

Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 2 | Nº 1 | Maio de 2002

Sinapse

Ficha técnica

Princípios editoriais

Normas de publicação

Editorial

José M. Pereira Monteiro

Prof. João Alfredo Lobo Antunes: Uns olhos por detrás do fumo

Alexandre Castro Caldas

Síndromes Epilépticas Hemisféricas

Elza Márcia Targas Yacubian

Cefaleias Crónicas Diárias

Vários autores

Fórum de Neurologia 2002

Programa

Resumos de Comunicações

Índice por autores

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Presidente

Prof. Doutor José M. Pereira Monteiro

Vice-Presidentes

Dr. João Ramalho Fontes

Dr. João de Sá

Dra Isabel Fineza Cruz

Tesoureira

Dra Manuela Palmeira

Mesa da Assembleia Geral

Presidente

Dr. Orlando Leitão

Secretários

Dr. Celso Pontes

Dr. Grilo Gonçalves

Conselho Fiscal

Presidente

Prof. Doutor Carlos Garcia

Vogais

Dra. Lúvia Sousa

Dra. Edite Rio

Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia



Ficha técnica

Director

Prof. Doutor José M. Pereira Monteiro

Director-adjunto

Dr. José Barros

Comissão Científica

Dr. João Palmeiro

Dr. José Castro Lopes

Prof. Doutor Luís Cunha

Prof. Doutor Alexandre Castro Caldas

Dr. António Bastos Lima

Dr. Orlando Leitão

Prof. Doutora Paula Coutinho

Prof. Doutor José Azeredo Keating

Prof. Doutor António Andrade Saraiva

Prof. Doutora Maria de Lourdes Sales Luís

Prof. Doutor Luís Bigotte de Almeida

Prof. Doutor José Manuel Ferro

Prof. Doutora Catarina Resende Oliveira

Prof. Doutor Jorge Sequeiros

Prof. Doutor Carlos Garcia

Dr. Celso Pontes

Dr. António Guimarães

Dr. Francisco Pinto

Prof. Doutor Alexandre Mendonça

Dr. José Maria Bravo Marques

Prof.ª Doutora Maria João Saraiva

Prof. Doutor José Manuel Castro Lopes

Secretariado

Ana Isabel Teixeira

Endereço:

Sinapse / Comissão editorial da SPN

Rua D. Manuel II, 33, sala 41, 4050-345 Porto

Tel/Fax: 351-22-6001553

E-mail: spn.edi@spneurologia.org

Design: Isabel Monteiro

Produção gráfica: Multitema - Soluções de Impressão, S.A.

Produção da versão electrónica: WEBlink - Tecnologias de Informação, Lda.

Sinapse - Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Propriedade da Sociedade Portuguesa de Neurologia.

Registo de Marca: 358 268 (em curso)

ISSN: 1645-281X

Depósito Legal: 172 674/01

Tiragem: 500 exemplares

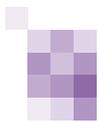
Edição: Publicação semestral; Volume 2 - Número 1 - Maio de 2002

A responsabilidade do conteúdo dos artigos publicados neste número pertence aos seus autores.

Índice geral

Pág.

	Ficha técnica
3	Princípios editoriais
3	Normas de publicação
5	Editorial, José M. Pereira Monteiro
6	Prof. João Alfredo Lobo Antunes Uns olhos por detrás do fumo, Alexandre Castro Caldas
10	Síndromes Epilépticas Hemisféricas, Elza Márcia Targas Yacubian
17	Cefaleias Crónicas Diárias
17	Cefaleias Crónicas Diárias, Paula Esperança
18	Cefaleia de Tensão Crónica, JM Pereira Monteiro
20	Enxaqueca Transformada, Maria Manuela Palmeira
22	Cefaleia por Abuso Medicamentoso, Lúvia Sousa
26	Cefaleia Diária <i>De Novo</i> , Assunção Tuna
28	Hemicrânia Contínua, Isabel Luzeiro
29	Fórum de Neurologia 2002
29	Programa
43	Resumos de Comunicações
80	Índice por autores



Prémios SPN

Prémio Egas Moniz/ Boehringer Ingelheim Prémio Novartis de Neurologia Prémio Serono / Doenças Desmielinizantes

Candidatos potenciais: Trabalhos apresentados em Fórum de Neurologia 2002 ou Congresso de Neurologia 2002, independentemente da forma (oral ou cartaz)

Regulamentos em: www.spneurologia.org ou NeuroAlmanaque 2002.

Datas-limite: 30 de Junho (Fórum) ou 31 de Dezembro (Congresso)

Bolsas SPN

Bolsa de Investigação Clínica "Sociedade Portuguesa de Neurologia"

Regras disponíveis em www.spneurologia.org ou NeuroAlmanaque 2002

Formulário de candidatura em www.spneurologia.org

Limite para envio do processo de candidatura: 31 de Janeiro de 2003

Bolsa SPN de Apoio ao Internato de Neurologia

Regras disponíveis em www.spneurologia.org ou NeuroAlmanaque 2002

Formulário de candidatura em www.spneurologia.org

Limite para envio do processo de candidatura: 31 de Janeiro de 2003

Princípios editoriais e normas de publicação

Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Princípios gerais

- Publicação científica da Sociedade Portuguesa de Neurologia;
- Neurologia Clínica, como área principal;
- Especialidades afins e Neurociências, como interesses adicionais;
- Trabalhos transversais, integradores ou promotores da unidade da Neurologia, como vocação especial;
- Abertura e acessibilidade;
- Garantia de qualidade científica;
- Critérios de publicação de natureza científica e editorial;
- Aplicação sistemática das Normas de Vancouver;
- Organização formal em: Editorial, Artigos Originais, Casos Clínicos, Revisões, Cartas.
- Periodicidade livre;
- Edição electrónica na página www.spneurologia.org;
- Edição em papel, e pontualmente, por outros meios (CD, outros);
- Possibilidade de patrocínios institucionais ou comerciais;
- Garantia de independência científica e editorial.

Normas de candidatura

1. Os trabalhos candidatos a publicação deverão ser inéditos, e não deverão ser enviados para outras publicações.
2. Deverão ser remetidos por correio electrónico, em documentos anexos (*attached files*) Microsoft Word™, em qualquer versão actual, gravados como .rtf ou .html, com letra arial de tamanho 12, e parágrafos simples. Deverá ser usado um documento por cada secção do trabalho.
3. Deverão ser evitados símbolos, sublinhados, palavras em maiúsculas, bolds, itálicos, notas de topo ou de rodapé, e artifícios formais não justificáveis.
4. As páginas não deverão ser numeradas.
5. Deverão ser redigidos preferencialmente em português ou em inglês. Poderão, excepcionalmente, aceitar-se trabalhos em francês ou espanhol.
6. Da primeira página constarão: título do trabalho, nome próprio, apelido, departamento ou serviço, instituição, profissão, cargo e endereço de todos os autores; telefone directo e endereço de correio electrónico do primeiro autor;
7. A segunda página incluirá: o título do trabalho, o nome dos autores, o resumo, as palavras-chave e o título de cabeçalho; a morada institucional e o endereço de correio electrónico a editar no artigo.
8. A terceira página será a versão em inglês da segunda página, se o artigo foi redigido em português (e vice-versa). Se o artigo for redigido em francês ou espanhol, a terceira e quarta página serão versões em português e Inglês, respectivamente.
9. As restantes folhas incluirão as diferentes secções do trabalho. Os trabalhos originais incluirão as seguintes secções: introdução/objectivos, metodologia, resultados, discussão/conclusões e bibliografia. Os casos clínicos serão estruturados em introdução, caso clínico, discussão e bibliografia. As revisões incluirão, pelo menos, introdução, desenvolvimento, conclusões e bibliografia. Cada secção será iniciada em documento novo. Os editoriais e as cartas estarão isentos de organização em secções. No texto das secções, a identificação institucional será evitada, podendo ser acrescentada, se imprescindível, no fim do processo de avaliação e antes da edição do artigo.
10. As tabelas e figuras deverão ser enviadas em documento adicional Microsoft Word™, uma por página, precedidas por uma página que inclua as notas correspondentes. As figuras serão enviadas em GIF ou JPEG.
11. Os agradecimentos ou menções particulares constarão em página própria.
12. Os compromissos particulares ou institucionais (patrocínios, financiamentos, bolsas, prémios) serão expressos obrigatoriamente em página adicional.

Regras para elaboração do trabalho

1. Título
Será informativo, sem iniciais ou siglas, não excedendo vinte palavras.
2. Autores e instituições
A autoria exige, cumulativamente, contribuições substanciais para:
 - a) concepção e estrutura do trabalho ou análise e interpretação de dados;
 - b) redacção ou revisão crítica de uma parte importante do seu conteúdo intelectual;
 - c) responsabilidade pela versão final.
 Membros do grupo de trabalho (coordenadores, directores, técnicos, consultores), que não cumpram os critérios internacionais de autoria, poderão ser listados em "agradecimentos".
A inclusão do nome das instituições é da responsabilidade dos autores.
3. Resumo
O resumo tem um limite máximo de 300 palavras. Não deve incluir abreviaturas. Deve apresentar-se estruturado.
Originais: Introdução, Objectivos, Metodologia, Resultados e Conclusões.
Revisões: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões.
Casos clínicos: Introdução, Caso Clínico e Conclusões.
4. Palavras-chave
Devem ser incluídas até seis palavras-chave, na língua original do artigo e em inglês, preferencialmente previstas na lista do *Medical Subject Heading List of the Index Medicus*.
5. Cabeçalho
Versão reduzida do título, que identifica o artigo no topo das páginas.
6. Introdução / Objectivos
Exposição, completa e sucinta, do estado actual do conhecimento sobre o tema do artigo. Expressão clara das motivações e objectivos que levaram ao planeamento do trabalho.
7. Metodologia
Descrever os critérios de selecção do material do estudo e o desenho do mesmo. Usar unidades internacionais. Os métodos estatísticos devem ser assinalados.
8. Resultados
Devem ser escritos os dados relevantes. Os dados constantes de tabelas ou figuras não devem, em princípio, ser repetidos no texto. As tabelas devem ser nomeadas em numeração romana (p. ex.: Tabela IV), por ordem de aparecimento no texto. As figuras devem ser nomeadas em numeração árabe (p. ex.: Fig. 4.), pela ordem de aparecimento no texto. A responsabilidade de protecção dos direitos de figuras previamente publicadas é da responsabilidade dos autores. A publicação de fotografias de pessoas exige a completa dissimulação da sua identidade ou uma folha assinada de consentimento informado.

9. Discussão

Não voltar a apresentar resultados, evitando redundâncias. Não mencionar dados que não foram apresentados nos resultados. Dar relevo aos aspectos novos, reflectir sobre as limitações e justificar os erros ou omissões. Relacionar os resultados com outros estudos relevantes. As conclusões devem basear-se apenas nos resultados. Podem fazer-se recomendações.

10. Bibliografia

As referências bibliográficas devem ser identificadas no texto através de numeração árabe, entre parêntesis, ao nível da linha. Devem ser numeradas segundo a ordem de aparecimento no texto. A referência deve incluir o apelido e inicial de todos os autores; se o artigo tiver mais de seis autores, devem ser referidos apenas os três primeiros, seguindo-se a expressão *et al.* Os nomes dos autores devem ser seguidos por título do artigo, abreviatura da revista *segundo* as recomendações do *List of Journals Indexed in Index Medicus*, ano de edição, volume, primeira e última página. As referências a livros devem incluir o título do livro, seguido do local de publicação, editor, ano, e páginas relevantes. Se alguma referência se encontrar pendente de publicação deverá descrever-se como "in press". A referência a comunicações pessoais não é aceitável.

11. Dúvidas ou casos omissos

Serão resolvidos de acordo com as Normas de Vancouver (JAMA 1997; 277:927-934).

Processo de Avaliação e Edição

1. A Comissão Editorial notificará o primeiro autor, imediatamente após a recepção do trabalho;
2. A Comissão Editorial poderá devolver imediatamente o trabalho aos autores para correcções formais, de acordo com as normas de publicação;
3. Após recepção definitiva, o trabalho será enviado pela Direcção da Sinapse a um número variável de revisores, sendo um membro da Comissão Científica e outro perito reconhecido no tema principal do trabalho. Os revisores não terão ligações às instituições constantes do trabalho, nem serão informados dos nomes e instituições dos autores;
4. Os autores terão acesso aos pareceres anónimos dos revisores;
5. Os autores terão vinte dias úteis para alterar o artigo e/ou contestar as revisões;
6. As respostas serão analisadas por cada um dos revisores, que irão redigir os pareceres finais;
7. A Direcção da Sinapse assumirá a aceitação ou rejeição do trabalho para publicação, após análise e interpretação final de todos os documentos;
8. Os autores terão acesso aos conjunto dos documentos, em caso de rejeição do trabalho, mantendo-se a oculta a identidade dos revisores.
9. Os trabalhos aceites serão publicados na edição seguinte da Sinapse, após assinatura de uma norma de responsabilidade por todos os autores. Por critérios editoriais, a Direcção da Sinapse poderá acordar com os autores o adiamento da publicação.

Correspondência

Sinapse
Comissão Editorial
Sociedade Portuguesa de Neurologia
Rua D. Manuel II, 33, sala 41, 4050-345 Porto
Tel/Fax: 351-22-6001553
E-mail: spn.edi@spneurologia.org

No dia 1 de Janeiro, a Sociedade Portuguesa de Neurologia começou formalmente as suas actividades, enquanto entidade dotada de personalidade jurídica e fiscal. Completou-se, com a tomada de posse de Órgãos Sociais democraticamente eleitos, a regularização institucional da nossa Sociedade. À nova Direcção, constituída pelos mesmos colegas que dirigiram o processo de transição, juntaram-se a Mesa da Assembleia Geral (presidida pelo Dr. Orlando Leitão) e o Conselho Fiscal (presidido pelo Prof. Carlos Garcia). Pensamos que estão reunidas as condições formais para trabalhar bem.

A Direcção reconduziu as diferentes Comissões de Trabalho, insistindo nos objectivos estratégicos e afinando metodologias. Com tempos de partida e velocidades diferentes, as estruturas da Sociedade estão em funcionamento, congregando energias e vontades. Esperamos atingir, durante o ano de 2002, a chamada "velocidade de cruzeiro".

A abertura da Sociedade a diferentes parceiros, um dos nossos objectivos, prossegue a bom ritmo. A cooperação com a Direcção do Colégio de Neurologia da Ordem dos Médicos (programa PROFIN) traduz-se, neste Fórum de Neurologia 2002, em cursos da responsabilidade da Sociedade Portuguesa de Neuroepidemiologia e da Sociedade Portuguesa de Doenças Neuromusculares, o mesmo tinha acontecido com a Sociedade Portuguesa de Cefaleias e a Liga Portuguesa Contra a Epilepsia. E, há outros contactos promissores.

Mantivemos a metodologia de candidatura a apresentação de trabalhos científicos, com um extenso programa de revisão de resumos, envolvendo dezenas de colegas e centenas de documentos. Todos as etapas e datas anunciadas foram cumpridas pela Direcção. Este trabalho de intercâmbio, mas também de rigor e exigência crescentes, parecemos de manter e aperfeiçoar.

Reformulamos profundamente a página na Internet, do ponto de vista gráfico e de concepção. Criamos uma área restrita a sócios, de enormes potencialidades técnicas, e condições para debates abertos ou conversas restritas. Com alguma decepção, registamos os poucos pedidos de login e password de acesso. Na mesma tendência, a contribuição dos sócios nesta área restrita foi praticamente nula. Ficamos a aguardar opiniões e sugestões sobre esta realidade que fragiliza a nossa concepção de Sociedade, como estrutura aglutinadora de todos os que trabalham em Neurologia em Portugal.

A Sinapse continua a não receber artigos científicos para publicação, em contra-ciclo com a grande quantidade e variedade de trabalhos propostos para comunicação nas nossas reuniões. A maioria desses trabalhos ficarão para sempre perdidos no disco duro dos nossos computadores, sem aperfeiçoamento ou publicação. Voltamos a insistir na disponibilidade desta revista para avaliar e publicar o trabalho dos jovens neurologistas e internos de neurologia.

Prosseguiremos a nosso rumo, determinados e animados, mas permanentemente abertos a sugestões, críticas e desafios. Apenas estaremos satisfeitos quando sentirmos que a maioria de nós se revê e participa na construção da Sociedade Portuguesa de Neurologia.

José M. Pereira Monteiro

Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Director da Sinapse

Prof. João Alfredo Lobo Antunes*

Uns olhos por detrás do fumo

Alexandre Castro Caldas

Director de Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Professor Catedrático de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Passaram cerca de 30 anos, tenho agora quase a idade que ele tinha, percebo melhor as pausas, os olhares, os rires, as zangas, o recurso às memórias antigas, a ironia, a amargura e a saudade.

"Bom dia Senhor Ventura! O Prof. Lobo Antunes já chegou?" Impecável, numa farda crua debruada a verde coçada dos parcos movimentos do corpo que se resumiam ao carregar nos botões do elevador e ao retirar, respeitosamente, o boné que coroava a sua figura de guardião do templo, respondia respeitosamente: "Bom dia Sr. Dr.! Já o deixei no piso 8". Nesse tempo, o Serviço tinha uma porta onde eram dadas as primeiras notícias e se começava a demonstrar o respeito que havia que ter no interior. O ascensorista sabia, sem que ninguém lho tivesse ensinado de forma explícita, o que era o Serviço de Neurologia. Sabia das memórias de feitos célebres e de pessoas ilustres, sabia dos visitantes respeitáveis, sabia dos alunos, sabia dos doentes, sabia, enfim, do respeito que se deve ter pelo saber. Quase que arriscaria a designação de académica, na forma, para sua postura profissional. Assim começou aquele Serviço e assim continua a ser como se a força do passado moldasse a nossa forma de agir. Há dias, uma mulher de etnia cigana ao sair da enfermaria onde tinha um familiar internado comentava para a companheira: "Este Serviço é diferente dos outros, aqui vê-se que os médicos estudam". Era este o espaço e o tempo para o qual o Sr. Ventura nos abria a porta e que felizmente ainda hoje existe, pesem embora adversidades várias cuja natureza não interessa agora analisar.

Ultrapassada a porta – as portas sempre foram os símbolos dos impérios – e chegados ao piso 8, passávamos no corredor que conduz à Biblioteca. Pela porta entreaberta do Laboratório de Neuropatologia era, por vezes, possível ver o Professor, sentado num banco metálico, estóico, os óculos abandonados ao lado do microscópio, uma caneta de ponta de feltro, geralmente azul, folhas de papel branco, lâminas várias com distintas colorações e os olhos mergulhados na objectiva, como numa viagem virtual aos segredos da patologia do cérebro. No cinzeiro o cachimbo apagado, um monte de tabaco ardido e múltiplas pontas de fósforo de cera, pretas, reveladoras de um cerimonial que durante o dia se repetia com um ritmo que todos guardamos na memória.

Quando não estava no Laboratório estava na Biblioteca, na mesma cadeira, a que enfrenta a porta de entrada da sala mais recolhida. Ao entrarmos na primeira sala fazia-se anunciar pelo aroma doce do fumo do cachimbo. De tons azulados desenhava no ar figuras que os olhos acompanhavam, por vezes sonhadores. Por detrás do fumo olhava para nós...muitas vezes...também doce. Outras vezes crítico ou irónico, mas sempre acolhedor, amigo, generoso e Professor.

Nestes dois lugares, que elegera para si, conviveu connosco num tempo e num espaço da vida singulares. Isso é hoje matéria do passado mas ficou-nos preso na alma de forma sensível e modelar.

Quem penso eu que é este homem que conduziu com descrição durante pouco mais de uma década os desígnios da Cátedra de Neurologia, a que tive a honra e a responsabilidade de suceder. Já em tempos tracei um retrato das memórias que me transmitiu em lições tutelares de uma elegância rara. Confidenciou-me um dia, e espero que me não leve a mal dizê-lo aqui, o seu gosto infantil pela pintura. Contou-me como alguém lhe teria vaticinado um futuro promissor na escola de Paris, contou-me também como se evaporaram da sua vida os instrumentos que permitem deixar no papel as cores e formas da imaginação. E muitas coisas me contou de alguma intimidade, com muita amizade. Assim o fui aprendendo. Mais do que a profissão unia-nos um passado que só de forma indirecta me dizia respeito, mais longínquo, da própria juventude do Professor quando com o meu pai partilhou o tempo de liceu, no "Camões", e cujo peso só muito recentemente compreendi, na totalidade. Ele e meu pai não partilharam mais nada da vida, mas foram responsáveis por duas famílias idênticas, no número, na idade e no género – seis filhos cada –, que ao longo dos anos se têm vindo a entrecruzar, criando amizades em alguns casos também fraternas.

O gosto pelas cores e pela forma que são os atributos da expressão artística visual adormecida na infância, transferiu-se para a lâmina do microscópio. Era importante o rigor do diagnóstico histológico do tumor, mas era também importante

*Conferência proferida na Homenagem da SPN ao Prof. João Alfredo Lobo Antunes (Congresso Português de Neurologia 2001; Lisboa, Novembro de 2001)



que a imagem fosse bela. A elaboração dos diapositivos era própria de estúdio fotográfico e muitas vezes ouvi as críticas feitas a apresentações de colegas que mostravam imagens que não revelavam idêntico cuidado. Julgo que neste campo terá existido a nossa maior discordância. O Professor nunca aceitou muito bem o meu pouco interesse pela Anatomia Patológica. Por diversas vezes, de forma clara, me fez notar, ou então contando histórias de Egas Moniz que também não era capaz de destrinçar, nas lâminas, os pormenores fundamentais que permitem o diagnóstico.

Em certo momento foi pedido ao Professor que fizesse umas sessões de corte de cérebros para nos ensinar a anatomia e a análise macroscópica das principais manifestações de doença. Foram sessões nocturnas, no Laboratório, que estou certo nenhum dos participantes poderá algum dia esquecer. Os gestos seguros numa sequência estudada e treinada, como uma coreografia, realizavam as manobras indispensáveis para pôr em evidência os aspectos mais relevantes. Mostrava-nos o estado dos vasos do polígono de Willis, com cuidado ia retirando a meninge para mostrar o relevo dos sulcos e circunvoluções. De seguida separava o tronco cerebral e cerebelo e víamos o que era possível à vista desarmada nos cortes sequenciais destas estruturas: a nigra, o quarto ventrículo... Os hemisférios cerebrais eram depois desconectados por meio de rigorosa calosotomia que tinha de correr num gesto único, preciso, "samoraico", para que a superfície do corte ficasse impecavelmente lisa, como lioz polido, e pronta para a primeira inspecção. Os hemisférios cerebrais eram depois cortados da frente para trás em cortes frontais, em movimentos seguros, passando por referências fixas. O resultado era haver secções tão comparáveis de cérebro para cérebro, como é comparável o trabalho da própria natureza que nos fabrica idênticos mas diferentes. Os pedaços para exame histológicos eram retirados com precisão cirúrgica e acautelados, enquanto maquinalmente repetia: "D.ª Antonina! Plano de corte voltado para baixo". O rigor posto nestas operações, indispensável para mais tarde ser possível a orientação topográfica revelava o espírito minucioso e de certa forma ritualista do Professor.

O cuidado com o detalhe e a necessidade da perfeição são, sem dúvida, traços que marcam a sua personalidade. "Se vale a

pena fazer então que seja bem feito", era uma das máximas que usava, com estas ou com palavras semelhantes a estas, como se a obra humana tivesse que igualar a perfeição. O culto rigoroso dos valores do espírito fazem-no cartesiano, no que Descartes significa de exaltação da mente, sem que com ele partilhe o dualismo conceptual que a história atribuiu ao filósofo. Um texto considerado pronto não resistia à revisão do Professor Lobo Antunes. As gralhas apareciam, como se tivessem sido lá postas depois do trabalho ter sido revisto pelo autor, as vírgulas mudavam de lugar e as palavras eram trocadas por sinónimos, bem mais apropriados ao ritmo e à melodia que devem conviver com um texto que pretenda ser de qualidade, e não se justifica que haja textos sem qualidade. Essa atitude, alicerçada, de certo, nos traços da sua forte personalidade não deixou de ser reforçada por dois factores influenciadores da sua vida: a sua amizade com o Professor António Flores, que só através dele conheci e que imagino como um espírito crítico, germânico no trato e também interessado nos temas histológicos, e o estágio que realizou na Alemanha, no Laboratório do casal Vogt. É curioso notar que a este comportamento que o poderia fazer aproximar dos estóicos, cultivando o espírito e o intelecto acima das pulsões, como se de inferioridades próprias da natureza humana se tratassem, e passíveis de ser domadas por uma vontade férrea, opunha-se um espírito mais renascentista do gosto pelo belo, pela novidade, pela descoberta científica, tolerante para com as paixões da alma, como se também fizessem elas parte da vontade divina. Estes traços de comportamento mais epicurista julgo terem tido desenvolvimento só na idade mais madura da vida.

Sobre o curto estágio que realizou em Neustadt com o Prof. Oskar Vogt escreveu em 1968: "Embora curto, este estágio revelou-se muito proveitoso, pois além de lhe haver tornado familiar a técnica dos grandes cortes seriados do cérebro, tal como a praticam em Neustadt, permitiu-lhe comparar métodos de trabalho e aprofundar vários capítulos da neuropatologia que só conhecia de maneira indirecta". Este mês de Janeiro de 1953, frio como ele por diversas relatou, foi mais importante do que os estágios que realizou de seguida, pese embora, a boa experiência que terá sido o convívio com Ludo van Bogaert em Antuérpia e que lhe avivou o interesse pelas doenças hereditárias do Sistema Nervoso, como na época se chamavam. Este périplo por

centros europeus acabou em Londres no Maudsley Hospital com os Professores Greenfield e Blackwood. Em Londres teve ocasião de estudar a degenerescência retrograda resultante da ferida operatória da leucotomia, analisando os diversos núcleos do tálamo de doentes operados, comparando-os com cérebros sem lesões. Estas diferentes experiências internacionais, embora breves, foram suficientes para que moldasse uma forma verdadeiramente internacional de estar na medicina e para transmitir isso a quem com ele convivia. Naturalmente, a tradição do Serviço era já essa pois todos os Professores tinham as suas ligações ao exterior, começando por Egas Moniz.

O seu interesse científico principal foi sem dúvida o estudo dos tumores cerebrais, que veio a constituir a sua tese de doutoramento. Reuniu uma importante colecção de casos, resultante da actividade cirúrgica do Serviço e ainda algum material proveniente quer do Hospital Júlio de Matos quer ainda do Hospital Miguel Bombarda, de cujo Laboratório foi também responsável durante algum tempo, e propôs uma classificação histológica dos tumores do parênquima nervoso. Para além disso, escreveu sobre outros temas da clínica neurológica, tendo tido uma participação importante no estudo da paramiloidose familiar. Não vou, naturalmente, fazer aqui a revisão da obra escrita do Professor. Isso podia parecer a discussão autista de um curriculum. Interessa-me, sim, fazer o seu retrato e, para isso, pode contribuir a reprodução da citação de Pascal que faz na introdução do seu curriculum escrito em 1968, na altura da realização de provas de Agregação: "Ce que peut la vertu d'un homme ne se doit pas mesurer par ses efforts, mais par son ordinaire". Pascal é um dos autores preferidos do Professor que sabia de cor muitos dos seus pensamentos.

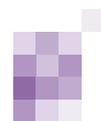
Saber de cor é um dos traços interessantes do Professor Lobo Antunes. Fruto, sem dúvida, de uma época em que tal função era sabiamente estimulada desde a infância. Tem uma notável capacidade para reproduzir na íntegra textos que apreciou de diversos autores. A minha bossa Frenológica, porém, não lhe pôe no retrato, a proptose dos olhos que Gall proclamava associar-se a esta aptidão. Não posso, porém, deixar de relatar aqui uma das histórias que o Professor me contou divertido. O Professor Pedro Polónio pediu-lhe ajuda para preparar o concurso para Professor Agregado que, ao tempo, incluía uma prova de Anatomia Patológica. Passadas algumas horas ao microscópio, ouvindo as explicações e procurando recordar os detalhes mais importantes, o Professor Polónio, avesso ele também à mensagem visual dos círculos multicolores e multiformes que se arrumam nas lâminas numa lógica complexa, sentia-se chegar ao limite da sua capacidade de aprendizagem e dizia: "Ó Lobo Antunes! Vamos dizer versos!" e imagino o que seria o confronto de duas boas

memórias, de gosto requintado, a evocar o que de melhor existe na literatura portuguesa.

A música é outra das suas paixões. Selectivo, crítico, conhecedor, recordo o gosto que teve quando arranjou o primeiro "Walkman", ainda de "cassetes". Viajei com ele uma vez para o Porto, de avião, pouco tempo depois de o ter comprado. O seu entusiasmo era tanto que não resistiu a manter música de fundo nos ouvidos enquanto conversava comigo. Recordo o meu embaraço pois esta situação fazia com que ele, involuntariamente, elevasse a voz tornando pública a audição da nossa conversa. Tanto quanto recordo, só uma vez ousei sugerir-lhe a audição de uma cantora: Cleo Lane a cantar o Porgy and Bess. Começou por não gostar mas depois acabou por gravar o meu disco. Esta capacidade de rever a sua posição depois de uma primeira reacção negativa, estava presente em inúmeras situações, como se policiasse a sua personalidade um tanto impulsiva. O que mais uma vez denota o seu espírito cartesiano.

Quando à literatura há que falar do seu gosto particular por Eça de Queiroz. O episódio que vou relatar passou-se no fim de uma das reuniões da Sociedade Portuguesa de Neurologia que teve lugar no Porto. O Dr. Raimundo Martins convidou-nos a fazer uma incursão a Entre-os-Rios, para comer lampreia. Embora o Professor não apreciasse tal petisco o dia claro e o passeio foram-lhe do agrado. Quando o carro rolava lento margeando o Douro começaram a adivinhar-se os socacos das margens, guardiões de um vale abrupto que se desenrola em rara beleza ao longo de quilómetros. Nesse momento entraram outros personagens no carro que se encheu de fantasia: os socacos "*subiam até outras penedias que se embebiem todas brancas e assoalhadas na fina abundância do azul*". A partir daí passagens de textos de Eça de Queiroz foram recitadas com a precisão de quem comunga com o autor as sensações do mundo. Na verdade, o Prof. Lobo Antunes encontra-se em Eça de Queiroz e, se atentarmos a palavras de António José Saraiva e Oscar Lopes que nos descrevem em certo momento este autor, julgo não ser difícil descobrir, no Professor, idênticos atributos. Dizem estes autores: "*Em Eça a acção desenrola-se segundo esquemas de uma filosofia de sociedade portuguesa*"... "*não a partir da mola psicológica das personagens, como acontece com Stendhal e até certo ponto com Balzac*"... "*ora é inspirada pelo proudhonismo anterior, ora pelo anticlericalismo de Teófilo ora pelo "socialismo catedrático" de Martins; a melhor palpitação literária das suas páginas pode classificar-se de impressionista*"... Não sei se é legítimo importar tais conceitos para o relato da vida profissional dos neurologistas, mas penso que nos ajudam a compreender o Professor.

Essa viagem, rio Douro acima, ficou-me na memória, como se todos nós tivéssemos deixado a *Cidade* e estivéssemos a caminho



do conforto das *Serras*. Foi também a única vez que a lampreia me soube a arroz de favas...

A paixão pelo ensino e a preocupação com os "rapazes", como ele dizia na época – hoje teria que dizer as "raparigas", pois tal espécie escasseia nas cadeiras dos auditórios – foi um dos legados mais difíceis, para mim, de gerir. Na verdade, o Professor Lobo Antunes elevou a Cadeira de Neurologia ao topo das opções dos alunos. As aulas eram muito participadas, e os alunos aprendiam nas palavras e gestos estudados. Alguns minutos antes de entrar para um auditório o Professor modificava-se, como se estivesse a encarnar uma personagem. Ficava surdo a qualquer palavra, assumia uma postura que não sei imitar, mas que reconheço, e sorria. Começava então, lento, pigarreando quando a frase exigia maior ênfase, demonstrava sobre a secretária, na sola do sapato, a melhor forma de pesquisar o reflexo cutâneo plantar. Criou, desta forma a fama da Cadeira melhor do curso, que todos nós temos tentado manter ao longo destes anos. Na moderna reforma, quase todas as especialidades médicas foram integradas numa Cadeira única de Medicina. A Neurologia não só manteve a sua autonomia como integrou o ensino da Oftalmologia, recebendo a designação de Neurociências Clínicas. A este estatuto de autonomia que resulta, sem dúvida, do teor dos conteúdos a transmitir aos alunos, não foi indiferente a tradição de qualidade que a Cadeira tem desde que o Professor Lobo Antunes tomou conta do ensino.

A sua relação pessoal com os alunos era excelente e procurava sempre estimular vocações para a prática da especialidade. Os melhores alunos eram sempre chamados e convidados a ficar no Serviço, todos os jovens interessados eram bem vindos, assim aconteceu comigo no início dos anos 70.

Merece, ainda, relato o cerimonial da visita à enfermaria, à 5ª feira. Era o dia em que o Professor vestia a bata. Empunhava numa mão o cachimbo e na outra o martelo de reflexos e avançava para o doente. Quando começava a ouvir o relato da história apoiava o pé na trave lateral da cama, começava a carregar o cachimbo, calcava o tabaco e depois acendia o fósforo, lentamente. Por vezes ficava suspenso nas palavras do interno e deixava apagar o fósforo que acabava por arder num sacrifício inútil. Finalmente o fumo surgia como se fosse revelador de uma decisão interna, conciliar, que levava à formulação das hipóteses de diagnóstico. Eram bons momentos de ensino prolongados, por vezes, na biblioteca à procura da confirmação das hipóteses.

Devo ainda lembrar o que o Professor deu à Sociedade Portuguesa de Neurologia. No tempo em que era ligada à de Psiquiatria o Professor foi vários anos Secretário Geral

mantendo-lhe uma vida regular em reuniões nocturnas no Hospital Miguel Bombarda. Pareciam reuniões de família, tão poucos eram os que a essas reuniões iam. Depois, aquando da separação exerceu a Presidência e contribuiu activamente para o desenvolvimento da nova Sociedade que hoje lhe presta homenagem.

Todos devemos muito ao Professor Lobo Antunes e com ele aprendemos, a Medicina, a Neurologia, a vida e a cultura. O fumo, esse, dissipou-se, faz tempo, mas o olhar vigilante permanece sobre os actos que vamos praticando. ■

Correspondência:
Alexandre Castro Caldas
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria,
Av. Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa, Portugal
E-mail: ccneuro@esoterica.pt

Síndromes Epilépticas Hemisféricas

Elza Márcia Targas Yacubian

Em alguns pacientes com epilepsia, a história clínica e os achados neurológicos indicam o envolvimento extenso de um hemisfério cerebral, embora os tipos e a frequência das crises epiléticas não sejam idênticos em todos eles. Em alguns, as crises são graves e incapacitantes, muitas vezes apresentando-se como crises de quedas semelhantes às verificadas nas epilepsias generalizadas secundárias, provavelmente em decorrência do envolvimento do lobo frontal cujo comprometimento pode também se manifestar sob a forma de *epilepsia partialis continua* (EPC). Em outros, as crises são discretas e infrequentes e, em um grupo menor, apesar do envolvimento hemisférico difuso, as crises apresentam-se de forma surpreendentemente focal. Muitas das síndromes epiléticas hemisféricas fazem parte das epilepsias catastróficas da infância, conceito introduzido por epileptologistas pediátricos da Universidade da Califórnia que engloba início de crises frequentes nas fases iniciais da infância, resposta inadequada às drogas antiepiléticas (DAE) e deterioração do desenvolvimento neuropsicomotor (1).

As síndromes hemisféricas encontram-se no grupo das epilepsias neocorticais, entre as epilepsias focais provavelmente ou indubitavelmente sintomáticas da nova proposta de Classificação da ILAE de 2001 (2) que alista a síndrome de Rasmussen, a síndrome de hemiconvulsão-hemiplegia-epilepsia e outros tipos de epilepsia neocortical definidos pela localização e etiologia. As síndromes epiléticas hemisféricas podem ocorrer como encefalopatias epiléticas, conceito admitido na proposta de classificação da ILAE, representadas por formas de epilepsia que se instalam em geral em crianças previamente normais e que cursam com deterioração cognitiva e déficits neurológicos progressivos. Nelas, acredita-se que a anormalidade persistente da atividade elétrica cerebral ao promover modificações sinápticas ocasione alterações permanentes nos circuitos cerebrais.

As síndromes epiléticas hemisféricas compreendem grupos de patologias com diferentes mecanismos fisiopatogênicos. Assim, entre os distúrbios de natureza imunoalérgica, figura a síndrome de Rasmussen; entre os distúrbios do desenvolvimento cortical (DDC), a hemimegalencefalia; entre as doenças neurocutâneas, a síndrome de Sturge-Weber e entre as lesões de

natureza vascular ou relacionadas a dano excitotóxico do parênquima encefálico, a síndrome da hemiconvulsão, hemiplegia e epilepsia.

Síndrome de Rasmussen

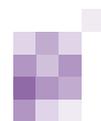
Em 1958, Rasmussen et al. (3) descreveram três pacientes com crises focais intratáveis que mostravam inflamação focal crônica no tecido cerebral obtido em cirurgia e necrópsia. Desde então, esta doença, cujos mecanismos são ainda pouco compreendidos, tem sido muito estudada, especialmente com relação aos aspectos fisiopatogênicos.

A síndrome de Rasmussen engloba quatro características fundamentais: 1. Início de crises epiléticas na infância, principalmente entre 3 e 6 anos de idade, embora existam casos de início na adolescência e idade adulta, nos quais a progressão dos déficits neurológicos parece mais lenta do que na forma iniciada na infância (4); 2. Deterioração neurológica hemisférica progressiva caracterizada por hemiparesia, déficit de linguagem e de outras funções corticais e disfunção cognitiva; 3. Atrofia cerebral hemisférica lentamente progressiva e 4. Quadro anátomo-patológico sugestivo de uma infecção viral.

Oguni et al. (5), analisando a série de 48 pacientes do Instituto Neurológico de Montreal, dividiram a doença em três estágios clínicos.

O primeiro caracteriza-se pela presença de crises epiléticas, principalmente crises focais motoras e parciais complexas. Algumas vezes a doença é iniciada por EPC, presente em metade dos casos. As crises usualmente aumentam em frequência e não respondem ao tratamento com DAE. O diagnóstico neste estágio pode ser difícil, especialmente na ausência de EPC. Contudo, a natureza progressiva do processo epilético leva-nos a considerar esta possibilidade diagnóstica.

O segundo estágio, alcançado após período de tempo variável, caracteriza-se pela deterioração neuropsíquica que, na sua série, teve duração de dois meses a dez anos. A hemiparesia progressiva é o resultado de déficits motores pós-críticos, embora possa piorar independentemente das crises, aparecendo



entre 3 meses e 10 anos após o início da doença. Outros sinais encontrados nesta fase são hemianopsia, presente em 45% dos casos, déficits sensoriais (29%), disartria (23%), disfasia (18%) e deterioração intelectual (85%).

