

C04. Síndrome de Horner Idiopático com progressão para Cefaleias em Salvas

Joana Domingues¹, Tiago Parreira², Lúvia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra.
joanadomingues@hotmail.com

Introdução: O síndrome de Horner manifesta-se clinicamente pela tríade de miose, ptose e anidrose e implica uma disfunção da via simpática ocular. A lesão do 3º neurónio desta via (neurónio pós-ganglionar) tem sido implicada em

algumas cefaleias idiopáticas, entre elas a cefaleia em salvas. Um síndrome Horner-like acompanha tipicamente as crises de cefaleia em salvas e pode manter-se nos períodos livres de sintomas em até 10% dos doentes. A presença de um Horner pós-ganglionar antecedendo a manifestação da cefaleia constitui uma forma rara de apresentação desta entidade.

Caso Clínico: Doente de 42 anos de idade, fumador, recorre ao serviço de urgência por quadro súbito e indolor de ptose e miose esquerdas, sem anidrose. Após confirmação farmacológica de uma lesão do neurónio pós-ganglionar da via simpática, realizou investigação complementar alargada (RM crânio-encefálica, angiografia cervical, TC cervical e torácica, estudo auto-imune e infeccioso), que permitiu o diagnóstico de síndrome de Horner parcial idiopático. Cerca de seis anos depois, iniciou crises nocturnas de dor excruciante retro-orbitária esquerda, acompanhadas de lacrimejo e edema palpebral ipsilaterais, sugestivas de cefaleias em salvas. Por manter síndrome de Horner inter-crítico, agora associado a heterocromia da íris, realizou novo estudo complementar que descartou a presença de uma lesão estrutural e iniciou terapêutica supressora com corticoterapia. Após duas semanas de remissão sintomática, reiniciou quadro de dor retro e peri-orbitária esquerda, persistente e de intensidade moderada, sem novos sinais autonómicos e parcialmente responsiva à terapêutica com naproxeno, que resolveu após um mês de evolução.

Conclusão: A fisiopatologia da cefaleia em salvas não está ainda definida. Estudos farmacológicos evidenciaram a presença de disfunção simpática ocular sub-clínica em doentes com exame oftalmológico normal entre as crises. Casos de doentes como o nosso reforçam a ideia de que a lesão da via simpática constitui um pré-requisito para o desenvolvimento da cefaleia e não uma consequência da mesma.

C05. Cefaleia Primária Tipo Guinada Sazonal

Sara Machado, Cristina Costa, Elsa Parreira

Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora.
sara_machado@hotmail.com

Introdução: A Cefaleia Primária Tipo Guinada está descrita como sendo de intensidade severa, com segundos de duração, de localização preferencial em áreas inervadas pelos dois primeiros ramos do nervo trigémio e sem sintomatologia autonómica associada. A sua causa é desconhecida e a fisiopatologia subjacente também não está esclarecida. Ao contrário do que acontece noutras entidades como na Cefaleia em Salvas, Hemicrânia Paroxística ou Enxaqueca, não existem descrições robustas de variações sazonais na Cefaleia Tipo Guinada. Apresentamos um caso clínico em que o carácter sazonal está presente.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 70 anos de idade, sem antecedentes pessoais de relevo. Foi observada na Consulta de Neurologia por um quadro clínico de 30 anos de evolução, caracterizado por cefaleia tipo "picada", de localização parietal, com irradiação ao ouvido e orofaringe homolaterais, que ocorria várias vezes no mesmo dia, com duração de segundos e com recorrência de 7 em 7 meses, "no Outono e Primavera". Por vezes, as cefaleias acordavam-na durante a noite. Não existia outra sintomatologia acompanhante, nomeadamente disautonómica. Na nossa consulta, o exame neurológico e os exames complementares de neuroimagem não revela-

ram quaisquer alterações. Foi colocada a hipótese diagnóstica de Cefaleia Primária Tipo Guinada, tendo-se instituído a Indometacina com boa resposta.

Conclusão: A Cefaleia Tipo Guinada é uma entidade pouco frequente, sendo importante um diagnóstico correcto devido às óbvias implicações terapêuticas. Os factos dos episódios algícos terem uma periodicidade sazonal, possivelmente associados ao número de horas de luz diurna, e terem ocorrido durante a noite de forma significativa, sugerem uma fisiopatologia comum à cefaleia em salvas. Esta poderá ser uma das razões que explica a resposta favorável à melatonina em doentes com Cefaleia Tipo Guinada.