Finalmente, no terceiro estágio, há estagnação da deterioração neuropsíquica que permanece estável, mas em alguns casos pode regredir. As crises diminuem em frequência e podem desaparecer, fato que poderia ser explicado pela destruição maciça do hemisfério envolvido.

Os estudos eletrencefalográficos mostram diminuição da amplitude da atividade elétrica do hemisfério envolvido e descargas multifocais com graus variados de bissincronia secundária. Andrews et al. (6) sugeriram que a progressão da doença está associada com aumento das descargas bissincronas e da atividade epileptiforme contralateral. Em nossa série de 20 pacientes, houve grande variabilidade no grau de envolvimento eletrográfico contralateral, independentemente da duração da doença, e este foi relacionado à localização predominante dos focos sobre o hemisfério acometido, sendo mais provável naqueles localizados na região frontal e na linha média (Figura 1). Muitas vezes verifica-se maior amplitude das descargas epileptiformes no hemisfério contralateral, possivelmente em decorrência da atrofia do hemisfério lesado; após hemisferectomia, em nossos pacientes, ocorreu desaparecimento das descargas epileptiformes contralaterais.

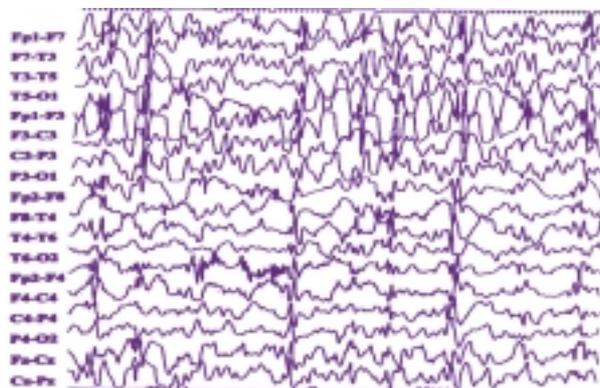


Figura 1. EEG de criança de 6 anos com síndrome de Rasmussen. Observe a menor amplitude da atividade de fundo do hemisfério cerebral direito, onde ocorrem descargas multifocais e o envolvimento do hemisfério esquerdo por bissincronia secundária. 7 mm = 50 μ V.

A RM mostra, ao lado da atrofia hemisférica progressiva com predomínio na região temporoinsular (Figura 2), áreas de alterações de sinal de extensões variadas, que correspondem, em estudos de SPECT intercríticos à extensa hipoperfusão do hemisfério envolvido, enquanto, naqueles estudos realizados no período crítico, correspondem a áreas de hiperperfusão localizada com extensões variadas (8). A maioria dos casos descritos apresenta comprometimento exclusivo de um hemisfério cerebral.

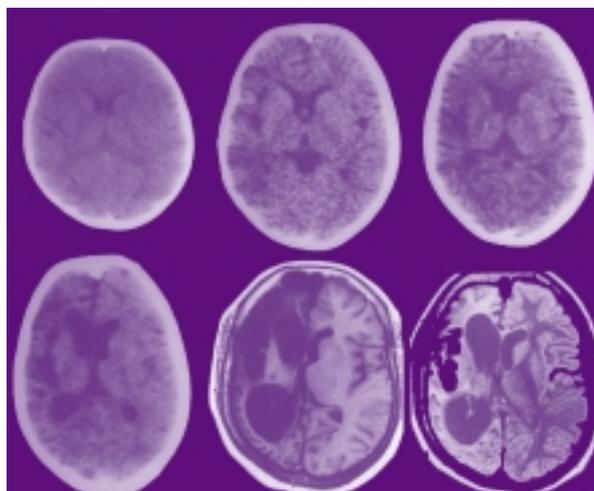


Figura 2. Estudos seriados de neuroimagem de uma adolescente de 14 anos de idade, com início da epilepsia aos 4 anos, mostrando atrofia progressiva do hemisfério cerebral direito.

Estudos anátomo-patológicos mostram aspectos sugestivos de infecção viral, ou seja, nódulos microgliais, infiltrados linfomonocitários perivasculares, gliose em grau variado e áreas de colapso tissular, concentrados em áreas multifocais do hemisfério afetado (9) (Figura 3). Estas alterações tendem a ser mais exuberantes nas fases agudas da doença e na análise de 15 dos nossos casos não houve correlação entre os mesmos e a presença de alterações de sinal na RM, o que dificulta o diagnóstico da doença por biópsia cerebral, desde que, mesmo em grandes exemplares de tecido pode não ser possível a detecção do aspecto patológico característico (10,11).

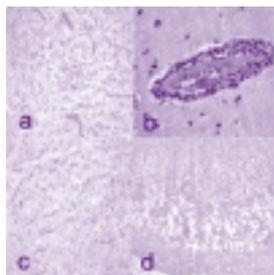


Figura 3. Características anátomo-patológicas na síndrome de Rasmussen: a) nódulo microglial; (b) infiltrado linfomonocitário perivascular; (c) gliose e (d) colapso tissular.

Quanto aos aspectos fisiopatogênicos, embora alguns autores tenham descrito a presença de seqüências de ácidos nucléicos virais usando PCR, este achado não tem sido confirmado na maioria dos casos pesquisados. O vírus de Epstein-Barr e o citomegalovírus foram detectados em tecido cerebral de pacientes afetados (12, 13, 14). Outros estudos verificaram que em tais pacientes podiam ser detectados anticorpos contra vários tipos diferentes de vírus, o que faz questionar a sua especificidade como causa desta doença (15).

Mais recentemente foi sugerida a hipótese de que os indivíduos afetados desenvolveriam auto-anticorpos contra o receptor de glutamato tipo 3 (Glu R3)(16), a partir do achado experimental de que dois coelhos imunizados com proteína GluR3 desenvolveram anorexia e crises epiléticas contínuas e quadro anatomopatológico indistinguível daquele verificado em pacientes com síndrome de Rasmussen. Rogers et al. (16) ainda verificaram, em duas crianças acometidas, imunoreatividade para GluR3. Estes autores sugeriram que poderia haver mimetismo molecular entre antígenos próprios e estranhos expressos em micróbios, tendo ainda sido identificadas semelhanças estruturais entre o local de ligação de múltiplas classes de receptores de glutamato e proteínas periplasmáticas bacterianas de ligação de aminoácidos. Este fato explicaria a maior freqüência da doença em crianças e a sua ocorrência, descrita em alguns casos, sucedendo infecções virais. Twyman et al. (17) verificaram que os anticorpos encontrados em pacientes com síndrome de Rasmussen não apenas reconhecem e se ligam aos receptores de glutamato como agem como o próprio neurotransmissor. Esta seria a primeira doença neurológica na qual um auto-anticorpo funcionaria como um agonista do receptor de um neurotransmissor. Estes anticorpos, ligando-se aos receptores excitatórios, desencadeariam crises e estas acarretariam ruptura da barreira hematoencefálica, o que permitiria o acesso ao meio neural de mais anticorpos, explicando a propagação por contigüidade do processo patológico a um hemisfério cerebral. Esta hipótese é corroborada por achados do quadro anatomopatológico e evolução clínica da síndrome de Rasmussen em crianças com displasia cortical (18) ou doenças provavelmente imunológicas (19).

A natureza imunoalérgica da doença é suportada pelo achado de autoanticorpos anti-Glu R3 no soro de alguns pacientes com doença ativa (16, 20) e pela melhora transitória dos sintomas através de plasmáfereze (16, 21, 22). Recentemente, foi verificado que anticorpos anti-Glu R3 de coelhos destruíram neurônios e células gliais em cultura (23) e o papel patogênico importante da Ig G e ativação de complemento na lesão neuronal em alguns pacientes com doença ativa (Whitney et al., 24). Se a ativação da cascata de complemento ocorreria via ativação direta do receptor no canal iônico (25) ou via ativação de complemento (26) é ainda uma questão aberta.

As DAE, na maioria dos casos, são inefcazes para o controle das crises. Poderiam impedir a generalização das crises focais, a qual, na maioria dos casos, não está presente. Alguns pacientes demonstram resposta, pelo menos transitória, ao tratamento com doses elevadas de corticosteróides. No estudo multicêntrico de Hart et al. (27), oito de 17 pacientes tiveram redução de mais de 50% da freqüência das crises e dois outros, de 25%. Houve deterioração aguda no controle das crises nos dias e semanas em que as doses de corticosteróides foram diminuídas ou retiradas. O melhor controle foi observado nos pacientes que tomaram doses mais elevadas e por período de tempo mais prolongado. Não se observou relação do controle de crises com o tempo de doença, já que não houve resposta alguma em um paciente com apenas 6 meses de doença enquanto um outro, com mais de 15 anos de evolução, apresentou redução na freqüência das crises. O tratamento com imunoglobulinas pode resultar em melhora transitória em alguns pacientes (27, 28, 29) bem como plasmáfereze que pode representar uma modalidade terapêutica útil em pacientes em estado de mal epilético (21). O uso de ganciclovir, zidovudina e interferon-alfa intraventricular resultaram em benefícios em casos isolados (30, 31, 32). Estes resultados demonstram que não há tratamento efetivo para esta condição. O tratamento cirúrgico envolve técnicas paliativas, como ressecções lobares, calosotomia e ressecções subpiaais múltiplas, além de técnicas efetivas para o controle das crises que consistem na desafereñação hemisférica através de técnicas mais ablativas, como a hemisferectomia funcional ou mais conservadoras, como várias modalidades de hemisferotomias (15).

Entre os nossos 20 casos de pacientes com 4 a 16 anos submetidos a hemisferectomia funcional, 18 apresentavam envolvimento do hemisfério direito e dois, do esquerdo. Nestes, não houve comprometimento da linguagem após a hemisferectomia sendo que no segundo, o teste de Wada havia demonstrado dominância de fala à direita. A deambulação retornou precocemente no período pós-operatório e todos apresentaram mão não funcional. A maioria continuou a apresentar crises discretas, provavelmente em decorrência das

dificuldades para desconexão completa dos pólos frontal e occipital durante a hemisferectomia e uma paciente precisou ser reoperada devido à persistência de crises incapacitantes originadas na ínsula, a qual não foi ressecada em todos os outros casos.

Hemimegalencefalia

O termo hemimegalencefalia refere-se ao aumento de todo ou de parte de um hemisfério cerebral, decorrente de DDC exclusivamente ou predominantemente, unilateral (33). Os mecanismos fisiopatogênicos que determinam esta malformação são desconhecidos. Alguns autores têm mostrado aumento do conteúdo neuronal de RNA e DNA no hemisfério malformado (34, 35) e presença de mosaïcismo nas células neuroectodérmicas primitivas, postulando que na ocorrência de uma agressão precoce tanto os elementos gliais como os neuronais seriam afetados (33, 36). Histologicamente, o córtex apresenta-se desorganizado, com perda do limite entre as substâncias branca e cinzenta, heterotopias de substância cinzenta e presença de neurônios gigantes displásicos, por vezes binucleados, em nível cortical e subcortical (37, 38). Outras células anormais denominadas células em balão também podem estar presentes. Estas são células imaturas, com citoplasma eosinofílico, nas quais a microscopia eletrônica evidencia filamentos gliais (39). Assim, tanto alterações no processo de diferenciação como no de proliferação neuronal parecem estar envolvidas.

Na nossa série de seis casos de hemimegalencefalia, dois pacientes apresentavam todo o hemisfério malformado, enquanto quatro mostravam predomínio da malformação em alguma região do hemisfério cerebral; dilatação ventricular ipsilateral foi verificada em 50% dos pacientes. Estas características morfológicas heterogêneas são descritas na literatura, havendo aumento volumétrico de pelo menos um lobo, em graus variáveis, e de todo o hemisfério em mais da metade dos casos (40). Dilatação ventricular do hemisfério malformado é referida na maioria dos casos descritos na literatura (37, 41, 42). Wolpert et al. (43) descreveram que o hemisfério megalencefálico pode tornar-se progressivamente atrófico, algumas vezes de tamanho menor que o do hemisfério contralateral normal, sugerindo que isso poderia ser decorrente da atividade epileptiforme crítica não controlada do hemisfério afetado. Os métodos de neuroimagem estrutural podem mostrar, ainda, áreas de paquigiria, polimicrogria, heterotopias de substância cinzenta, desorganização cortical com perda do limite entre a substância branca e cinzenta, assim como gliose da substância branca (37, 40, 41).

Clinicamente, a hemimegalencefalia pode estar associada à hipertrofia somática contralateral. Os pacientes, embora possam

apresentar epilepsia de gravidade variável, geralmente apresentam crises epilépticas de difícil controle, quase sempre refratárias ao tratamento com DAE, graus variáveis de hemiparesia, hemianopsia e atraso no desenvolvimento neuropsicomotor. Frequentemente associa-se a alterações dermatológicas como nevo sebáceo linear de Jadassohn ou nevo acrómico de Ito (41, 44, 45, 46, 47, 48). A epilepsia tem início, em geral, nos primeiros meses de vida, sendo caracterizada por crises parciais motoras, muitas vezes assumindo a forma de EPC. Um dos nossos seis casos de hemimegalencefalia apresentou QI 70 e início precoce da epilepsia, aos 7 meses de vida. Casos de hemimegalencefalia com melhor prognóstico, preservação intelectual e início mais tardio das crises epilépticas têm sido referidos (49, 50).

Na nossa série, todos os EEG dos seis casos de hemimegalencefalia mostraram atividade epileptiforme freqüente localizada no hemisfério malformado, assumindo a forma de descargas epileptiformes contínuas em cinco deles. Um paciente apresentou EEG com padrão de surto-supressão unilateral (Figura 4). Os traçados eletrencefalográficos em casos de hemimegalencefalia parecem ser sugestivos deste DDC (51, 52), sendo caracterizados pela ocorrência de atividade de base deprimida e espículas e ondas agudas, geralmente agrupadas no hemisfério malformado, algumas vezes assumindo a forma de surto-supressão unilateral. Alguns autores utilizam o termo hemi-hipsarritmia para descrever padrão semelhante (53).

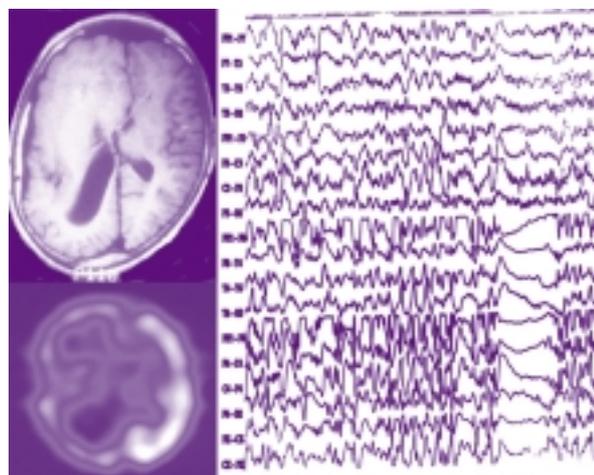
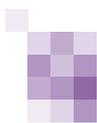


Figura 4. Hemimegalencefalia. Ressonância magnética mostrando córtex espessado e giros alargados nas regiões anteriores e microgiros nas regiões posteriores com dilatação ventricular no hemisfério malformado. O estudo de SPECT mostra hipoperfusão do hemisfério direito e o EEG, obtido durante a realização do estudo deste SPECT, mostra intensa atividade epileptiforme no hemisfério direito com predomínio na região parassagital.

Rintahaka et al. (54) verificaram, em duas crianças com hemimegalencefalia, atividade irritativa intercrítica muito freqüente e hipermetabolismo do hemisfério malformado. Konkol et al. (51) descreveram os achados de EEG e IMP-SPECT obtidos no mesmo dia, em duas crianças com hemimegalencefalia. Em



ambas, os estudos de SPECT mostraram diminuição da captação do radiofármaco pelo hemisfério malformado, embora as características eletrencefalográficas desses pacientes fossem diferentes: um apresentava descargas multifocais frequentes e o outro, padrão de surto-supressão assimétrico.

Feucht et al. (55) encontraram em estudos de SPECT de pacientes com displasia ora hipoperfusão, ora hiperperfusão do córtex lesado, sugerindo que este fato poderia ter ocorrido pelas diferentes características do suprimento sanguíneo destas malformações, descrito como alterado, especialmente no leito capilar (56).

Dos cinco pacientes da nossa série com displasia hemisférica que tiveram estudos de SPECT, quatro, apresentavam DE contínuas nos EEG e em dois deles foi verificada hiperperfusão nos estudos de SPECT intercríticos (57).

Chugani et al. (58) sugeriram que nas displasias corticais, mesmo no período intercrítico, o estado funcional da área epileptogênica flutuaria entre um estado quiescente, caracterizado por hipometabolismo e hipoperfusão em estudos de neuroimagem funcional, e um estado de intensa atividade neuronal, associado a hipermetabolismo e hiperperfusão. Todas as variações de perfusão poderiam ser observadas entre estes dois extremos.

Quando pacientes com hemimegalencefalia apresentam incidência elevada de crises epiléticas refratárias à terapêutica medicamentosa, o tratamento cirúrgico tem sido realizado através de várias técnicas que visam a desafereção hemisférica, com bons resultados (59). Na série de 13 pacientes de Carreño et al. (60) foi referido que o prognóstico cirúrgico poderia ser relacionado ao tipo de malformação hemisférica, pois, após hemisferectomia funcional, 5 de 6 pacientes (83%) com hemimegalencefalia envolvendo todo o hemisfério, inclusive os gânglios da base, embora melhorados, continuaram com crises, enquanto 5 de 6 pacientes (83%) daqueles com preservação relativa de parte de um lobo ou atrofia hemisférica ficaram livres de crises após o procedimento cirúrgico.

Síndrome de Sturge-Weber

A síndrome de Sturge-Weber (SSW) foi descrita no final do século passado por Schirmer, porém foi em 1879 que Sturge caracterizou-a clinicamente. Em 1897, Kalischer realizou o primeiro estudo anatomopatológico em um paciente com manifestações clínicas semelhantes às descritas por Sturge, ou seja, nevo facial, angioma ocular e hemiparesia, mostrando a presença de angioma cerebral. Weber, em 1922, e Dimitri, em 1923, descreveram a presença de calcificações intracranianas em pacientes com SSW (61, 62).

A SSW é uma facomatose de origem mesodérmica, também conhecida como angiomatose encefalofacial, meningofacial ou encefalotrigeminal (63, 64, 65). Na sua forma completa é caracterizada pela presença de angioma venoso nas leptomeninges, uni ou bihemisférico, nevo angiomaso facial ipsilateral e angioma coroidal. O angioma em leptomeninges, associado ou não ao angioma coroidal, pode existir em até 13% dos casos sem qualquer alteração angiomaso facial.

A angiomatose meníngea sobre a superfície cortical interfere no suprimento normal de oxigênio ao córtex subjacente, pois a ausência de veias corticais normais ocasiona estase e trombose do leito angiomaso com hipóxia e isquemia crônica do tecido cerebral ocasionando deposição progressiva de cálcio nas camadas corticais mais externas e no espaço subintimal dos capilares e pequenos vasos da segunda, terceira e quarta camadas corticais, o que resulta em extensa gliose (62). A lesão anatomopatológica é, portanto, progressiva e predomina nos lobos parietal ou parieto-occipital. O hemisfério cerebral ipsilateral é atrófico em grande parte dos casos.

Os sinais e sintomas neurológicos dos pacientes com SSW são decorrentes da presença do angioma venoso leptomeníngeo e como ele, podem apresentar caráter progressivo. As crises epiléticas ocorrem em 75 a 90% dos casos e frequentemente têm início nos primeiros meses de vida sob a forma de crises focais motoras. Crises secundariamente generalizadas, mioclônicas, atônicas e espasmos podem também ocorrer (61). A frequência elevada de crises pode cursar com paralisia de Todd, muitas vezes com duração prolongada. As crises tornam-se progressivamente refratárias ao tratamento com DAE e em 30% dos casos são acompanhadas de hemiparesia progressiva (63). Castroviejo et al. (64) descreveram uma série de 40 pacientes com SSW, dos quais 80% apresentaram crises epiléticas. Estas eram focais em 69% dos casos e se iniciaram durante episódio febril em 1%. Esses autores mostraram que os pacientes com quadros epiléticos mais graves tiveram idade de início da epilepsia mais precoce (5-6 meses de idade), enquanto os com idade de início da epilepsia aos 2 anos apresentavam envolvimento cerebral mais leve e melhor prognóstico. Nesta série, apenas 47% dos pacientes apresentaram controle das crises epiléticas.

Bebin e Gomez (65) analisando 102 casos referiram que dos 88 dos pacientes com envolvimento encefálico unilateral, 63 apresentavam crises epiléticas iniciadas, em média, aos 24 meses de idade. Destes, 25 apresentavam inteligência normal, enquanto em 14 com envolvimento bilateral, 13 tinham crises, iniciadas por volta dos 6 meses e metade deles apresentava deficiência mental, dado sugestivo de que crises frequentes e precoces poderiam estar implicadas na deterioração da função mental.

Este dado foi confirmado pelo estudo de Lee et al. (66) que, avaliando 13 pacientes com angioma unilateral, verificaram que quanto menor o grau de hipometabolismo no estudo de PET, ou seja, quanto maior a quantidade de tecido cerebral preservado, maior a frequência de crises e de anormalidades EEG bilaterais. Por outro lado, quanto maior o grau de hipometabolismo, dado sugestivo de maior lesão tecidual, menor a duração da epilepsia e maior o quociente intelectual. Assim, o comprometimento cortical severo e precoce permite a reorganização funcional de áreas adjacentes e contralaterais, enquanto áreas hipometabólicas discretas exercem efeito nocivo nas mesmas, resultado que permitiria alistar a SSW entre as encefalopatias epiléticas.

No diagnóstico da SSW há hipodensidade na TC do crânio (63) e estudos de RM, especialmente após injeção de contraste são importantes não apenas para a demonstração das lesões cerebrais como também da angiomatose meníngea e das lesões oculares (64). A angiografia cerebral pode revelar decréscimo na drenagem venosa cerebral com dilatação das veias cerebrais profundas, assim como lesões trombóticas e malformações arteriovenosas (61). Exames de TC e RM repetidos ao longo do acompanhamento de pacientes com SSW podem revelar aumento na densidade e extensão das lesões calcificadas e também demonstrar o grau de atrofia córtico-subcortical, realçando o caráter progressivo da doença (67).

O EEG mostra assimetria da atividade de base, que apresenta menor amplitude em áreas mais ou menos extensas do hemisfério envolvido além de descargas epileptiformes uni ou bilaterais (64).

O tratamento da epilepsia deve ser realizado, inicialmente, com DAE. O tratamento cirúrgico da angiomatose pial unilateral é indicado quando a epilepsia é refratária e/ou quando existem evidências fortemente sugestivas de dano progressivo do córtex subjacente (68). Os achados sugestivos da progressão na SSW, segundo Arzimanoglu (68) são representados por: 1. crises parciais iniciais evoluindo para crises frequentes com generalização secundária; 2. aumento na frequência e duração das crises a despeito do tratamento adequado com DAE; 3. aumento na duração dos déficits pós-críticos transitórios; 4. aumento da atrofia focal ou difusa em TC seriadas; 5. aumento progressivo do tamanho das calcificações; 6. desenvolvimento de déficits no hemisfério contralateral e 7. deterioração cognitiva.

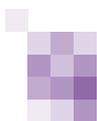
Na SSW, quando se opta pelo tratamento cirúrgico, a estratégia a ser utilizada depende da localização cuidadosa e detalhada do processo epileptogênico. Alguns pacientes com essa síndrome apresentam epilepsia que não é, de forma alguma, incapacitante a ponto de justificar a intervenção cirúrgica (69).

Hemiconvulsão, hemiplegia e epilepsia

A síndrome de hemiconvulsão, hemiplegia e epilepsia (síndrome HHE) foi descrita de forma definitiva em 1960 por Gastaut et al. (70). Neste artigo, os autores analisaram sua série de 150 casos com estudo eletroclínico, 15 dos quais com avaliação anátomo-patológica. A hemiconvulsão ocorreu entre 6 meses e dois anos de idade e foi seguida de hemiplegia flácida. Epilepsia secundária teve início em menos de um ano em 54% dos casos, mas em alguns casos ocorreu em até 20 anos. Quando o intervalo livre de crises foi menor do que um ano, ocorriam crises jacksonianas enquanto naqueles maiores de 3 anos, crises psicomotoras. Dano vascular ou, mais provavelmente, excitotóxico, é a base postulada da lesão hemisférica. Quando as crises epiléticas mostram-se refratárias à DAE, pode-se indicar a desaferentação hemisférica, neste caso facilitada pela atrofia cerebral com ventrículos dilatados e a transferência de funções neurológicas para o hemisfério contralateral pela precocidade do insulto.

Portanto, as síndromes epiléticas hemisféricas apresentam epileptogenicidade muito variável. Alguns pacientes respondem bem a DAE e o tratamento cirúrgico pode ser indicado para pacientes com crises refratárias a DAE, ressaltando que a área epileptogênica pode envolver apenas parte do hemisfério, o que minimiza a ressecção nestas situações. Por outro lado, as síndromes epiléticas hemisféricas são condições que ocasionam deterioração neurológica progressiva, havendo, no presente momento, várias questões a serem ainda respondidas como: Qual o momento do tratamento cirúrgico: precoce, melhorando o prognóstico ou apenas na fase em que os déficits já estão estabelecidos (?) Qual o limite etário da plasticidade neuronal (?) Até quando se espera desenvolvimento da linguagem no hemisfério contralateral (?) Até 6 a 10 anos de idade (?) Que limite da ressecção do córtex lesado permitiria desenvolvimento funcional de áreas adjacentes e transferência de funções para o hemisfério contralateral (?) Quanto do córtex adjacente é definitivamente envolvido funcionalmente pela lesão (?)

Por um lado, atualmente, as síndromes epiléticas hemisféricas ainda representam um desafio, esperando-se que técnicas de neuroimagem estrutural e funcional possam determinar qual o tipo e o tempo mais adequados de abordagem cirúrgica visando o controle das crises epiléticas com mínimas sequelas neurológicas. Por outro, na década atual os distúrbios epiléticos hemisféricos provavelmente serão fundamentais para a compreensão da maturação e da organização funcional do córtex humano como os estudos de estimulação intraoperatórios em pacientes epiléticos realizados na década de 1950 o foram para o mapeamento funcional cortical. ■



Referências

- Shields WD. Defining medical intractability: the differences in children compared to adults. In: Tuxhorn I, Holthausen H, Boenigk H (eds.). *Paediatric Epilepsy Syndromes and their Surgical Treatment*. London, John Libbey, 1997: 93-98.
- Engel Jr J. ILAE Commission Report. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42 (6):796-803.
- Rasmussen T, Olszewski J, Lloyd-Smith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology* 1958; 8(6):435-445.
- Hart YM, Andermann F, Fish DR, Dubeau F, et al. Chronic encephalitis and epilepsy in adults and adolescents. A variant of Rasmussen's syndrome? *Neurology* 1997; 48:418-424.
- Oguni H, Andermann F, Rasmussen T. The natural history of the syndrome of chronic encephalitis and epilepsy: A study of the MNI series of forty-eight cases. In: Andermann F (ed.). *Chronic Encephalitis and Epilepsy. Rasmussen's Syndrome*. Boston, Butterworth-Heinemann, 1991, p.7-35.
- Andrews PI, McNamara JO, Lewis DV. Clinical and electroencephalographic correlates in Rasmussen's syndrome. *Epilepsia* 1997; 38(2):189-194.
- Yacubian EMT, Dantas FG, Bueno JF, Andrade MM. Clinical and electroencephalographic correlates in Rasmussen's syndrome. *Epilepsia* 1997; 38 (S8): 176.
- Yacubian EMT, Marie SKN, Valério RME, Jorge CL, et al. Neuroimaging findings in Rasmussen's syndrome. *J Neuroimaging* 1997; (S7):16-22.
- Robitaille Y. Neuropathologic aspects of chronic encephalitis. In: Andermann F (ed.). *Chronic Encephalitis and Epilepsy. Rasmussen's Syndrome*. Boston, Butterworth-Heinemann, 1991, p.79-110.
- Yacubian EMT, Rosenberg S, Jorge CL, Valério RME. Pathological variability in a series of 17 patients with Rasmussen's syndrome. *Epilepsia* 1999; 40 (S1):57.
- Rosenberg S, Yacubian EMT, Marie SKN, Jorge CL, Valério RME. Correlation between neuropathology, MRI and disease progression in Rasmussen's syndrome. *Epilepsia* 1997; 38(S8): 143.
- Walter GF, Renella RR. Epstein-Barr virus in brain and Rasmussen's encephalitis. *Lancet* 1989; 279:280.
- Power C, Poland SD, Blume WT, Cirvin JP, Rice GPA. Cytomegalovirus and Rasmussen's encephalitis. *Lancet* 1990; 1282-1284.
- Jay V, Becker LE, Otsubo H, et al. Chronic encephalitis and epilepsy (Rasmussen's encephalitis): Detection of cytomegalovirus and herpes simplex virus 1 by polymerase chain reaction and in situ hybridization. *Neurology* 1995; 45:108-117.
- Andermann F. The management of Rasmussen's syndrome. In: Tuxhorn I, Holthausen H, Boenigk H (eds.). *Paediatric Epilepsy Syndromes and their Surgical Treatment*. London, John Libbey, 1997, p.424-428.
- Rogers SW, Andrews PI, Gahring LC, Whisenand T, et al. Autoantibodies to glutamate receptor GluR3 in Rasmussen's encephalitis. *Science* 1994; 295:648-651.
- Twyman RE, Gahring LC, Spiess J, Rogers SW. Glutamate receptor antibodies activate a subset of receptors and reveal an agonist binding site. *Neuron* 1995; 14:755-762.
- Yacubian EMT, Rosenberg S, Marie SKN, Valério RME, et al. Double pathology in Rasmussen's encephalitis: etiologic considerations. *Epilepsia* 1996; 37(5): 495-500.
- Yacubian EMT, Rosenberg S, Garrido Neto TL, Marie SKN. Rasmussen's encephalitis associated with segmental vitiligo of the scalp. *Clinicopathological report*. *J Child Neurol* 2001; 16: 374-377.
- Antozzi C, Granata T, Aurisano N, Zardini G, et al. Long-term selective IgG immunoadsorption improves Rasmussen's encephalitis. *Neurology* 1998; 51: 302-305.
- Andrews PI, Dichter MA, Berkovic SF, Newton MR, McNamara JO. Plasmapheresis in Rasmussen's encephalitis. *Neurology* 1996; 46:242-246.
- Lousa M, Sanchez-Alonso S, Rodrigues-Diaz R, Dalmaj J. Status epilepticus with neuron-reactive serum antibodies: response to plasma exchange. *Neurology* 2001; 54:2163-2165.
- He X-P, Patel M, Whitney KD, et al. Glutamate receptor GluR3 antibodies and death of cortical cells. *Neuron* 1998; 20: 153-163.
- Whitney KD, Andrews PI, McNamara JO. Immunoglobulin G and complement immunoreactivity in the cerebral cortex of patients with Rasmussen's encephalitis. *Neurology* 1999; 53:699-708.
- Levite M, Fleidervish IA, Schwarz A, et al. Autoantibodies to the glutamate receptor kill neurons via activation of receptor ion channel. *J Autoimmun* 1999; 13:61-72.
- Frassoni C, Spreafico R, Franceschetti S, Aurisano N, et al. Labeling of rat neurons by anti-GluR3 IgG from patients with Rasmussen encephalitis. *Neurology* 2001; 57:324-327.
- Hart YM, Cortez M, Andermann F, Hwang P, et al. Medical treatment of Rasmussen's syndrome (chronic encephalitis and epilepsy). Effect of high-dose steroids or immunoglobulins in 19 patients. *Neurology* 1994; 44:1030-1036.
- Leach JP, Chadwick DW, Miles JB, Hart IK. Improvement in adult-onset Rasmussen's encephalitis with long-term immunomodulatory therapy. *Neurology* 1999; 52:738-742.
- Villani F, Spreafico R, Farina L, Giovagnoli AR, et al. Positive response to immunomodulatory therapy in an adult patient with Rasmussen's encephalitis. *Neurology* 2001; 56:248-250.
- McLachlan RS, Levin S, Blume WT. Treatment of Rasmussen's syndrome with ganciclovir. *Neurology* 1996; 47:925-928.
- DeToledo JC, Smith DB. Partially successful treatment of Rasmussen's encephalitis with zidovudine: symptomatic improvement followed by involvement of the contralateral hemisphere. *Epilepsia* 1994; 35(2): 352-355.
- Dabbagh O, Gascon G, Crowell J, Bamogadani F. Intraventricular interferon- α in Rasmussen's encephalitis. A case report. *Epilepsia* 1997; 38(9):1045-1049.
- Kuzniecky RI, Barkovich AJ. Pathogenesis and pathology of focal malformations of cortical development and epilepsy. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13(6):468-481.
- Bigami A, Palladini G, Zappella M. Unilateral megalencephaly with nerve cell hypertrophy. An anatomical and quantitative histochemical study. *Brain Res* 1968; 9:103-114.
- Manz HI, Phillips TM, Rowden G, McCullough DC. Unilateral megalencephaly, cerebral cortical dysplasia, neuronal hypertrophy, and heterotopia: cytomorphometric, fluorometric cytochemical, and biochemical analyses. *Acta Neuropathol* 1979; 45:97-103.
- Robain O, Chiron C, Dulac O. Electron microscopic and Golgi study in a case of hemimegalencephaly. *Acta Neuropathol* 1989; 77:664-666.
- Kalifa GL, Chiron C, Sellier N, Demange P, et al. Hemimegalencephaly: MR imaging in five children. *Radiology* 1987; 165:29-34.
- King M, Stephenson JBP, Zjervogel M, Doyle D, Galbraith S. Hemimegalencephaly - a case for hemispherectomy? *Neuropediatrics* 1985; 16:46-55.
- Robain O, Gelt A. Neuropathology of hemimegalencephaly. In: Guerrini R, Andermann F, Canapicchi R, Roger J, et al. (eds.). *Dysplasias of Cerebral Cortex and Epilepsy*. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1996, p. 89-92.
- Kuzniecky RI. Cerebral malformations and epilepsy. Annual Courses and Workshops. American Academy of Neurology. Vol.1: Epilepsy, EEG and Sleep Disorders, 1996, p. 295-305.
- Barkovich AJ. Magnetic resonance imaging of lissencephaly, polymicrogyria, schizencephaly, hemimegalencephaly, and band heterotopia. In: Guerrini R, Andermann F, Canapicchi R, Roger J, et al. (eds.). *Dysplasias of Cerebral Cortex and Epilepsy*. Philadelphia, Lippincott-Raven Publishers, 1996, p. 115-129.
- Vigevano F, Bertini E, Bolodrin R, Bosman C, et al. Hemimegalencephaly and intractable epilepsy. Benefits of hemispherectomy. *Epilepsia* 1989; 30(6):833-843.
- Wolpert SM, Cohen A, Libenson M. Hemimegalencephaly: A longitudinal MR study. *Am J Neuroradiol* 1994; 15:1479-1482.
- Andermann D, Freeman JM, Vigevano F, Hwang PAL. Surgically remediable diffuse hemispheric syndromes. In: Engel Jr J (ed.). *Surgical Treatment of the Epilepsies, 2nd ed.* New York, Raven Press, 1993, p.87-101.
- Barkovich AJ, Kuzniecky RI. Neuroimaging of focal malformations of cortical development. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13(6):481-506.
- Kotagal P, Rothner AD. Epilepsy in the setting of neurocutaneous syndromes. *Epilepsia* 1993; 34(3): 71-78.
- Pavone L, Curatolo P, Rizzo R, Micali G, et al. Epidermal nevus syndrome: a neurologic variant with hemimegalencephaly, gyral malformation, mental retardation, seizures, and facial hemihypertrophy. *Neurology* 1991; 41:266-271.
- Shorvon S. MRI of cortical dysgenesis. *Epilepsia* 1987; 38(10):13-18.
- Fusco L, Ferracuti S, Fariello G, Manfredi M, Vigevano F. Hemimegalencephaly and normal intellectual development. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55:720-722.
- Pelayo R, Barasch E, Kang H, Marion R, Moshé SL. Progressively intractable seizures, focal alopecia, and hemimegalencephaly. *Neurology* 1994; 44:969-971.
- Konkol RJ, Maister BH, Wells RG, Sty JR. Hemimegalencephaly: clinical, EEG, neuroimaging, and IMP-SPECT correlation. *Pediatr Neurol* 1990; 6:414-418.
- Paladin F, Chiron C, Dulac O, Plouin P, Ponsot G. Electroencephalographic aspects of hemimegalencephaly. *Dev Med Child Neurol* 1989; 31:377-383.
- Tjiam AT, Stefanko S, Schenk VWD, Vlieger M. Infantile spasms associated with hemihypsarhythmia and hemimegalencephaly. *Dev Med Child Neurol* 1978; 20:779-798.
- Rintahaka PJ, Chugani HT, Messa C, Phelps ME. Hemimegalencephaly: evaluation with positron emission tomography. *Pediatr Neurol* 1993; 9:21-28.
- Feucht M, Aull S, Asenbaum S, Prayer D, Baumgartner C. Increased/decreased interictal rCBF detected by HM-PAO SPECT studies in children with epilepsy due to cortical dysplasia. Seventh International Cleveland Clinic-Bethel Epilepsy Symposium: Etiologies of the Epilepsies, Cleveland, Ohio, 1996. Abstract.
- Laurence KM. A case of unilateral megalencephaly. *Dev Med Child Neurol* 1964; 6:585-590.
- Valério RME, Yacubian EMT, Jorge CL, Buchpiguel CA. Functional findings in 6 patients with hemimegalencephaly. *Epilepsia* 1997; 38(S3): 8.
- Chugani HT, Shewmon DA, Khanna S, Phelps ME. Interictal and postictal focal hypermetabolism on positron emission tomography. *Pediatr Neurol* 1993; 9:10-15.
- Vigevano F, Di Rocco C. Effectiveness of hemispherectomy in hemimegalencephaly with intractable seizures. *Neuropediatrics* 1990; 21:222-223.
- Carreño M, Wyllie E, Bingaman W, Kotagal P, Comair Y, Ruggieri P. Seizure outcome after functional hemispherectomy for malformations of cortical development. *Neurology* 2001; 57: 231-233.
- Aicardi J. Cerebrovascular disorders. In: Aicardi J (ed.). *Diseases of Nervous System in Childhood*. New York, MacKeith Press, 1992, p. 850-907.
- Erba G, Cavazzuti V. Sturge-Weber syndrome: natural history and indications for surgery. *J Epilepsy* 1990, 3 (Suppl): 287-291.
- Barkovich AJ. Phacomatoses. In: Barkovich AJ (ed.). *Pediatric Neuroimaging*. New York, Raven Press, 1990, p. 123-146.
- Castroviejo IP, Gonzalez CD, Melian RMG, Casado IG, Hiraldo EM. Sturge-Weber syndrome. Study of 40 patients. *Pediatr Neurol* 1993; 9:283-288.
- Bebin EM, Gomez MR. Prognosis in Sturge-Weber syndrome. Comparison of unihemispheric and bihemispheric involvement. *J Child Neurol* 1989; 14:244-253.
- Lee JS, Asano E, Muzik O, Chugani DC, et al. Sturge-Weber syndrome. Correlation between clinical course and FDG PET study. *Neurology* 2001; 57:189-195.
- Hoffman HJ. Benefits of early surgery in Sturge-Weber syndrome. In: Tuxhorn I, Holthausen H, Boenigk H (eds.). *Paediatric Epilepsy Syndromes and their Surgical Treatment*. London, John Libbey, 1997, p. 364-370.
- Azimanoglou A. The surgical treatment of the Sturge-Weber syndrome with respect to its clinical spectrum. In: Tuxhorn I, Holthausen H, Boenigk H (eds.). *Paediatric Epilepsy Syndromes and their Surgical Treatment*. London, John Libbey, 1997, p. 353-363.
- Andermann F. Functional hemispherectomy: Clinical indications and outcome. In: Wyllie E (ed.). *The Treatment of Epilepsy: Principles and Practice, 2nd ed.* Baltimore, Williams & Wilkins, 1996, p. 1074-1080.
- Gastaut H, Poirier F, Payan H, Salamon G, Toga M, Vigouroux M. HHE syndrome. Hemiconvulsions, hemiplegia, epilepsy. *Epilepsia* 1960; 1: 418-447.

Correspondência:

Elza Yacubian

Rua Cruz e Sousa, 53 Ap. 11

CEP/01532/040

São Paulo, Brasil

E-mail: yacubian@uol.com.br

Cefaleias Crónicas Diárias

Textos de apoio ao Curso de Formação "Cefaleias Crónicas Diárias", realizado no âmbito Congresso Português de Neurologia (Lisboa, Novembro de 2001)

Este curso foi organizado pela Sociedade Portuguesa de Cefaleias, e creditado pela Sociedade Portuguesa de Neurologia e Colégio de Neurologia da Ordem dos Médicos (programa PROFIN).

Cefaleias Crónicas Diárias, Paula Esperança
 Cefaleia de Tensão Crónica, JM Pereira Monteiro
 Enxaqueca Transformada, Maria Manuela Palmeira
 Cefaleia por Abuso Medicamentoso, Livia Sousa
 Cefaleia Diária *De Novo*, Assunção Tuna
 Hemicrânia Contínua, Isabel Luzeiro

Cefaleias Crónicas Diárias

Paula Esperança
 Presidente da Sociedade Portuguesa de Cefaleias
 paulae@mail.telepac.pt

As Cefaleias Crónicas Diárias (CCD) não estão contempladas na classificação da International Headache Society (I.H.S.) de 1988 mas nos últimos anos têm sido feitas várias propostas de classificação, nomeadamente por Silberstein e Lipton. Estes autores dão este nome a um conjunto de cefaleias que surgem muito frequentemente (>15 dias/mês), com ou sem abuso medicamentoso. São divididas em Primárias ou Secundárias. Nas CCD Primárias não há lesão estrutural nem doença sistémica por oposição às Secundárias. As Primárias são ainda subdivididas em: com duração superior ou inferior a 4 horas.

Cefaleias Crónicas Diárias

Primárias

- Com duração > ou = 4 hrs
 - Enxaqueca transformada ou Enxaqueca crónica
 - Cefaleia de Tensão crónica
 - Cefaleia diária "de novo"
 - Hemicrania Contínua
- Com duração < 4 hrs
 - Cefaleia em Salvas
 - Hemicranias paroxísticas
 - Cefaleia hipócnica
 - Cefaleia em guinada idiopática

Secundárias

- Cefaleias pós-traumáticas
- Doenças da coluna cervical
- Cefaleias associadas a doença vascular
 - (MAVs, vasculites, dissecções e hematoma sub-dural)
- Cefaleias associadas a doenças intracranianas não vasculares
 - (hipertensão ic, infecções, neoplasias)
- Outras (patologia da ATM, sinusite)

Proposta de Classificação para as C.C.D. (Silberstein, Lipton e Solomon)

**Cefaleia diárias ou quase diárias durando > 4 horas
 por >15 dias/mês**

- Enxaqueca crónica (enxaqueca transformada)
 - Com abuso medicamentoso
 - Sem abuso medicamentoso
- Cefaleia de Tensão Crónica
 - Com abuso medicamentoso
 - Sem abuso medicamentoso
- Cefaleia diária "de novo"
 - Com abuso medicamentoso
 - Sem abuso medicamentoso
- Hemicrania Contínua
 - Com abuso medicamentoso
 - Sem abuso medicamentoso

Bibliografia

Wolff's Headache and other head pain – 7th edition, edited by Stephen Silberstein, Richard Lipton & Donald Dalessio. Chapter 11.

Cefaleias Tipo Tensão

J. M. Pereira Monteiro
 Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto
 cecefaleias@mail.telepac.pt

Nomenclatura

As designações deste tipo de cefaleias têm variado ao longo do tempo o que de alguma forma pode significar que nenhuma é totalmente satisfatória. As mais utilizadas são as seguintes: Cefaleias de tensão, contracção muscular, psicogénicas, psicomiogénicas, ordinárias, essenciais, idiopáticas e até normais como se a dor, qualquer que seja possa ser considerada normal.

Epidemiologia

Os dados de prevalência disponíveis têm variado ao longo do tempo (30 a 80%) devido a diversos factores mas sempre revelando sempre um predomínio feminino, se bem que ligeiro (M/F=1/1.3). As principais variações resultam de diferenças no que se refere às populações estudadas (populações de estudantes, religiosas, hospitalares, geral, etc.), aos métodos utilizados (entrevista ou questionário), aos critérios de diagnóstico usados e que conduzem a resultados não só variáveis como dificilmente comparáveis. Dos dados disponíveis seleccionamos os seguintes por disporem de dados de prevalência vital, anual e pontual, por serem dos mais recentes e permitirem a comparação com dados nacionais.

Cefaleias tipo tensão

Prevalência	M < F: 1/1.3 (30-80%)		
Rasmussen 1991 (Din.)			
VITAL	69	88	78
ANUAL	63	86	74
PONTUAL	9	16	12
Monteiro 1995 (Port.)			
VITAL	61	63	63
ANUAL	59	61	61
PONTUAL	14	16	16

Os dados de prevalência na população portuguesa revelaram ainda que só cerca de 5% é que são formas crónicas as restantes são episódicas (54%) ou combinadas com outras formas de cefaleias, principalmente com a enxaqueca (12%).

Etiologia

A etiologia permanece desconhecida e esta modalidade de cefaleias, não obstante a sua elevada prevalência, tem sido pouco investigada. Só na última década começou a despertar o interesse da comunidade científica e mesmo assim principalmente por iniciativa da indústria farmacêutica.

Fisiopatogenia

Admite-se que vários factores concorrem para a ocorrência desta sintomatologia desde os factores genéticos aos factores ambientais

› Predisposição genética

Numa doença com elevada prevalência como é o caso das cefaleias de tensão é de esperar que ocorram outros casos na mesma família por simples acaso sem que seja necessária a presença de factores genéticos predisponentes. No entanto, estudos recentes de agregação familiar permitiram verificar que numa família numerosa de um portador de cefaleias de tensão crónicas o risco de um familiar do portador vir a ter a mesma sintomatologia é 3 vezes superior ao de um controlo saudável. Estes dados permitiram demonstrar através da análise de segregação complexa que existe um factor genético associado às cefaleias tipo tensão crónicas mas a transmissão é do tipo multifactorial, isto é, de hereditariedade complexa.

› Perturbações bioquímicas

Têm sido descritas diversas anomalias bioquímicas nas cefaleias de tensão. Contudo, na maior parte dos casos essas alterações ocorrem apenas durante as crises e na maior parte dos casos não são confirmadas por outros estudos semelhantes. Entre as substâncias implicadas constam o magnésio, peptídeos, aminoácidos, serotonina, ACTH, cortisol, prolactina, etc.. Os estudos sobre endorfinas proporcionaram alguns dados sugestivos de haver uma perturbação no sistema opióide endógeno.

› Perturbações fisiológicas

› Hiperestesia cutânea e muscular

Após aturados estudos controlados foi possível demonstrar que nestes doentes há maior sensibilidade pericraniana e miofascial do que nos controlos saudáveis.

› Menor duração do ES2

A estimulação eléctrica do nervo trigémio desperta uma supressão da contracção voluntária dos músculos masseters e temporais. Esta supressão é mediada por um reflexo inibitório do tronco cerebral que se chama supressão exteroceptiva ou período de silêncio cutâneo ou período inibitório. Este está dividido em dois períodos, um inicial (ES1) mediado por uma via oligosináptica e outro tardio (ES2) mediado por uma via polisináptica. Na cefaleia de tensão crónica há uma menor duração do ES2.

› Factores ambientais

Dos múltiplos factores ambientais precipitantes das crises de cefaleias de tensão destacam-se os seguintes: a menstruação, a ansiedade e a depressão quer exógena quer endógena, as situações de sobrecarga miofascial, as perturbações do sono com ou sem depressão associada e as variações sazonais.

Aspectos clínicos

Os principais aspectos clínicos são:

- Dor tipo peso, moedeira, aperto
- Intensidade leve a moderada
- Bilateral
- Exame neurológico normal

Perfil temporal

Consideram-se duas formas de evolução, se bem que apenas se distingam pela frequência das crises: forma episódica e forma crónica.

Critérios de diagnóstico

Os critérios de diagnóstico da Sociedade Internacional de Cefaleias são os seguintes:

- Cefaleia de Tensão Episódica
 - < 180 dias/ano com cefaleias (< 15/mês)
 - Pelo menos 10 episódios de cefaleias:
 - duração – 30 minutos a 7 dias
 - dor com > de 2 das seguintes características:
 - pressão/peso, não pulsátil
 - ligeira/moderada
 - localização bilateral
 - não agravada pela actividade física de rotina
 - sem náuseas, sem vómitos
 - ausência de foto e/ou fonofobia
 - Exclusão de doença orgânica ou presença desta, mas sem relação temporal com a cefaleia
- Cefaleia de Tensão Crónica
 - > 180 dias/ano com cefaleias (> 15/mês)
 - Dor com 2 ou + das seguintes características:
 - pressão/peso, não pulsátil
 - ligeira/moderada
 - localização bilateral
 - não agravada pela actividade física de rotina
 - sem vómitos
 - ausência de náuseas, foto ou fonofobia
 - Exclusão de doença orgânica ou presença desta mas, sem relação temporal com a cefaleia
- Cefaleia de Tensão Atípica (Sem Todos Os Critérios)
 - Uma forma de cefaleia de tensão em que falta um dos critérios de diagnóstico para qualquer das formas específicas e que também não obedece aos critérios de enxaqueca sem aura.

Diagnóstico diferencial

O diagnóstico clínico das cefaleias de tensão não é difícil quando baseado nos critérios de diagnóstico acima referidos, sendo a principal dificuldade o diagnóstico diferencial entre a cefaleia de tensão episódica e a enxaqueca sem aura. Contudo, nalgumas situações pode ser necessário excluir algumas patologias que se possam apresentar com sintomas semelhantes, nomeadamente:

- Sinusite
- Disfunção oro-mandibular
- Alterações degenerativas cervicais
- HIC idiopática
- Tumor cerebral

Tratamento

Há duas modalidades distintas de tratamento para as cefaleias de tensão, nomeadamente: farmacológico e não farmacológico.

- Tratamento Farmacológico
 - Sintomático
 - Episódica
 - AAS/Paracetamol - 500/1000 mg (Mx 1500 mg/dia; 10xmês)
 - Ibuprofeno 400-600 mg
 - Naproxeno 550-1100 mg
 - Evitar formulas compostas
 - Diazepan, Baclofeno, Tizanidina, Dantroleno
 - Crónica
 - Evitar analgésicos, se + 3 meses, risco de abuso
 - Benzodiazepinas
 - Preventivo
 - Amitriptilina - 25-50 mg/dia
 - Clomipramina
 - Maprotilina
 - Fluoxetina
 - Nortriptilina
- Não Farmacológico
 - Acupunctura
 - Estimulação nervosa percutânea (TENS)
 - Técnicas psicológicas e comportamental
 - Fisioterapia
 - Técnicas de relaxamento

Implicações económicas e sociais

- Custos directos
 - Cuidados médicos
 - Meios auxiliares de diagnóstico
 - Medicamentos
- Custos indirectos
 - Absentismo
- Custos intangíveis
 - Redução da capacidade de trabalho
 - Repercussões económicas e sociais

Custos directos

	Port. (%)	Din. (%)
• Cuidados médicos		
– Consultas	16	31
• Clínica geral	16	31
• Especialidades	4	10
• Internamento	1	0
• Meios auxiliares de diagnóstico		11
– Imagem		8.4
– Bioquímicos		2.4
– EEG		1.2
• Medicamentos		64
– Prescrição médica		23
– Auto-medicação		41
• Iniciativa própria		26
• Farmácia		6
• Outros		9

Prognóstico

O prognóstico depende da quantidade e severidade de eventos diários desagradáveis e do consumo de analgésicos.

A prevalência diminui com a idade mas a severidade aparentemente não se altera com a idade.

Bibliografia

- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: relation to actual headache state. *Pain* 1999;79:201-205
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996;53:373-376
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996;65:259-264
- De Benedittis G, Lorenzetti A, Pieri A. The role of stressful life events in the onset of chronic primary headache. *Pain* 1990;40:65-75
- Headache Classification Committee of the international Society. Classification and Diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8:1-96
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Olesen J. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in headache: a population study. *Pain* 1993; 52:193-199.
- Langemark M, Olesen J. Pericranial tenderness in chronic tension-type headache: a blind controlled study. *Cephalalgia* 1987;7:249-255
- Langemark M, Olesen J, Poulsen DL, Bech P. clinical characterization of patients with chronic tension headache. *Headache* 1988;28:590-596
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, Olesen J. epidemiology of headache in a general population: a prevalence study. *J. Clin Epidemiol* 1991;44:1147-1157
- Sahota PK, Dexter JD. Sleep and the headache syndromes : a clinical review. *Headache* 1990;30:80-84
- Sandrini G, Antonaci F, Pucci E, Bono G, Nappi G. Comparative study with EMG, pressure algometry and manual palpation in tension-type headache and migraine. *Cephalalgia* 1994;14:451-457
- Stergaard S, Rusel MB, Bendtsen L, Olesen J. Increased familial risk of chronic tension-type headache. *BMJ* 1997;314:1092-1093

Enxaqueca Transformada

Maria Manuela Palmeira
Serviço de Neurologia, Hospital de São João, Porto
apomedica@mail.telepac.pt

O termo enxaqueca transformada ou migraine evolutiva foi pela primeira vez proposto por Mathew e col.1982 e foi incorporada nos critérios de Silberstein em 1994.

Definição

A enxaqueca transformada é a cefaleia que ocorre mais de 15 dias por mês e dura mais de 4 horas se não for tratada, acompanha-se de sintomatologia migrainosa e evoluiu a partir de uma enxaqueca episódica.

Epidemiologia

Os doentes com enxaqueca crónica têm habitualmente uma história passada com enxaqueca episódica, que tipicamente começou na adolescência ou no adulto jovem. (Silberstein 1995). Muitos doentes são mulheres, 90% das quais têm uma história de migraine sem aura. A prevalência da cefaleia crónica é sobreponível nos diferentes estudos. Num estudo na população espanhola, 4,7% dos doentes têm cefaleia crónica diária (Castilho e col 1999). e destes, 46% têm enxaqueca transformada e 31,7% tinham abuso medicamentoso com ergotamínicos. Em clínicas da especialidade, cerca de 80% dos doentes com cefaleias crónicas diárias sofrem de enxaqueca transformada (Mathew 1993, Curioso e col. 1999).

Fisiopatologia

Segundo os trabalhos de Maria Nicolodi e Federigo Sicuteri (1992) são várias as razões para se reunirem as condições de transformação da enxaqueca episódica em enxaqueca crónica. Para estes autores a hiperalgesia-alodínia e a sensibilização central são os estigma de todos os pacientes com enxaqueca. De facto a hiperalgesia-alodínia, mesmo quando iniciada por um acontecimento periférico, é causada, sustentada e mantida por acontecimentos peculiares no sistema nervoso central.

Em 1994 os mesmos autores demonstraram definitivamente que a hiperalgesia visceral-vascular generalizada é uma característica comum nos pacientes com enxaqueca. A característica é específica da enxaqueca (também chamada dor de cabeça viscerogenica) e não pode ser encontrada em indivíduos saudáveis ou em pacientes com cefaleias de tipo-tensão. Recentemente introduziram o conceito de que a hiperalgesia visceral-vascular é o factor pivô para reunir as condições que conduzem à enxaqueca crónica e é transmitida geneticamente segundo a lei mendeliana entre parentes consanguíneos sofreadores de enxaqueca. Os factores genéticos e fenotípicos co-operam na determinação da sensibilização dos

neurônios sensoriais de segunda ordem amino acidérgicos, o que é suficiente para conduzir de um estado crítico, não fisiológico do sistema nervoso central para uma situação clinicamente aberta de dor primária, nomeadamente enxaqueca. O papel pivô da hiperalgesia em pacientes com enxaqueca crônica exprime-se pelo abaixamento do limiar da dor visceral, ou seja por um estado de hiperalgesia vascular-visceral. A alodínia, que é uma resposta dolorosa a um estímulo inadequado ou analgésico pode ser academicamente diferenciada da hiperalgesia. Vários são os dados que permitem sublinhar que o processo que conduz da enxaqueca episódica à crônica é caracterizado por um simultâneo aumento da severidade da hiperalgesia visceral. Por seu turno, o aumento da hiperalgesia crônica é acompanhada por um aumento da actividade de síntese do óxido nítrico (NO). De facto, em 1995 os autores descobriram que podiam reverter a condição da enxaqueca crônica assim como o aumento da severidade da hiperalgesia visceral generalizada, pela administração baixa, não anestésica, de doses não dissociativas de cetamina um antagonista específico e reversível do receptor ionotrópico NMDA. Uma outra prova da implicação dos aminoácidos excitatórios na enxaqueca crônica é representada pelos resultados do estudo realizados com gabapentina um inibidor da amino transferase envolvida na síntese de glutamato. Obviamente, ambos os resultados estão embuidos de uma grande importância socio-económica.

Manifestações clínicas da enxaqueca transformada

A enxaqueca transformada aparece diariamente ou quase. É caracterizada por uma dor persistente (habitualmente de intensidade média ou moderada) que dura pelo menos 4 horas se não for tratada e habitualmente está presente durante grande parte ou todo o dia. Quando a dor é muito intensa os doentes referem sintomas migraínicos que incluem dor pulsátil, exacerbação com o exercício físico, náuseas e vômitos, fotofobia e fonofobia. A evolução destas alterações a partir de uma alteração episódica permite distinguir a migraína transformada da cefaleia persistente diária de novo que é a cefaleia diária desde o início. Uma cefaleia persistente diária e a hemicrania contínua têm de ser excluídas.

Critérios de Silberstein para a Migraína Transformada

- A. Dor de cabeça diária ou quase (mais de 15 dias por mês) e mais de 1 mês
 - B. Duração da cefaleia é de mais de 4 horas por dia se não tratada
 - C. Pelo menos uma das seguintes características está presente:
 - História de migraína episódica segundo os critérios da IHS 1.1-1.6.
 - História mostra que a frequência das cefaleias aumentou com o decréscimo da intensidade das características há pelo menos 3 meses.
- A cefaleia cumpre os critérios da IHS para a migraína 1.1-1.6 excepto no que diz respeito ao tempo de duração.

D. Esta cefaleia não preenche os critérios da cefaleia diária de novo (4.7) ou da hemicrania contínua (4.8).

E. Não há evidência de doença subjacente e se existe o perfil temporal diferente dos exames subsidiários excluem-na. (Critérios propostos por Silberstein e col. em 1995) A enxaqueca transformada é habitualmente, mas não sempre, acompanhada por sintomas de abuso medicamentoso ou cefaleias "rebound" ou de ressaca.

Os doentes com cefaleia diária crônica e migraína transformada têm frequentemente coexistência de doença psiquiátrica (Mathew 1993; Curioso e col 1999) Nos estudos de base clínica, 80% dos doentes com enxaqueca crônica têm depressão. A depressão frequentemente desaparece quando o padrão de abuso medicamentoso e a cefaleia diária é interrompida.

Tratamento

Muitos doentes que se apresentam ao neurologista têm os sintomas da medicação de abuso. Parar esta medicação é começar o tratamento enxaqueca transformada.

O tipo e a quantidade de medicação de abuso determina o lugar onde a desintoxicação se vai fazer. Analgésicos simples e pequenas quantidades de barbitúricos ou narcóticos pode levar a que a desintoxicação seja feita no domicílio. Se o doente tem risco de abstinência o melhor é que a desintoxicação seja feita em internamento. Os barbitúricos de acção curta e as benzodiazepinas são substituídos por medicação de longa acção, os quais são substituídos gradualmente para evitar um síndrome de abstinência grave. O período de retirada do analgésico usualmente demora 3 a 8 semanas mas pode necessitar de 6 meses (Rapoport e col 1986; Warner 1998) Um medicamento anti-inflamatório não esteroide de longa acção como o naproxen ou a indometacina podem substituir os analgésicos simples usados no caso de abuso como medicação de ataque; o naratriptano está a ser recomendado como terapêutica de transição. Doentes podem necessitar de doses repetidas intravenosas metoclopramida, que ajuda a controlar as náuseas e têm também acção antimigraínica. (Raskin 1986; Silberstein e col. 1990), e de neurolépticos e corticoides. Associada à desintoxicação se necessária, as estratégias gerais do tratamento da enxaqueca devem também ser aplicadas nos doentes com enxaqueca transformada: sono regular, exercício físico, etc. Os antidepressivos são agentes eficazes na enxaqueca transformada, os mais largamente utilizados são: nortriptilina, amitriptilina, doxepina, fluoxetina. Os betabloqueadores usados na enxaqueca são também usados na cefaleia crônica diária. Algumas descrições suportam que os bloqueadores dos canais de cálcio como: Verapamil, Diltiazem, Nifedipina são também eficazes. O divalproato de sódio é uma droga importante na profilaxia da migraína, mesmo em doentes em que os outros falharam, no entanto nas cefaleias crônicas diárias os resultados não foram tão optimistas. (Mathew e Ali 1991; Vjayan e Spillane 1995).

Quadro clínico

Uma mulher de 45 anos apresenta uma cefaleia crónica diária. Na adolescência, iniciou uma enxaqueca menstrual que foi sempre tratada com analgésicos de venda livre. Por volta dos vinte anos a enxaqueca começou a ser semanal, e quase diariamente apareceram cefaleias de tipo tensão, que continuou a tratar do mesmo modo. A doente melhorou durante a primeira gravidez que ocorreu aos 30 anos, mas logo após o parto reiniciou crises de migraine severas que deixaram de responder aos analgésicos habitualmente usados. Nesta altura começou a usar analgésicos diariamente e recorreu pela primeira vez por este motivo ao médico. Não contou o uso da medicação apenas referiu o facto de ter as dores de cabeça, foi medicada com barbitúricos tendo obtido alívio, medicação que continuou a tomar mesmo durante a segunda gravidez. Após o parto, o uso desta medicação tornou-se mais frequente e a certa altura deixou de obter alívio começando a faltar ao trabalho. Vários anos antes da consulta desenvolveu crises de cefaleias tão severas que rapidamente acelerou o uso da medicação. No dia da consulta a doente já usava em média diariamente seis comprimidos de analgésicos e cafeína e seis de analgésicos e barbituricos diariamente. Já faltava 3 dias por mês ao emprego durante o período menstrual. O desempenho no emprego estava afectado e o patrão já a ameaçava com o despedimento. Já tinha feito 2 RMN cerebrais, 2TCs e EEG, já tinham prescrito vários medicamentos profilácticos sem êxito e o exame neurológico era normal. A doente foi hospitalizada para fazer o desmame da medicação com fenobarbital intramuscular para controlar os sintomas de abstinência da medicação e fez várias injeções de clorpromazina intramuscular para tratar as cefaleias. Ao 3º dia estava sem dores e teve alta ao 4º dia. O tratamento no dia da alta foi: 50mg de nortriptilina ao deitar. 550mg de naproxeno 2 xs aodia para as cefaleias moderadas e 1mg de

dihidroergotamina para as cefaleias violentas só até 2 xs por semana. As suas dores de cabeça tiveram um controlo deficiente inicialmente e teve de se precever clorpromazina oral como terapêutica de escape ou socorro. A doente estava livre das cefaleias diárias um mês após a hospitalização a tomar apenas uma ampola de dihidroergotamina por semana e 6 meses depois estava a tomar naproxen de sódio 2 dias por semana e uma vez por mês dihidroergotamina.

Bibliografia

The Journal of Headache and Pain
 Volume 1 Suppl.1 2000 Planet Pain : Focus on Chronic Migraine. Maria Nicolodi Federigo Sicuteri Florence University
 Neurobase 2001 Third Edition
 Wolff's Headache and other Head Pain, seventh edition Stephen D Silberstein. Richard B. Lipton Peter J Goadsby 2000
 Headache in Clinical Practice – Stephen D Silberstein. Richard B. Lipton Peter J Goadsby 2000

Cefaleias por Abuso Medicamentoso - aspectos clínicos

Lívia Diogo Sousa

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
 livia@clix.pt

Introdução

A utilização inadequada, abusiva, excessiva ou prolongada dos medicamentos destinados ao tratamento sintomático das cefaleias constitui a causa principal de cronicidade e resistência medicamentosa em cefaleias.

Admite-se que cerca de 4 a 5% da população sofre de cefaleias crónicas, (3,14) constituindo uma parte significativa, da patologia por cefaleias observada em centros de cuidados secundários.

Em cefaleias crónicas com frequência os padrões clínicos não são típicos, podendo num mesmo doente podem surgir aspectos comuns a vários tipos de cefaleias. Podem surgir sintomas "migraine-like" (pulsatilidade, agravamento com a actividade física, fono e ou fotofobia, náuseas e ou vómitos nos períodos de maior intensidade), ou de cefaleia tipo tensão crónica (ser diária, por vezes holocraniana e de intensidade moderada, com uma frequência superior a 15 dias por mês), ou menos frequentemente, e embora persistentes, serem de início de novo (após uma infecção viral, ou bacteriana como na sinusite esfenoidal, ou após um traumatismo craniano) ou ainda em casos mais raros serem exclusivamente de tipo hemicrania unilateral e contínua.

As dificuldades surgidas com a utilização da classificação internacional de cefaleias da International Headache Society (IHS) de 1988 nestes doentes, particularmente nos estudos retrospectivos, impossibilidade de classificação de cerca de 30% (18) dos casos de cefaleias, levou à proposta pelos autores Americanos e posterior divulgação da sua utilização à prática clínica, de uma nova categoria a incluir na classificação da IHS de 1988 com a designação de Cefaleia Crónica Diária (CCD). (16)

Cefaleia Crónica Diária - é uma cefaleia diária ou quase diária que dura mais do que 4 horas por dia e ocorre mais do que 15 dias por mês

- 1.8 Migraine Crónica (previamente designada por migraine transformada)
 - 1.8.1 com abuso medicamentoso
 - 1.8.2 sem abuso medicamentoso
 - 2.2 Cefaleia Tipo Tensão Crónica
 - 2.2.1 com abuso medicamentoso
 - 2.2.2 sem abuso medicamentoso
 - 4.7 Cefaleia Persistente de Início de Novo
 - 4.7.1 com abuso medicamentoso
 - 4.7.2 sem abuso medicamentoso
 - 4.8 Hemicrania Contínua
 - 4.8.1 com abuso medicamentoso
 - 4.8.2 sem abuso medicamentoso
- (Proposta de classificação de Silberstein, Lipton, Solomon e outros de 1994)

Da classificação se infere que o abuso medicamentoso é a causa mais importante de Cefaleia Crônica Diária, está presente em cerca de 70% dos doentes com CCD, podendo evoluir de qualquer cefaleia primária. No entanto é nos doentes com enxaqueca que assume maiores proporções, constituindo com a depressão, que frequentemente lhe está associada, as perturbações hormonais (climatério, tratamento hormonal de substituição e pílula) e a hipertensão arterial, os principais factores de resistência medicamentosa.

Esta proposta de modificação da classificação da IHS não é aceite por todos os autores, particularmente os do norte da Europa (Olesen e Rasmussen 1996) (13) com o argumento de ser possível e desejável para fins científicos manter a classificação da IHS de 1988 codificando os tipos de cefaleias presentes num doente em várias categorias: Migraine, Cefaleia Tipo Tensão Crônica e ou Cefaleia por Abuso ou Retirada de uma Substância de acordo com a clínica Em relação à Cefaleia Persistente de Início de Novo e à Hemicrania Contínua para além de serem menos frequentes, consideram que não deverão ser englobadas na mesma categoria já que provavelmente terão uma base etiopatogénica diferente.

Definição e conceito

A cefaleia por abuso medicamentoso pode ser definida como a dor de cabeça que surge nos doentes com história prévia de cefaleias primárias, geralmente enxaqueca ou cefaleia de tipo tensão, causada pelo uso frequente e ou excessivo de medicação destinada ao seu alívio sintomático. Assiste-se a um ciclo vicioso de cefaleia-analgésico – melhoria-perda do efeito-cefaleia-analgésico... com progressiva tolerância farmacológica que vai conduzir a uma escalada nas doses e na frequência de administração.

N.Mathew (11) define-a como uma cefaleia diária ou quase diária, auto mantida por um ritmo cíclico de cefaleia –melhora temporária - cefaleia que leva a uma utilização irresistível e previsível de medicações de alívio imediato, como único meio de alívio das cefaleias.

A evidência mais convincente de que são os analgésicos e os ergotamínicos os responsáveis pela perpetuação das cefaleias é a melhoria significativa referida pelos doentes após a sua descontinuação.

Epidemiologia

Não se conhece a exacta prevalência e incidência deste tipo de cefaleias na população geral calculando-se que esteja presente em cerca 0,5-1% dos doentes com enxaqueca e em cerca de 0,3 a 0,5% dos doentes com cefaleia tipo tensão (5). Schwarz (19) admite que cerca de 1% dos Alemães cheguem a tomar 10 comprimidos de analgésicos por dia. Nos centros Europeus de cuidados secundários têm sido referidas percentagens que variam entre os 5 a 15% do total dos doentes referenciados por

cefaleias (3, 5,14,15).

Em algumas clínicas Americanas especializadas em cefaleias chegam a ser referidos valores de 50 a 80% do total dos doentes admitidos (5,11,17). Este exagero é atribuído à facilidade de acesso a medicamentos de venda livre muitos dos quais contêm entre outros barbitúricos, analgésicos narcóticos mais frequentemente a codeína, cafeína, fenilefrina, ergotamínicos, para além de analgésicos comuns. Também é apontado o facto destes doentes frequentemente consultarem vários médicos, com multiplicação do receituário e sonegação de informações no se refere ao consumo de analgésicos e às prescrições anteriores.

Clínica

As cefaleias por abuso medicamentoso são diárias ou quase diárias e refractárias às medicações profiláticas. Segundo os critérios da IHS e da CCD têm uma frequência igual ou superior a 15 dias por mês (7,15).

- Ocorrem em doentes com cefaleias primárias que utilizam medicações sintomáticas muito frequentemente e geralmente em grande quantidade.
- Numa metanálise (5) de 29 estudos envolvendo 2612 doentes efectuada por Diener, a enxaqueca foi a cefaleia prévia mais frequente em 65% dos casos, seguida da cefaleia tipo tensão em 27%, as restantes 8% correspondem às cefaleias pós- traumáticas e outras. A duração média da cefaleia primária foi de 20,4 anos. A média do tempo admitido de consumo foi de 10,3 anos, sendo de 5,9 anos a média da duração da cefaleia diária.
- São mais frequente no sexo feminino numa taxa de 3,5:1, ligeiramente superior ao esperado, mesmo considerando a menor frequência das cefaleias no sexo masculino.

A cefaleia é em si mesmo variável em severidade, tipo e localização. Pode ser descrita como um peso difuso, diário, sem outros sintomas associados, ou ser interceptada por episódios mais intensos de dor acompanhados de fono e ou fotofobia, náuseas e ou vômitos sugerindo crises de enxaqueca, que correspondem a uma abstinência transitória (5,11)

- Um pequeno esforço físico ou intelectual pode desencadear a cefaleia, o que sugere uma diminuição do limiar para a dor.
- A tolerância progressiva aos analgésicos vai levar o doente a aumentar a dose com o objectivo de obter algum alívio, ainda que transitório.
- Há frequentemente queixas associadas de astenia, inquietude, irritabilidade, dificuldade em concentração e mesmo depressão. São frequentes os despertares nocturnos entre as 2 e as 5 horas da manhã pela cefaleia.
- Poderão surgir sintomas e sinais de iatrogenia medicamentosa, variáveis e dependentes dos fármacos envolvidos no abuso.
- A descontinuação abrupta dos analgésicos vai desencadear cefaleia violenta por abstinência, que dura de 2 a 10 dias

(média 3,5) mas mantendo a abstinência assiste-se a uma melhoria espontânea, e nesta fase já se poderá obter benefício com a introdução de medicação profiláctica, mesmo a que foi ineficaz previamente. (5, 10,15,17)

Que medicamentos?

Todos os medicamentos utilizados no tratamento sintomático das cefaleias são capazes de perpetuar as cefaleias desde que utilizados de uma forma excessiva e principalmente se regular e continuada. Reforça-se ser mais importante a cadencia contínua de utilização do que propriamente a dose individual.

Por ordem ± decrescente originam abuso medicamentoso :1) analgésicos centrais morfínicos; 2) as misturas contendo barbitúricos ou benzodiazepinas; 3) ergotamina e associações; 4) analgésicos compostos contendo, cafeína e simpaticomiméticos; 5) triptanos; 6) analgésicos simples; 7) AINES de curta duração de acção, 8) AINES de longa duração de acção (11, 17).

No nosso país não é habitual o recurso aos analgésicos centrais, propriamente ditos, para tratamento sintomático das cefaleias mesmo nas enxaquecas mais graves, pelo que o grave problema da dependência que originam, não constitui um problema comum para quem trata de doentes com cefaleias. Também felizmente foram banidos do nosso mercado formas compostas contendo barbitúricos, que constituem um problema duplo não só pela facilidade com que induzem dependência mas também pela dificuldade no tratamento já que exigem uma descontinuação programada, pelo risco de convulsões e de alucinações.

Em Portugal os verdadeiros "maus da fita" são os ergotamínicos e as misturas compostas de venda livre principalmente as que contêm quantidades, ainda que relativamente baixas de codeína. A ergotamina encontra-se disponível em associação com a propifenazona no avamigran® e com a cafeína a beladona e o paracetamol no migritel®. As formas compostas disponíveis contêm quantidades variáveis de paracetamol e ou ácido acetilsalicílico podendo incluir a propifenazona; a cafeína está frequentemente presente (anadin extra®, algik®, saridon®, optalidon®, cofena®); por vezes os anti-histamínicos e ou vasoconstritores, (gripal®) e mesmo codeína (migrave®, dolviran®, anti-gripe®, casfen®, fludeten®, dol-u-ron®).

Entre nós os triptanos ainda não nos causam os problemas que já se observam em países mais ricos, estando relatado abuso medicamentoso com todos eles, parecendo contudo poderá vir a ser mais evidente com os da 2ª geração mais lipossolúveis (17), tendo sido relatados principalmente em doentes com história prévia de abuso de analgésicos e ou ergotamina.

Outros indicadores de iatrogenia

Para além da problemática das cefaleias em si, a utilização crónica destes fármacos vai induzir iatrogenia noutros órgãos e sistemas sendo bem conhecida dos clínicos a nefropatia dos

analgésicos, a hepatotoxicidade do paracetamol, os problemas gastrintestinais e hemorrágicos comuns aos salicilatos e aos AINES, as perturbações vasculares periféricas, colite isquémica, angor e mesmo HTA induzidas pelos ergotamínicos, as alterações dos ritmos do sono e vigília com a cafeína e os tranquilizantes.

Quanto é que se consome?

Em cerca de 90% dos doentes assiste-se à utilização num mesmo doente de várias substâncias de diferentes grupos e ou em preparados diferentes (9,10,11,15,17). Os únicos doentes que são fiéis a um determinado preparado são os consumidores de ergotamina, englobando por vezes vários membros da mesma família, o que sugere uma base genética. Pela análise dos diários dos doentes de quatro estudos, Diener (5) conclui consumir-se em média 4,9 (de 0,25 a 25) unidades de comprimidos e ou supositórios por dia e que os doentes tomam em média 2,5 a 5,8 diferentes compostos farmacológicos ao mesmo tempo.

Por que se abusa?

Muitos doentes consomem analgésicos em antecipação à cefaleia com receio da dor, ou mesmo induzidos pelos clínicos que aconselham a administração precoce do ergotamínico afim de evitar que a crise se instale. As razões apontadas pelos doentes para o consumo de analgésicos num estudo efectuado por Ferrari e Sternieri (4) foram:

- Por conselho médico de tomar o analgésico no momento oportuno-57%
- Dificuldade em suportar a dor 67%
- Medo que a dor surja se não tomarem 62%
- Reaparecimento da dor depois do consumo 30%
- Acreditar que não há cura 65%
- Necessitar do analgésico para trabalhar melhor 62%
- Diminuir a ansiedade 45%
- Para ajudar no sono 18%

Existe uma dose crítica?

Pelos critérios da IHS para a cefaleia por abuso ou retirada de uma substância é requerido um tempo mínimo para o abuso de três meses, com doses equivalentes a 50 gramas de aspirina mensal ou a 100 comprimidos por mês de analgésicos combinados, sendo de 2mg oral ou 1mg rectal a dose diária para a ergotamina. (7)

Actualmente é considerado que existe uma sensibilidade individual para a indução de cefaleias por abuso, pelo que para alguns doentes são suficientes doses relativamente baixas. Mais importante do que a dose é regularidade na administração.

É considerado suficiente para maioria dos doentes uma toma de três ou mais analgésicos simples por dia, numa frequência de cinco dias por semana. No caso dos opioides que inclui a codeína, e dos ergotamínicos basta a administração de um comprimido bissemanal. A toma regular de um comprimido três

dias por semana é considerado suficiente para os analgésicos combinados com barbitúricos, sedantes ou cafeína. A toma regular em três dias por semana, é também referida como suficiente no caso dos triptanos. (5,11,17)

Como reconhecer a dependência?

Nem sempre é fácil, já que a história é frequentemente omitida pelos doentes. Uns fazem-no de forma inconsciente por não percepção da relação de causalidade, outros mais esclarecidos omitem por noção de culpabilidade e alguns mais resistentes têm um comportamento de negação semelhante a outros tipos de adição.