C06. Cefaleia persistente diária desde o início

José Mário Roriz¹, Joana Domingos², José Pereira Monteiro²

1-Serviço de Neurologia, Unidade de Saúde Local de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Hospital Geral de Santo António, Porto. joseroriz@yahoo.com

Introdução: A 2ª versão da classificação internacional de cefaleias (ICHD-II, 2004) acrescentou a Cefaleia persistente diária desde o início (CPDI) às cefaleias primárias, abrangendo um grupo heterogéneo de doentes que descrevem a instalação aguda de uma cefaleia diária persistente, sem história precedente de cefaleia episódica agravada.

Caso Clínico: Homem de 63 anos, hipertenso e diabético, com história de coma por TCE aos 12 anos, sem sequelas permanentes e sem história prévia de cefaleias. Descreve, aos 52 anos, episódio de instalação aguda de cefaleia holocraniana de moderada intensidade, tipo 'moedeira', sem sintomas associados, que persistiu diariamente desde então, sem memória de qualquer intervalo assintomático. Relata 1 a 2 episódios semanais de intensificação das dores. Sem sintomatologia ansiosa ou depressiva e sem história de abuso medicamentoso. Apresentou exame neurológico e TC CE sem alterações. Esteve medicado com diferentes associações de amitriptilina, fluoxetina, escitalopram, trazodona, clorazepato e topiramato, sem melhoria.

Conclusão: Qualquer dos subtipos de cefaleia primária pode evoluir com episódios progressivamente mais frequentes, tornando-se crónica. A CPDI distingue-se destas por se tornar diária quase imediatamente após o início, sem episódios prévios de cefaleia ou sendo estes raros. Os critérios de diagnóstico da ICHD-II implicam, em rigor, cefaleia que se torna diária até ao 3º dia após instalação e assim persiste sem remissão por mais de 3 meses, sendo habitualmente ligeira a moderada, bilateral, não-pulsátil e não agravada pelo esforço (2:4), sem vômito ou náusea importante, mas podendo associar náusea ligeira, fonofobia ou fotofobia (1:3), estando excluídas causas secundárias de cefaleia. Embora parte dos doentes possa apresentar algumas características de enxaqueca, a própria definição favorece um fenótipo algíco mais próximo da cefaleia de tensão, com conotação de maior persistência e refractoriedade terapêutica.

C07. Cefaleia de curta duração, unilateral, neuralgiforme com hiperémia conjuntival e lacrimejo (SUNCT) associado a lesão do seio cavernoso homolateral

Joana Domingos¹, José Mário Roriz², Marina Magalhães¹, José Pereira Monteiro¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Hospital Geral de Santo António, Porto; 2-Serviço de Neurologia, Unidade de Saúde Local de Matosinhos, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. joanadomingos@hotmail.com

Introdução: A SUNCT, descrita em 1989, foi incluída pela ICHD-II no grupo das cefaleias trigémino-autonómicas, distinguindo-se das restantes entidades do grupo pela maior brevidade das crises.

Caso Clínico: Homem de 46 anos, sem história prévia de cefaleias, que em Dezembro de 2009 iniciou episódios repetidos (\pm 10/dia) com duração de cerca de 2 minutos, de dor supraorbitária esquerda intensa, acompanhada de visão enevoada (por vezes com diplopia), lacrimejo e hiperémia conjuntival homolateral. Foram feitas tentativas terapêuticas com indometacina 75mg 1id, carbamazepina 200mg 2id e prednisona 60mg 1id sem benefício. Três meses mais tarde, notou agravamento da intensidade e do número de episódios de cefaleias, com discreta ptose/edema palpebral e desvio infero-medial do olho esquerdo no exame neurológico. Iniciou lamotrigina 25mg 2id com melhoria sintomática mantendo ligeiro desconforto supraorbitário esquerdo. A RM encefálica revelou 'voids' intracavernosos (T2FSE) e arterialização do seio cavernoso (TOF3D), compatíveis com fistula carótido-cavernosa esquerda.