Deve-se ficar de alerta perante um doente com cefaleias crónicas com várias consultas e tratamentos prévios ineficazes, particularmente perante a existência de episódios semelhando a enxaqueca, acima de seis crises por mês.

A melhor forma de confirmação consiste em solicitarmos ao doente para preencher um diário de cefaleias aonde registe as dores, intensidade e duração das mesmas, horário e todos os medicamentos tomados.

Tratamento da dependência

Só há uma forma eficaz de tratar estes doentes que é a descontinuação da administração dos fármacos (9). Não é fácil para o doente já que vai passar por um período de dores muito intensas, com prostração, náuseas e vômitos que vai durar de 2 a 10 dias, média 3,5. Só os doentes altamente motivados, com dependência de menor duração, com menor doses de analgésicos compostos, isentos de barbitúricos e sem psicopatologia prévia, são capazes de suportar a abstinência em regime domiciliário. Para os outros é geralmente advogado o recurso a internamento hospitalar.

O tratamento é de tipo sintomático para a primeira semana, seguido ou em simultâneo com introdução de terapêutica preventiva que vai durar meses. O primeiro é escolhido em função das medicações que motivaram o abuso e do regime de tratamento adoptado, domiciliário ou hospitalar. Para o doente utilizador de ergotamínicos, triptanos ou analgésicos combinados prefere-se os AINES nomeadamente o naproxeno associado a um antiemético geralmente a metoclopramida ou a clorpromazina que é também sedante e analgésico. Se o abuso era de AINES e ou analgésicos prefere-se os triptanos, administrados na primeira semana de uma forma regular e de acordo com a posologia diária recomendada.(5,15) Devido à maior semi-vida e menor recorrência há quem prefira o naratriptano, mas a escolha varia com a preferência do clínico e experiência prévia do doente, podendo qualquer um ser utilizado. Nos países em que a dihidroergotamina EV está disponível é um dos fármacos tradicionalmente preferidos para a administração hospitalar. No caso de recurso a internamento são geralmente administrados soros, afim de evitar desidratação no

caso de vômitos. Os corticosteroides são usados de forma empírica por alguns centros há vários anos com relativo sucesso, nas doses convencionais e por um período que dura em média dez dias. Recentemente começam a surgir na literatura estudos que demonstram a sua eficácia em minimizar os sintomas de abstinência (1).

A terapêutica preventiva que inclui tradicionalmente a amitriptilina ao deitar, ou outros antidepressores mais recentemente os SSRI (2), é frequentemente associada aos outros medicamentos indicados na profilaxia da enxaqueca. Todos podem ser usados, mas a escolha deve ser ponderada em função da comorbilidade do doente, experiências prévias, tendo atenção aos efeitos secundários e às interações medicamentosas. Existem vários estudos que apontam para benefício do valproato de sódio nestes doentes em doses que rondam os 1000mg/dia procurando obter um nível sérico \geq a 50mg (8,11,19). Os bloqueadores β adrenérgicos são particularmente úteis se existe HTA e não existem as contraindicações formais como a asma, bradicardia e perturbações vasculares periféricas. As associações são muitas vezes necessárias e o tratamento pode incluir fármacos que previamente não se revelaram úteis (5,10,11,17,19).

Prognóstico

Após a desintoxicação e tratamento a maioria dos doentes vai passar bem registando-se uma melhoria significativa aos três meses em cerca de 72% dos doentes e aos 2 anos em cerca de 70% do grupo original (11,17,19). As percentagens de melhoria variam em 23 estudos e situam-se entre 48% e os 91% (19). Em muitos destes doentes para além da terapêutica farmacológica orientada por Neurologistas, tem sido efectuada intervenção comportamental e também acompanhamento por Psicólogos ou Psiquiatras.

Por que é que o tratamento falha?

Após um período de relativa melhoria, designado por alguns de fase de lua de mel, cerca de um terço dos doentes voltam à dependência por vezes mudando apenas de tipo de medicamento sintomático. A presença de comorbilidade, nomeadamente psiquiátrica é apontada como das principais causas de insucesso. Vários estudos em que se comparam os doentes com e sem recorrência de dependência demonstram que depressão, ansiedade, neuroticismo, avaliadas através da aplicação de escalas de psicopatologia como o MPPI e escalas de depressão de Beck e de ansiedade de Zung, estão presentes numa percentagem significativamente maior no primeiro grupo (4,12 20). Outros dos principais factores apontados para a cronicidade em cefaleias são o diagnóstico incorrecto do tipo de cefaleia prévia, podendo tratar-se de uma cefaleia sintomática, a associação de dois tipos de cefaleias e ou farmacoterapia inadequada (17).

Bibliografia

1. Bonuccelli,U. A. Nuti, C. Luctti et al (1996) Amitriptyline and dexamethasone combined treatment in drug- induced headache. *Cephalalgia* 16: 197-200.
2. Bussone,G., G. Sandrini Patruno et alt (1991) Effectiveness of fluoxetine on pain and depression in chronic headache disorders. In *Headache and Depression: Serotonin Pathways as Common Clue* (G.Nappi G.Bono,G.Sandrini et alt, eds) pp 265 -272.Raven Press, New York.
3. Castillo,J.,Munoz,V.Guitera et (1999)*Epidemiology of chronic daily headache in geral population. Headache* 39:190-196.
4. Curioso EP, Young WB, Shechter AL, Kaiser RS. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52: Suppl 2: S67.004.
5. Diener HC.and P:Tfelt-Hansen (1993) Headacche associated with chronic use of substances. In *The Headacches* (J. Olesen, P:Tfelt-Hansen and KWA,Welch,eds)pp.721-727.Raven Press, NewYork.
6. Ferrari A, Stenemieri E.Chronic headache and analgesic abuse. In *Ten years of research in Italy*. De Marinis M, Granella F, eds. Rome: Editzion Internazionale, 1996: 44-54.
7. Headache Classification Committee of International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1988; 8: Suppl 7: 1-96.
8. Hering, R. and A. Kuritsky (1998). Sodium valproate in the prophylactic treatment of migraine: A double-blind study versus placebo. *Cephalalgia* 12:81-84.
9. Hering, R. and TJ. Steiner (1991). Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 337: 1442-1443.
10. Isler, H. (1988). Headache drugs provoking chronic headache : Historical aspects and common misunderstandings. In *Drug-induced Headache* (H.C. Diener and M. Wilkinson, eds.), pp. 87-94. Springer-Verlag, Berlin.
11. Mathew NT, Kurman R, Perez,F. Drug induced refractory headache:clinical features and management.*Headache* 1990; 30:634-638.
12. Merikangas KR, Rish NJ, Merikangas JR, Wiessman MM, Kidd KK. Migraine and depression: association and familial transmission. *J Psychiatr Res* 1988; 22: 119-129.
13. Olesen J, Rasmussen BK. The International Headache Society classification of chronic daily and near-daily headaches: a critique of the criticism. *Cephalalgia* 1996; 16: 407-411.
14. Scher,A.I.WF.Stewart,J.Liberman et al (1988)Prevalence of frequent headache in a population sample.*Headache* 38:497-506.
15. Schoenen J, Lenarduzzi P, Sianard-Gainko J. Chronic headaches associated with analgesics and/or ergotamine abuse: a clinical survey of 434 consecutive outpatients. In "New Advances in Headache Research". Clifford Rose F., ed. Smith-Gordon, 1989: 255-259.
16. Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily headache and near-daily headaches: proposed revisions to the HIS criteria. *Headache* 1994;34:1-7.
17. Silberstein SD, Lipton RB Chronic Daily Headache, Including Transformed Migraine, Chronic Tension-Type headache, and Medication Overuse..In *Wolff's Headache and other pain*. Seventh edition (IHC 2001, AHS) cp 11, pg 247-282
18. Solomon S. Lipton RB, Newman LC. Evaluation of chronic daily headache-comparison to criteria for chronic tension-type headache. *Cephalgia*1992;12:365-368
19. Schawarz A., U:Farber, and Glaeske (1985) Daten Zu analgetikakonsum und analgetikanephropathie in der bundesrepublik. *Offentliche Gesundheitswesen* 47:298-300
20. Verri AP, Proietti Cecchini A, Galli C, Granella F, Sandrini G, Nappi G. Psychiatric comorbidity in chronic daily headache. *Cephalalgia* 1998; 18 Suppl 21: 45-49.

Cefaleia diária "de novo"

Assunção Tuna

Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto
 Maria_Tuna@med.uni-heidelberg.de

Definição

A cefaleia diária "de novo" (new daily persistent headache) caracteriza-se por cefaleia de novo tipo, de instalação em menos de 3 dias e sem remissão (Vanast, 1986).

Epidemiologia

Estudos de base populacional nos Estados Unidos, Europa e Ásia têm revelado que 4 a 5% da população geral sofre de cefaleias crônicas diárias primárias (Scher et al., 1988; Castillo et al., 1999; Wang et al., 2000) e que 0,5% têm cefaleias diárias intensas (Newman et al., 1994). Os indivíduos atingidos são habitualmente mais jovens do que os que apresentam enxaqueca transformada.

Não existem séries grandes de doentes com cefaleia diária "de novo".

A maioria dos estudos mostram casos isolados. No primeiro estudo publicado, que incluiu as cefaleias primárias diárias "de novo", Vanast identificou 45 doentes (26 homens e 19 mulheres) diagnosticados num período de 2 anos. Destes doentes 72% apresentavam cefaleias constantes localizadas a qualquer região da cabeça. Alguns doentes tinham associados sintomas de enxaqueca (50% náuseas; 10% vômitos; 30% fotofobia).

Num estudo efectuado no "Jefferson Headache Center" foram identificados 100 casos de cefaleia "diária" de novo. Neste grupo de doentes predominava o sexo feminino, na segunda década. No sexo masculino, eram mais prevalentes na 4ª década. A cefaleia era contínua ao longo dos dias, tipicamente bilateral, ocorrendo em qualquer localização. Sessenta por cento apresentavam sintomas de enxaqueca (náuseas, fotofobia e fonofobia). A maioria dos doentes não tinham história familiar de cefaleias.

Os doentes com cefaleia persistente diária de novo do Jefferson Headache Center, tal como nos outros estudos prévios, mostram associação frequente da cefaleia com outra doença. Em 30% dos doentes a cefaleia ocorre concomitante a episódio de gripe ou outra virose. A doença vírica é habitualmente auto-limitada com resolução em alguns dias, mas a cefaleia mantém-se muito para além da resolução da doença infecciosa.

Cefaleias primárias crônicas diárias

Proposta de classificação

Silberstein et al. propuseram em 1994 uma classificação para as cefaleias primárias crônicas diárias. Estes autores classificam as cefaleias crônicas diárias (CCD) como cefaleias diárias ou quase diárias com duração superior a 4 horas, que ocorrem mais de 15 dias/mês. As CCD incluem a enxaqueca crónica, previamente denominada enxaqueca transformada, cefaleia de tensão crónica, cefaleia diária "de novo" e hemicrânia contínua.

Fisiopatogenia

Até ao momento, a etiologia é indeterminada. Em subgrupos de doentes, tem sido identificada uma possível etiologia infecciosa. Diaz-Mitoma identificou a presença de vírus Epstein-Barr, por hibridização do ácido nucleico, nas secreções orofaríngeas em 20 de 32 doentes com o diagnóstico de cefaleias diárias "de novo". No grupo controle, emparelhando os indivíduos pela idade e sexo, foi encontrada positividade do vírus em 4 de 32 doentes. Também outros autores têm encontrado associação deste tipo de cefaleias com outros tipos de doenças infecciosas. Santorini-Williams identificaram em 108 doentes com cefaleia diária de novo, infecções por salmonela, adenovírus, herpes zoster, EBV e infecção urinária por E.coli. Desconhece-se o mecanismo pelo qual estas infecções causam cefaleias. Uma das hipóteses é que a activação do sistema imune leve a uma inflamação neurogénica persistente.

Clínica

Este tipo de cefaleia pode ocorrer em qualquer idade embora seja mais frequente no sexo feminino e na segunda década de vida. No sexo masculino é mais frequente na 4ª década.

A localização da cefaleia é muito variável. Pode ser em qualquer região do crânio, ser uni ou bilateral.

O diagnóstico de cefaleia diária persistente "de novo" exige a ausência de antecedentes de cefaleia de tensão episódica ou de enxaqueca. Este critério é problemático dado que até 70% dos homens e 90% das mulheres têm antecedentes de cefaleias de tensão.

Proposta de critérios de diagnóstico da cefaleia "diária" de novo

(Silberstein, S.D., R.b. Lipton, S.Solomon et al. (1994 a). Classification of daily and near daily headaches: Proposed revisions to the IHS classification. Headache 34:1-7)

Cefaleias diárias "de novo"

- A. Cefaleias com frequência > 15 dias/mês por > 1 mês
- B. Cefaleia com duração > 4 horas/dia (se não tratada). Frequentemente constante sem medicação mas pode flutuar
- C. Ausência de história de cefaleias de tensão ou enxaqueca que tenha aumentado de frequência ou diminuído de intensidade em associação com o início das cefaleias diárias persistentes de novo (3 meses prévios)
- D. Início agudo (desenvolvendo-se em < 3 dias) de cefaleia constante sem remissão
- E. A cefaleia é constante na localização
- F. Não cumpre os critérios da cefaleia hemicrânica contínua
- G. pelo menos um dos seguintes:
 1. Não existe suspeita de uma das doenças enunciadas no grupo das cefaleias secundárias
 2. Existe suspeita de outra dessas doenças, mas essa suspeita foi eliminada por investigação apropriada.
 3. Essa doença encontra-se presente mas não existe relação temporal entre as crises de cefaleia e a doença.

Investigação

A investigação deve incluir hemograma, velocidade de sedimentação, estudo imunológico, para excluir vasculite, serologia do Lyme. É necessário o estudo imagiológico do SNC por ressonância magnética encefálica com gadolínio para excluir os casos de fistula de líquido, e punção lombar para excluir infecções indolentes do SNC.

Terapêutica

Até ao momento não existem estudos sobre o tratamento da cefaleia diária de novo. Segundo Randolph Evans os doentes com cefaleias diárias de novo são dos mais refractários à terapêutica. Os tratamento profiláticos com antidepressivos (antidepressivos tricíclicos, fluoxetina) e antiepilépticos (divalproato de sódio, gabapentina) têm mostrado apenas pequeno alívio da dor. Alguns casos isolados têm mostrado melhoria com gabapentina. Os doentes do "Jefferson Headache Center" responderam mal à terapêutica aguda com dihidroergotamina, valproato, metilprednisolona ou neurolépticos. Alguns responderam a terapêutica repetitiva com metoclopramida, dihidroergotamina e valproato. Nos doentes que apresentavam pontos de "gatilho" na região cervical responderam, algumas vezes, aos anti-inflamatórios e relaxantes musculares.

Prognóstico

O prognóstico não está determinado. Na primeira descrição de Vastad alguns doentes melhoraram espontaneamente. Cerca de 86% encontravam-se sem cefaleias ao fim de 2 anos. Trinta por cento das mulheres encontravam-se sem cefaleias ao fim de dois meses e 73% ao fim de dois anos.

Nos doentes observados no "Jefferson Headache Center", um centro terciário de referência de cefaleias, os doentes raramente respondiam à terapêutica.

Bibliografia

1. Diaz-Mitoma F, Vanast WJ, Tyrrel DL. Increased frequency of Epstein-Barr virus excretion in patients with new daily persistent headaches. Lancet.1987;1:411-415
2. Evans RW, Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. Headache 2001 Sep;41 (8):830-2
2. Mathew NT, Ali S. Valproate in the treatment of persistent chronic daily headache. An open label study. Headache 1991; 31:71-4
3. Santoni JR, Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection: etiology of new daily persistent headaches. Intern Med.1993;32:530-533
4. Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches: proposed revision to the IHS criteria. Headache.1994;34:1-7
5. Vanast WJ. New daily persistent headaches. Definition of a benign syndrome. Headache 1986;26:318
6. Vanast WJ, Dias-Mitoma F, Tyurell DLJ. Hypothesis: chronic benign daily headache is an immune disorder with a viral trigger. Headache 1987;27:138-42

Hemicrânia Contínua

Isabel Luzeiro

Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra
isabeluzeiro@sapo.pt

Hemicrânia contínua (HC) é uma cefaleia responsiva à indometacina caracterizada por dor unilateral contínua, com variações de intensidade, normalmente moderada a severa mas sem nunca desaparecer completamente. À cefaleia de base sobrepoem--se frequentemente exacerbações de dor mais severa, frequentemente acompanhadas de distúrbios autonómicos: ptose, miose, lacrimejo e sudação. Podem estar associadas cefaleias em punhalada. Não se conhecem factores "trigger", como movimentos do pescoço mas pode existir uma hipersensibilidade em certas zonas do pescoço. Alguns pacientes têm fotofobia, fonofobia e náusea. Invariavelmente têm uma resposta pronta à indometacina. Todavia, a exigência de resposta à indometacina para classificação diagnóstica é problemática já que há doentes que nunca fizeram essa medicação e outros em que não há resposta, apesar de integrarem os restantes critérios. Para obviar este problema Goadsby e Lipton elaboraram uma proposta de critérios para a HC, a saber:

A cefaleia deve estar presente, pelo menos, há um mês

B –Cefaleia estritamente unilateral

C --- A dor tem as seguintes três características:

- Contínua mas com flutuações
- Severidade moderada, pelo menos num período de tempo
- Ausência de mecanismos precipitantes

D1 – Absoluta resposta à indometacina ou

D2 – um dos seguintes sinais autonómicos está presente, com dor severa por exacerbação da dor basal:

- Injecção conjuntival
- Lacrimejo
- Congestão nasal
- Rinorreia
- Ptose
- Edema palpebral

E – pode ter associadas cefaleias em punhalada

F – pelo menos um dos seguintes critérios

- 1– não há sugestão de patologia dos grupos 5 –11
- 2– Há sugestão de patologia subjacente mas é eliminada por investigação complementar
- 3 – Há patologia associada mas sem relação directa com a cefaleia em causa

Goadsby e Lipton propuseram uma alteração à Classificação Internacional de Cefaleias, secção 3, propondo uma classificação de TACs (Trigeminal autonomic cephalgias), considerando a HC como uma entidade isolada distinta das hemicranias paroxísticas (hemicrania paroxística crónica e hemicrania paroxística episódica).

A resposta à indometacina é rápida, com uma variação de 30 min a 48 horas. O pico sérico é atingido em 4 horas e a semi-vida é de 4.5 horas. Se a dose inicial é de 25 mg, pode ser aumentada 25 mg cada 3 dias até um máximo de 225 mg/dia; mais raramente podem ser usadas doses mais altas. Como é um irritante gástrico devem ser usados protectores gástricos. Se, de algum modo, não forem tolerados tentam-se outros AINS ou corticoides. OS AINS

actuaem inibindo a síntese das prostaglandinas, inibindo a ciclo-oxigenase. Mas a resposta à indometacina é tão dramática e específica que outro mecanismo terá de estar envolvido.

A HC é preponderante na mulher com ratios que variam de 1.8/1 até 2.8/1. A idade de aparecimento varia havendo casos descritos aos 8 anos e casos aos 73 anos. A HC existe nas formas contínua e remitente. Nesta variedade ocorrem surtos de cefaleias durante semanas a meses intercalados por períodos livres. Na variedade contínua a cefaleia ocorre diariamente, contínua, por vezes durante anos. Podem ser contínuas "ab initium" ou advir da forma remitente.

O diagnóstico diferencial da HC inclui outras cefaleias primárias: Migraine, cluster, hemicrania paroxística episódica. A cefaleia de tensão crónica, a cefaleia crónica de novo, a cefaleia por abuso de fármacos, a cefaleia cervicogénica são outras entidades a considerar. Nem sempre o "indotest" (50 mg im de indometacina) ajuda no diagnóstico diferencial.

É claro que as cefaleias sintomáticas devem também ser consideradas. Um considerável número de doentes tem cefaleias há meses, anos, e devem ser investigadas.

Em termos de fisiopatogenia também não há grandes esclarecimentos. Sabe-se que na hemicrania paroxística crónica há activação da via trigeminal e parassimpática. Assim há elevação dos neuropeptídeos CGRP e VIP. Mas a medicação com triptanos não resulta na hemicrânia! Por outro lado a indometacina actua por um método diverso da inibição das prostagandinas

A Hemicrânia contínua foi descrita pela primeira vez por Sjaastad e Spierings em 1984, como "outra cefaleia absolutamente responsiva à indometacina".

Nessa altura estes autores descreveram dois doentes. Até agora, mais de 150 casos foram já descritos mas há ainda incertezas nos aspectos clínicos: foram descritas casos com dor bilateral, alternância de lado, HC com aura...; em casos raros há ausência de resposta à indometacina bem como resposta a outros AINS, nomeadamente piroxicam, naproxeno sódico, rofecoxib e à gabapentina.... Estão também descritas formas secundárias HC pós-traumática, associada a HIV, a tumores, a hernia discal C7..., associadas a migraine hemiplégica e casos evoluindo de Cluster.

Parecendo haver ainda certa "sobreposição" em termos nosológicos é evidente que há novas entidades que mercê das suas características e perfil temporal terão um enquadramento forçado nos actuais critérios de diagnóstico da Classificação IHS, havendo propostas para uma revisão que inclui a Secção 3.

Bibliografia

- 1: Neurology 2001 Sep 25;57(6):948-51; Hemicrania continua is not that rare. Peres MF, Silberstein SD, Nahmias S, Shechter AL, Youssef I, Rozen TD, Young WB. Jefferson Headache Center, Thomas Jefferson University Hospital, Philadelphia, PA 19107, USA. marioperes@yahoo.com
- 2: Headache 1999 Nov-Dec;39(10):754-7; Chronic daily bilateral headache responsive to indomethacin. Solomon S, Newman LC. Headache Unit, Montefiore Medical Center, 111 East 210th Street, Bronx, NY 10467, USA.
- 3: Headache 1998 Nov-Dec;38(10):792-3; Hemicrania continua with onset at an early age. Fragoso YD, Machado PC.
- 4: Rev Neurol (Paris) 2000;156 Suppl 4:4S57-61; [Idiopathic facial pain other than vascular pain]. [Article in French] Valade D, El Amrani M.
- 5: Headache 2000 Nov-Dec;40(10):840-3; Chronic bilateral headache responding to indomethacin. Hannerz J. Department of Neurology, Karolinska Hospital, Stockholm, Sweden.
- 6: Cephalalgia 2001 May;vol 21:504-509; Abstracts and programme of the 10th Congress of the International Headache society: IHC 2001
- 7: Cluster headache & related conditions; hemicrania continua and hypnic headache; International headache society classification of trigeminal autonomic cephalgias (TACs); trigeminal-autonomic cephalgias. Discussion summary:97-108 Jes Olesen and Peter Goadsby
- 8: Headache 2000 Oct;40(9):761-2; Posttraumatic hemicrania continua? Evans RW, Lay CL. PMID: 11091299 [PubMed - indexed for MEDLINE]

Fórum de Neurologia 2002

9 a 12 de Maio de 2002 - Grande Hotel do Luso - Luso

PROGRAMA

Dia 9 de Maio, Quinta-feira

13.00 Abertura do Secretariado

15.00 1ª Sessão - Cartazes (Sala Sagres)

Tema: Doenças cérebro-vasculares I

Moderadores: Dra. Maria José Rosas (Hospital de São João, Porto) e

Dr. Joaquim Pinheiro (Hospital Pedro Hispano, Matosinhos)

- P1. Estado de Mal Inaugural, Dissecção da Artéria Vertebral e AVC Isquémico da Protuberância
Sofia Nunes de Oliveira¹, JC Moniz^{1,2}, José C Bandeira Costa^{1,2}
1-Serviço de Neurologia. 2-Unidade de AVC. Hospital Santo António dos Capuchos. Lisboa.
- P2. Fístula Dural após Trombose Venosa
Cláudia Guarda, Fernando Pita, Irene Mendes, Rui Guerreiro
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
- P3. Dissecção Carotídea Espontânea, Bilateral em Jovens
Susana Pereira¹, Sandra Perdigão¹, Jorge Resende Pereira², Manuela Costa¹
1-Serviço de Neurologia e 2-Serviço de Neurorradiologia. Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
- P4. AVC e Hipertensão: Ausência de Relação entre a Presença de Hipertensão e a Ocorrência de Enfarte Lacunar
Isabel Henriques, Tiago Tribolet-Abreu, Luísa Rebocho, José Parrilla, Francisco Azevedo
Consulta de Doenças Cérebrovasculares. Hospital do Espírito Santo, Évora
- P5. Hemorragia Subaracnoideia: Representação da Doença, Mecanismos de "Coping", Qualidade de Vida
Ana Silvestre
Serviço de Neurologia. Hospital Garcia de Orta, Almada
- P6. Doença de Moyamoya
Carina Reis, Pedro Abreu, Fernanda Simões, Castro Neves, Celso Pontes
Departamento de Doenças do Sistema Nervoso. Hospital de São João, Porto

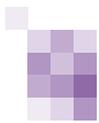
Tema: Doenças neuro-musculares

Moderadores: Dr. Dílio Alves (Hospital Pedro Hispano, Matosinhos),

Dra Teresa Coelho (Hospital de Santo António, Porto) e

Dra Isabel Luzeiro (Centro Hospitalar de Coimbra)

- P7. Cocaína e Doença do Neurónio Motor
Raquel Gil Gouveia, Isabel Conceição, Teresinha Evangelista, Mamede de Carvalho,
Serviço de Neurologia. Hospital de Santa Maria, Lisboa
- P8. Gamasarcoglicanopatia - Um Caso de Heterozigotia Composta
Raquel Gil Gouveia¹, Helena Simões¹, João Pedro Vieira², Teresinha Evangelista¹
1-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
2-Serviço de Neuropediatria. Hospital de D. Estefânia, Lisboa
- P9. Miastenia Congénita: Duas Famílias Portuguesas com Mutações no Receptor de Acetilcolina
Manuela Santos¹, Mónica Marta¹, Angela Abicht², Hans Lochmuller²
1- Serviço de Neurologia. Hospital Maria Pia, Porto 2- I. Biochemie, Ludwig-Maximilians Universitat, Munique



- P10. Doença de Kugelberg-Welander e/ou Citopatia Mitocondrial?
Gabriella Di Virgilio, Pedro Velho, José Grilo Gonçalves.
Serviço de Neurologia. Centro Hospitalar de Coimbra.
- P11. Doença de Lafora: Aspectos Clínicos e Genéticos no Diagnóstico das Epilepsias Mioclónicas Progressivas
Cláudia Bacanhim¹, Bruno Rodrigues¹, Olinda Rebelo¹, Jorge Saraiva², Isabel Santana¹
1-S. Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Serviço de Genética Médica, Centro Hospitalar de Coimbra
- P12. Atrofia Muscular Espinhal Distal Crónica: a Propósito de 5 Casos Clínicos
Gustavo Santo, Argemiro Geraldo, Luis Negrão
Serviço de Neurologia. Hospitais de Universidade de Coimbra
- P13. Disfunção Autonómica Assintomática em Síndrome de Guillain-Barré: de Caso Clínico a Estudo Prospectivo
Marta Carvalho¹, Maria José Rosas¹, Mário Jorge Carvalho², Falcão de Freitas², José Castro Neves¹
1-Serviço de Neurologia 2-Centro de Estudos de Função Autonómica. Hospital São João, Porto
- P14. Paralisia Periódica Hipocaliémica
Ricardo Maré, Esmeralda Lourenço
Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga
- P15. Polineuropatia como Efeito Adverso do Alprazolam: Primeiro Caso Descrito
Elsa Azevedo¹, Osvaldo Correia², Regina Brito³
1-Serviço de Neurologia do Hospital S. João 2-Clinica Dermatológica Osvaldo Correia, Porto 3- Neurofísio, Porto

16.00 1ª Sessão - Comunicações (Sala Auditório)

Tema: Livre

Moderadores: Prof. Doutora Isabel Santana (Hospitais da Universidade de Coimbra) e Dra Helena Coelho (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

- CO1. Defeitos Congénitos da Glicosilação Tipo IA
Esmeralda Martins, Clara Barbot
Unidade de Doenças Metabólicas; Hospital Maria Pia, Porto
- CO2. Reorganização Cortical em Doentes Amputados ou com Agenesia de Membro: Estudo por Ressonância Magnética Funcional
Vitor Tedim Cruz¹, Belina Nunes², Ana Mafalda Reis³, Jorge Resende³
1-Serviço de Neurologia do Hospital de S. Sebastião, Feira. 2-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, 3-Serviço de Imagiologia. Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
- CO3. Programa de Vigilância Epidemiológica das Doenças Humanas por Priões: primeiros resultados
José Pimentel, Carla Bentes, Carlos Lima, José Marinho Falcão, Catarina Oliveira, Paula Pacheco, Álvaro Almeida
Unidade de Gestão do Programa de Vigilância Epidemiológica das Doenças Humanas por Priões. Laboratório de Neuropatologia; Serviço de Neurologia; Hospital de Santa Maria

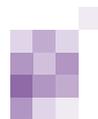
17.00 Intervalo

17.30 2ª Sessão - Casos Clínicos (Auditório)

Tema: Livre

Moderadores: Prof. Doutor José Ferro (Hospital de Santa Maria, Lisboa) e Prof. Doutor Freire Gonçalves (Hospitais da Universidade de Coimbra)

- CC1. Síndrome de Nasu-Hakola: Um Caso Português
Élia Baeta¹, Cláudia Guarda¹, I. Mendes¹, Luís Bigotte d'Almeida¹, MJ Santos², P Saraiva³, J Pahloneva⁴
1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Reumatologia; 3-Serviço de. Neurorradiologia, Hosp. Garcia de Orta, Almada 4-Department of Human Molecular Genetics, National Public Health Institute, Helsinquia, Finlândia
- CC2. Gaguez "Isolada" como Forma de Apresentação de Acidente Vascular Cerebral
Miguel Viana-Baptista^{1,2}; Isabel Carmo¹; Sofia Calado¹; Rui Labrusco³; João Guimarães^{1,2}.
1-Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz. 2-Departamento Universitário de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas Universidade Nova de Lisboa. 3-Serviço de Neurologia Hospital Militar Principal.



CC3. Família com Enxaqueca Hemiplégica Familiar
Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Sara Vieira
Serviço de Neurologia; Hospital de S. João, Porto.

18.30 2ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)

Tema: Ética e Investigação Clínica

**Moderadores: Prof. Doutor Pereira Monteiro (Hospital de Santo António, Porto) e
Dr. Rosalvo Almeida (Hospital de São Sebastião, Feira)**

18.30 Ética e prática clínica

Dr. Rosalvo Almeida (Hospital de São Sebastião, Feira)

18.45 Ética e estudos genéticos

Prof. Doutor Jorge Sequeiros (Instituto de Biologia Molecular e Celular, Porto)

19.00 Ética e ensaios clínicos

Prof. Doutor José Ferro (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

19.15 Comentários

Prof. Doutor Jorge A S Melo (Instituto Português de Oncologia, Lisboa)

19.30 Discussão

20.00 Simpósio Satélite - Patrocínio da Schering-Plough (Auditório)

Tema: O Estudo CHAMPS e o tratamento precoce da Esclerose Múltipla

Apresentação: Prof. Doutor José M. Pereira Monteiro

Palestrante: Prof. Mats Sodestrom (Karolinska Institute - Estocolmo)

21.00 Jantar - Patrocínio da Schering Plough (Hotel)

22.30 Reuniões das Comissões e dos Júris

Jovens (Auditório)

Investigação científica (Sala Golden)

Ensino (Sala Luso)

Júris (Sala Cruzeiro)

Dia 10 de Maio, Sexta-feira

08.30 3ª Sessão - Cartazes (Sala Sagres)

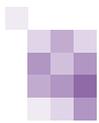
Tema: Doenças cerebro-vasculares II

**Moderadores: Dr. Manuel Correia (Hospital de Santo António, Porto),
Dra Teresa Pinho e Melo (Hospital de Santa Maria, Lisboa) e
Dra Elsa Azevedo (Hospital S. João, Porto)**

P16. Defeitos Focais Transitórios e Alterações do Fluxo Intra-craniano numa Meningite Sub-aguda
João Costa, Cristina Pina, Paulo Batista, Fátima Soares, Luísa Albuquerque
Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria

P17. Alterações do Comportamento após o AVC: um estudo longitudinal de 3 anos
Ana Verdelho¹, Hilde Hénon², Florence Lebert², Florence Pasquier², Didier Leys²
1- Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa. 2- Unidade de AVC e Clínica da Memória do Hospital
Universitário Roger Salengro; Lille, França

P18. *Delirium* no AVC Agudo
Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luísa Figueira
Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa



- P19. Reacção Catastrófica no AVC Agudo
Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luísa Figueira
Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa
- P20. Defeito Cognitivo após AVC Lacunar: Estudo de seguimento
Sofia Madureira¹, Manuela Guerreiro², José Ferro¹, Vasco Salgado³
1-Unidade de AVC e 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Hospital de Santa Maria, Lisboa 3-Serviço de Neurologia, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora
- P21. Cefaleias, Alteração do Comportamento e Hemorragia Pontomesencefálica como Apresentação de Fístula Dural
Luís Maia, Gabriela Lopes, Manuel Correia, Carlos Correia, Castro Lopes
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
- P22. Enfarte Cerebral num Homem de 30 Anos com Alterações Morfológicas Arteriais
Gabriela Lopes, Luís Maia, Manuel Correia, Carlos Correia, Castro Lopes
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto
- P23. Hemorragia Intracerebral e Oclusão Carotídea Bilateral num Adulto. Síndrome Moya- Moya de Expressão Tardia
Nuno Silva, Gabriela Lopes, Manuel Correia, Carlos Correia, Castro Lopes
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto
- P24. Trombose Venosa Cerebral: três formas raras de apresentação clinico-imagiológica
Ana Martins da Silva¹, João Chaves¹, AJ Bastos Leite², Gabriela Lopes¹, Carlos Correia¹, Manuel Correia¹
Serviço de Neurologia¹ e Serviço de Neuroradiologia², Hospital Geral de Santo António, Porto
- P25. Forma Familiar de Doença de Takayasu?
Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Rosa Santos, Mota Garcia
Laboratórios de Neurosonologia e de Hemodinâmica; Hospital de S. João, Porto

Tema: Doenças Genéticas

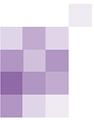
Moderadores: Prof. Doutor Jorge Sequeiros (UnIGENE, Instituto Biologia Molecular e Celular, Porto) e Dr. João Guimarães (Hospital de Egas Moniz, Lisboa)

- P26. Comparação entre Paraparésias Espásticas Dominantes e Recessivas
Vitor Tedim Cruz¹, Assunção Tuna², José Barros², Paula Coutinho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião; Santa Maria da Feira, 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto
- P27. Doença de Machado-Joseph: Estudo Preliminar sobre a Origem das Famílias Portuguesas
Vitor Tedim Cruz¹, Sandra Martins², José Barros³, Cristina Januário⁴, José Leal Loureiro⁵, João Guimarães⁶, Florbela Magalhães⁷, José Vale⁶, Cláudia Gaspar⁸, Isabel Silveira², Jorge Sequeiros², Paula Coutinho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira, 2- UnIGENE, IBMC, UP 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto, 4-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 5-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Teotónio, Viseu 6-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Lisboa, 7-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra 8-The Montreal General Hospital Research Institute, McGill University, Canada
- P28. Terapêutica Intratecal com Baclofeno em Doente com Paraparésia Espástica
Pedro Abreu, Elsa Azevedo, M. José Rosas, Rosália Fonseca, José Correia
Departamento de Doenças do Sistema Nervoso e Consulta da Dor; Hospital de S. João, Porto
- P29. Enfarte Cerebral e Esplénico em Jovem com Heterozigotia para MTHFR e PAI1
Ana Martins da Silva¹, Gabriela Lopes¹, Carlos Correia¹, Manuel Campos², Manuel Correia¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia. Hospital de Santo António, Porto

Tema: Diversos

Moderadores: Prof. Doutor Bigotte de Almeida (Hospital Garcia de Orta, Almada) e Dr. José Barros (Hospital de Santo António, Porto)

- P30. "Opsoclonus-Mioclonus" um Ano após Transplante Hepático Ortotópico
Assunção Tuna¹, Rui Seca², Luís Monteiro¹
1-Serviço de Neurologia e 2-Departamento de Transplantes do Hospital de Santo António, Porto



- P31. Avaliação de Doentes com Paragem Cardio-Respiratória: Correlação Clínica, Cognitiva e Imagiológica
Belina Nunes¹, Joana Pais², Rute Garcia³, J. Rocha Melo³ e Cristina Granja⁴
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Pedro Hispano 2-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Sebastião, 3-Serviço de Neuroradiologia, 3-Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Pedro Hispano, Matosinhos
- P32. Flutuações de Resposta Motora em Doentes Parkinsonicos. Correlação com a Actividade, e Genótipo da Enzima Catecol -O-Metiltransferase
Cristina Januário, M Grazina, F Silva, T Proença, J. Brás, R Guerreiro, M Oliveira, L Cunha, C R Oliveira
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra e Instituto de Bioquímica da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
- P33. Neuro-Behçet e Esclerose Múltipla: Aspectos Clínicos e Neurorradiológicos
Cláudia Bacanhim¹, Gil Cunha², Olga Brito², Nuno Santos², Livia Sousa¹
1- Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra 2- Serviço de Neuroradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
- P34. Hemicrânia Paroxística Crónica, Episódica e Hemicrania Contínua
Raquel Gil Gouveia, Rita Lopes da Silva, Isabel Pavão Martins
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

09.30 3ª Sessão - Casos Clínicos (Auditório)

Tema: Livre

Moderadores: **Dr. Orlando Leitão (Hospital Egas Moniz, Lisboa) e Dr.ª Isabel Henriques (Hospital do Espírito Santo, Évora)**

- CC4. Freezing Generalizado num Caso de Síndrome de Hallervorden Spatz por Mutação 1261G/A do Gene da Pantotenato Quinase
José Vale^{1,2}, Nuno Canas¹, Susan Hayflick³, João Guimarães^{1,2}
1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa; 3-Departments of Molecular and Medical Genetics, Pediatrics and Neurology, Oregon Health and Science University, Portland, EUA
- CC5. Blefarospasmo Associado a Hematoma Tálamo-mesencefálico Esquerdo
Ana Verdelho, João Costa, Paula Caldeira
Serviço de Neurologia. Hospital de Santa Maria. Lisboa
- CC6. Um Caso de Encefalopatia Espongiforme Humana Sub-Aguda Familiar com Identificação de uma Nova Mutação no Gene PRNP
Margarida Silva Dias¹, José Pinto Marques¹, Paula Pacheco²
1-Hospital Distrital de Setúbal 2-Instituto Ricardo Jorge
- CC7. Dissecção da Aorta, uma Causa Rara de AVC
Conceição Bento¹, I. Santana¹, P. Martins², J.P. Sousa², L. Carvalho³, E. Machado⁴
1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Medicina Intensiva; 3-Serviço de Anatomia Patológica; 4-Serviço de Neuroradiologia; Hospitais da Universidade de Coimbra
- CC8. Síndrome de Hipotensão Intracraniana com Coleções Subdurais Bilaterais e Aumento do Volume da Hipófise
Ana Martins Silva, Carla Fraga, JM Pereira Monteiro
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