Conclusão: O diagnóstico de SUNCT implica a ocorrência de pelo menos 20 crises de dor unilateral, orbitária, supraorbitária ou temporal, em pontada ou pulsátil, durando 5 a 240 segundos, acompanhada de hiperémia conjuntival e lacrimejo, com uma frequência diária de 3 a 200 crises, estando excluídas causas secundárias de cefaleia. Apesar de, por definição, se tratar de uma cefaleia primária, foram desde 1991 relatados casos de SUNCT secundários a malformação artério-venosa do ângulo ponto-cerebeloso, craniossinostose, adenoma pituitário, exacerbação de sinusite crónica e enfarte dorso-lateral ou hemangioma cavernoso do tronco cerebral.

O compromisso da drenagem venosa orbitária e compressão das estruturas pericavernosas pela fistula carótido-cavernosa podem justificar hiperémia conjuntival, edema palpebral, miose/ptose, diplopia/visão enevoada e dor, habitualmente contínuos e progressivos. No presente caso, estes apresentam-se paroxísticos e associados a lacrimejo, prefigurando síndrome de SUNCT cuja associação a fistula carótido-cavernosa não encontramos descrita na literatura.

C08. Disfunção eréctil e cefaleia trigémino-autonómica

Liliana Letra, Fradique Moreira, Fernando Matias

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. lilianarvletra@hotmail.com

Introdução: Os inibidores da fosfodiesterases tipo 5 (FDE-5) são fármacos usados no tratamento da disfunção eréctil que actuam através do aumento dos níveis de AMPc e GMPc no músculo liso vascular e em 16 a 30% dos casos induzem cefaleias de tensão ou migraine sem aura. Este tipo de cefaleia tem relação temporal com a ingestão do fármaco, surgindo tipicamente até 5 horas após ingestão. A inibição das FDE-5 não é específica e outro tipo de FDE pode ser inibido, nomeadamente aqueles localizados no sistema trigeminovascular.



Estão descritos 3 casos de cefaleia tipo cluster associada a inibidores de FDE-5.

Caso Clínico: Homem com 52 anos de idade seguido em consulta de Neurologia por cefaleia pulsátil holocraneana associada a alterações inespecíficas da visão, desequilíbrio e alteração do estado de consciência, interpretada como migraíne basilar provável após estudo complementar normal, e com boa resposta a Flunarizina. Por queixas de disfunção erétil foi enviado à consulta de sexologia. Aos 66 anos inicia medicação com inibidores das fosfodiesterases (Tadalafil, Vardenafil, Sildenafil), com resposta parcial. Dois anos depois desenvolve quadro de cefaleia intensa unilateral, supra-orbitária, associada a alterações disautónómicas. Os exames complementares foram normais e o doente obteve resposta significativa com Carbamazepina, mantendo-se medicado com Tadalafil.

Conclusão: A relação entre a inibição de FDE-5 e a indução de migraíne continua a ser alvo de estudo, no sentido de compreender o papel da cascata óxido nítrico-GMPc na fisiologia da cefaleia. Recentemente, foi descrita a expressão de outro tipo de FDEs a nível do gânglio trigeminal (PDE9A, PDE10A, PDE11A), que são alvo da acção de fármacos usados no tratamento da disfunção erétil, nomeadamente o Tadalafil. As implicações funcionais desta inibição não são ainda totalmente conhecidas, mas a sua localização indica que pode estar implicada nas vias de dor não só migraínicas mas também das cefaleias trigemino-autónómicas.

C09. Cefaleia numular

Andreia Veiga, Alexandre Costa, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
andrea.a.veiga@gmail.com

Introdução: A cefaleia numular é um tipo de cefaleia crónica, provável nevralgia do ramo terminal do trigémio, caracterizando-se por episódios de curta duração de dor restrita a uma área circunscrita do crânio, cuja forma pode ser elíptica ou em moeda, intercalados por períodos assintomáticos.

Caso Clínico: Senhora de 73 anos, com antecedentes de trombocitose, medicada com hidroxiureia, referenciada à consulta por cefaleia. Esta localizava-se na região temporal esquerda, apresentando configuração elíptica com cerca de 5 cm de diâmetro e surgia de forma paroxística, intensa, durava alguns segundos, remitia e retornava com frequência elevada (15-15 minutos). Sem outros sintomas acompanhantes. Na sua história prévia a realçar episódio similar 6 meses com duração de uma semana. Ao exame objectivo não se detectaram alterações de relevo. Tanto o estudo analítico como o imagiológico (tomografia e ressonância magnética) não revelaram anormalidades que justificassem a sintomatologia. Dada a topografia e forma de apresentação muito provavelmente se trata de uma cefaleia primária do tipo numular. Esta remitiu espontaneamente, não se introduzindo portanto tratamento específico. A doente ficou seguida em consulta anual.