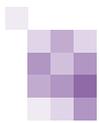
11.00 Intervalo

11.30 4ª Sessão - Comunicações (Auditório)

Tema: Livre

Moderadores: **Dr. Bastos Lima (Hospital de Santo António, Porto) e Prof. Doutor Pedro Nunes Vicente (Hospitais da Universidade de Coimbra)**

- CO4. Aplicações da RMN Funcional na Epilepsia
Susana Pereira¹, Ana Mafalda Reis^{2,4}, Lino Mascarenhas³, Artur Vaz³, Jorge R. Pereira^{2,4}
1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neuroradiologia; 3-Serviço de Neurocirurgia; Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 4-SMIC- Serviço Médico de Imagem Computadorizada do Porto



CO5. AVC Isquémico e Hiperhomocisteinémia: Diagnóstico e Tratamento Fáceis
Luísa Rebocho, Margarida Graça, Conceição Barata, Fátima Fonseca, Isabel Henriques
Hospital do Espírito Santo, Évora

CO6. Espessura Íntima-Média da Artéria Carótida Comum e Factores de Risco Vasculares
Elsa Azevedo, Rosa Santos, Pedro Abreu
Serviço de Neurologia, Hospital São João, Porto

12.30 Simpósio Satélite - Patrocínio Pfizer (Auditório)

Tema: Demência Vascolar

Moderador: Prof. Doutor José M. Ferro (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

Palestrantes: 12.30 Demência e deterioração cognitiva de causa vascular

Prof. Doutor José M. Ferro (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

12.40 Factores de risco vascular e demência

Prof. Doutora Isabel Santana (Hospitais da Universidade de Coimbra)

12.55 Ensaios clínicos com Donepezil na demência vascular

Dr.^a Paula Martins de Jesus (Laboratório Pfizer)

13.10 Comentário

Prof. Doutor Alexandre de Mendonça (Faculdade de Medicina de Lisboa)

13.20 Discussão

13.30 Almoço - Patrocínio Pfizer (Hotel)

15.00 5ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)

Tema: Neurologia e Dor

Moderadores: Prof. Doutor Pereira Monteiro (Hospital de Santo António, Porto),

Prof. Doutor J. M. Castro Lopes (Faculdade de Medicina, Univ. do Porto) e

Dr. José Maria Bravo Marques (Instituto Português de Oncologia, Lisboa)

Palestrantes: 15.00 A Dor em Neurologia

Prof. Doutor Pereira Monteiro (Hospital de Santo António, Porto)

15.10 Unidades de Dor - introdução histórica

Dr. José Maria Bravo Marques (Instituto Português de Oncologia, Lisboa)

15.20 Plano Nacional de Luta Contra a Dor

Prof. Doutor J. M. Castro Lopes (Faculdade de Medicina, Univ. do Porto)

15.35 A Anestesia e as Unidades de Dor

Dra. Beatriz Craveiro Lopes (Hospital Garcia de Orta, Almada)

15.50 A Neurologia e as Unidades de Dor

Dra. Maria da Luz Quintal (Instituto Português de Oncologia, Lisboa)

16.05 Discussão

16.30 5ª Sessão - Conferência (Auditório)

Tema: Ressonância Magnética: aplicações clínicas das novas técnicas

Apresentador: Dr. Faria Pais (Antigo Director do Serviço de Neurorradiologia do C. H. de Coimbra)

Palestrante: Dr. João Teixeira (Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Santo António, Porto)

17.00 Intervalo

17.30 6ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)

Tema: O Momento da História

Moderadores: Dra. Manuela Palmeira (Hospital de São João, Porto) e

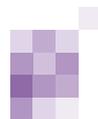
Dr. Francisco Pinto (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

Palestrantes: 17.30 A Neurologia sem Neurologistas - a propósito de 3 "contas" clínicas

Dr. António Leite Carneiro (Hospital Militar D. Pedro V, Porto)

17.45 Primeira intervenção neuro-cirúrgica em Portugal

Dr. Francisco Pinto (Hospital de Santa Maria, Lisboa)



18.00 Contribuição para a História da Neurologia no Norte de Portugal

Dr. Maia Gonçalves (Hospital de São João, Porto)

18.15 Neuro-Pediatria em Portugal: introdução histórica

Dr. Luis Borges (Hospital Pediátrico de Coimbra)

18.30 Discussão

19.00 6ª Sessão - Conferência (Auditório)

Tema: Homenagem a uma Personalidade da Neurologia Portuguesa

Introdução: Prof. Doutor José M Pereira Monteiro

Palestrante: Dr. João Palmeiro

Homenageado: Prof. Doutor José Bernardo de Azeredo Keating

19.30 Sessão solene (Auditório)

20.30 Jantar (Quinta dos Três Pinheiros)

Dia 11 de Maio, Sábado

08.30 7ª Sessão - Cartazes (Sala Sagres)

Tema: Doenças Infecciosas

Moderadores: Prof. Doutor Luís Monteiro (Hospital de Santo António, Porto) e

Dr.ª Lúvia Sousa (Hospitais da Universidade de Coimbra)

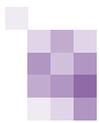
- P35. Coma Súbito como Forma de Apresentação de Meningite Meningocócica
Susana Pereira¹, Cristina Granja², António Sarmiento², Cristina Alves¹
1-Serviço de Neurologia e 2-Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
- P36. Neurocisticercose: apresentação com hidrocefalia e meningite crónica
Alexandre Mendes, Ilda Matos
Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Mirandela
- P37. Plexopatia Lombo-Sagrada por Tuberculose Urogenital
Raquel Gil Gouveia, Isabel Conceição, João Sá, Mamede de Carvalho
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
- P38. Um caso de Panencefalite Esclerosante Subaguda
Bruno Rodrigues¹, Gil Cunha², Cláudia Bacanhim¹, Francisco Sales¹, Isabel Santana¹
1-Serviço de Neurologia 2-Serviço de Neurorradiologia. Hospitais da Universidade de Coimbra
- P39. Doença de Creutzfeldt-Jakob – Forma Rapidamente Progressiva
Ana Sofia Morgadinho¹, Cristina Januário¹, A.Freire Gonçalves¹, Maria Manuela Grazina², Filipe MP Silva³,
Catarina Oliveira^{2,3}
1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2-Instituto de Bioquímica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. 3-Laboratório de Neuroquímica, Hospitais da Universidade de Coimbra.
- P40. Neuropatia Desmielinizante com PCR em Biópsia Cutânea Positiva para Borrelia
Ricardo Maré¹, José Figueiredo¹, Maria da Luz Duarte², Esmeralda Lourenço¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Dermatologia; Hospital de São Marcos, Braga

Tema: Demências

Moderadores: Prof. Doutor Carlos Garcia (Hospital de Santa Maria, Lisboa) e

Prof. Doutora Carolina Garrett (Hospital de S. João, Porto)

- P41. Síndrome Demencial Frontotemporal num Adulto Jovem
Pedro Abreu, Maria José Rosas, Castro Neves, Rosália Fonseca, Celso Pontes
Dep. Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S.João, Porto
- P42. Teste de Desenho do Relógio: Análise Qualitativa nas Demências Vascular e de Alzheimer
Baeta E, Guarda C, Silvestre A, Bonifácio V, Pereira N.
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada



- P43. Alterações Psicopatológicas em Doentes com Esclerose Múltipla
Catalina Viñas¹, Livia Sousa²
1-Serviço de Psiquiatria, 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
- P44. "European Brain Injury Questionnaire" (EBIQ) em Doentes com Lesões Frontais Adquiridas: Estudo piloto
Luísa Albuquerque, Miguel Coelho, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Tema: Perturbações cognitivas

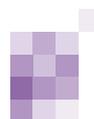
**Moderadores: Prof. Doutor Alexandre de Mendonça (Hospital de Santa Maria, Lisboa) e
Dra Élia Baeta (Hospital Garcia de Orta, Almada)**

- P45. Avaliação Neuropsicológica da Percepção Subjectiva de Tempo
Miguel Coelho, Beatriz Dias, Joaquim Ferreira, Isabel Pavão Martins, Alexandre Castro-Caldas
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, Lisboa
- P46. Analfabetismo e Recuperação da Afasia
José Fonseca, Manuela Guerreiro, Alexandre Castro Caldas
Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa
- P47. "Deep Dyslexia"- Quando Lisboa se Lê Capital, sic / sua e muito / assim.
Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa
- P48. Afasia Adquirida com Epilepsia: seguimento até à vida adulta
Rita Lopes da Silva, Tânia Fernandes, Clara Loureiro, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa
- P49. "Neglect" Comportamental Decorrente de uma Lesão Frontal do Hemisfério Direito
Clara Loureiro, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa
- P50. "Neglect" Representacional
Clara Loureiro, Rita Lopes da Silva, Carla Bentes, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa

Tema: Doenças Neoplásicas

**Moderadores: Dr. Bravo Marques (Instituto Português de Oncologia, Lisboa) e
Prof. Doutor Melo Pires (Hospital de Santo António, Porto)**

- P51. Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva como Forma de Apresentação de Linfoma Esplénico
Ricardo Rego¹, Susana Pereira¹, Maria João Santos², Cristina Alves¹
1-Serviços de Neurologia e 2-Hematologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
- P52. Degenerescência Cerebelosa Paraneoplásica como Apresentação de Carcinoma Pulmonar de Pequenas Células
Ricardo Rego, Susana Pereira, Cristina Alves, Dílio Alves
Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
- P53. Meningite Carcinomatosa: um caso de difícil diagnóstico
Marta Carvalho¹, Jorge Reis¹, Pedro Abreu¹, Luísa Fonseca², Artur Sousa Machado², José Manuel Caldeiro², António Oliveira e Silva², Jorge Almeida², Helena Ramires³, Sílvia Pereira¹
1-Serviço de Neurologia; 2-Departamento de Medicina A; 3-Consulta de Oncologia; Hospital S. João, Porto
- P54. Degenerescência Cerebelosa Paraneoplásica
João Nunes¹, Teresa Pimentel¹, Ilda Costa¹, Duarte Salgado¹, Maria da Luz Quintal¹, Isabel Abreu², JM Bravo Marques¹
1-Serviço de Neurologia do IPO, Lisboa. 2-Laboratório de Imunologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa



- P55. Tumores Primários do SNC na 1ª Infância: experiência de uma década
Rita Lopes da Silva¹, Marta Vieira Dias¹, José Miguéns², Luís Távora, José Pimentel¹
1-Laboratório de Neuropatologia do Hospital Santa Maria. 2-Serviço de Neurocirurgia do Hospital Santa Maria, Lisboa

09.30 7ª Sessão - Comunicações (Auditório)

Tema: Doenças cérebro-vasculares

Moderadores: Dr. Castro Lopes (Hospital de Santo António, Porto) e
Dr. João Ramalho Fontes (Hospital de São Marcos, Braga)

- CO7. AVC Isquémico Como Primeira Manifestação De Doença Cardíaca
Isabel Henriques, Sara Pires-Barata, Pedro Gondar, Pedro Pessegueiro, Luísa Rebocho
Consulta de Doenças Cerebrovasculares; Hospital Espírito Santo de Évora
- CO8. Sintomas Psicóticos após o AVC: um estudo longitudinal de 3 anos
Ana Verdelho¹, Hilde Hénon², Florence Lebert², Florence Pasquier², Didier Leys²
1-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria. Lisboa. 2-Unidade de AVC e Clínica da Memória do Hospital
Universitário Roger Salengro. Lille. França
- CO9. Negação no AVC Agudo
Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luísa Figueira
Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa

10.30 7ª Sessão - Conferência (Auditório)

Tema: Epidemiological Surveillance Of Human TSE In Spain 1993-2002: phases, contribution of national neurologists and impact in results

Apresentação: Prof. Doutora Maria de Lourdes Sales Luís

Palestrante: Jesús de Pedro Cuesta (Instituto de Salud Carlos III, Madrid & Karolinska Institute, Stockholm)

11.00 Intervalo

11.30 8ª Sessão - Casos clínicos (Auditório)

Tema: Livre

Moderadores: Prof. Doutora Paula Coutinho (Hospital de São Sebastião, Feira) e
Dr. José Leal Loureiro (Hospital de São Teotónio, Viseu)

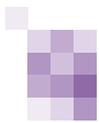
- CC9. Meningoencefalomieloradiculite por *Mycoplasma Pneumoniae*
Luís Maia, Luís Monteiro
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António
- CC10. Hemicrânia Contínua
Ana Sofia Morgadinho, Maria José Guimarães, Livia Sousa, A. Freire Gonçalves
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
- CC11. Síndrome Parkinsónica Após Intoxicação com Monóxido de Carbono
Maria José Jordão¹, Eva Acebedo², Ricardo Maré¹, Esmeralda Lourenço¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia; Hospital de São Marcos, Braga

12.30 Simpósio Satélite - Patrocínio Novartis-Farma (Auditório)

Tema: Optimisation of levodopa treatment: the continuous dopaminergic stimulation

Palestrante: Prof. Fabrizio Stocchi (Dep. Neurosciences. H, Università, Rome)

13.00 Almoço - Patrocínio Novartis-Farma



14.00
às
20.00

1. Curso de formação pós-graduada em Neuroepidemiologia (Auditório)

Aprovado pela Sociedade Portuguesa de Neurologia e pelo Colégio de Neurologia da Ordem dos Médicos no âmbito do programa de formação de Internos (PROFIN)

Organização: Associação Portuguesa de Epidemiologia e Sociedade Portuguesa de Neurologia
Comissão organizadora: Prof. Doutor José Manuel Calheiros (S. P. de Epidemiologia)
Prof. Doutor José M. Pereira Monteiro (S. P. de Neurologia)

Duração: 6 horas

Local: Auditório

Inscrições limitadas (por ordem de inscrição): 30

Preço €150 (inclui almoço, café, jantar, brochura e diploma)

PROGRAMA

14.00 Introdução

Prof. Doutor Pereira Monteiro (Hospital de Santo António, Porto)

14.05 Da Epidemiologia à Neuroepidemiologia

Prof. Doutor José Manuel Calheiros (ICBAS da Universidade do Porto)

14.30 Interpretação dos dados epidemiológicos

Prof. Doutor Henrique Barros (Fac. de Medicina da Universidade do Porto)

15.00 Protecção de dados pessoais na investigação epidemiológica

Prof. Doutor José M. Calheiros (ICBAS da Universidade do Porto) e

Prof. Doutor Henrique Barros (Fac. de Medicina da Universidade do Porto)

15.30 Methods, Formats and Practical Approaches to Neuroepidemiological Research by Clinical Neurologists: Examples from Surveys, Etiology, and Development of Medical Services".

Prof. Jesús de Pedro Cuesta (Instituto de Salud Carlos III, Madrid & Karolinska Institute, Stockholm)

16.30 Intervalo

17.00 Manifestações neurológicas focais transitórias: interpretação e avaliação epidemiológica

Dr. Manuel Correia (Hospital de Santo António, Porto)

17.30 Epilepsia e síndromos

Epilépticos: dados epidemiológicos nacionais

Prof. Doutor Lopes Lima (Hospital de Santo António, Porto)

18.00 Neuro-Cisticercose e Epilepsia

Prof. Doutor Luís Monteiro (Hospital de Santo António, Porto)

18.15 Ataxias Hereditárias: técnicas de abordagem epidemiológica

Prof. Doutora Paula Coutinho (Hospital de São Sebastião, Feira)

18.45 Epidemiologia das Demências - metodologia

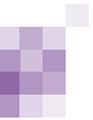
Prof. Doutor Alexandre de Mendonça, Prof. Doutor Carlos Garcia e

Dr.ª Maria Manuela Guerreiro (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

19.15 Parkinsonismo: dados epidemiológicos

Dr.ª Maria Manuela Guerreiro (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

19.45 Teste



2. Curso de formação pós-graduada em doenças Neuro-musculares (Sala Golden)

Aprovado pela Sociedade Portuguesa de Neurologia e pelo Colégio de Neurologia da Ordem dos Médicos no âmbito do PROFIN

Organização: Sociedade Portuguesa de Estudo das Doenças Neuro-musculares

Duração: 6 horas

Local: Sala Golden

Inscrições limitadas (por ordem de inscrição): Máximo 30

Preço €150 (inclui almoço, cafés, jantar, brochura e diploma)

PROGRAMA

14.00 Teste

14.15 Neuropatias Periféricas Hereditárias

Perspectiva histórica e aspectos clínicos

Critérios de diagnóstico neurofisiológico, histológico e genético

1. Polineuropatias desmielinizantes

Dra Isabel Conceição (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

2. Polineuropatia amiloidótica familiar

Dra Teresa Coelho (Hospital de Santo António, Porto)

15.15 Doenças Musculares Geneticamente Determinadas

1. Perspectiva histórica

Contributo da histopatologia muscular na sua caracterização e classificação

Dr. António Guimarães (Hospital de Santo António, Porto)

2. O contributo da genética molecular na caracterização e individualização das doenças musculares

Dr. Rosário Santos (U. de Genética Molecular- Inst. Jacinto Magalhães, Porto)

3. Miopatias Distais

Dr. Luis Negrão (Hospitais da Universidade de Coimbra)

4. Miopatias Congénitas

Prof. Doutor Manuel Melo Pires (Hospital Geral de Santo António, Porto)

5. Distrofia Muscular Congénita

Dra Teresinha Evangelista (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

17.00 Intervalo

17.15 Doenças do Neurónio Motor e Neuropatias Motoras Desmielinizantes

1. Esclerose Lateral Amiotrófica: Critérios de diagnóstico clínico e neurofisiológico. Contributo da neurofisiologia clínica na compreensão da fisiopatogenia da doença

Prof. Dr. Mamede de Carvalho (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

2. Neuropatia Motora Multifocal: Aspectos clínicos e neurofisiológicos

Contributo e limitações da determinação dos anticorpos anti-gangliosídeos

Dr. Luis Santos (Hospital Egas Moniz, Lisboa)

3. Neuropatia Periférica associada à gamapatia monoclonal

Dr. Pedro Velho (Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra)

19.00 Doenças da Junção Neuromuscular

1. Síndromes Miasténicas Congénitas

Dr.^a Mariana Santos Bento (Hospital de S.José, Lisboa)

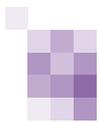
2. Valor da Timectomia no prognóstico da Miastenia Gravis

Dr.^a Margarida Dias (Hospital de Setúbal, Setúbal)

3. As Doenças da junção neuro-muscular pré-sinápticas

Dr. Argemiro Geraldo (Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra)

19.45 Teste



3. Reuniões de Comissões

- 14.00 **Política e Economia (Sala Cruzeiro)**
Investigação científica (Sala Luso)
- 17.00 **História (Sala Cruzeiro)**
Ética (Sala Luso)

4. Internet (Informações sobre a utilização dos recursos da página da SPN)

5. Tarde Desportiva (Hotel e arredores)

- 14.00 **Atletismo, Ciclismo, Natação, Ténis, Squash, Xadrez, Bilhar, outros**
- 20.00 **Encerramento da tarde desportiva**
- 21.00 **Jantar Regional - Patrocínio Novartis-Pharma (Hotel)**

12 de Maio, Domingo

09.00 9ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)

Tema: Ensino Pós-Graduado em Neurologia

**Moderadores: Prof. Doutor Pereira Monteiro (Hospital de Santo António, Porto) e
Prof. Doutora Maria José Sá (Hospital de São João, Porto)**

- Palestrantes:**
- 09.00 Análise do Actual Programa de Formação em Neurologia**
Prof. Doutor Luís Bigotte de Almeida (Hospital Garcia de Orta, Almada)
 - 09.15 O Consenso Europeu (UEMS) sobre Formação em Neurologia**
Prof. Doutor J.M. Lopes Lima (Hospital de Santo António, Porto)
 - 09.30 Recomendações da EFNS para a Formação em Neurologia**
Dr. Celso Pontes (Hospital de São João, Porto)
 - 09.45 O Programa de Formação do Internato de Neurologia (PROFIN)**
Dr. Manuel Correia (Hospital de Santo António, Porto)
 - 10.00 Reflexões sobre a Avaliação Final do Internato de Neurologia**
Prof. Doutor Pereira Monteiro (Hospital de Santo António, Porto)
 - 10.15 Discussão**

10.30 9ª Sessão - Conferência (Auditório)

Tema: Quantificação da actividade cerebral em registos de EEG e Magnetoencefalografia

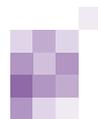
Apresentação: Prof. Doutor Eduardo Ducla-Soares (I. Biofísica e Engenharia Biomédica. FCU Lisboa)

Palestrante: Prof. Doutor António Martins da Silva (Hospital de Santo António, Porto)

11.00 Intervalo

11.30 Assembleia Geral da SPN (Auditório)

13.00 Encerramento do Fórum de Neurologia 2002



Organização do Fórum de Neurologia 2002

Organização

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Programação Científica

Direcção

Comissão Científica

Comissão Editorial

Comissão Organizadora Local

Isabel Maria Fineza da Cruz, Hospital Pediátrico de Coimbra (Presidente)

Isabel Luzeiro, Centro Hospitalar de Coimbra (Vice-Presidente)

Cláudia Bacanhim, Hospitais da Universidade de Coimbra

Ana Sofia Morgadinho, Hospitais da Universidade de Coimbra

Carla Cecília Nunes, Hospitais da Universidade de Coimbra

Joana Nunes, Hospitais da Universidade de Coimbra

Gustavo Cordeiro Santo, Hospitais da Universidade de Coimbra

Maria Gabriela Di Virgílio, Centro Hospitalar de Coimbra

Patrocinadores principais

Pfizer

Novartis-Pharma

Schering-Plough

Outros Patrocinadores:

Astra-Zeneca

Aventis

Bial

Glaxo-Smith-Kleine

Net Saúde

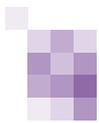
Octafarma

Sanofi-Synthelabo

Schering Lusitana

Serono

UCB Pharma



Datas chave 2002

Congresso de Neurologia 2002

Porto, 07 a 10 de Novembro de 2002

Normas de Candidatura de Trabalhos a Reuniões Científicas da SPN:
www.spneurologia.org ou NeuroAlmanaque 2002

Limite de envio de resumos: 2 de Setembro (Segunda-feira)

Limites para notificação de:
recepção: 6 de Setembro
aceitação (ou não) e forma de apresentação: 21 de Outubro

Edição dos resumos na Sinapse (versão electrónica): 1 de Novembro

PROFIN

Programa de Formação para Internos de Neurologia

Creditação Conjunta:
Sociedade Portuguesa de Neurologia
Direcção do Colégio de Neurologia da Ordem dos Médicos

Cursos de Formação em Neurologia e Ciências Neurológicas

Organizadores potenciais:
Sociedades Científicas, Grupos de Estudos, Secções da SPN ou
outras associações idóneas

Regulamento e formulário de candidatura em: www.spneurologia.org

C01. Defeitos Congénitos da Glicosilação Tipo IA

Esmeralda Martins, Clara Barbot

Unidade de Doenças Metabólicas, Hospital Central de Crianças Maria Pia, Porto

E-mail: cbarbot@netcabo.pt

Introdução

Os defeitos congénitos da glicosilação (CDG) formam um grupo heterogéneo de doenças que têm bioquimicamente em comum uma hipoglicosilação das glicoproteínas. São doenças multissistémicas complexas, com um espectro bioquímico e clínico muito alargado, actualmente classificadas em vários tipos de acordo com o perfil de focagem isoelectrica da transferrina sérica. O tipo mais frequente e clinicamente mais bem conhecido é o CDG-IA. É uma doença por défice da enzima fosfomanomutase que tem um atingimento neurológico constante, de gravidade variável e habitualmente não progressivo. O gene está localizado no cromossoma 16p13 e o seu padrão de hereditariedade é autossómico e recessivo.

Objectivo

Caracterização clínica e imagiológica de três casos de CDG-IA.

Casos clínicos

Apresentamos três doentes, duas raparigas e um rapaz, com 14, 11 e 2 anos de idade respectivamente. A doença manifestou-se em todos logo no primeiro ano de vida por um atraso de desenvolvimento com uma hipotonia generalizada marcada e uma ataxia, grave em dois dos doentes,

mas não progressiva. Os três doentes apresentam um estrabismo convergente. A dismorfia típica, com inversão mamilar e lipodistrofia subcutânea, é exuberante num dos casos, menos evidente noutro e inexistente no terceiro caso. As duas doentes mais velhas têm claramente um atingimento multissistémico com alterações esqueléticas e uma delas apresenta um derrame pericárdico. Em nenhum dos casos foi detectada disfunção hepática ou retinite pigmentar.

A neuroimagem revelou nos três casos uma atrofia cerebelosa, vermiana e hemisférica, e uma das doentes apresenta uma atrofia da protuberância associada.

Conclusão

Os doentes apresentados têm um quadro clínico idêntico mas de gravidade variável, com aspectos particulares para cada um deles. O diagnóstico de CDG-IA deve fazer parte do diagnóstico diferencial das ataxias congénitas, mesmo das formas mais moderadas com uma sobrevida habitualmente longa. É uma doença não tratável, mas de diagnóstico pré-natal possível. A doença, na sua forma de expressão mais completa, com atraso, dismorfia típica, ataxia congénita e atrofia cerebelosa ou pontocerebelosa é clinicamente reconhecível.

C02. Reorganização Cortical em Doentes Amputados ou com Agenesia de Membro: Estudo por Ressonância Magnética Funcional

Vitor Tedim Cruz¹, Belina Nunes², Ana Mafalda Reis³, Jorge Resende³

1-Serviço de Neurologia do Hospital de S. Sebastião, Feira. 2-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, 3-Serviço de Imagiologia. Hospital Pedro Hispano, Mato

E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução

A utilização da ressonância magnética funcional (RMNf) na localização das áreas corticais eloquentes, através do efeito BOLD (blood oxygen level-dependent), tem assumido importância na investigação em neurociências. O mecanismo BOLD baseia-se no facto de ocorrer um aumento regional do fluxo sanguíneo cortical, em resposta à execução de uma tarefa, não acompanhado por aumento concomitante na extracção tecidual de oxigénio. A reorganização funcional do córtex motor após amputação tem sido demonstrada utilizando técnicas de neurofisiologia (estimulação magnética transcraniana e potenciais evocados corticais). Recentemente surgiram estudos efectuados com RMNf em amputados que apontam para reestruturação do córtex motor e pré-motor.

Objectivos

Analisar e comparar a organização das áreas corticais motoras de doentes amputados ou com agenesia de um dos membros, caracterizando a distribuição do efeito BOLD aquando da execução de paradigmas adequados.

Metodologia

Foi utilizado um aparelho de ressonância magnética GE Sigma, 1,5 Tesla, sendo efectuadas as sequências de EPI (eco-planar) para obtenção das imagens funcionais e T1 SPGR para as imagens anatómicas, com subsequente sobreposição em Workstation. Os paradigmas motores consistiram na repetição de três sequências motoras de 30 segundos de duração cada, separadas por intervalos de 30 segundos de repouso. Estas tarefas motoras foram adequadas ao nível e membro amputado/agenésico,

e efectuadas bilateralmente. Foi ainda pedido aos doentes para imaginar visualmente o mesmo movimento no membro amputado e no membro contralateral. Foram estudados seis doentes (quatro amputados e dois agénésicos) e dois voluntários saudáveis.

Resultados

São apresentadas as imagens de RMNf obtidas durante a execução dos diferentes paradigmas. Quando é testado o membro saudável constata-se activação do córtex motor correspondente. Quando é testado o membro amputado/agenésico observa-se uma bilateralização do padrão de activação cortical com predomínio ipsilateral à tarefa executada e uma extensão do padrão ao córtex pré-motor.

Conclusões

A multiplicidade e bilateralidade das áreas activadas neste grupo de doentes, pressupõem a existência de um padrão de reestruturação cortical complexo e ainda pouco estudado. É discutida a fisiopatologia do fenómeno detectado e eventuais potencialidades para orientação de programas de reabilitação funcional e treino protésico entre outros.

Estudo apoiado por: SMIC (Serviço Médico de Imagem Computorizada).

CO3. Programa de Vigilância Epidemiológica das Doenças Humanas por Priões: primeiros resultados

José Pimentel, Carla Bentes, Carlos Lima, José Marinho Falcão, Catarina Oliveira, Paula Pacheco, Álvaro Almeida

Unidade de Gestão do Programa de Vigilância Epidemiológica das Doenças Humanas por Priões. Laboratório de Neuropatologia; Serviço de Neurologia; Hospital de Santa Maria

E-mail: cortezpimentel@ip.pt

Introdução

O interesse pelas Doenças Humanas por Priões (DHPs) ressuscitou com o diagnóstico dos primeiros casos da "variante" da Doença de Creutzfeldt - Jakob (vCJD) no Reino Unido, e pelo facto de os portugueses terem consumido, provavelmente, cerca de 10000 bovinos infectados por BSE. Em Março de 2001, o Despacho nº 4520 (DR-2ª Série) criou o PVEDHP com o intuito de monitorizar estas doenças.

Objectivo

Dar conta dos resultados dos primeiros 9 meses de funcionamento do PVEDHP.

Metodologia

O PVEDHP é constituído por uma rede de centros nacionais de referência, clínicos, laboratoriais, e de neuropatologia. Existe uma base de dados (BD) centralizadora da informação. A vigilância assenta nas notificações obrigatórias, nas consultas dos Grupos de Diagnóstico Homogéneos, na pesquisa de óbitos por DHPs, nas declarações de Doença Obrigatória e na vigilância activa.

Resultados

Fazem parte da BD 87 casos, distribuídos da seguinte forma: CJD esporádico (sCJD) - 74; CJD familiar -1; doença de Gerstmann-Straussler-

Scheinker - 1 possível; casos suspeitos de DHP - 10; doença não priónica - 1. No que respeita à sCJD, 35 casos são homens, com uma idade média de 62,6 anos e uma duração média de doença de 7,1 meses. No total, 36 casos têm um diagnóstico definitivo, 33 são prováveis e 5 são possíveis. Os sintomas iniciais mais frequentes foram as alterações cognitivas, a depressão e as perturbações da marcha. O EEG e a RMN foram típicos em 65% e 26% dos casos, respectivamente. O doseamento da proteína 14.3.3 foi positivo em 14 de 16 doentes. O estudo genético realizado em 23 doentes, revelou homozigotia Metionina/Metionina do codão 129 do gene da PrP em 47% dos casos, e uma nova mutação do mesmo gene. 37 casos foram notificados depois de 1996, ano da obrigatoriedade da notificação deste tipo doenças.

Conclusão

Não são conhecidos casos de vCJD. Os casos de sCJD não mostraram, em geral, características clínicas, laboratoriais e epidemiológicas particulares. Foi encontrada uma nova mutação do gene da PrP. O número de casos diagnosticados a partir de 1996, parece reflectir a obrigatoriedade da sua notificação e uma maior sensibilidade dos médicos para esta patologia.

CO4. Aplicações da RMN Funcional na Epilepsia

Susana Pereira¹, Ana Mafalda Reis^{2,4}, Lino Mascarenhas³, Artur Vaz³, Jorge R. Pereira^{2,4}

1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neurorradiologia; 3-Serviço de Neurocirurgia; Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 4-SMIC- Serviço Médico de Imagem Computadorizada do Porto

E-mail: neurologia@hpp.min-saude.pt

Introdução

A Ressonância Magnética funcional é uma nova técnica ainda em fase de evolução, que permite realizar o mapeamento cortical, de forma não invasiva revelando-se promissora no estudo de grande número de funções cerebrais.

Objectivos

Em doentes com epilepsia secundária a lesões cerebrais, incluídos no protocolo de cirurgia da epilepsia, foram realizados estudos sensitivo-motores e da linguagem com o objectivo de determinar a relação dos focos de activação com as lesões cerebrais.

Métodos

Foram estudados cinco doentes em equipamento de alto campo (1,5 tesla), utilizando a técnica de BOLD. Para o mapeamento cortical foram realizados paradigmas sensitivo- motores (mão e pé) e da linguagem (fonética e semântica) e avaliadas as áreas eloquentes por sobreposição do estudo funcional em Eco planar, com cortes anatómicos e realizada em Work station.

Resultados

Em dois dos doentes estudados foi encontrada grande proximidade das áreas de activação (num caso mão e pé direitos e noutro na linguagem) com as lesões cerebrais. Dos cinco doentes três já foram operados com bons resultados cirúrgicos, não tendo surgido sequelas neurológicas.

Conclusão

A RMN funcional é uma técnica fiável, prevendo-se que possa vir a assumir um papel de destaque na investigação pré operatória em cirurgia da epilepsia (auxiliando na determinação da extensão da ressecção e prevenindo as sequelas) mas também em diversas patologias neurológicas.

C05. AVC Isquémico e Hiperhomocisteinémia: Diagnóstico e Tratamento Fáceis

Luisa Rebocho, Margarida Graça, Conceição Barata, Fátima Fonseca, Isabel Henriques
 Hospital do Espírito Santo, Évora
 E-mail: ilh@ip.pt

Introdução e objectivo

A hiperhomocisteinemia em jejum é um factor independente para a ocorrência de AVC isquémico. Habitualmente apenas o doseamento em jejum é utilizado para medir os níveis de homocisteína (Hcy), mas um resultado anormal no teste de sobrecarga de metionina também pode identificar doentes de risco. Estudámos a prevalência de níveis plasmáticos elevados de Hcy nos nossos doentes com AVC isquémico usando os 2 métodos, e analisámos os resultados do tratamento.

Metodologia

Estudámos prospectivamente 67 doentes com AVC isquémico com idade inferior a 65 anos ou de qualquer idade se a investigação etiológica fosse negativa. Medimos a concentração de Hcy em jejum pelo método ELISA (FPIA) ($n < 15$ umol/L) e 4 horas após sobrecarga de 100 mg/kg de metionina oral ($n < 40$ umol/L). Tratámos os doentes com hiperhomocisteinemia durante 1 ano com ácido fólico (5 mg/dia), vitamina B6 (150 mg/dia) e associámos vitamina B12 se os níveis de Hcy se mantinham elevados após 2 meses de tratamento. A mediana da idade foi 47 anos (43-75) e 41 (61%) doentes eram do sexo masculino.

Resultados

Dos 67 doentes, 11 tinham hiperhomocisteinemia. Dois (homens) tinham níveis de Hcy acima do normal e 9 (6 homens) foram identificados após teste de sobrecarga com metionina. Dos 11 doentes, 8 completaram 1 ano de tratamento de acordo com o protocolo, e 7 normalisaram os seus níveis de Hcy (3 doentes apenas com 1 mês de tratamento). Relativamente a outros factores de risco, a hipertensão e a dislipidemia estavam presentes em 10 doentes (91%) e o abuso alcoólico em 3 (27%). O triplex scan revelou estenose ipsilateral num doente.

Discussão

Neste grupo de doentes com AVC isquémico, 11 apresentavam hiperhomocisteinémia, tendo sido 82% destes apenas identificados com recurso ao teste de sobrecarga de metionina. Apesar de não estar largamente estabelecido o uso deste teste, apenas 2 dos nossos doentes poderiam ser identificados usando apenas o doseamento da hiperhomocisteinemia em jejum. O tratamento com ácido fólico, vitaminas B6 e B12 mostrou-se eficaz na redução dos níveis plasmáticos de Hcy.

C06. Espessura Íntima-Média da Artéria Carótida Comum e Factores de Risco Vasculares

Elsa Azevedo, Rosa Santos, Pedro Abreu
 Serviço de Neurologia, Hospital São João, Porto
 E-mail: elsaazevedo@hotmail.com

Introdução

A espessura íntima-média (EIM) da artéria carótida comum (ACC) tem sido considerada como um marcador de aterosclerose, reflectindo um risco para eventos isquémicos. O objectivo deste estudo foi avaliar a relação entre os valores da EIM e a presença dos factores de risco clássicos (FR) e de placas ateroscleróticas (PA) a nível das artérias carótidas internas em doentes com e sem AVC isquémico.

Metodologia

Foram incluídos 254 doentes (idade média de 51,2 anos) referenciados consecutivamente para ecoDoppler cervical e transcraniano. Destes, 201 eram doentes com AVC isquémico (grupo P1) e 53 tinham outras patologias não relacionadas (grupo P2). Para cada doente, registou-se a história de hipertensão arterial (HTA), diabetes mellitus (DM), tabagismo (T) e hipercolesterolemia (HC). Os valores da EIM obtiveram-se através da média de várias medições bilaterais no centímetro distal da parede posterior da ACC, e as PA foram caracterizadas através de técnica ultrassonográfica de alta resolução. A análise estatística fez-se através do programa SPSS. A variável dependente (EIM) foi relacionada com as independentes (restantes parâmetros) através do teste de ANOVA. A importância da variação dos valores da EIM dependendo dos vários FR foi estimada pelo modelo de regressão linear por passos.

Resultados

O valor médio da EIM na população foi de 0,83mm, sendo de 0,87mm (SD 0,26) no grupo P1 (1,04mm no subgrupo com PA e 0,79 no subgrupo sem PA) e de 0,65mm (SD 0,20) no grupo P2. Para cada FR considerado o grupo P1 tinha sistematicamente valores mais elevados de EIM em relação ao grupo P2. Foi encontrada uma correlação positiva significativa entre os valores da EIM e a presença de HTA ($p < 0,0001$), DM ($p < 0,001$), T (0,0001) e HC ($p < 0,0001$). Embora a idade explicasse 58,7% da variação da EIM nesta população ($p < 0,0001$), o sexo masculino, presença de AVC isquémico e de placas, HTA e T também contribuíram de forma significativa para a variação da EIM na análise de regressão múltipla por passos.

Conclusões

Este estudo demonstrou uma correlação positiva entre os valores da EIM e a presença de FR. A idade parece ser o factor predictivo mais importante para a EIM, seguida pelo sexo masculino, HTA, e T.

CO7. AVC Isquémico Como Primeira Manifestação De Doença Cardíaca

Isabel Henriques, Sara Pires-Barata, Pedro Gondar, Pedro Pessegueiro, Luísa Rebocho
Consulta de Doenças Cerebrovasculares; Hospital Espírito Santo de Évora
E-mail: ilh@ip.pt

Introdução e objectivo

A presença de patologia cardíaca prévia pode influenciar a prevalência dos AVC isquémicos cardioembólicos, podendo ainda o AVC ser a primeira manifestação de doença cardíaca. No entanto, ocorrem também enfartes não-cardioembólicos em doentes com patologia cardíaca prévia. Pretendemos estudar a hipótese de que os enfartes cardioembólicos ocorram frequentemente em doentes sem patologia cardíaca prévia.