Conclusão: Trata-se de uma entidade nosológica recentemente descrita e como tal são ainda poucos os relatos encontrados na literatura. Reporta-se este caso para lembrar esta forma invulgar de cefaleia.

C10. Nova interacção entre os genes *BDNF* e *CGRP* num grupo de doentes portugueses com enxaqueca

Carolina Lemos¹, Denisa Mendonça^{2,3}, José Pereira Monteiro^{1,2,4}, José Barros⁴, Jorge Sequeiros^{1,2}, Isabel Alonso¹, Alda Sousa^{1,2}
1-UnIGENE – IBMC, Universidade do Porto, Porto; 2-ICBAS, Universidade do Porto, Porto; 3-Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto, Porto; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto, Hospital de Santo António, Porto.
clclemos@ibmc.up.pt

Introdução: A enxaqueca é uma doença multifactorial que apresenta uma elevada prevalência. Diversos mecanismos têm sido descritos como estando envolvidos na sua fisiologia, tal como alteração da percepção da dor, uma sensibilidade aumentada do córtex, inflamação neurogénica e sensibilização dos receptores da dor do tronco cerebral. O BDNF (*brain-derived neurotrophic factor*) tem sido apontado como um mediador da plasticidade nociceptiva trigeminal e o CGRP (*calcitonin-gene related peptide*) é um dos mediadores da inflamação neurogénica. Nos gânglios trigeminais dos neurónios de ratos foi observado que o CGRP é coexpresso com o BDNF.

Objectivos: Com este estudo pretendeu-se explorar um possível envolvimento dos genes *BDNF* e *CGRP* na susceptibilidade à enxaqueca e avaliar uma possível interacção entre os dois genes.

Materiais e Métodos: Através de uma estratégia caso-controlo, quatro *tagging* SNPs (rs7124442, rs6265, rs11030107 e rs2049046) do BDNF e um *tagging* SNP – rs1553005 do CGRP foram analisados em 188 casos e 287 controlos. Foi efectuada uma análise de regressão logística multivariável, ajustando ao sexo e foram estimadas as frequências alélicas e haplotípicas. A interacção foi avaliada através de uma regressão logística *stepwise* e confirmada por uma análise de multifactor *dimensionality reduction*.

Resultados: Não foram encontrados resultados significativos dos efeitos independentes de cada gene. No entanto, foi encontrada uma interacção significativa entre o *BDNF* e *CGRP*, apresentando um risco aumentado para o genótipo AT do rs2049046 e para o genótipo GC do rs1553005 (OR=1.88, 95% IC: 1.20-2.93) para os casos.

Discussão / Conclusão: Os nossos dados suportam a hipótese de uma interacção entre o *BDNF* e *CGRP* na susceptibilidade à enxaqueca que deve ser mais explorada de modo a compreender os mecanismos de interacção entre os genes envolvidos na susceptibilidade para esta doença complexa.

C11. Papel das vesículas sinápticas na susceptibilidade à enxaqueca

João Luís Neto¹, Carolina Lemos¹, José Pereira Monteiro^{1,2,3}, Jorge Sequeiros^{1,3}, Alda Sousa^{1,3}, Isabel Alonso¹
1-UnIGENE, Instituto de Biologia Molecular e Celular (IBMC), Universidade do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto; 3-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS), Universidade do Porto, Porto.
joaoneto@ibmc.up.pt

Introdução: A enxaqueca possui uma forte componente genética, embora os genes responsáveis pela susceptibilidade às formas comuns ainda não tenham sido identificados. Uma das melhores formas de investigar a componente genética de doenças complexas é através de estudos de associação, comparando a frequência de marcadores genéticos entre casos e controlos. Recentemente, na nossa população, foi encontrada uma associação entre o gene *STX1A* e uma susceptibilidade aumentada para a enxaqueca. O *STX1A* codifica a Sintaxina

IA, uma das componentes do complexo SNARE, responsável pela fusão membranar das vesículas sinápticas e subsequente libertação de neurotransmissores.

Material / Métodos: Está a ser efectuado um estudo de associação caso-controlo numa amostra de 188 doentes não relacionados e 287 controlos saudáveis, emparelhados por idade e etnicidade. Estão a ser estudados 110 *tagging SNPs* cobrindo toda a variação genética comum (MAF>10%) em 16 genes (entre eles *SNAP25*, *SYN1*, *VAMP1*, entre outros), que codificam proteínas relacionadas com a maquinaria das vesículas sinápticas.

Resultados: A frequência das variantes foi obtida através do Hapmap e o padrão de desequilíbrio de ligação assim como a selecção de SNPs foram obtidos utilizando o Haploview v4.1. Os polimorfismos em estudo foram divididos em grupos, e estão a ser genotipados em 5 ensaios de SNaPshot; uma análise preliminar de associação é esperada brevemente.

Discussão / Conclusão: Após a genotipagem de todos os polimorfismos de um gene, seguir-se-á uma análise haplotípica de forma a investigar a existência de haplótipos de susceptibilidade. Ter-se-á também em conta a epistasia, geralmente negligenciada neste tipo de estudos, para analisar a contribuição de interações genéticas na susceptibilidade à enxaqueca.

O conhecimento sobre a associação de variantes genéticas e uma predisposição aumentada à enxaqueca é de grande importância, podendo servir como ponto de partida para outros estudos, e de um ponto de vista mais prático poderá trazer vantagens no diagnóstico e tratamento da enxaqueca.

C12. Corticoterapia como factor de risco para trombose dos seios venosos

Raquel Zenha¹, Ester Coutinho¹, Emília Costa², Rui Chorão¹, Inês Carrilho¹

1-Serviço de Neurologia Pediátrica, 2-Serviço de Hematologia Pediátrica, Unidade Maria Pia – Centro Hospitalar do Porto, Porto. ines.carrilho@tvttel.pt

Introdução: A trombose dos seios venosos na criança é uma patologia rara, com uma incidência estimada de 0,67 casos/100,000 crianças/ano. A etiologia é multifactorial, ainda pouco compreendida. A apresentação clínica é variável, com sintomas inespecíficos e subtis, sendo as cefaleias uma manifestação frequente. Sabe-se que a combinação de um factor de risco pró-trombótico com uma situação clínica subjacente, aguda ou crónica, aumenta significativamente o risco desta patologia.

Caso Clínico: Jovem do sexo feminino com 10 anos, seguida na consulta de Neurologia Pediátrica desde os 7 anos por epilepsia benigna de pontas centrotemporais. As crises foram controladas com valproato de sódio e clobazam. Aos 10 anos evidenciou-se uma deterioração cognitiva e alterações no EEG compatíveis com epilepsia de ponta-onda contínua no sono, pelo que iniciou corticoterapia em alta dose com melhoria clínica e normalização do EEG. Dois meses depois, instalou-se um quadro sub-agudo e de agravamento progressivo, caracterizado por cefaleias frontais intensas, persistentes, que pioravam com o decúbito e o esforço, sem vômitos ou fonofotofobia associados. O exame neurológico revelou parésia da abdução ocular bilateral, com fundoscopia normal. Na PL, objectivou-se uma pressão de abertura de 25 cmH₂O, sem alterações dos parâmetros citoquímicos do LCR. A TC cerebral

mostrou trombose do seio longitudinal superior e do segmento medial do seio lateral direito. Iniciou hipocoagulação, com boa evolução clínica. Confirmou-se total recanalização dos seios venosos em RM cerebral, realizada 1 mês após o diagnóstico. O estudo de factores de risco pró-trombóticos e doenças sistémicas é, até ao momento, todo negativo.

Conclusões: Nesta jovem, não conseguimos identificar factores de risco de AVC, além da corticoterapia. Não encontramos casos descritos semelhantes, como complicação do tratamento com corticóides neste tipo de epilepsia. Apesar da raridade, é necessário manter um elevado nível de suspeição clínica para um diagnóstico atempado.

C13. "A Propósito de Dois Irmãos com Cefaleias..."

Sara França, Madalena Pinto

Serviço de Neurologia, Hospital de S.João, Porto. sarafranca5@hotmail.com

Introdução: A cefaleia em salvas consiste em uma dor intensa, unilateral, na região orbitária e/ou temporal, associada a sinais disautónómicos ipsilaterais, ocorrendo geralmente em salvas, com a duração de 15 a 180 minutos e que podem durar semanas a meses.