Metodologia

Estudámos 169 doentes com AVC isquémico, com uma mediana de idade de 61 anos (32-86). Comparámos doentes com doença cardíaca prévia e doentes sem diagnóstico de doença cardíaca anterior à ocorrência do AVC. Todos os doentes foram estudados de acordo com um protocolo que inclui ECG e ecocardiografia transtorácica (ETT). Alguns doentes foram estudados com ecocardiografia transesofágica. A maioria das doenças cardíacas prévias eram coronariopatia e fibrilhação auricular. Considerámos as etiologias do AVC isquémico de acordo com os critérios TOAST.

Resultados

Dos doentes estudados, 18.9% (32) apresentavam doença cardíaca prévia. O ECG à entrada mostrou alterações isquémicas em 21.4% e arritmia em 21.9%. O ETT revelou 2 casos de trombos intracardíacos e 13 doentes (7.7%) apresentavam hipocinésia segmentar do ventrículo esquerdo. Presumiu-se etiologia cardioembólica em 37 doentes (21.9%), dos quais 20 não apresentavam fonte cardioembólica anteriormente conhecida. Ainda assim, a ocorrência de AVC cardioembólico estava associada à presença de doença cardíaca prévia ($p=0.0000$; O.R.:6.63; 95% IC: 2.86-15.37).

Discussão

Apesar da existência de relação entre a presença de doença cardíaca prévia e a etiologia cardioembólica, mais de metade dos doentes com AVC presumidamente cardioembólico não apresentam história de doença cardíaca prévia. A inexistência de história anterior de doença cardíaca em doentes com AVC isquémico não deve impedir a investigação de uma possível causa cardíaca.

CO8. Sintomas Psicóticos após o AVC: um estudo longitudinal de 3 anos

Ana Verdelho¹, Hilde Hénon², Florence Lebert², Florence Pasquier², Didier Leys²

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria. Lisboa. 2-Unidade de AVC e Clínica da Memória do Hospital Universitário Roger Salengro. Lille. França.
E-mail: jmferro@ip.pt

Introdução e objectivos

Os sintomas psicóticos (SP) têm sido raramente descritos após a ocorrência de um AVC, sendo escassos os dados existentes sobre os preditores, a evolução e a sua relação com o declínio cognitivo. O objectivo deste estudo foi determinar a frequência, os factores determinantes e a evolução dos SP que surgem após um AVC, e a relação destes com o estado cognitivo do doente.

Metodologia

Avaliámos prospectivamente a presença de SP (definidos como alucinações, ilusões e ideação delirante) em 202 doentes internados consecutivamente com AVC, e seguidos ao longo de 3 anos.

Resultados

Observaram-se SP em 13%, 10%, 7% e 4% dos sobreviventes, respectivamente aos 6, 12, 24 e 36 meses de seguimento. Os SP foram mais frequentes aos 6 meses de seguimento em doentes com demência antes do AVC, atrofia cerebral grave e leucoaraiosis (detectadas na TAC de admissão), síndrome confusional agudo durante o internamento, pior estado funcional aos 6 meses e em doentes dementes aos 6 meses. Ter

leucoaraiosis e lesões superficiais do hemisfério direito na TAC de admissão e síndrome confusional agudo durante o internamento foram encontrados como preditores independentes de PS aos 6 meses. Três anos após o AVC, os SP foram mais frequentes nos doentes com AVC prévio, cotação mais elevada no IQCODE*, leucoaraiosis mais severa na TAC realizada na admissão, síndrome confusional agudo durante o internamento, pior estado funcional na alta e aos 3 anos de seguimento e em doentes dementes aos 3 anos de seguimento. O síndrome confusional agudo durante o internamento foi o único factor predictor independente para ter SP 3 anos após o AVC.

Conclusões

Os SP são pouco frequentes após um AVC e relacionam-se com demência a curto e longo termo. A ocorrência de um síndrome confusional agudo durante o internamento é um factor predictor de SP a longo termo.

*Informant Questionnaire on Cognitive Decline in the Elderly (IQCODE)
Jorm AF, Korten AE. Assessment of cognitive decline in the elderly by informant interview. Br J Psychiatry. 1988;152:209-213.

C09. Negação no AVC Agudo

Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luísa Figueira
 Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luísa Figueira
 Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa
 E-mail: jmferro@ip.pt

Introdução

A negação é um défice psicológico frequente no AVC em fase aguda, podendo influenciar negativamente o tratamento e a reabilitação do doente.

Objectivo

O objectivo deste estudo foi descrever a presença e a associação da negação com diversos factores potencialmente predisponentes e o prognóstico.

Amostra e Metodologia

Utilizando a Escala de Negação da Doença (END) foram avaliados 218 doentes com AVC (28 Hemorragias Subaracnoideias (HSA), 48 Hemorragias Intracerebrais (HIC) e 142 Enfartes Cerebrais (EC)) em fase aguda (≤ 4 dias), internados consecutivamente, entre Abril de 2000 e Junho de 2001.

Resultados

57 (31%) doentes apresentaram negação (Média EN =4, DP=2.2, variação: 0 a 10), leve (16%), moderada (18%) ou grave (7%). A negação foi mais frequente após uma HSA (OR=2.1, p=.04) ou após uma lesão no hemisfério direito (OR=2.69, p=.02). O Neglect foi também mais frequente (OR=4.84, p=.0001) em doentes com negação. A intensidade da END estavam associada positivamente ao humor depressivo (p=.0001), aos sentimentos de culpa (p=.008), à apatia (p=.0001) e ao emocionalismo (p=.0001).

Conclusão

A negação foi frequente no AVC agudo surgindo relacionada com o neglect, com sintomas depressivos e localizações cerebrais específicas (hemisfério direito e basofrontal).

Casos Clínicos: Tema livre

CC1. Síndrome de Nasu-Hakola: Um Caso Português

Élia Baeta¹, Cláudia Guarda¹, I. Mendes¹, Luís Bigotte d'Almeida¹, MJ Santos², P Saraiva³, J Pahloneva⁴
 1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Reumatologia; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hosp. Garcia de Orta, Almada 4-Department of Human Molecular Genetics, National Public Health Institute, Helsingin, Finlândia
 E-mail: eliaborlido@hotmail.com

Introdução

A osteodisplasia lipomembranosa poliquistica com leucoencefalopatia (OLPLE) é uma doença genética autossómica recessiva rara, descrita em 1970. O gene deficiente (DAP12) localiza-se no cromossoma 19q13.1. O quadro clínico é constituído por demência pré-senil acompanhada de quistos ósseos.

Objectivo

Descrição clínica imagiológica e laboratorial de uma doente com OLPLE.

Caso Clínico

Uma mulher de 37 anos foi trazida ao serviço de urgência do nosso hospital por alterações cognitivas e comportamentais que se tinham evidenciado e agravado progressivamente nos últimos dois anos. Apresentava tala gessada por fractura do peróneo direito, e antecedentes de fracturas dos membros superiores ocorridas no ano anterior. Não havia antecedentes de doença neurológica ou óssea familiar. A família tinha origem numa região circunscrita da Beira Alta. A TAC CE mostrou hiperdensidades dos núcleos da base que se traduziam por hiperintensidades na RM. Os RX mostravam quistos ósseos nos ossos longos, no tarso e carpo. Foi submetida a avaliação neuropsicológica que evidenciou uma demência de tipo frontal. Foram realizados para além destes exames todo o protocolo habitual na avaliação etiológica das demências e outras causas metabólicas e toxicológicas mais raras. A

análise genética confirmou o diagnóstico clínico demonstrando uma mutação em DAP 12. Esta mutação homocigótica é uma conversão do nucleotídeo G para C na posição 145 (145 G>C) resultando numa conversão do resíduo Glicina 49 em Arginina (C49R).

Conclusão

Tanto quanto sabemos esta doente é o primeiro caso descrito em Portugal de OLPLE (Síndrome de Nasu-Hakola). A patogenese deste síndrome e a relação com a mutação DAP 12 não está explicada. Podemos concluir que, apesar da demência frontal degenerativa ter frequentemente início em idades precoces, devem excluir-se outras causas mais raras, nomeadamente as que, como no caso descrito, incluem o envolvimento de outros órgãos e sistemas.

CC2. Gaguez "Isolada" como Forma de Apresentação de Acidente Vascular Cerebral

Miguel Viana-Baptista^{1,2}; Isabel Carmo¹; Sofia Calado¹; Rui Labrusco³; João Guimarães^{1,2}

1-Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz. 2-Departamento Universitário de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas Universidade Nova de Lisboa. 3-Serviço de Neurologia Hospital Militar Principal
E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt

Introdução

A gaguez é definida como uma perturbação da fluência da expressão verbal caracterizada pela repetição involuntária ou prolongamento da pronúncia de sons ou sílabas. A gaguez adquirida (GA) de início gradual surge geralmente em associação a doenças neuro-degenerativas. Os casos de GA de início súbito são raros e associam-se a traumatismo craniano ou AVC. As lesões implicadas na GA têm diversas localizações, reflectindo possivelmente diferentes mecanismos fisiopatológicos. Contudo, lesões sub-corticais foram raramente relatadas em associação a GA. Apresentamos um caso de AVC sub-cortical hemisférico esquerdo cujo único sintoma de apresentação foi a gaguez.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino de 48 anos, dextro, com factores de risco vasculares, (diabetes mellitus, dislipidémia, e tabagismo), sem antecedentes de gaguez ou história de disfunção neurológica prévia. Admitido 48h após ter iniciado quadro de dificuldades na expressão verbal, com prolongamento do tempo de início da articulação de sílabas, paragens e repetições frequentes. O exame neurológico não revelou outras alterações, à excepção de dificuldade na execução de movimentos rítmicos e alternados, e ainda de movimentos de coordenação recíproca

envolvendo mudanças simultâneas na posição das mãos (registo de vídeo). No exame neuropsicológico não existia afasia, apraxia ideativa ou ideomotora, perturbação do cálculo ou da cópia de figuras tridimensionais. Verificou-se que a perturbação da expressão verbal não se associava a fenómenos secundários habitualmente relatados na gaguez do desenvolvimento. Um enfarte agudo, (em provável contexto de doença de pequenos vasos), envolvendo a região supracapsular e o núcleo lenticular, estendendo-se à corona radiata, foi identificado nos exames de imagem. O quadro melhorou progressivamente nos dias que se seguiram, com regressão completa em um mês.

Conclusão

O defeito da expressão verbal documentado, embora constituísse o único sintoma, estava associado a dificuldades em tarefas motoras não linguísticas, envolvendo execução de movimentos complexos e sequenciais. Este quadro sugere uma perturbação da organização cinética do movimento possivelmente por envolvimento dos circuitos de ligação entre o cortex pré-motor e os gânglios da base. A gaguez constitui um síndrome de etiologia diversa, cujos mecanismos fisiopatológicos permanecem por esclarecer; um fenómeno de bloqueio motor ou *freezing* é uma hipótese a considerar no caso presente.

CC3. Família com Enxaqueca Hemiplégica Familiar

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Sara Vieira
Serviço de Neurologia; Hospital de S. João, Porto.
E-mail: pmabreu@sapo.pt

Introdução

A EHF é um subtipo raro de enxaqueca com aura, de curso normalmente benigno. Caracteriza-se por episódios agudos de hemiparésia que por vezes são acompanhados por outros défices neurológicos, surgindo antes ou durante a enxaqueca. Os ataques são similares em todos os membros afectados da família. Os intervalos interictais costumam ser grandes e aumentam com a idade. Esta entidade transmite-se de uma forma autossómica dominante, tendo o seu locus sido mapeado no cromossoma 19 e em alguns casos no cromossoma 1. Esta entidade é por vezes diagnosticada erroneamente como epilepsia.

Caso clínico

Homem, 21 anos, com diagnóstico prévio de epilepsia parcial medicada com carbamazepina, é observado na consulta de Neurologia por apresentar desde os 7 anos episódios paroxísticos de escotomas cintilantes, esbortamento da visão e hemiparésia esquerda em marcha lenta, que revertem espontaneamente passados 20-30m. Segue-se cefaleia de grande intensidade, em crescendo frontotemporal, bilateral em moedeira, por vezes pulsátil, acompanhada de náuseas/vómitos e fono/fotofobia, com duração de 4-5h, não cedendo facilmente aos AINE. O exame neurológico inter-ictal é normal. A RMN cerebral não revelou alterações. O traçado EEG revelou alterações inespecíficas na região occipital direita. O doente tem história familiar de 6 casos semelhantes com um padrão autossómico dominante. Em consulta subsequente foi possível observar pai de 50a e irmão de 15a também com diagnóstico prévio de epilepsia parcial e medicados com carbamazepina, e confirmar a estereotipia dos episódios.

Discussão

A enxaqueca hemiplégica, particularmente quando observada de forma isolada, pode ser confundida com outro tipo de patologias que cursam com disfunção neurológica focal e cefaleia, como pode ser o caso da epilepsia parcial e dos acidentes isquémicos transitórios. Realça-se o interesse da caracterização fenomenológica de cada episódio permitindo um diagnóstico correcto e conseqüente orientação terapêutica. No presente caso a história clínica cuidadosa sugere tratar-se de uma EHF.

CC4. Freezing Generalizado num Caso de Síndrome de Hallervorden Spatz por Mutação 1261GÆA do Gene da Pantotenato Quinase

José Vale^{1,2}, Nuno Canas¹, Susan Hayflick³, João Guimarães^{1,2}

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2 –Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa; 3-Departments of Molecular and Medical Genetics, Pediatrics and Neurology, Oregon Health and Science University, Portland, EUA
E-mail: jvale.neuro@fcml.unl.pt

Introdução

O Síndrome de Hallervorden-Spatz (SHS) é uma doença neurodegenerativa de transmissão autossómica recessiva associada a uma excessiva acumulação de ferro nos núcleos da base. Na sua forma clássica, o SHS inicia-se nas duas primeiras décadas de vida com distonia ou rigidez associadas a sinais piramidais, deterioração cognitiva e retinopatia pigmentar. Nos casos atípicos, levantam-se muitas vezes dificuldades no diagnóstico.

Recentemente foi identificado o defeito genético responsável pelo SHS no gene da pantotenato quinase (PANK2) - cr20p13, tornando assim possível um diagnóstico definitivo através do teste molecular.

Caso clínico

Mulher de 44 anos, filha de pais consanguíneos, com queixas de desequilíbrio na marcha desde a adolescência associado posteriormente a dificuldades na execução de gestos finos com as mãos e gaguez. Na observação eram evidentes as dificuldades na articulação verbal com taquifemia e freezing da fala. A marcha era interferida por bloqueios motores frequentes e por desequilíbrio marcado com retropulsão e alteração dos reflexos posturais (registo vídeo). A execução de movimentos rítmicos e sequenciais com as mãos (teste de Luria) estava muito perturbada pela tendência à festinação e pelo aparecimento de perseverações e freezing, manifestando grandes dificuldades nas

mudanças de programa motor; o restante exame neuropsicológico era normal e não apresentava tremor, bradicinésia ou rigidez. Observava-se ainda, uma postura ligeiramente distónica da mão e pé esquerdos, sinal de Babinski à direita e sinal de Myerson. A RM encefálica revelou a existência de depósitos de ferro palidais bilaterais com o peculiar padrão de 'olho de tigre'. O diagnóstico foi confirmado pelo teste molecular.

Conclusões

A confirmação do diagnóstico de SHS neste caso, com uma expressão clínica muito atípica, evidencia que o fenotipo da doença é mais heterogéneo do que é classicamente descrito. É admissível que a variabilidade clínica esteja relacionada com a presença de diferentes mutações do gene PANK2.

A análise clínica deste caso ilustra que o freezing e a bradicinésia são dois fenómenos distintos; a presença de freezing associado a outras perturbações da organização cinética do movimento, realça o papel do pálido e das suas íntimas conexões ao cortex pré-motor no controlo do movimento voluntário.

Não aplicável

CC5. Blefarospasmo Associado a Hematoma Tálamo-Mesencefálico Esquerdo

Ana Verdelho, João Costa, Paula Caldeira
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa.
E-mail: jmferro@ip.pt

Introdução

O blefarospasmo é uma forma de distonia focal caracterizada por encerramento involuntário, intermitente ou persistente, geralmente bilateral, produzido por contracções do músculo orbicularis oculi. A sua associação com lesões focais do tronco cerebral é rara, tendo sido publicados escassos casos de blefarospasmo após um AVC.

Descrevemos um doente com blefarospasmo bilateral associado a hematoma tálamo-mesencefálico esquerdo e é feita uma revisão sistemática da literatura.

Caso clínico

Uma doente hipertensa, de 50 anos de idade, foi internada na Unidade de Doenças Vasculares com sonolência, hemiparésia e hemipostesia direitas, parésia dos movimentos oculares horizontais e verticais e nistagmo horizontal. A TAC CE mostrou um hematoma tálamo-mesencefálico esquerdo com hidrocefalia ligeira. Dez dias após a admissão, quando o quadro clínico estava a evoluir favoravelmente, desenvolveu um blefarospasmo bilateral de novo, que se exacerbava com a exposição luminosa e ver televisão. A TAC CE realizada nesta altura mostrou uma melhoria do hematoma e da hidrocefalia.

Revisão da literatura

Foram encontrados 12 casos de blefarospasmo de novo após um AVC. As lesões descritas localizam-se mais frequentemente no tálamo, diencéfalo e mesencéfalo, mas em 4 doentes os AVC foram corticais. O blefarospasmo foi descrito fundamentalmente com início tardio, entre alguns meses até 3 anos após o AVC.

Conclusões

O blefarospasmo tem sido raramente descrito na sequência de uma doença vascular cerebral e o mecanismo neuro-anatómico continua não esclarecido. O desenvolvimento tardio após o AVC pode originar com que esta patologia seja subestimada como uma complicação após a lesão vascular.

CC6. Um Caso de Encefalopatia Espongiforme Humana Sub-Aguda Familiar com Identificação de uma Nova Mutação no Gene PRNP

Margarida Silva Dias¹, José Pinto Marques¹, Paula Pacheco²
 1- Hospital Distrital de Setúbal 2- Instituto Ricardo Jorge
 E-mail: dep_hsb@iol.pt

Introdução

Os doentes com encefalopatia espongiforme humana familiar (EEHF) têm síndromes hereditárias, transmitidos de forma autossómica dominante, com penetrância variável, que se manifestam como Doença de Creutzfeldt-Jakob ou como síndromes clinicamente diferentes como a doença de Gerstmann-Straussler-Scheinker ou a Insónia Fatal. Todos os casos familiares de EEHF têm uma mutação no gene PRNP, o gene que codifica a proteína PrP.

Caso Clínico

É descrito um caso clínico de uma doente de 55 anos com mioclonias, demência e sinais extra-piramidais de início aos 53 anos de idade e com história familiar semelhante em dois irmãos.

Nesta doente foi identificada uma mutação no gene PRNP, no codão 136, ainda não descrita. Esta mutação foi identificada em homozigotia.

É feita referência ao quadro clínico, exames complementares, história familiar, assim como identificação da mutação em quatro familiares desta doente.

É discutido o polimorfismo no codão 129, como factor de susceptibilidade genético assim como a sua influência no fenotipo da Doença de Creutzfeldt-Jakob.

Conclusão

Neste caso a idade de início, a evolução e a história familiar foram sugestivas do diagnóstico, que foi confirmada por biologia molecular. Para obter um diagnóstico definitivo de doença priónica e de que tipo, necessitamos de confirmação anatomo-patológica.

CC7. Dissecção da Aorta, uma Causa Rara de AVC

Conceição Bento¹, I. Santana¹, P. Martins², J.P. Sousa², L. Carvalho³, E. Machado⁴
 1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Medicina Intensiva; 3-Serviço de Anatomia Patológica; 4-Serviço de Neuroradiologia; Hospitais da Universidade de Coimbra
 E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Introdução

Cerca de 20% (8-33%) dos casos de dissecção da aorta podem ter como manifestação inicial uma alteração neurológica. A isquémia cerebral, difusa ou focal (AVC isquémico), é uma das mais frequentes sendo devida geralmente, no primeiro caso, a uma hipoperfusão global cerebral, e, no último, à extensão do falso lúmen aos vasos que emergem do arco aórtico, ou a embolismo. O diagnóstico precoce é fundamental mas nem sempre fácil.

Objectivo

Pretendemos com a apresentação deste caso chamar a atenção para esta etiologia rara de AVC isquémico.

Método

Descrevemos o caso de um indivíduo de 43 anos, com história de HTA, que apresentou uma crise convulsiva seguida de hemiparésia direita. O exame físico inicial mostrava também pulsos femorais filiformes,

assimetria dos pulsos radiais e anúria. Às 12h, na TAC-CE foi possível observar um enfarte cerebral extenso em todo o território carotídeo esquerdo. O estudo necrópsico confirmou a existência de uma dissecção extensa da aorta e de enfarte hemisférico esquerdo com transformação hemorrágica.

Conclusão

Embora conhecida como causa de AVC, a dissecção da aorta é uma causa rara de isquémia focal cerebral. É fundamental para o seu diagnóstico um elevado grau de suspeita clínica.

CC8. Síndrome de Hipotensão Intracraniana com Coleções Subdurais Bilaterais e Aumento do Volume da Hipófise

Ana Martins Silva, Carla Fraga, JM Pereira Monteiro
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
E-mail: anadmsilva@yahoo.com

Introdução

Síndrome de hipotensão intracraniana espontânea é uma entidade rara caracterizada clinicamente por cefaleia intensa que surge com o ortostatismo e desaparece na posição de decúbito, excluídos traumatismo ou punção lombar prévios. Em imagiologia os sinais mais característicos são o espessamento e captação de contraste difuso das paquimeninges na RMN encefálica. Nos 2 últimos anos têm sido descritas algumas características na RMN sem contraste que parecem constituir elementos úteis no diagnóstico, permitindo pela sua especificidade dispensar métodos mais invasivos como uso do contraste.

Caso Clínico

Mulher de 36 anos, sem história de traumatismos que recorre ao serviço de urgência por quadro agudo de cefaleias intensas que surgiam em ortostatismo, de predomínio na nuca, intensas, agravadas com a tosse e associada a mal estar generalizado e hipersudorese. As cefaleias desapareciam em decúbito. O exame neurológico era normal. A RMN encefálica e medular evidenciou sem contraste: finas e extensas coleções subdurais bilaterais, com sinal superior ao liquor em T1 e FLAIR, apagamento dos sulcos da convexidade, sistema ventricular de dimensões

normais, hipófise globosa e abaulamento do diafragma selar com conservação da posição do quiasma óptico, descida das estruturas da fossa posterior incluindo amígdalas cerebelosas insinuando-se no buraco magno; RMN após contraste: hipercaptação difusa das meninges estendendo-se ao ráquis cervical. Fez tratamento médico (repouso em decúbito e hidratação abundante), com desaparecimento completo dos sintomas em um mês e meio. Cerca de quatro meses após o início dos sintomas, repetiu RMN apresentando melhoria imagiológica congruente com a clínica e foi realizada mielografia por RMN que se revelou normal.

Discussão

Apresentamos um caso com síndrome de hipotensão intracraniana espontânea com algumas características imagiológicas peculiares na RMN sem contraste: coleções subdurais difusas e hipófise globosa. Estas alterações foram recentemente descritas em casos semelhantes e parecem reflectir hiperemia das estruturas intracranianas, dura mater e seios venosos epidurais, encontram-se em situações de hipotensão mais severas e a sua presença parece ser característica e suficiente para diagnóstico destas situações.

CC9. Meningoencefalomieloradiculite por *Mycoplasma Pneumoniae*

Luis Maia, Luis Monteiro
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António
E-mail: LuisM@medscape.com

Introdução

O envolvimento neurológico (central ou periférico) ocorre em cerca de 7% das infecções por *Mycoplasma Pneumoniae*, tratando-se da complicação extra-pulmonar mais frequente que condiciona uma grande variedade de manifestações clínicas, sendo a encefalite a mais frequente. Ainda não está claro o mecanismo fisiopatológico subjacente à lesão no sistema nervoso.

Caso clínico

Mulher de 32 anos, com 4 dias de evolução de cefaleias, febre e polimialgias. Ao exame apresentava discreta rigidez nuca e febre de 38°C. O LCR revelava uma proteinorráquia de 1,69 g/L, glicorráquia de 0,43g/L (46% da sérica) e uma pleocitose de 246 células/ μ L com predomínio de mononucleares (95%). Foi medicada com antipirético com o diagnóstico de meningite vírica provável. Uma semana depois, por persistência da clínica, agravamento do componente inflamatório do liquor e a glicorráquia baixa (34% do soro), com exame de Gram, Ziehl-Nielsen, e pesquisa de *criptococcus* negativos, iniciou tratamento com tuberculostáticos. Registou-se resposta clínica parcial com apirexia, mas com persistência do síndrome meníngeo e sonolência. A RMN cerebral revelou focos de hiperintensidade na ponderação em T₂, ao longo do trajecto dos vasos perforantes sem captação meníngea do contraste. Foi introduzida dexametasona e observou-se uma melhoria clínica. Entre o 10º-15º dia de internamento apresentou uma discreta parésia facial periférica direita, um síndrome piramidal bilateral e retenção urinária, sem queixas motoras ou sensitivas. Ao 18º dia apresentou uma paraparésia de predomínio proximal com arreflexia, mas com resolução espontânea da retenção urinária. Um dia depois apresentou um edema papilar bilateral,

mais acentuado à esquerda. Os resultados da serologia anti-*Mycoplasma Pneumoniae* demonstraram infecção aguda, com restantes estudos microbiológicos e serológicos negativos. Foi instituído tratamento com Claritromicina durante 21 dias, mantendo também prednisolona. Desde então, registou-se uma melhoria sintomática e objectiva até ao restabelecimento completo. Uma segunda RMN encefálica foi normal.

Conclusão

Perante a clínica, a evolução do perfil serológico (anti-*Mycoplasma Pneumoniae*) e a ausência de outra evidência etiológica, retemos o diagnóstico de meningo-encefalo-mielo-radiculite associada ao *Mycoplasma Pneumoniae*. A etiopatogenia desta e de outras infecções não é muitas vezes fácil de provar, mas um mecanismo imunológico por mimetismo molecular é retido, quando o agente infeccioso não é isolado no tecido ou órgão alvos.

CC10. Hemicrânia Contínua

Ana Sofia Morgadinho, Maria José Guimarães, Livia Sousa, A. Freire Gonçalves
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: livia@clix.pt

Introdução

A hemicrânia contínua é uma cefaleia primária, relativamente pouco frequente, descrita pela primeira vez por Sjaastad em 1984, caracterizada por uma cefaleia contínua unilateral de intensidade moderada a severa com períodos de exacerbação, por vezes acompanhada de sinais autonómicos e com resposta terapêutica à Indometacina. Esta característica tem sido considerada essencial por vários autores como critério de diagnóstico, apesar de nos últimos anos ser alvo de alguma controvérsia na literatura, visto que, do ponto de vista farmacológico, não existe diferença significativa, a não ser em termos de potência, entre a Indometacina e os AINES clássicos.

Caso clínico

Os autores apresentam um caso clínico de uma doente do sexo feminino com 67 anos de idade que recorre ao neurologista após múltiplos tratamentos ineficazes. A doente apresentava uma cefaleia severa com 2 meses de evolução e agravamento progressivo, sempre localizada ao hemisfério esquerdo, mais intensa a nível da têmpora, persistente e com períodos de exacerbação que duravam algumas horas. A dor não tinha horário fixo e manifestava-se quer de dia quer de noite impedindo a doente de dormir. Era descrita como um "moedouro contínuo, com períodos de guinadas mais fortes e às vezes sensação de latejar". Nos períodos de maior dor a doente ficava com edema palpebral à esquerda mas não havia outras manifestações autonómicas. Nos seus antecedentes pessoais havia história de duas cirurgias gástricas por estenose pilórica e refluxo gastroesofágico com intolerância medicamentosa acentuada. Foi

realizado estudo complementar exaustivo do qual se salienta a TAC CE, RMN CE, EEG, SPECT cerebral, punção lombar com estudo do LCR, estudos hematológicos, bioquímicos, V.S., auto anticorpos e biópsia da artéria temporal que foram todos normais. Das várias terapêuticas instituídas ressalta-se a boa resposta à Indometacina que foi utilizada até à dose de 175mg/dia associada a protector gástrico. Ao fim de 6 meses de evolução a doente mantém-se medicada com 150mg de Indometacina, manifestando alguns episódios dolorosos esporádicos.

Conclusão

A hemicrânia contínua é uma situação clínica relativamente rara mas provavelmente subdiagnosticada, que induz sofrimento severo ao doente e cujo diagnóstico implica a exclusão de organicidade subjacente, verificando-se geralmente, mas não exclusivamente, resposta à Indometacina.

CC11. Síndrome Parkinsónica Após Intoxicação com Monóxido de Carbono

Maria José Jordão¹, Eva Acebedo², Ricardo Maré¹, Esmeralda Lourenço¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurocirurgia; Hospital de São Marcos, Braga
E-mail: mjjordao@clix.pt

Introdução

Doenças do movimento de aparecimento mais ou menos tardio são complicações comuns da intoxicação pelo monóxido de carbono: parkinsonismo, distonia, coreia, mioclonus e discinésias. O mecanismo fisiopatológico subjacente a estas alterações não está ainda esclarecido. As alterações imagiológicas encontradas em TAC e/ou IRM são variáveis e não existe correlação entre a localização das lesões e o desenvolvimento de doença. A levodopa, os agonistas dopaminérgicos e as outras drogas antiparkinsonicas são menos eficazes mas utilizadas no tratamento. O prognóstico é habitualmente bom.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, com 36 anos de idade, sem antecedentes patológicos conhecidos que em Novembro de 2001 foi encontrada inconsciente na sua casa de banho, onde existe um esquentador a gás. À entrada apresentava-se muito sonolenta mas respondendo adequadamente aos estímulos, sendo o restante exame neurológico e geral normal. Fez TAC cerebral que revelou calcificações bilaterais dos globus pallidus. O estudo analítico geral, a gasimetria arterial e a pesquisa de drogas de abuso na urina foram normais ou negativos. Após um período de observação de 48 horas teve alta assintomática. Cerca de duas semanas após este evento inicia quadro progressivo e simétrico de

bradicinésia, rigidez e alterações do equilíbrio com quedas para trás. Foi internada para investigação e tratamento em Janeiro de 2002. O estudo analítico geral com metabolismo fosfocálcico e função tiroideia foi normal. O EEG não revelou quaisquer alterações e a IRM cerebral mostrou focos de hipersinal em ambos os globus pallidus. Iniciou tratamento com levodopa, tendo vindo a melhorar lentamente.

Conclusão

As manifestações neurológicas após a intoxicação por monóxido de carbono são de dois tipos: as agudas e as de desenvolvimento tardio. Estas últimas apresentam um período de latência variável podendo ocorrer cerca de um ano após o evento, o que obriga inevitavelmente a que estes doentes sejam seguidos em consulta durante esse período. As calcificações bilaterais dos gânglios da base estão descritas na literatura como podendo ser causadas pela intoxicação pelo monóxido de carbono. Neste caso particular, tendo em conta a precocidade do exame de imagem, as lesões descritas poderão ter resultado de exposições crónicas e subclínicas prévias.

P1. Estado de Mal Inaugural, Dissecção da Artéria Vertebral e AVC Isquémico da Protuberância

Sofia Nunes de Oliveira¹, JC Moniz^{1,2}, José C Bandeira Costa^{1,2}

1-Serviço de Neurologia. 2-Unidade de AVC. Hospital Santo António dos Capuchos. Lisboa.

E-mail: s.nunesoliveira@clix.pt

Introdução

As crises convulsivas ocorrem na fase aguda de 2 a 6 % dos acidentes vasculares cerebrais (AVC). Parece haver uma forte correlação entre a gravidade do AVC e o risco de convulsões. Estas são mais frequentes nos AVC hemorrágicos e naqueles com envolvimento cortical.

Objectivo

Descrever um caso de AVC da protuberância por dissecção da artéria vertebral direita num doente internado por estado de mal epiléptico inaugural.

Caso clínico

Doente do sexo masculino, 39 anos, sem antecedentes de epilepsia ou outros antecedentes patológicos conhecidos, que na véspera do internamento realizou esforço físico inabitual. Foi internado na sequência de crises convulsivas tónico-clónicas generalizadas sucessivas com duração de 40 minutos, seguidas de hemiparésia esquerda que persistiu. O exame neurológico revelou: hemiparésia esquerda grau I/V, parésia do VI par direito, parésia facial esquerda central, nistagmo vertical em todas as posições do olhar, disartria. A TC-CE e RM-CE revelaram: enfarte

isquémico da protuberância à direita. A angio-RM e angiografia cerebral revelaram: dissecção da artéria vertebral direita. O EEG (3º dia) não revelou alterações significativas. O doente foi anticoagulado, realizou fisioterapia e teve alta após 6 semanas. Não se registaram novas crises convulsivas.

Conclusões

Os acidentes vasculares do tronco cerebral raramente se manifestam como crises convulsivas ou estados de mal mas devem ser considerados no diagnóstico diferencial destas entidades clínicas em doentes sem antecedentes de epilepsia apesar do mecanismo fisiopatológico não estar esclarecido.

P2. Fístula Dural após Trombose Venosa

Cláudia Guarda, Fernando Pita, Irene Mendes, Rui Guerreiro

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

Introdução

As Fístulas Arterio-Venosas Duraís (FAVD) são comunicações arterio-venosas anormais que ocorrem nos folhetos da duramater. Os autores pretendem descrever um caso de FAVD precedido de Trombose Venosa Dural (TVD) e discutir os mecanismos fisiopatológicos, as implicações prognósticas e o tratamento.

Caso clínico

A S.C. é uma doente do sexo feminino, com 23 anos e antecedentes de toma de anti-conceptivos orais. No dia 24/11/00 iniciou quadro de cefaleias occipitais, náuseas, vômitos e fotofobia, sendo evidente no exame objectivo rigidez da nuca. Realizou Tomografia Computorizada Crâneo-encefálica (TC-CE) que revelou: "trombose sino-dural dos seios longitudinal superior e lateral direito", confirmada posteriormente por RM encefálica. Perante a hipótese de TVD a doente iniciou anti-coagulação com heparina. Analiticamente toda a investigação foi negativa. A doente teve alta clinicamente bem e medicada com varfarina. Cerca de 9 meses depois, inicia queixas de cefaleia occipital direita e acufeno pulsátil homolateral, com evidência de sopro síncrono com pulso periférico. Realizou RM encefálica que mostrou: "FAVD no seio lateral direito", confirmada por Angiografia por Subtração Digital. A doente interrompeu a medicação com varfarina.

Discussão

A localização e características da FAVD nesta doente têm uma taxa de complicações baixa, daí a atitude ter sido conservadora, pois o tratamento endo-vascular e/ou cirúrgico têm riscos que não são negligenciáveis. O

tratamento com varfarina foi interrompido, apesar de não existirem contra-indicações formais, pois é reconhecido que as hemorragias de FAVD em doentes sob anti-coagulação têm uma elevada taxa de mortalidade e morbidade.

Conclusão

As FAVD são entidades em que há muito a esclarecer, nomeadamente etiologia, mecanismos fisiopatológicos e história natural. Especula-se que seja uma entidade adquirida, sendo um dos mecanismos possíveis, tal como na nossa doente, a TVD.

P3. Dissecção carotídea espontânea, bilateral em jovens

Susana Pereira¹, Sandra Perdígão¹, Jorge Resende Pereira², Manuela Costa¹

1- Serviço de Neurologia e 2- Serviço de Neurorradiologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt

Introdução

A dissecção espontânea da artéria carótida interna tem vindo a ser reconhecida como causa importante de AVC, podendo corresponder a 10-25% dos AVC isquémicos em jovens. Existem ainda poucos estudos publicados: pode ser bilateral em cerca de 20%, a enxaqueca foi sugerida como factor de risco e a aterosclerose parece ser extremamente rara. Um defeito estrutural da parede arterial tem sido apontado como mecanismo fisiopatológico, no entanto o tipo exacto de arteriopatía permanece por esclarecer após investigação na maior parte dos casos.

Casos clínicos

Os autores descrevem duas doentes jovens, sem história de traumatismo ou doença infecciosa prévia. A primeira tem 36 anos, antecedentes de tabagismo e aos 32 teve episódio transitório de hemiparésia esquerda ligeira da qual recuperou completamente em minutos, estabelecendo-se dois dias depois hemiparésia esquerda ligeira de predomínio crural. Sem outras queixas ou alterações no exame neurológico. O ecodoppler carotídeo mostrou diminuição significativa do lúmen da artéria carótida interna direita ao nível do bolbo carotídeo. Na

angiografia tinha imagens sugestivas de dissecção da artéria carótida interna direita ao nível do bolbo carotídeo e da porção cavernosa da artéria carótida interna esquerda. A outra doente tem 33 anos e aos 31 teve instalação súbita de cefaleias difusas, náuseas, afasia global e hemiparésia direita ligeira. O estudo angiográfico cerebral mostrou dissecções bilaterais das porções cervicais das carótidas internas. A investigação efectuada em ambas permitiu excluir trombofilias, doenças imunológicas e infecciosas.

Conclusão

Estas doentes correspondem a um total de quatro doentes, com menos de 45 anos com diagnóstico de dissecção carotídea durante o período de 1998-2001. Dos outros dois uma foi traumática e nenhuma foi bilateral como os casos apresentados. A ausência de história de traumatismo, dor cervical, cefaleia tipo enxaqueca ou peri-orbitária, parésias de pares cranianos baixos ou síndrome de Horner dificultaram o diagnóstico. Pela sua frequência a dissecção espontânea da artéria carótida interna deve ser considerada na investigação de um AVC em adulto jovem, mesmo quando não se evidenciam dados sugestivos de dissecção.

P4. AVC e Hipertensão: Ausência de Relação entre a Presença de Hipertensão e a Ocorrência de Enfarte Lacunar

Isabel Henriques, Tiago Tribolet-Abreu, Luísa Rebocho, José Parrilla, Francisco Azevedo

Consulta de Doenças Cérebrovasculares. Hospital do Espírito Santo, Évora

E-mail: ilh@ip.pt

Introdução e objectivo

Os enfartes lacunares e as hemorragias cerebrais são tidos como mais prevalentes em doentes hipertensos. Actualmente estão claramente estabelecidos os critérios para enfarte lacunar mas, até há algum tempo, a presença de hipertensão era por si só um critério adjuvante para presunção de enfarte lacunar. Assim, existe a possibilidade da presença de um viés na apreciação da relação entre a hipertensão alguns tipos de AVC, especialmente se se considerarem dados provenientes de bases de dados que incluam doentes dos anos oitenta e do início dos anos noventa. Pretendemos estudar esta relação na nossa população de doentes com AVC.