Atinge preferencialmente o sexo masculino e tem uma prevalência inferior a 1%, estando descrita a existência de casos familiares.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de dois irmãos, com cefaleias do tipo cluster:

Caso 1: Homem, 31 anos, sem antecedentes patológicos conhecidos. Cefaleia fronto-orbitária esquerda, tipo pontada, intensa, que surge uma hora após o adormecer, com duração de uma a duas horas, com a frequência de duas a três vezes por semana, cerca de duas vezes por ano (Outono/Inverno), associada a rinorreia, lacrimejo e edema ipsilateral. Refere alívio com água fria e agravamento com o álcool. Resposta parcial a analgésicos e anti-inflamatórios endovenosos.

Caso 2: Homem, 34 anos, com antecedentes de dislipidemia e tabagismo. Cefaleia peri-orbitária esquerda, tipo pontada, que surge cerca de 1-3 horas após adormecer, intensa, incapacitante, com duração de três a quatro horas, sazonal (Maio/Junho), associada a rubor, lacrimejo, obstrução nasal ipsilateral e inquietude motora.

No 1º caso o doente foi medicado na fase aguda com oxigénio a 100% (10L/min), obtendo um alívio total da sintomatologia. Ambos os doentes iniciaram terapêutica com corticoterapia e verapamil sem recorrência da cefaleia após quatro dias de tratamento.

Conclusão: A cefaleia em salvas é rara e apresenta em cerca de 10% dos casos uma associação familiar. Esta associação reforça a hipótese da cefaleia tipo cluster apresentar um componente genético em algumas famílias. No entanto, não existe ainda um modelo claro de hereditariedade, sugerindo-se que quer os factores genéticos, quer os ambientais são significativos.

C15. Lamotrigina no Tratamento da Hemicrania Paroxística?

Rute Teotónio, Ana Massano, Fernando Matias

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra. umes@huc.min-saude.pt



Introdução: A Lamotrigina (LTG) é um anti-epiléptico comumente utilizado no tratamento da epilepsia. O seu mecanismo de acção ainda não é inteiramente compreendido, embora saibamos que passa, em parte, pelo bloqueio de canais de sódio dependentes de voltagem, inibindo a libertação de glutamato na fenda sináptica. O uso deste fármaco em outras situações clínicas, nomeadamente no tratamento profiláctico das cefaleias tem sido objecto de estudo.

Casos Clínicos: Trazemos o caso clínico de duas mulheres de 59 e 33 anos com diagnóstico de Cefaleia Hemicrania Paroxística. Ambas apresentavam dor frontoorbitária esquerda, intensa, com menos de 30 minutos de duração, acompanhadas por disautonomia trigeminal ipsilateral e boa resposta à indometacina. O exame de imagem da segunda era inteiramente normal e o da primeira evidenciava quisto aracnoideu na cisterna latero-bulbar esquerdo não associado a compromisso do V par craniano. Foi procurada sem sucesso a redução posológica de indometacina com introdução de medicação adjuvante, nomeadamente Topiramato, Valproato e Gabapentina em doses habitualmente consideradas terapêuticas. Após início de Lamotrigina em doses compreendidas entre 50 e 125mg, observou-se redução significativa da frequência das crises com posterior redução da indometacina. No respeitante à primeira doente as crises tornaram-se isoladas e bisemanais e na segunda bimensais.

Conclusões: Os casos clínicos acima apresentados constituem um ponto de partida para a reflexão do eventual papel que a utilização da Lamotrigina poderá desempenhar no tratamento profiláctico da Hemicrania Paroxística.

C16. Adenocarcinoma do pulmão e meningioma - um caso invulgar

Alexandre Costa, Andreia Veiga, Pedro Guimarães, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Maria do Céu Branco, Mário Rui Silva
Serviço Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
alexandrejscosta@gmail.com

Introdução: A presença de lesão cerebral única em doente com adenocarcinoma do pulmão é bastante sugestiva de metastização secundária, dado o seu potencial de expansão hematogénea. No entanto, embora infrequente, a possibilidade de lesão cerebral primária deverá ser sempre uma hipótese a ter em consideração.

Caso Clínico: Homem de 50 anos, diabético tipo 2, com antecedentes de alcoolismo crónico, com diagnóstico de adenocarcinoma pulmonar em 2008, apresentando envolvimento metastático hepático e pleural com derrame associado. Um mês antes da vinda ao serviço de urgência, queixas de cefaleia hemicraneana esquerda sem predomínio circadiano ou alívio analgésico e concomitante ptose palpebral, agravando progressivamente, principalmente na semana anterior à admissão. Ao exame neurológico, apresentava ptose palpebral esquerda, dilatação pupilar sem reacção ao estímulo luminoso e à acomodação e estrabismo divergente ipsilateral, sugerindo lesão do IIIº PC homolateral, sem quaisquer outras alterações relevantes. O TAC-CE e a RMN encefálica evidenciaram lesão hipodensa localizada na região superior do seio cavernoso esquerdo, captando contraste homogeneamente, sugestiva de meningioma, não existindo efeito de massa sobre estruturas adjacentes e com normal fluxo carotídeo. Foi implementada terapêutica corticóide com alívio sintomático das cefaleias. No

entanto, não foram observados quaisquer benefícios no que respeita às dimensões da lesão, não havendo indicação neurocirúrgica dado o seu prognóstico desfavorável. Foi mantido alívio sintomático e vigilância clínica do doente.

Conclusão: O aparecimento de cefaleias e sinais neurológicos focais de novo em doente com tumor primário, é fortemente sugestivo de metastização secundária para o cérebro. Não está descrita qualquer associação causal entre meningioma e adenocarcinoma do pulmão. O caso alerta apenas para a necessidade de exclusão de hipóteses por vezes pouco evidentes.

C17. Cefaleia com manifestações oftalmológicas

Pedro Guimarães, Andreia Veiga, Alexandre Costa, Ana Graça Velon, João Paulo Gabriel, Mário Rui Silva
Serviço Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real.
guimarães.pedro.s@gmail.com

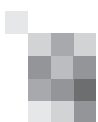
Introdução: A cefaleia, embora pouco frequente, pode ser manifestação de doença vascular. Considerando as fistulas carotido-cavernosas em particular, a cefaleia pode ser sintoma inicial não relacionada com a hemorragia em 4-14% dos doentes.

Caso Clínico: Mulher de 69anos de idade referenciada ao serviço de urgência com queixas de cefaleia de início recente. Na anamnese, afirma dor de intensidade severa, não pulsátil, exclusivamente unilateral esquerda, constante ao longo do dia, com alívio parcial durante o sono mas com menção a despertares nocturnos. A intensidade era agravada pela actividade física mas não com manobras de Valsalva. Saliencia-se a inexistência de foto ou fonofobia, náusea ou vômito, acrescentando, no entanto, queixas de visão turva persistente que segundo a própria estariam em relação com catarata. O exame neurológico não revelou quaisquer alterações. O estudo de imagem inicial com TC foi normal, requisitando-se estudo por Angio-RMN encefálica que viria a efectuar em ambulatório. Entretanto é admitida em centro oftalmológico tendo em vista cirurgia a catarata esquerda que terá decorrido com complicações. Após a intervenção regressa ao nosso hospital mais sintomática, com exame objectivo a revelar exoftalmia e quemose do olho esquerdo, bem como pupila esquerda não fotorreactiva e amaurose homolateral. O estudo por Angio-RMN probabilizou a hipótese de fistula do seio cavernoso esquerdo, sendo que a arteriografia viria a mostrar fistula dural do seio cavernoso homolateral alimentada pelos ramos cavernosos da artéria carótida ipsilateral. Procedeu-se a cateterização supra-selectiva dos ramos carotídeos externos com posterior evolução subjectiva e objectiva favorável.

Conclusão: A cefaleia com manifestações oftalmológicas como as anteriormente citadas pode ser sugestiva da existência de fistula carotido-cavernosa. A sua etiologia pode ser espontânea ou traumática. Dicute-se neste caso em particular a cefaleia como manifestação e o eventual trauma cirúrgico como precipitante.

C18. Aura típica: como proceder quando a cefaleia é atípica ou não surge?

Fernando Dias Correia; José Manuel Pereira Monteiro
Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar do Porto – Hospital de Santo António, Porto.
fanacorreira@hotmail.com



Introdução: A aura é caracterizada por sintomas neurológicos focais que geralmente precedem a cefaleia, mas que podem acompanhá-la gradualmente, e que se instalam progressivamente em 5 a 20 minutos, com duração inferior a 1h.