Metodologia

Estudamos uma amostra consecutiva, hospitalar de 199 doentes com primeiro AVC (169 isquémicos e 30 hemorrágicos) com mediana de idade de 61 anos (32-86). Consideramos os subtipos isquémico e hemorrágico e os critérios TOAST para classificação dos isquémicos. A hipertensão foi definida de acordo com os critérios do Vth Joint Committee on Detection, Evaluation and Treatment of Hypertension. Todos os doentes foram estudados de acordo com um protocolo que inclui pelo menos uma TAC-CE ou uma RMN-CE. A metodologia estatística incluiu análise de regressão logística.

Resultados

Apresentavam hipertensão 146 doentes (73.4%), 27 dos hemorrágicos (90%) e 119 dos isquémicos (70%). A presença de hipertensão estava associada a ocorrência de hemorragia cerebral ($p=0.0337$, O.R.=3.78; Intervalo de Confiança de +/-95% 1.11-12.9), mas não ao subtipo lacunar nos AVC isquémicos ($p=0.4578$; O.R.=1.29; IC 95%: 0.66-2.52). Dos 169 AVC

isquémicos 89 eram enfartes lacunares. A prevalência de HTA era de 70% nos enfartes lacunares, 73% nos cardioembólicos e 67.7% nos enfartes de grandes vasos.

Conclusões

Nos nossos doentes, a presença de hipertensão está associada à ocorrência de hemorragia cerebral. Relativamente aos AVC isquémicos, não encontramos uma associação entre a ocorrência de AVC lacunares e a presença de hipertensão. Como existe uma ideia prévia de que a hipertensão está associada à ocorrência de AVC lacunares, seria benéfico que estudos de idêntico desenho fossem efectuados noutras populações hospitalares permitindo assim comparação com estes dados.

P5. Hemorragia Subaracnoideia: Representação da Doença, Mecanismos de "Coping", Qualidade de Vida

Ana Silvestre
 Serviço de Neurologia. Hospital Garcia de Orta, Almada
 E-mail: atdsilvestre@hotmail.com

Introdução

A hemorragia subaracnoideia (HSA) é considerada um acontecimento de vida com um elevado nível de stress, podendo envolver algumas perdas funcionais ou até mesmo a morte.

Objectivo

O objectivo deste estudo é avaliar a representação cognitiva da doença, os mecanismos de coping e a qualidade de vida dos doentes com HSA após ruptura de aneurisma intracraniano. É igualmente proposto avaliar a influência recíproca destas três dimensões bem como das variáveis sócio-demográficas e tempo de diagnóstico.

Metodologia

Foram incluídos neste estudo doentes com HSA, com idade igual ou superior a 30 anos, que não fossem analfabetos e não apresentassem doença psiquiátrica, afasia ou critérios de demência. Os doentes foram submetidos a um questionário constituído pelas seguintes medidas: Questionário de Percepção de Doença, Inventário de Resolução de Problemas e Questionário de Qualidade de Vida (SF-36). Após a recolha da amostra foi feita uma análise estatística descritiva e a análise dos dados através de correlações de Pearson e do teste de Mann-Whitney.

Resultados

A amostra é constituída por 30 doentes (7 homens e 23 mulheres), com uma média de idades de 49.8 ± 9.9 . A maioria dos doentes tem entre 4 a 6 anos de escolaridade. Sessenta por cento dos doentes, apresentam um tempo de diagnóstico igual ou superior a 2 anos. Verifica-se que estes doentes percebem a HSA como doença crónica, com consequências moderadas, controlável pelo tratamento mas de difícil controlo pessoal e com uma representação emocional moderadamente negativa. As atribuições causais mais frequentes são excesso de trabalho, HTA e stress. A qualidade de vida é percebida de um modo geral como razoável. Os mecanismos de coping mais frequentes são os de controlo interno/externo do problema.

Conclusões

Uma percepção grave das consequências da doença, dificuldades na sua compreensão e uma representação emocional negativa influenciam negativamente a qualidade de vida do doente. Quanto maior for o tempo de diagnóstico melhor é a percepção da vitalidade. A utilização de estratégias de coping de controlo interno/externo do problema condiciona a percepção das dimensões da qualidade de vida.

P6. Doença de Moyamoya

Carina Reis, Pedro Abreu, Fernanda Simões, Castro Neves, Celso Pontes
 Departamento de Doenças do Sistema Nervoso. Hospital de São João, Porto
 E-mail: carinareis@yahoo.com

Introdução

Moyamoya é uma causa rara de acidente vascular cerebral isquémico e hemorrágico em crianças e adultos jovens, descrito inicialmente no Japão em 1955. Refere-se a uma arteriopatia intracraniana progressiva, com obliteração das principais artérias da circulação anterior e substituição por um emaranhado de pequenos vasos colaterais, que conferem o aspecto angiográfico de "nuvem de fumo", origem da designação moyamoya. A avaliação diagnóstica inclui RM cerebral, angiografia e SPECT. O tratamento é similar ao usado para acidentes vasculares cerebrais secundários a outras etiologias, com a possível realização de revascularização cerebral.

Caso Clínico

Mulher de 19 anos com antecedentes de uso de anticoncepcionais orais desde Fevereiro de 1999 e hemiparésia esquerda reversível em Agosto desse ano. Internada no Serviço de Neurologia em Janeiro de 2002 por bradicinésia e bradifrenia progressivas com evolução de um ano, com agravamento acentuado nas duas últimas semanas, então acompanhadas de diminuição da acuidade visual, disartria e disfasia motora. No internamento apresentava afasia sensitivomotora e surgiu hemiparésia direita no 12º dia de internamento. A RM cerebral mostrou múltiplas lesões bilaterais em diferentes estadios, a mais recente no córtex occipital esquerda. A angiografia mostrou trombose bilateral das artérias cerebrais médias e múltiplos pequenos vasos colaterais com aspecto de "nuvem de fumo". No SPECT cerebral é evidente hipoperfusão cortical, nas regiões parieto-temporal e parieto-occipital esquerdas. Instituiu-se terapêutica com aspirina e dexametasona (dada a existência de edema perilesional

algumas das lesões). Verificou-se melhoria clínica com diminuição da bradifrenia e melhoria da hemiparésia direita.

Conclusão

Descrevemos este caso clínico pela raridade e pela apresentação menos típica, que se comporta clínica e imagiológicamente como uma doença de Moyamoya.

P7. Cocaína e Doença do Neurónio Motor

Raquel Gil Gouveia, Isabel Conceição, Teresinha Evangelista, Mamede de Carvalho
Serviço de Neurologia. Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-Mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Introdução

A utilização de cocaína é amplamente reconhecida como causa de várias complicações neurológicas a nível do sistema nervoso central e periférico. No entanto, não há descrição da associação da utilização de cocaína com doenças do neurónio motor e, intuitivamente, não parece existir uma associação causal plausível.

Caso Clínico

Apresenta-se o caso de um homem de 40 anos, previamente saudável, que descreve consumo regular de cocaína, *cannabis* e álcool durante alguns meses. Após um episódio em que excede as doses habituais de cocaína, álcool e *cannabis*, decide percorrer um percurso de cerca de 5 Km a correr. Inicia então, de forma súbita, um quadro de dores musculares generalizadas, com actividade muscular contínua difusa, fasciculações muito abundantes e

caimbras que persiste alguns meses, associado a elevações da creatinoquinase e aldolase. Estas queixas regredem progressivamente, instalando-se um quadro de diminuição da força com sinais de segundo neurónio e alterações electrofisiológicas sugestivas de doença do neurónio motor. A biópsia muscular revelou apenas sinais de desinervação.

Conclusão

A evolução deste doente confirma o diagnóstico de doença do neurónio motor exclusivamente do segundo neurónio (Atrofia Muscular Progressiva) apesar da forma de apresentação ter sido fortemente atípica. Os autores extrapolam uma possível explicação para a associação da utilização de cocaína e o início dos sintomas, nomeadamente através do efeito inibitório que a cocaína apresenta para o complexo I da cadeia de fosforilação oxidativa mitocondrial.

P8. Gamasarcoglicanopatia - Um Caso de Heterozigotia Composta

Raquel Gil Gouveia¹, Helena Simões¹, João Pedro Vieira², Teresinha Evangelista¹
1-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa. 2-Serviço de Neuropediatria. Hospital de D. Estefânia, Lisboa
E-Mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Introdução

As sarcoglicanopatias são distrofias musculares das cinturas (LGMD) de transmissão autossómica recessiva. A sua patogénese foi correlacionada com alterações estruturais nos sarcoglicanos, glicoproteínas transmembranares de função desconhecida, tendo sido identificadas várias mutações para cada tipo de sarcoglicanopatia. A gamasarcoglicanopatia (ou LGMD Tipo 2C) associa-se a alterações no gene do gamasarcoglicano, localizado no cromossoma 13q12. As mutações mais frequentes são a Cys283Tyr, identificada primariamente em populações de etnia cigana, e a deleção del521T, comum no Norte de África. Apresenta-se o caso de um rapaz com heterozigotia composta no gene do gamasarcoglicano, descrevendo a sua evolução clínica dois anos após o diagnóstico e comparando o caso com o descrito na literatura.

Caso Clínico

Rapaz de 6 anos de idade, filho de pais não consanguíneos, vem à consulta por escapula alata à esquerda, dificuldade em levantar-se da posição de cócoras e retracção bilateral dos tendões de Aquiles. A biópsia muscular revelou aspectos compatíveis com uma distrofia muscular e o estudo imunocitoquímico para a distrofina e sarcoglicanos revelou marcação fraca e irregular com ausência total do gamasarcoglicano. A análise genética demonstrou a presença de duas mutações, a del521T e a Cys283Tyr, em heterozigotia composta, no gene do gamasarcoglicano.

Conclusão

As sarcoglicanopatias são entidades raras mas pensa-se que correspondem a cerca de 10% dos casos de distrofias musculares das cinturas que não são distrofinopatias. A biópsia muscular permite, através da imunocitoquímica, orientar o estudo genético. Este caso tem interesse particular por se tratar de um heterozigoto composto. Na literatura existe apenas uma única referência à heterozigotia composta del521T e Cys283Tyr (*Neuromusc Disord* 2002; 12(3):273-80), não se conhecendo a história natural da doença nestes casos em particular.

P9. Miastenia Congénita: Duas Famílias Portuguesas com Mutações no Receptor de Acetilcolina

Manuela Santos¹, Mónica Marta¹, Angela Abicht², Hans Lochmuller²

1- Serviço de Neurologia. Hospital Maria Pia, Porto 2- I. Biochemie, Ludwig-Maximilians Universität, Munique
E-mail: mop88292@mail.telepac.pt

Introdução

As miastenias congénitas são um grupo de síndromos genéticos raros que atingem a transmissão neuromuscular. Estes síndromos são classificados de acordo com o local do defeito de transmissão. Em casos de defeito nos receptores de acetilcolina (AChR), foram encontradas mutações em várias das subunidades, entre os quais no gene da subunidade epsilon. Apresentamos duas famílias portuguesas com mutações para esta subunidade.

Casos Clínicos

A família 1 é natural de Trás-os-Montes, os pais não são consanguíneos e têm dois filhos. O mais velho, de 20 anos, apresentou desde cedo dificuldade de deglutição e aos 4 anos caía frequentemente. Ao longo do dia, os olhos mexiam menos e a fraqueza ia-se agravando. No mais novo, de 8 anos, notaram aos 6 meses de idade os olhos mais fechados e posteriormente fraqueza. Ambos tinham uma oftalmoparesia e fraqueza generalizada que se agravava com o esforço. O EMG revelou uma resposta anormal, após estímulos repetidos. Medicados com mestinon houve uma melhoria da fraqueza excepto da musculatura ocular. Em ambos foram encontradas duas mutações heterozigóticas da AChR _ (L29insG e G857T).

À família 2 é natural do Porto, os pais não são consanguíneos e têm duas filhas. A mais velha, de 16 anos, desde o primeiro ano de vida mantinha os olhos mais fechados e tinha menos força do que as outras crianças. A mais nova, de 13 anos tinha um quadro clínico semelhante mas com maior fraqueza. No exame era patente uma oftalmoparesia e fraqueza muscular que se agravava com o esforço. O EMG revelou resposta anormal após estímulos repetidos. Medicadas com mestinon, ambas melhoraram mas com um resultado inferior aos doentes da família 1. Em ambas foram encontradas duas mutações heterozigóticas da AChR _ (L29insG e G70insG).

Conclusões

O diagnóstico dos síndromos miasténicos é clínico. O estudo genético permite a classificação do tipo de síndrome e a orientação genética adequada das famílias.

P10. Doença de Kugelberg-Welander e/ou Citopatia Mitocondrial?

Gabriella Di Virgilio, Pedro Velho, José Grilo Gonçalves

Serviço de Neurologia. Centro Hospitalar de Coimbra.

E-mail: gdivirgilio@interacesso.pt

Introdução

As atrofia muscular espinhais são doenças neurodegenerativas, usualmente autosómicas recessivas, classificadas em três grupos segundo a idade de início, a severidade dos sintomas e a evolução: tipo I, severa (doença de Werdnig-Hoffmann), tipo II ou intermediário e tipo III, ligeiro ou moderado (doença de Kugelberg-Welander). As citopatias mitocondriais são um grupo de doenças clinicamente heterogêneas, existindo um defeito de produção de energia comum a estas doenças.

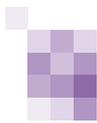
Caso clínico

Doente de sexo feminino, 44 anos de idade, que iniciou aos 6 anos diminuição da força e atrofia muscular simétrica proximal nos membros inferiores acompanhada de atrofia muscular distal nos membros superiores. A evolução foi lentamente progressiva. Refere episódios distónicos, com torcicolos; sensação de ter os músculos presos, "doridos" particularmente após esforços. Gagueja desde a infância. Na anamnese familiar, encontramos avós consanguíneos e um sobrinho com atraso no desempenho escolar. Ao exame físico, observa-se atrofia dos coxas, mais marcada no terço distal, pseudohipertrofia dos gêmeos, tibiais anteriores e longos peroneais; atrofia dos interósseos, dos abdutores do 5º dedo e das eminências tenar, bilateralmente. Paresia flácida nos membros inferiores de predomínio proximal, e de predomínio distal nos membros superiores. Manobra de Gowers: positiva. Reflexos miotáticos vivos nos membros superiores, patelares abolidos e aquilianos normais. RCP indiferente à direita, esboça flexão à esquerda. Sem alterações dos pares cranianos ou da sensibilidade. Efectuou EMG que evidencia sinais de desnervação generalizada mais graves nos músculos proximais dos

membros inferiores, compatível com atrofia muscular espinhal. A biopsia muscular revela achados sugestivos de citopatia mitocondrial. Foi efectuado o estudo da cadeia respiratória mitocondrial que revela um défice do complexo IV.

Conclusão

A doente apresenta uma clínica e um EMG compatíveis com atrofia muscular espinhal, embora a biopsia muscular e os estudos subsequentes evidenciam uma citopatia mitocondrial.



P11. Doença de Lafora: Aspectos Clínicos e Genéticos no Diagnóstico das Epilepsias Mioclónicas Progressivas

Cláudia Bacanhim¹, Bruno Rodrigues¹, Olinda Rebelo¹, Jorge Saraiva², Isabel Santana¹
1-S. Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Serviço de Genética Médica, Centro Hospitalar de Coimbra
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Introdução

As Epilepsias Mioclónicas Progressivas (EMP) são raras entre as epilepsias generalizadas sintomáticas, mas acarretam problemas diagnósticos importantes. A Doença de Lafora conta-se entre as 5 EMP mais frequentes, é autossómica recessiva e relativamente frequente no Sul da Europa. Tem início entre os 11 e 18 anos, com mioclonias, crises generalizadas tónico-clónicas (GTC) ou ambas, pelo que no início da evolução pode ser confundida com Epilepsia mioclónica juvenil. O EEG com ritmo de fundo lento, crises occipitais, mioclonias graves, deterioração mental rapidamente progressiva, permitem suspeitar do diagnóstico de Doença de Lafora. São característicos e patognomónicos os corpos de Lafora. Existem pelo menos 2 genes implicados, um dos quais já identificado e responsável por 80% dos casos (gene EPM2A - 6q24; 4 exões; mais de 25 mutações identificadas; codifica laforina).

Caso clínico

Doente do sexo masculino, 17 anos, referido para estudo de epilepsia de início aos 14 anos com mioclonias e crises GTC de predomínio matinal. O EEG com ritmo de fundo normal e a história familiar positiva de epilepsia, sugeriram o diagnóstico de Epilepsia Mioclónica Juvenil. A evolução desfavorável e o aparecimento de ritmo de fundo lento e de anomalias occipitais no EEG, levaram a que fosse questionado o

diagnóstico inicial. Dos exames complementares salientam-se a biópsia de pele, onde foram identificados corpos de Lafora. No estudo molecular nenhuma mutação foi identificada no gene EPM2A.

Conclusão

Este caso, para além de ilustrar o percurso diagnóstico habitual da Doença de Lafora, tem um estudo molecular negativo para mutações conhecidas e foi incluído nos estudos de mapeamento génico que procuram identificar outro(s) gene(s) com mutações responsáveis por esta patologia.

P12. Atrofia Muscular Espinhal Distal Crónica: a Propósito de 5 Casos Clínicos

Gustavo Santo, Argemiro Geraldo, Luis Negrão
Serviço de Neurologia. Hospitais de Universidade de Coimbra
E-mail: l.negrao@mail.telepac.pt

Introdução

A atrofia muscular espinhal distal crónica é uma doença degenerativa motora rara, com vários modos de transmissão.

Objectivos

Apresentar os aspectos clínicos e laboratoriais de um conjunto de 5 doentes com o diagnóstico de atrofia muscular espinhal crónica distal.

Métodos

Análise dos elementos clínicos e resultados de exames laboratoriais efectuados.

Resultados

São cinco doentes, 4 do sexo feminino e 1 do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 18 e os 52 anos. Não se definiu história de consanguinidade familiar e só um doente apresentava história familiar positiva para doença semelhante (irmão). A idade de início dos sintomas foi de difícil objectivação, embora todos os doentes identifiquem dificuldades na marcha e em particular na corrida, na infância, excepto no doente do sexo masculino, que refere os primeiros sintomas no final da terceira década de vida. A sintomatologia clínica circunscrevia-se às extremidades dos membros superiores e inferiores, de forma simétrica, com atrofia e fraqueza muscular acentuadas dos músculos intrínsecos das mãos e pés, com pé pendente bilateral e marcha impossível em pontas. Os reflexos miotáticos estavam abolidos de forma sistemática, a força muscular proximal e os pares cranianos eram normais, assim como o exame do sistema sensorial. Duas doentes apresentavam obesidade acentuada e uma delas espasmo da hemiface esquerda (com boa resposta

à administração da toxina botulínica). Os défices motores estavam estabilizados há vários anos, não limitando de forma significativa as actividades diárias. Não se observavam deformidades esqueléticas vertebrais, fasciculações ou miotonia.

O estudo electromiográfico revelou sinais de desinervação com reinervação muscular colateral crónica de predomínio distal, com estudo de condução nervosa motora e sensitiva normal. O estudo genético foi negativo para deleções em homozigotia no gene SMN2. A avaliação cardio-respiratória foi normal em todos os doentes.

Conclusão

O presente trabalho serve para evidenciar uma forma rara de doença degenerativa motora do sistema nervoso periférico. Este conjunto de doentes preenche os critérios definidos de diagnóstico clínico e laboratorial para a atrofia muscular espinhal distal crónica e recentemente revistos, aguardando-se uma melhor elucidação do(s) locu(s) genético das diferentes formas da doença, para uma melhor classificação e caracterização clínica da doença.

P13. Disfunção Autonómica Assintomática em Síndrome de Guillain-Barré: de Caso Clínico a Estudo Prospectivo

Marta Carvalho¹, Maria José Rosas¹, Mário Jorge Carvalho², Falcão de Freitas², José Castro Neves¹

1-Serviço de Neurologia 2-Centro de Estudos de Função Autonómica. Hospital São João, Porto

E-mail: martacmonteiro@clix.pt

Introdução

O envolvimento do sistema nervoso autónomo (SNA) no Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é frequente, podendo ser causa de morte por arritmia. A sua detecção numa fase assintomática é importante para prevenir complicações cardíacas. A evidência de recuperação da disfunção autonómica cardiovascular é considerada como factor de bom prognóstico.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 31 anos, antecedentes irrelevantes. Iniciou quadro de tetraparésia proximal com arreflexia, precedido de síndrome gripal 15 dias antes. Estudo de LCR: normal. Efectuou terapêutica com Imunoglobulinas endovenosas, com agravamento clínico na semana seguinte (disfonia e diparésia facial), sem dificuldade respiratória nem disfunção autonómica. Repetiu estudo de LCR: dissociação albuminocitológica. EMG: grave polineuropatia motora desmielinizante. Foi avaliado o SNA a nível cardiovascular, com realização de testes fisiológicos ("head-up" tilt, manobra de Valsalva, respiração profunda), com monitorização contínua do ECG e pressão arterial (PA); análise da variabilidade da frequência cardíaca (FC) no domínio do tempo através de Holter, e análise da diferença dia-noite da PA mediante monitorização ambulatória da PA. Esses estudos evidenciaram disfunção parassimpática traduzida por diminuição da diferença expiração-inspiração da FC na respiração profunda, diminuição da

relação de Valsalva, diminuição da variabilidade da FC, diminuição da diferença dia-noite da PA. Simultaneamente havia aparente integridade da componente simpática traduzida por ausência de hipotensão postural e overshoot bem evidente na fase IV da manobra de Valsalva. Perante essa evidência de disfunção parassimpática a doente ficou em vigilância, não se tendo registado alterações disautonómicas cardiovasculares sintomáticas. Repetiu esses estudos, tendo-se verificado recuperação parcial da disfunção parassimpática um mês após a primeira avaliação, e completa normalização ao fim de um ano. Do ponto de vista neurológico a evolução foi favorável com recuperação, estando independente nas AVD.

Conclusões

Este caso serviu de base ao desenho de um estudo prospectivo dos doentes com SGB para determinar a prevalência e implicações prognósticas de disfunção autonómica assintomática. Todos os doentes com SGB grave vão efectuar estudo do SNA cardiovascular para detecção precoce de alterações a este nível.

P14. Paralisia Periódica Hipocaliémica

Ricardo Maré, Esmeralda Lourenço

Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga

E-mail: ricardo_mare@hotmail.com

Introdução

A paralisia periódica hipocaliémica é uma doença autossómica dominante de elevada penetrância determinada por pelo menos três substituições nucleotídicas no gene da subunidade alfa do canal de cálcio sensível à voltagem (CACNL1A3) no cromossoma 1. Tem início por volta da 2ª década de vida e caracteriza-se por episódios reversíveis de fraqueza muscular associados a hipocaliémia. Os principais factores desencadeantes são as refeições ricas em hidratos de carbono e o repouso após exercício físico, bem como stress, emoções, frio e consumo de álcool. O tratamento da crise consiste na administração de sais de potássio oral ou endovenoso. O tratamento profilático envolve evitar os factores desencadeantes e a administração de acetazolamida ou de sais de potássio. Pela 4ª ou 5ª década de vida alguns doentes desenvolvem fraqueza muscular permanente por miopatia vacuolar independentemente da frequência ou gravidade dos ataques.

Caso clínico

Dois irmãos, do sexo feminino e masculino, sem antecedentes patológicos, que aos 14 e 20 anos respectivamente, foram internados no Serviço de Neurologia por episódios de tetraparésia arreflexica, rapidamente progressiva, de início matinal, acompanhada por vômitos e por baixos níveis séricos de potássio. A clínica reverteu rapidamente em cerca de 24 horas com a reposição endovenosa de potássio. São seguidos em ambulatório medicados com cloreto de potássio e restrição de hidratos de carbono na dieta. Referem episódios esporádicos e menos graves de fraqueza matinal que revertem com a ingestão de cloreto de potássio e com exercício físico. Na história familiar há a registar a referência a um avô materno, já falecido, com

história de episódios recorrentes de paralisia. Aguardamos resultado do estudo molecular desta família.

Conclusão

Um quadro clínico de tetraparésia arreflexica rapidamente progressiva num doente jovem com níveis séricos de potássio abaixo do normal deverá incluir no diagnóstico diferencial a paralisia periódica hipocaliémica. Alguns relatos de morte por paralisia dos músculos respiratórios ou por arritmia cardíaca, apesar de esporádicos, impõem a rápida instituição da terapêutica adequada.

P15. Polineuropatia como Efeito Adverso do Alprazolam: Primeiro Caso Descrito

Elsa Azevedo¹, Osvaldo Correia², Regina Brito³

1-Serviço de Neurologia do Hospital S. João 2-Clinica Dermatológica Osvaldo Correia, Porto 3- Neurofísio, Porto

E-mail: elsaaezevedo@hotmail.com

Introdução

A polineuropatia é uma entidade frequente e de etiologia variada, nomeadamente iatrogénica. O objectivo é apresentar a primeira descrição conhecida da sua associação ao uso de alprazolam.

Caso clínico

Sexo feminino, 78 anos, antecedentes de angor medicado desde 1998 com verapamil, magnésio, alprazolam (0,5mg t.i.d.), lorazepam (1mg o.d.) e trimetazidina. Agosto 1999: inicia hipostesia dos pés; é operada a suposto síndrome do túnel tarsico. Mantém progressão - disestesias dos pés, dificuldade na marcha, posteriormente também disestesias das mãos e dificuldade nos movimentos finos. Maio 2000: consulta neurologista - dependência nas actividades diárias e marcha, déficite distal motor e sensitivo, reflexos osteotendinosos conservados exceptuando aquilianos, segura sintomática das mucosas (xeroftalmia e xerostomia). Inicia gabapentina para disestesias. Electromiograma: polineuropatia axonal com marcado envolvimento de fibras sensitivas. Estudo analítico: normal, incluindo VS, proteína C reactiva, hemoglobina A1C, proteinograma, folato, B12, serologia da sífilis, ANA e anti-SSA/SSB, função tiroideia. Manteve os fármacos pois uma pesquisa bibliográfica não os associou a polineuropatia. Junho 2000: Dermatologia e Oftalmologia confirmam segura das mucosas; reconhecida associação de xerostomia ao alprazolam, substitui-se pelo lofazolato de etilo 1mg o.d.. Verificada melhoria rápida da segura das mucosas e lenta da polineuropatia, clínica e electromiográfica, recuperando uma vida dentro da normalidade.

Discussão

Inicialmente pensou-se como mais prováveis as causas diabética, vasculítica (nomeadamente s. Sjögren) ou paraneoplásica. Contudo, a par da exclusão inicial de parte destas entidades, a xerostomia concomitante identificou um fármaco potencialmente causal. Segundo os graus de probabilidade (OMS-1991), não se tendo optado pela re-exposição - eticamente indefensável -, podemos classificar a reacção adversa apenas como provável. A melhoria após introdução de lofazolato de etilo e a manutenção do lorazepam contrariam a hipótese de efeito idiossincrático de grupo. Geralmente a polineuropatia induzida por fármacos é predominantemente sensitiva, como neste caso, e maioritariamente dependente de dose; note-se a dose alta para a idade do alprazolam e a baixa dose das outras benzodiazepinas usadas. Os autores não encontraram descrição na literatura da associação de polineuropatia com alprazolam ou outra benzodiazepina, o que reforça a ideia de que teoricamente qualquer fármaco pode ser incriminado na etiologia de uma polineuropatia, e alerta para a detecção de futuros casos.

Doenças cérebro-vasculares II

P16. Defeitos Focais Transitórios e Alterações do Fluxo Intra-craniano numa Meningite Sub-aguda

João Costa, Cristina Pina, Paulo Batista, Fátima Soares, Luísa Albuquerque

Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria.

E-mail: joaocosta@clix.pt

Introdução

A meningite bacteriana pode apresentar-se com defeitos neurológicos focais súbitos mimetizando o acidente vascular cerebral agudo. O Doppler Transcraniano (DTC) pode mostrar alterações habitualmente transitórias sugestivas de estenose intra-craniana.

Caso clínico

Homem, 38 anos, alcoólico. Dia (D) 1: Admitido por síncope, afasia global e hemiparésia direita de início súbito. TAC-CE, RNM-CE, DTC e ecocardiograma sem alterações. D2: regressão da hemiparésia, melhoria da afasia. EEG: actividade lenta de predomínio focal fronto-temporal esquerdo. LCR: pleiocitose linfocitária (120 céls/mm³), hiperproteinorráquia (1,84 g/L), hipoglicorráquia (1,8 mmol/L), ADA 17 U/L. Serologia para HIV e Sífilis, pesquisa do antígeno criptocócico e exame cultural do LCR negativos. D3: DTC: aumento marcado da velocidade de fluxo (VF) na Arteria Cerebral Média (ACM) esquerda. Início de anti-bacilares. D7: sonolento, hemiparésia esquerda. TAC-CE: hidrocefalia activa. Colocação de derivação ventricular externa (DVE). DTC: aumento significativo das VF de ambas as ACMs e AC Anteriores. D10-12: parésia facial esquerda residual, parésia do VI par esquerdo, sem

hemiparésia. DTC: mantém ligeiro aumento das VF. D14: associação de corticoterapia (CE) sistémica. D17: melhoria da oftalmoparésia e da paralisia facial esquerda. Encerramento da DVE. DTC: aumento moderado da VF na ACM esquerda. D25-28: mantém discreto quadro confusional, sem defeitos focais. RNM sem lesões. LCR: melhoria da pleiocitose linfocitária (70 céls/mm³), hiperproteinorráquia (2,4 g/L), hipoclororráquia (105 mEq/L), glicorráquia normal. Cultura de micobactérias no LCR e PCR para *Mycobacterium tuberculosis* em curso. Início de CE intratecal. DTC: mantém aumento moderado da VF na ACM esquerda.

Conclusão

Neste caso de meningite tuberculosa a evolução dos defeitos focais múltiplos e transitórios associou-se a um padrão velocimétrico no DTC sugestivo de estenoses vasculares focais e reversíveis atribuíveis a processos de arterite e/ou vasospasmo. O período de aumento difuso das VF pôde correlacionar-se com a colocação da DVE e resolução da hipertensão intra-craniana.

P17. Alterações do Comportamento após o AVC: um estudo longitudinal de 3 anos

Ana Verdelho¹, Hilde Hénon², Florence Lebert², Florence Pasquier², Didier Leys²

1- Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria. Lisboa. 2- Unidade de AVC e Clínica da Memória do Hospital Universitário Roger Salengro; Lille, França.

E-mail: jmferro@ip.pt

Introdução e objectivos

As alterações do comportamento sugerindo disfunção frontal (AC) são frequentes após um AVC. A evolução das AC, os factores predisponentes e a sua relação com o declínio cognitivo são escassos. O objectivo deste estudo foi determinar a frequência, os factores determinantes e a evolução das AC que surgem após um AVC, e sua relação com o declínio cognitivo.

Metodologia

Avaliámos prospectivamente a presença de alterações do comportamento (definidas como apatia, labilidade emocional, irritabilidade, desinibição, euforia e desmazelo, usando o questionário de comportamento QDC*) em 202 doentes internados consecutivamente com AVC na Unidade de Doenças Vasculares e seguidos durante um período de 3 anos. Os doentes tiveram uma avaliação neuropsicológica, neurológica e funcional completa, aos 6, 12, 24 e 36 meses (incluindo a escala de Barthel, o questionário de Weintraub e a escala de demência de Mattis). O diagnóstico de demência foi estabelecido de acordo com o CID-10.

Resultados

As alterações do comportamento foram encontradas em 65%, 75%, 69% e 38% dos sobreviventes após 6, 12, 24 e 36 meses, respectivamente. Aos

6 meses de evolução, as AC foram mais frequentes em doentes do sexo feminino, com AVC prévio, com maior incapacidade funcional, com demência antes do AVC e demência 6 meses após o AVC. Por análise multivariada, os factores predictores independentes encontrados de alterações do comportamento 6 meses após um AVC foram: demência antes do AVC e ser do sexo feminino. Por análise multivariada, a escolaridade baixa e estar demente foram encontrados como factores associados de forma independente a AC 3 anos após o AVC.

Conclusões

As AC sugerindo disfunção frontal são frequentes nos primeiros 2 anos após um AVC, e depois diminuem. Estar demente antes do AVC é um factor predictor de alterações do comportamento 6 meses após o AVC. A persistência das alterações do comportamento aos 3 anos está independentemente associada à presença de demência após o AVC.

*Lebert F, Pasquier F, Petit H. Evaluation comportementale dans la démence de type Alzheimer par le questionnaire de dyscontrôle comportemental (QDC). Presse Med 1996; 24: 665-667.

P18. Delirium no AVC Agudo

Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luisa Figueira

Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: jmferro@ip.pt

Objectivo

O objectivo deste estudo foi descrever a presença de delirium na fase aguda do AVC e analisar a sua associação com os factores predisponentes e o prognóstico.

Amostra e Metodologia

Utilizando a Delirium Rating Scale (DRS) avaliou-se o delirium numa série de 218 doentes com AVC (28 Hemorragias Subaracnoideias (HSA), 48 Hemorragias Intracerebrais (HIC) e 142 Enfartes Cerebrais (EC)) em fase aguda (≤ 4 dias), internados consecutivamente, entre abril de 2000 e junho de 2001.

Resultados

29 (13%) doentes apresentaram delirium (média DRS=13.2, DP=2.3, variação: 10 a 19). O delirium foi mais frequente nos doentes mais velhos ($p=.01$), com neglect ($p=.005$), com um distúrbio da comunicação ($p=.0001$) ou com uma hemiparésia ($p=.01$). Delirium foi mais frequente após HIC ($p=.0001$) e em AVCs supratentoriais ($p=.0001$), mas não estava associado a qualquer localização específica das lesões. A demência/declínio cognitivo prévia ($p=.05$) e as complicações médicas ($p=.0001$) foram condições predisponentes/precipitantes relevantes para o delirium. O perfil do delirium foi similar em todos os 29 doentes com delirium, sendo os distúrbios perceptivos, as alucinações e a ideação delirante raras.

Conclusão

O delirium foi uma complicação importante no AVC agudo, numa população de meia-idade e em particular na presença de complicações médicas. O delirium não foi relacionado a qualquer localização específica do AVC. A hemorragia intracerebral e os distúrbios metabólicos relacionados com as complicações foram os factores precipitantes mais importantes para induzir falha cognitiva global característica do delirium.

P19. Reacção catastrófica no AVC agudo

Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, Luísa Figueira
Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, L
E-mail: jmferro@ip.pt

Introdução

A Reacção Catastrófica (RC) é um comportamento que poderá influenciar negativamente os cuidados prestados ao doente com AVC. O objectivo deste estudo foi descrever a presença e a associação da RC com diversos factores clínicos potencialmente predisponentes e o prognóstico.

Amostra e metodologia

Utilizando a Escala de Reacção Catastrófica (ERC) foram avaliados 218 doentes com AVC (28 Hemorragias Subaracnoideias, 48 Hemorragias Intracerebrais e 142 Enfartes Cerebrais) agudo (≤ 4 dias), internados consecutivamente entre Abril de 2000 e Junho de 2001.

Resultados

41 (19%) doentes apresentaram RC (Média=4.6, DP=3.5, variação: 0 a 16). A RC foi mais frequente ($p=.04$) após hemorragia subaracnoideia (23%) ou enfarte cerebral (23%) do que em hemorragias intracerebrais (10%). Os doentes apresentando RC eram mais novos ($p=.03$), tinham mais frequentemente doença psiquiátrica prévia ($p=.0001$) e sofreram mais complicações médicas durante a hospitalização ($p=.04$). A RC não estava relacionada com o género, afasia, disartria, hemiplegia ou neglect, consumo excessivo de álcool ou com a localização cerebral do AVC. A ERC estava altamente correlacionada com a intensidade dos sintomas depressivos (Gainotti's Post Stroke Depression Rating Scale, $r=0.75$ e Montgomery and Asberg Depression Rating Scale, $r=0.59$).

Conclusão

A Reacção Catastrófica é uma reacção frequente no AVC agudo, particularmente após uma hemorragia subaracnoideia ou um enfarte cerebral. A RC está muito relacionada com os sintomas depressivos pós AVC. Nós não confirmámos a alegada associação entre a RC e a afasia ou as diversas localizações específicas do AVC.

Trabalho suportado, em parte, por Sanofi-Synthelabo.

P20. Defeito Cognitivo após AVC Lacunar: Estudo de seguimento

Sofia Madureira¹, Manuela Guerreiro², José Ferro¹, Vasco Salgado³

1-Unidade de AVC e 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Hospital de Santa Maria, Lisboa 3-Serviço de Neurologia, Hospital Fernando da Fonseca, Amadora
E-mail: jmferro@ip.pt

Introdução

Defeitos cognitivos focais, mas não demência, são frequentes em sobreviventes de um AVC lacunar. O critério de "defeito cognitivo vascular, não demência" (DCVND) tem sido proposto como categoria nosológica com valor predictivo para a demência. Objectivos:1) investigar as alterações neuropsicológicas em doentes com AVC lacunar ao longo de 12 meses; 2) identificar os determinantes clínicos associados às alterações cognitivas e sua progressão para a demência.

Método

Doentes admitidos no HSM com 1º AVC lacunar sintomático foram consecutivamente incluídos e avaliados aos 3 e 12 meses com uma bateria neuropsicológica (Mini-Mental State e testes para avaliação da memória, orientação, atenção, funções executivas, praxias, linguagem, abstracção, cálculo e capacidade visuo-construtiva). O nível funcional foi avaliado por entrevista. Os dados foram revistos de modo a estabelecer-se o diagnóstico de DCVND em que se distinguiram 3 grupos: doentes com defeito isolado de memória; doentes com defeitos cognitivos não-memória; doentes com defeito de memória e outro. A demência foi definida pelo critério do DSM-IV e demência vascular pelo do NINDS-AIREN.

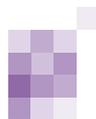
Resultados

Aos 3 meses, dos 49 doentes avaliados, 18% tinham um exame normal, 82% tinham DCVND (14% defeito não memória; 27% defeito isolado de

memória; 41% defeito de memória e outro). Os doentes com defeito isolado de memória tinham um nível educacional mais elevado do que aqueles com defeito de memória e outro ($t = 2.72$; $p = 0.02$). Aos 12 meses 28% tinham exame normal; 72% tinham DCVND (20% defeitos não memória; 22% defeito isolado de memória; 30% defeitos de memória e outro). O grupo em que ocorreram mais mudanças a nível de diagnóstico foi o dos doentes com defeitos cognitivos não memória (50% recuperaram do defeito, 50% pioraram).

Conclusões

A DCVND após AVC lacunar não é predictivo de demência. Os doentes com defeito isolado de memória têm um nível educacional mais elevado do que os doentes com defeito de memória e outro e tendem a estabilizar ou melhorar o diagnóstico neuropsicológico ao longo do primeiro ano.