Embora geralmente a aura seja descrita em associação à enxaqueca, foi constatada a sua ocorrência isolada, bem como a sua associação, ainda que rara, com outros tipos de cefaleias primárias.

Casos Clínicos: Neste trabalho serão apresentados dois casos clínicos que têm em comum uma aura típica, sendo que, num deles, a cefaleia que se segue não cumpre os critérios para enxaqueca e, no outro, não ocorre cefaleia.

Objectivos: Pretende-se com estes casos ilustrar que, nestas situações, a investigação de outras possíveis etiologias para a sintomatologia é mandatária.

Conclusões: Neste contexto, é particularmente importante realizar um estudo analítico completo, bem como um estudo cardíaco (ECG e Ecocardiograma) e dos vasos do pescoço (EcoDoppler), e ainda um exame de imagem (TC ou RMN).

Em ambos os casos apresentados, a investigação complementar permitiu excluir outras etiologias possíveis para os sintomas apresentados pelas pacientes.

Excluídas outras causas, pode assumir-se o diagnóstico de aura, que, no caso de uma aura isolada, não obriga geralmente a medicação específica. Caso a aura se associe a cefaleia, se esta preencher os critérios para um dos tipos de cefaleia primária, deve ser medicada como tal. Se, como no caso apresentado, a cefaleia não cumprir todos os critérios de enxaqueca, mas não cumprir critérios para outro tipo de cefaleia, deve medicar-se como se se tratasse de enxaqueca.

C19. "Enxaqueca refractária: quando as opções escasseiam....o que fazer?"

Ana Luísa Massano, Rute Teotónio, Lívia Sousa
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra,
Coimbra.
anamassano@net.sapo.pt

Introdução: Sendo uma patologia muito prevalente, são já várias as "armas terapêuticas" utilizadas no combate à Enxaqueca. No entanto, escolher a ideal para atingir os objetivos nem sempre é uma tarefa fácil ou isenta de riscos.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 47 anos de idade, médica, com história de enxaqueca sem aura desde os 16 anos de idade. A partir dessa altura e sem acompanhamento médico inicia toma abusiva de anti-inflamatórios (AAS), que darão

origem mais tarde a uma úlcera duodenal. Começa então uma longa sequência de tentativas para controlar os sintomas com medicação preventiva. Foram utilizados isoladamente ou em múltiplas combinações todos os fármacos aprovados ou de utilização "off label" para este efeito. A resposta foi fraca com todos, excepto com o Topiramato, que no entanto seria também abandonado por efeitos secundários intoleráveis (graves falhas mnésicas). À medida que os anos passaram e após a menopausa verificou-se um agravamento das crises, com referência mesmo a ideação suicida, sendo diagnosticado por várias vezes estados de mal migranoso e abuso medicamentoso (chega a fazer dexametasona + clorpromazina endovenosa, diariamente no domicílio), com necessidade de internamentos e ciclos de corticoterapia oral. Após inúmeras alterações no esquema terapêutico, sem resultados, decide-se optar por regressar ao fármaco que apresentou melhores resultados em termos de diminuição do número e intensidade das crises: o Topiramato. Tendo em consideração os fortes efeitos adversos que ocorreram na primeira tentativa com esta medicação, iniciam-se doses baixas, normalmente utilizadas em Pediatria: 15 mg, 2 vezes por dia. Passados 2 meses, mantém apenas crises ocasionais, de intensidade ligeira, com boa resposta à terapêutica.

Conclusão: Com a apresentação deste caso, pretende-se chamar a atenção para a importância da história clínica no fornecimento de "pistas" que nos orientem na escolha da terapêutica mais adequada a cada caso.



Reunião GEEM - Primavera 2010
Espectro das doenças desmielinizantes do SNC
Neuroprotecção

5 de Junho de 2010
Palace Hotel Monte Real

Para mais informações:
www.ideiasconcertadas.pt/geem2010



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 / objetivos, 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.

Originals: 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 Heading 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 ao 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 215, 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
Sociedade Portuguesa de Doenças do Movimento
Secção da Neurologia do Comportamento da SPN

Versão electrónica: www.spneurologia.org

Indexada nas bases bibliográficas:

EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier)

EMBASE.com (Elsevier)

SCOPUS (Elsevier)

www.indexrmp.com