P21. Cefaleias, Alteração do Comportamento e Hemorragia Pontomesencefálica como Apresentação de Fístula Dural

Luis Maia, Gabriela Lopes, Manuel Correia, Carlos Correia, Castro Lopes
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto.
E-mail: nedcv@mail.telepac.pt

Introdução

As Fistulas Durais são *shunts* artério-venosos intradurais, geralmente localizados na proximidade de um seio venoso dural, cuja drenagem venosa se pode fazer através dos seios venosos durais, veias meníngeas ou veias corticais cerebrais ou cerebelosas adjacentes. Têm apresentações clínicas variadas que reflectem a topografia da lesão e a perturbação da drenagem venosa encefálica.

Caso clínico

Homem de 42 anos, sem factores de risco vascular, apresentou, enquanto trabalhava, cefaleia holocraneana, em moedeira que não interferiu com a sua actividade, nem motivou a toma de medicação. Seis horas mais tarde, apresentou episódio súbito de cefaleia hemicraneana esquerda occipital e posterior envolvimento anterior e periorbitário, associada a náuseas sem vômitos. De seguida, de acordo com o relato de testemunha, começou a destruir o trabalho que havia executado e a apresentar um discurso confuso e agressivo para com os demais, não se identificava nem reconhecia os familiares. Duas horas após o início começou gradualmente a recuperar até ao restabelecimento completo. Não se recordava do sucedido. Vinte e quatro horas depois foi observado e o exame neurológico era normal. A TAC e a RMN cerebral revelaram uma hemorragia ponto-mesencefálica esquerda. Pela discrepância clínico-imagiológica do caso realizou uma angiografia cerebral que revelou uma Fístula Dural do seio lateral esquerdo. Uma segunda RMN encefálica demonstrou sinais sugestivos de Angioma Cavernoso do tronco cerebral.

Discussão

As manifestações clínicas terão sido devidas ao desenvolvimento da Fístula Dural e que a hemorragia do tronco cerebral terá resultado da ruptura de um angioma cavernoso, no contexto da reorganização da drenagem venosa cerebral. Deste caso, salienta-se a importância da investigação das discrepâncias clínico-laboratoriais e o valor da angiografia cerebral no diagnóstico das fistulas durais.

P22. Enfarte Cerebral num Homem de 30 Anos com Alterações Morfológicas Arteriais

Gabriela Lopes, Luis Maia, Manuel Correia, Carlos Correia, Castro Lopes
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto.
E-mail: gab.lopes@clix.pt

Introdução

As artérias pré-cerebrais apresentam frequentemente trajectos sinuosos, de natureza congénita não lhes sendo atribuída grande importância como factor de risco para doença cerebral isquémica.

Caso Clínico

Apresenta-se o caso clínico de um homem de 30 anos, grande fumador mas sem outros factores de risco para doença cerebrovascular, que acordou de noite com "formigueiros" no braço esquerdo. No dia seguinte, a meio da manhã, teve instalação súbita de alterações visuais transitórias, défice motor e "adormecimento" no hemicorpo esquerdo. A TAC cerebral foi normal, o Triplex carotídeo mostrou aumento do índice de resistência na artéria carótida comum direita, aparentemente sem alteração do fluxo na artéria carótida interna. A angio TAC mostrou um "looping" da artéria carótida interna direita. A angiografia cerebral mostrou múltiplas alterações morfológicas nas artérias pré-cerebrais e cerebrais ("looping" e "kinking" das artérias carótidas internas bilateralmente, "looping" da artéria vertebral esquerda e diminuição do preenchimento da artéria cerebral posterior direita. Sem lesões sugestivas de aterosclerose). A restante investigação etiológica excluiu doenças cardíacas com potencial cardioembólico, doenças imunológicas, hematológicas, infecciosas ou inflamatórias.

Conclusão

Este tipo de alterações morfológicas arteriais são encontradas com frequência e o seu papel na génese de fenómenos isquémicos é encarado como negligenciável. Neste doente, quer pela sua idade, quer pela ausência de outras alterações, admite-se que anormalidades no fluxo sanguíneo tenham favorecido a trombose.

P23. Hemorragia Intracerebral e Oclusão Carotídea Bilateral num Adulto. Síndrome Moya-Moya

Nuno Silva, Gabriela Lopes, Manuel Correia, Carlos Correia, Castro Lopes
Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António. Porto.
E-mail: nedcv@mail.telepac.pt

Introdução

O síndrome Moya-Moya é uma entidade radiológica rara, descrita sobretudo na população asiática, definida por estenose ou oclusão carotídea distal, associada ao desenvolvimento de uma rica rede anastomótica. A sua expressão clínica habitual é na infância, resultante de doença isquémica.

Caso Clínico

Apresenta-se o caso de um homem de 55 anos, caucasiano, sem factores de risco vascular, sem antecedentes de doenças infecciosas ou inflamatórias, traumatismos ou irradiação do SNC, que teve alteração da linguagem e défice motor direito de instalação súbita. A TAC cerebral mostrou uma hemorragia intracerebral parietal esquerda. Na Angiografia Cerebral encontrou-se oclusão bilateral das artérias carótidas internas supracavernosas, sendo feito o preenchimento do território anterior à custa de anastomoses piais e preenchimento retrógrado da artéria pericalosa, pela artéria esplénica, via circulação posterior. Observaram-se, também, estenoses proximais das artérias carótidas internas, de cerca de 30%, não se encontrando lesões sugestivas de fibrodisplasia. A investigação adicional excluiu doença inflamatória, infecciosa ou hematológica subjacente.

Conclusão

Neste doente, o atingimento de múltiplas grandes artérias e a existência de uma rede anastomótica na base do cérebro, definem um síndrome Moya-Moya. Teve uma expressão clínica tardia, por ruptura de um vaso anastomótico. Apesar das duas lesões ateromatosas encontradas nas artérias carótidas internas proximais, a etiologia ateromatosa é extremamente rara.

P24. Trombose Venosa Cerebral: três formas raras de apresentação clínico-imagiológica

Ana Martins da Silva¹, João Chaves¹, AJ Bastos Leite², Gabriela Lopes¹, Carlos Correia¹, Manuel Correia¹
Serviço de Neurologia¹ e Serviço de Neurorradiologia², Hospital Geral de Santo António, Porto
E-mail: anadmsilva@yahoo.com

Introdução

A trombose dos seios venosos e veias cerebrais corticais é rara. As manifestações clínicas são diversas, acompanhadas na grande maioria dos doentes, de cefaleias. Apresentamos 3 casos clínico-imagiológicos particulares.

Casos clínicos

Caso 1: homem com 30 anos, com cefaleia súbita, intensa, generalizada, que acordou o doente de noite acompanhada de vômitos; tendo diminuição progressiva da intensidade da cefaleia em 3 dias. No 3o dia apresentava exame neurológico normal. A TAC cerebral foi normal e analiticamente o LCR revelou: 212 leucócitos/mL com 200 mononucleares e 12 polimorfonucleares, 20 eritrócitos, proteínas=0,81 g/L e glicose normal. Ao dia 6o dia de evolução surge episódios sugestivos de crises sensitivas esquerdas e é realizada angiografia que revelou trombose do seio longitudinal superior. Caso 2: homem com 72 anos, com HTA e antecedentes de tromboflebitas de repetição dos membros inferiores, que foi observado no SU por cefaleia pulsátil progressiva com 2 semanas associada a diplopia. Após perda súbita de conhecimento, recupera com hemiparésia esquerda. Objectivamente: parésia do VI pares bilateral e rigidez da nuca. A TAC cerebral revelou hemorragia subaracnoidea e angiografia evidenciou trombose do seio longitudinal superior e transversal direito. Caso 3: homem com 62 anos, com HTA, fibrilação auricular, diabetes tipo 2 e AVC aos 61 anos com recuperação completa, recorre ao SU por cefaleias intensas, fronto-temporais, associadas a fotofobia e 2 crises motoras direitas secundariamente generalizadas. O

exame neurológico era normal. A TAC cerebral com contraste revelou hematoma subdural direito e a angiografia mostrou trombose do seio longitudinal superior. A RM evidenciou hematomas subdurais bihemisféricos, enfarte venoso parietal esquerdo e extensa trombose do seio longitudinal superior.

Todos os doentes foram hipocoagulados com melhoria clínica em horas a dias.

Discussão

Estes 3 doentes contribuem para mostrar a diversidade de apresentação clínica-imagiológica das trombozes venosas cerebrais: "thunderclap headache", hemorragia subaracnoidea, hematomas subdurais. Sendo que a cefaleia é um sintoma quase constante na trombose venosa cerebral a suspeita deste diagnóstico é crucial para a identificação dos casos.

P25. Forma Familiar de Doença de Takayasu?

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Rosa Santos, Mota Garcia
Laboratórios de Neurosonologia e de Hemodinâmica; Hospital de S. João, Porto
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

Introdução

A doença de Takayasu é uma vasculite crónica de etiologia desconhecida. Atinge a aorta, os seus ramos principais, as artérias coronárias e pulmonares. Afecta predominantemente as mulheres em idade fértil, é comum na Ásia (Japão) e rara na Europa. O diagnóstico faz-se através das manifestações clínicas, pressão arterial nos quatro membros, arteriografia e exclusão de outras causas de síndrome do arco aórtico. O objectivo é apresentar os casos de dois irmãos adultos jovens admitidos por patologia vascular isquémica, um deles com critérios para doença de Takayasu, e discutir a possível relação entre os dois casos.

Casos clínicos

1 - Mulher de 38 anos, com história de hipertensão, tabagismo, dois abortamentos espontâneos, claudicação dos membros inferiores, diminuição de sensibilidade e força do membro superior direito e arrefecimento fácil das extremidades, foi admitida em Janeiro de 2001 por EAM. O cateterismo revelou estenose (80%) da descendente posterior, estenoses graves na origem dos vasos supra-aórticos e das artérias renais e hepática, estreitamento difuso da aorta abdominal infra-renal e das ilíacas. Teve alta com o diagnóstico de provável doença de Takayasu.

2 - Homem de 35 anos, fumador, com antecedentes de hipercolesterolemia, foi admitido em Abril de 2001 por enfarte bilateral do território vertebro-basilar. O ecoDoppler e a angiografia cerebral com estudo do arco aórtico revelaram oclusão da artéria vertebral direita e estenose de 80% da esquerda, sem outras lesões evidentes.

Discussão

A doença de Takayasu é rara. Encontra-se associada a vários haplótipos HLA (sendo HLA-Bw5, Dw12, DR2 e DQw1 os mais frequentes), tendo sido descrita uma forma familiar por autores Japoneses. O quadro clínico e o cateterismo sugerem, na mulher, tratar-se de uma doença de Takayasu, considerando também que foi afastado o diagnóstico de outras patologias que poderiam mimetizar este quadro. O mesmo não acontece no irmão, já que não preenche os critérios necessários para se poder fazer o diagnóstico da doença em causa, podendo tratar-se de doença aterosclerótica; postula-se contudo a hipótese de estarmos na presença de forma inicial da doença de Takayasu, o que teria repercussão na orientação terapêutica.

Nota: Os autores possuem vídeo com o estudo hemodinâmico da mulher.

Doenças Genéticas

P26. Comparação entre Paraparésias Espásticas Dominantes e Recessivas

Vitor Tedim Cruz¹, Assunção Tuna², José Barros², Paula Coutinho¹

1- Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião; Santa Maria da Feira, 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto
E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução

As paraparésias espásticas hereditárias (HSP) são caracterizadas por espasticidade progressiva dos membros inferiores, frequentemente assimétrica, com ou sem fraqueza muscular, sem défices sensitivos ou alterações esfinterianas precoces. Podem admitir todos os modos de transmissão, sendo os mais frequentes autossómico dominante (AD-HSP) e autossómico recessivo (AR-HSP). Dividem-se classicamente em formas "puras" (com expressão clínica limitada aos sinais de disfunção corticospinal) e formas complexas (envolvimento multissistémico).

Objectivos

Comparar os fenótipos dos doentes com formas dominantes e recessivas.

Doentes e métodos

Os doentes revistos foram identificados através do rastreio de ataxias hereditárias e HSP em curso. Foram identificados até à data: 75 doentes com AD-HSP em 34 famílias (em 4 das 8 famílias com investigação molecular foi detectada a mutação SPG4, a única conhecida para as AD-HSP); 90 doentes com AR-HSP em 52 famílias (2/13 ligadas ao cromossoma 16).

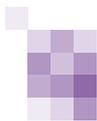
Resultados

90% das famílias dominantes correspondem a formas puras, contra 54% das recessivas. As famílias recessivas com formas complexas associam à paraparésia espástica atraso mental, atraso mental e

neuropatia, ataxia cerebelosa, ataxia cordonal posterior ou sinais extrapiramidais. As AR-HSP tendem a ter início mais precoce, média de 10 (1-58) anos, com distribuição bimodal; as AD-HSP início mais tardio, média 36 (1-70), seguindo uma distribuição Normal. A fraqueza muscular e os pes cavus são mais frequentes na AR-HSP. A urgência miccional é mais frequente na AD-HSP e em mulheres (6:1). Numa escala de incapacidade de 1 a 7: as pontuações são mais elevadas, para o mesmo tempo de evolução, nas formas recessivas.

Comentários

As formas puras são mais frequentes nas AD-HSP. As formas recessivas têm um início mais precoce, mas incluem uma forma "pura" de início tardio. Inversamente, as dominantes têm em geral um início mais tardio, mas algumas famílias apresentam início precoce. Como esperado, as formas recessivas são mais graves do que as dominantes e as complexas mais do que as puras. Muitas das famílias dominantes correspondem a um fenótipo bem definido, a doença de Strümpell-Lorrain. A maioria das recessivas não tem fenótipos bem definidos, sendo a correlação fenótipo/genótipo actualmente impossível.



P27. Doença de Machado-Joseph: Estudo Preliminar sobre a Origem das Famílias Portuguesas

Vitor Tedim Cruz¹, Sandra Martins², José Barros³, Cristina Januário⁴, José Leal Loureiro⁵, João Guimarães⁶, Florbela Magalhães⁷, José Vale⁶, Claudia Gaspar⁸, Isabel Silveira², Jorge Sequeiros², Paula Coutinho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira, 2- UnIGENE, IBMC, UP 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António, Porto, 4-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 5-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Teotónio, Viseu 6-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Lisboa, 7-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Coimbra 8-The Montreal General Hospital Research Institute, McGill University, Canada E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

Introdução

A doença de Machado-Joseph (DMJ) é a ataxia dominante mais frequente em Portugal (64% das famílias com diagnóstico molecular). Descrita inicialmente como "açoriana", o rastreio sistemático da população portuguesa permitiu a identificação de numerosas famílias continentais. Tendo o povoamento dos Açores integrado vários contingentes populacionais, discutiu-se longamente a possível origem da mutação primitiva. A reconstrução genealógica ascendente das famílias açorianas demonstrou não existirem ligações entre as famílias de S. Miguel e as das Flores.

Objectivos

Estabelecer a distribuição da DMJ em Portugal e contribuir para o esclarecimento da origem e difusão das mutações primitivas.

Doentes e métodos

Utilizaram-se no levantamento geográfico três fontes de informação: (1) o trabalho de campo efectuado nos Açores entre 1976 e 1992; (2) o rastreio de ataxias hereditárias em curso desde 1993, cobrindo actualmente 13 distritos do continente (apenas Évora e Portalegre na zona sul) e a Região Autónoma da Madeira, (3) os dados moleculares do laboratório português de referência. A partir da descoberta da mutação responsável, todos os indivíduos clinicamente suspeitos foram testados para a mutação. O estudo preliminar de haplotipos utilizou 3 polimorfismos intragénicos em 48 famílias portuguesas (37 açorianas, 11 continentais).

Resultados

São actualmente conhecidas em Portugal 101 famílias DMJ, com a seguinte origem: Flores: 23, Terceira: 1, Graciosa: 1, S. Miguel: 12; continente: 64, distribuídas pela zona centro e vale do Tejo. Em 62,5% das famílias testadas a DMJ está associada ao haplotipo ACA. Um segundo haplotipo (GGC) foi encontrado em ligação às famílias portuguesas. Nas famílias continentais surgem estes dois haplotipos, enquanto que na população açoriana a distribuição é mais específica: todas as famílias de S. Miguel (e a da Graciosa) são GGC, a maioria das famílias das Flores (e a da Terceira) são ACA (uma única família das Flores, com um ascendente de S. Miguel, tem o haplotipo GGC).

Conclusões

(1) As famílias DMJ são maioritariamente originárias da região centro do país (Vale do Tejo e Beiras); (2) a evidência disponível sugere duas origens mutacionais diferentes, uma nas Flores e Terceira, outra em S. Miguel e Graciosa; (3) os dois haplotipos estão presentes no continente.

P28. Terapêutica Intratecal com Baclofeno em Doente com Paraparésia Espástica

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, M. José Rosas, Rosália Fonseca, José Correia
Departamento de Doenças do Sistema Nervoso e Consulta da Dor; Hospital de S. João, Porto.
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

Introdução

O baclofeno é um agonista dos receptores GABA B e actua por inibição da transmissão nervosa essencialmente a nível da medula espinal. É utilizado clinicamente no tratamento da espasticidade que se encontra associada a várias doenças nervosas. O seu efeito administrado sistemicamente é muitas vezes insatisfatório e associado a efeitos colaterais significativos. Nos últimos anos tem sido utilizada a via intratecal, em perfusão contínua, com bons resultados. Os autores pretendem apresentar um caso de paraparésia espástica de provável causa degenerativa e os resultados terapêuticos obtidos após início de tratamento com baclofeno intratecal.

Caso clínico

Mulher, 48a., quadro médio da função pública, com antecedentes pessoais de depressão cíclica e hipertensão arterial e sem antecedentes familiares relevantes, iniciou há 2 anos quadro insidioso de sensação de 'prisão' e de perda de força muscular nos membros inferiores. No exame neurológico apresenta discreta perturbação cognitiva, paraparésia espástica, hiperreflexia osteotendinosa generalizada mais marcada nos membros inferiores, CP flexores e marcha espástica em "tesoura" muito

difícil sem ajuda, sem alterações sensitivas ou esfínterianas. O estudo analítico de sangue e líquido incluindo imunológico, serológico e marcadores tumorais, o estudo neurofisiológico e imagiológico foram normais. Por refractariedade da espasticidade a doses aceitáveis de baclofeno oral efectuou com sucesso teste terapêutico com baclofeno intratecal (50g), seguido de implantação de bomba perfusora para administração prolongada por esta via. A implantação do sistema decorreu sem incidentes e dois dias após a doente já era capaz de deambular sem necessidade de ajuda com marcha quase normalizada.

Discussão

A espasticidade constitui um parâmetro importante em muitas doenças neurológicas, contribuindo significativamente para o grau de incapacidade funcional dos doentes. Esta nova abordagem terapêutica com baclofeno intratecal veio permitir uma melhoria sintomática e funcional destes doentes, com uma baixa taxa de morbilidade associada, quando aplicada por profissionais com experiência nesta técnica.

Nota: Os autores possuem video com imagens prévias e após a implantação da bomba de baclofeno.

P29. Enfarte Cerebral e Esplénico em Jovem com Heterozigotia para MTHFR e PAI1

Ana Martins da Silva¹, Gabriela Lopes¹, Carlos Correia¹, Manuel Campos², Manuel Correia¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia. Hospital de Santo António, Porto

E-mail: anadmsilva@yahoo.com

Introdução

A causa dos acidentes vasculares cerebrais em jovens é indeterminada em cerca de 50% dos casos, apesar da extensa investigação clínico-laboratorial. Nos últimos anos estudos sugerem o papel de factores genéticos na existência de um estado protrombótico.

Caso clínico

Homem de 23 anos, fumador de 20 cigarros/dia, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo. Recorreu ao serviço de urgência por diminuição súbita de força dos membros direitos. Ao exame neurológico apresentava hemiparésia direita moderada de predomínio braquio-facial. O exame clínico neurovascular não revelou alterações. A TAC cerebral, realizada 1,5 horas após o início dos sintomas foi normal e a RM encefálica realizada após 24 horas mostrou um enfarte recente no núcleo caudado e corona radiata esquerda. Iniciou hipocoagulação endovenosa por flutuação dos défices motores nas 1^a horas tendo tido recuperação completa em 48 horas. Ao 9^o dia de internamento foi suspensa a heparina para realização de angiografia cerebral e estudo das artérias renais e trinta minutos após terminar este exame, o doente referiu dores periumbilicais violentas, sem outros sintomas ou sinais acompanhantes. A TAC abdominal revelou lesão hipodensa esplénica correspondendo a um enfarte recente e extenso, tendo sido reiniciada a heparina. O estudo para despiste de causas embólicas, vasculopatias e neoplásicas foi negativo, tendo sido encontrado valor de homocisteína sérica=16,3 μmol/L. A investigação de causas hematológicas que incluiu despiste de hemoglobinopatias e anticorpos antifosfolípidos foi negativo. O estudo

genético protrombótico não demonstrou a presença de mutação Leiden nem o polimorfismo para o gene da protrombina FII G20210. No entanto o doente apresenta heterozigotia para o gene 5,10 metiltetrahidrato folato reductase (MTHFR) e para o gene do inibidor da fibrinólise PAI 1.

Discussão

Apresentamos um caso de um jovem com 2 eventos isquémicos arteriais agudos, enfarte cerebral e enfarte esplénico. A investigação realizada para determinar uma etiologia foi negativa, à excepção da presença de heterozigotia para gene MTHFR e PAI1. Apesar do papel da mutação do gene MTHFR e PAI1 nos eventos isquémicos ser controverso, neste caso, a associação das duas heterozigotias poderá ter contribuir para um estado protrombótico e assim para aumentar o risco de eventos isquémicos arteriais.

Diversos

P30. "Opsoclonus-Mioclonus" um Ano após Transplante Hepático Ortotópico

Assunção Tuna¹, Rui Seca², Luís Monteiro¹

1-Serviço de Neurologia e 2-Departamento de Transplantes do Hospital de Santo António, Porto

E-mail: Maria_Tuna@med.uni-heidelberg.de

Introdução

A síndrome opsoclonus-mioclonus (OM) é caracterizada por movimentos oculares involuntários, caóticos mas conjugados, que ocorrem em todas as direcções do olhar. Acompanham-se frequentemente de mioclonias de acção que envolvem sobretudo as áreas cefálica e axial e ocasionalmente de disfunção pancerebelosa. A etiologia ou é infecciosa ou é paraneoplásica ou é "idiopática". A síndrome OM nunca foi descrita em doentes com transplante hepático

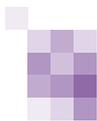
Caso clínico

Um ano após transplante hepático ortotópico por cirrose alcoólica, e mantendo-se sob ciclosporina, o senhor A. de 42 anos de idade nota, no decorrer duma tarde o aparecimento de tremor das mãos, cefaleias, náuseas, sensação que os objectos rodopiavam e grande desequilíbrio. Tres dias depois o exame neurológico revelava um OM com mioclonias de acção maciças do tronco e membros superiores, uma síndrome pancerebelosa com ataxia total e hiperreflexia osteotendinosa generalizada. Mantinha em permanência os olhos fechados o que que atenuava a sensação nauseosa e a oscilopsia. Investigação: RM encefálica

normal. LCR com 23 linfócitos/ml proteínas 0.57 g/L. glicose 0.6 g/L. Detecção de DNA (PCR) no LCR de vírus do grupo herpes e do grupo enterovirus: negativa. Pesquisa de anticorpos séricos onconeuronais (anti-RI, anti-Hu e anti-Yo): negativa. TAC toraco-abdominal normal. Serologia para múltiplos agentes infecciosos normal ou negativa. Tratamento: clonazepam, ciclo de 5 dias de metilprednisolona seguido de e tres ciclos mensais de IgGIV. Cerca de um mes após a instalação da síndrome OM observa-se início da recuperação que foi progressiva até ao restabelecimento total que durou cerca de um ano.

Conclusão

Síndrome OM idiopática que regrediu completamente no decorrer de um ano. O papel da terapia instituída, se bem que recomendada, é difícil de apreciar. O contexto clínico (transplante hepático, ciclosporina) fazem pensar numa patogénia imunológica afastadas as etiologias infecciosa e paraneoplásica. Que seja do nosso conhecimento é o primeiro caso de OM que ocorre após transplante hepático ortotópico.



P31. Avaliação de Doentes com Paragem Cardio-Respiratória: Correlação Clínica, Cognitiva e Imagiológica

Belina Nunes¹, Joana Pais², Rute Garcia³, J. Rocha Melo³ e Cristina Granja⁴

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Pedro Hispano 2-Serviço de Neurologia, Hospital de S. Sebastião, 3-Serviço de Neuroradiologia, 3-Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital de Pedro Hispano, Matosinhos

E-mail: bnunes@weblink.pt

Introdução:

A melhoria progressiva dos cuidados de emergência na reanimação cardíaca tem aumentado a percentagem de doentes sobreviventes. Não obstante em cerca de 30-50 % resultam lesões cerebrais anóxicas. Embora as sequelas neurológicas e cognitivas tenham muitas vezes importante impacto na vida pessoal e profissional do doente e da sua família, é ainda escassa a informação acerca do prognóstico a médio prazo destes doentes.

Objectivos

Determinar a eventual existência de défices de função cognitiva com repercussão na vida diária e profissional, de sobreviventes de paragem cardíaco-respiratória (PCR) internados na Unidade de Cuidados Intensivos. Determinar ainda eventuais correlações clínico-imagiológicas através da realização de TAC no mesmo período de análise.

Metodologia

Foram sujeitos a avaliação neuropsicológica e TAC cerebral uma série de onze doentes sobreviventes de PCR ocorrida em média 21 meses antes (10-36). Da bateria Programa Integrado de Exploração Neuropsicológica foram utilizados diversos testes de atenção, memória e funções executivas. Para avaliação de depressão foi utilizada a escala de auto-avaliação de Zung. Na determinação do compromisso funcional utilizamos a escala

Blessed functional activity scale (não cognitiva). Foi ainda efectuada entrevista à família. Foi realizado TAC cerebral em dez doentes, que foram relatados sem conhecimento dos dados clínicos e neuropsicológicos. Para além da apreciação global foram determinados os diâmetros do 3º ventrículo, bicaudado e dimensão dos maiores sulcos sendo os valores encontrados comparados com tabelas normativas.

Resultados/ Conclusões

Os 11 doentes (9 homens; 2 mulheres), têm média de idades actual de 53 anos (26-81) e de 51 anos (23-79) aquando da PCR. A PCR teve causa cardíaca em 9 doentes, sendo de duração inferior a 1 minuto em 4. O score na GCS era inferior a 15 ao 3º dia em 4 doentes. Não retomaram actividade profissional três doentes. Detectamos alterações mnésicas em quatro doentes, dos quais dois apresentam alterações das funções executivas. Em cinco doentes constatou-se a presença de depressão e num deles compromisso funcional. Nas TACs detectamos alterações em quatro doentes. Concluímos que a anóxia cerebral devida a PCR se traduz neste grupo em disfunção cognitiva, com repercussões a nível profissional e familiar, sendo também detectadas simultaneamente alterações imagiológicas.

P32. Flutuações de Resposta Motora em Doentes Parkinsónicos. Correlação com a Actividade, e Genótipo da Enzima Catecol -O-Metiltransferase

Cristina Januário, M Grazina, F Silva, T Proença, J. Brás, R Guerreiro, M Oliveira, L Cunha, C R Oliveira

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra e Instituto de Bioquímica da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. e mail: cristinajanuario@hotmail.com

Os mecanismos que levam à falência de resposta à L-dopa nos doentes Parkinsónicos, com a ocorrência de flutuações motoras e discinésias permanecem ainda desconhecidos. Uma das enzimas de degradação da dopamina, a Catecol-Orto-Metiltransferase (COMT), poderá condicionar a resposta à L-dopa nos doentes Parkinsónicos, uma vez que cataboliza a dopamina disponível na sinapse. Existem várias formas da enzima, em que uma delas contém uma substituição de Metionina (Met) por Valina (Val) (codão 108), conferindo-lhe uma actividade quatro vezes superior.

Objectivos

Correlacionar características clínicas da doença, nomeadamente a idade de início, estadio, resposta à L-dopa, início de flutuações terapêuticas, com a actividade enzimática da COMT e o seu genótipo relativo ao polimorfismo referido.

Metodologia

Foram avaliados consecutivamente 55 doentes seguidos na nossa consulta de doenças do Movimento com um diagnóstico de Doença de Parkinson, de acordo com os critérios definidos pelo United Kingdom Brain Bank. A deterioração motora foi quantificada pela Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS). Foi registada a existência de familiares atingidos. A actividade da COMT eritrocitária foi determinada por técnica rádio-enzimática. O DNA foi extraído de células sanguíneas por métodos padronizados. O estudo do polimorfismo Val-108-Met no gene que codifica

a enzima Catecol-O-Metiltransferase (COMT), que modifica a actividade desta (alta para baixa actividade), foi efectuado por PCR-RFLP (usando a enzima de restrição NlaIII) nos doentes e em 30 controlos saudáveis (indivíduos sem qualquer alteração neurológica). Os métodos estatísticos usados para análise dos resultados foram o teste exacto de Fisher e o teste de qui-quadrado, para avaliar a distribuição de alelos e genótipos e a correlação foi avaliada por ANOVA.

Resultados

A idade média dos doentes estudados foi de 63 anos (entre 37 e 81 anos) e os scores da UPDRS de 30,40 (desvio padrão de 10,02). Em 14 destes doentes existe um familiar com a doença. Observaram-se flutuações motoras em 31% dos indivíduos. A frequência do alelo Val foi mais baixa nos doentes (48%), relativamente aos controlos (62%) enquanto que a do alelo Met é semelhante nos dois grupos. A frequência dos genótipos Val/Val e Met/Met é semelhante nos dois grupos, mas o genótipo Met/Met é muito mais raro nos doentes, quando comparado com o grupo controlo (0,17 e 0,05 respectivamente).

Não encontramos qualquer correlação entre a frequência dos genótipos e os parâmetros clínicos avaliados, nomeadamente na resposta à L-dopa. Outros factores farmacocinéticos e farmacodinâmicos, para além da variante genética da enzima COMT poderão estar implicados.

P33. Neuro-Behçet e Esclerose Múltipla: Aspectos Clínicos e Neurorradiológicos

Cláudia Bacanhim¹, Gil Cunha², Olga Brito², Nuno Santos², Livia Sousa¹
 1- Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
 2- Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
 E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Introdução

A doença de Behçet é uma doença multissistémica que cursa com ulcerações orais e genitais recorrentes, envolvimento ocular, articular, trombozes venosas. O atingimento do SNC é uma complicação que tem vindo a ser reconhecida de forma crescente, dada a maior acessibilidade da RM. Apresentamos dois casos que ilustram a similitude clínica entre EM e Neuro-Behçet, e discutimos os aspectos evolutivos e imagiológicos estruturais e funcionais que podem permitir o seu diagnóstico diferencial.

Casos Clínicos

1) Doente do sexo masculino que aos 39 anos, 5 anos após o diagnóstico de doença de Behçet, inicia quadros recorrentes de déficits neurológicos focais, de predomínio motor, que inicialmente respondem à MP IV. Apesar de submetido a terapêutica imunossupressora (ciclosporina e em seguida azatioprina), os episódios deficitários sucedem-se conduzindo o doente a deterioração funcional marcada, com sinais piramidais e alterações da coordenação evidentes. Este doente, clinicamente, não se distingue dos doentes que habitualmente seguimos com forma secundariamente progressiva de EM. No entanto, as lesões evidenciadas pela RM, não apresentam critérios actualmente aceites para EM, sendo compatíveis com processo de vasculite. 2) Doente do sexo feminino que aos 24 anos iniciou manifestações articulares e cutâneo-

mucosas sugestivas de doença de Behçet, com boa resposta inicial à corticoterapia oral. 8 anos após este diagnóstico inicia episódios recorrentes de déficits sensitivo-motores e alterações da coordenação, de predomínio a nível dos membros inferiores, com resposta favorável à MP IV. Aos 37 anos, por contínuo agravamento clínico, foi introduzida terapêutica imunossupressora com azatioprina. Não obstante, assiste-se a uma sucessão de surtos, com agravamento progressivo, pelo que, em face das características clínico-imagiológicas compatíveis com EM se optou pela introdução de terapêutica com interferão B.

Conclusões

Estamos perante dois doentes, que apresentam critérios de diagnóstico de doença de Behçet e episódios múltiplos e recorrentes de déficits neurológicos com envolvimento piramidal, sensitivo e cerebeloso. Enquanto no primeiro o estudo imagiológico aponta para o envolvimento do SNC característico de Neuro-Behçet, na segunda, as características clínico-imagiológicas permitem admitir uma sobreposição desta patologia com EM.

P34. Hemicrânia Paroxística Crónica, Episódica e Hemicrania Contínua

Raquel Gil Gouveia, Rita Lopes da Silva, Isabel Pavão Martins
 Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
 E-Mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Introdução

As Hemicranias paroxísticas crónica e episódica são cefaleias raras, caracterizadas por episódios frequentes de dor unilateral intensa, de curta duração (minutos), acompanhadas de sintomas autonómicos e com excelente resposta terapêutica à Indometacina. A Hemicrania Contínua é caracterizada por dor unilateral constante com exacerbações dolorosas que se acompanham de sintomas autonómicos homolaterais. Alguns autores defendem que estes três tipos de cefaleias são um espectro da mesma entidade, apesar da actual classificação da International Headache Society (IHS) incluir apenas a Hemicrania Paroxística Crónica. É previsível todas formas de apresentação sejam incluídas na próxima revisão da classificação da IHS, actualmente em curso.

Casos Clínicos

São descritos os casos de três mulheres, com 52, 85 e 39 anos de idade, que ilustram hemicranias episódica, crónica e contínua típicas. São discutidas as semelhanças entre os casos e o seu diagnóstico diferencial. Estes casos são comparados com outros doentes com cefaleias idênticas de características atípicas, isto é, que não preenchem os critérios de diagnóstico propostos.

Conclusão

Embora raras, as cefaleias deste grupo são importantes de se reconhecerem pela excelente resposta terapêutica que apresentam. A propósito de casos clínicos discute-se o espectro e interligação das três entidades, cuja história natural é ainda muito controversa. Do mesmo modo, são discutidos os aspectos fundamentais que diferenciam estas entidades de outras cefaleias primárias com sintomas e sinais autonómicos acompanhantes.

P35. Coma Súbito como Forma de Apresentação de Meningite Meningocócica

Susana Pereira¹, Cristina Granja², António Sarmiento², Cristina Alves¹

1-Serviço de Neurologia e 2-Unidade de Cuidados Intensivos do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt

Introdução

A meningite meningocócica foi descrita pela primeira vez em 1805 por Vieusseux. Afecta preferencialmente crianças entre os seis e os 12 meses, mas também adolescentes e adultos jovens. Continua a ser, mesmo na era antibiótica uma doença grave com taxas de mortalidade e morbidade elevadas, causando grande impacto na opinião pública o diagnóstico de novos casos. A doença meningocócica tem formas de apresentação atípicas desde a sepsis meningocócica fulminante, passando por formas de doença febril arrastada até quadros psiquiátricos.

Caso clínico

Doente do sexo feminino de 23 anos de idade, sem antecedentes patológicos relevantes. Foi encontrada deitada, inconsciente, cerca de uma hora depois de ter referido mal estar geral indefinido, não associado a vômitos, cefaleias, febre ou outras queixas. Deu entrada no serviço de urgência do hospital da área, cerca de meia hora depois, em coma, com pupilas midriáticas não reactivas, respiração regular, sem resposta à dor, sem síndrome meníngea, apirética e normotensa. Fez anti-edematosos e foi transferida para observação por neurologia. Foi admitida no nosso hospital cerca de 90 minutos após ter sido encontrada inconsciente. Estava em coma, com pupilas midriáticas não reactivas, sem reflexos oculocefálicos nem corneanos, sem resposta à dor e sem síndrome

meníngea. Não apresentava sinais externos de traumatismo nem rash e continuava apirética e normotensa. Alguns minutos depois desenvolveu hipotensão e falência respiratória. Foi ventilada, fez anti-edematosos e suporte de aminas. A TC cerebral apresentava edema cerebral difuso. Analiticamente tinha leucocitose com neutrofilia, proteína C reactiva elevada e hipernatrémia. Função renal, hepática e estudo de coagulação normais. A punção lombar (após realização de provas de morte cerebral) revelou um LCR, com 4474 leucócitos (98% PMN) e 790 eritrócitos; glicose de 4,89 mg/dl (glicemia de 100 mg/dl) e 11,8 g/l de proteínas. No exame cultural em aerobiose cresceu *Neisseria meningitidis* grupo C.

Conclusão

A nossa doente apresentou um quadro de meningite fulminante, com apenas duas horas de evolução até à morte cerebral e não precedida de nenhum dos sinais clássicos de meningite. A sepsis fulminante, é relativamente frequente, já a apresentação como meningite fulminante é rara. Não encontramos descrito na literatura nenhum caso de meningite meningocócica fulminante de evolução tão rápida e atípica.

P36. Neurocisticercose: apresentação com hidrocefalia e meningite crónica

Alexandre Mendes, Ilda Matos

Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Mirandela
E-mail: mendesalexandre@lycos.com

Introdução

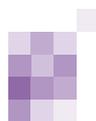
A neurocisticercose (NCC) é uma parasitose endémica no Norte de Portugal. Encontram-se desde formas assintomáticas a formas com expressões neurológicas graves. O diagnóstico é habitualmente sugerido pelos exames de imagem, mas nalgumas formas de apresentação é necessário existir suspeita da doença.

Caso clínico

Doente de 81 anos, do sexo masculino, saudável até Julho 2000. Nessa altura, como arrastava o membro inferior esquerdo foi assistido num outro Hospital, o diagnóstico colocado foi de enfarte no território da artéria cerebral média direita. Em Agosto de 2001, após episódio de perda de conhecimento, apresentou alterações progressivas da marcha, deterioração mental e incontinência urinária. Observado pela primeira vez no nosso Hospital em Novembro de 2001, apresentava: deterioração mental, com MMSE de 8/30; tremor postural dos membros superiores, incapacidade de permanecer de pé com marcha muito difícil mesmo com ajuda. A TAC encefálica mostrava hidrocefalia supra-tentorial, e a RMN revelava ventriculomegalia supra-tentorial, com assimetria dos ventrículos laterais e moderada estenose do aqueduto. O LCR era inflamatório, com 40 linfócitos/mm³, proteínas de 72 mg/dl e glicose com valor normal. A serologia (imunoblot) da *Taenia solium*, no LCR, foi fortemente positiva. Foi feito o diagnóstico de NCC, forma extraparenquimatosa activa. O doente foi medicado com prednisolona sem melhoria clínica. Foi colocada derivação ventrículo-peritoneal, com melhoria acentuada, quer das alterações mentais, quer da marcha, que é actualmente possível sem ajuda. Fez também tratamento com albendazol.

Conclusão

Com a apresentação deste caso queremos chamar a atenção para o facto de hidrocefalia com LCR inflamatório, numa região endémica para a *Taenia solium*, ser igual a NCC extraparenquimatosa activa até prova em contrário. É nestes casos, sem a imagiologia típica da doença (calcificações ou quistos), que a serologia (imunoblot) no LCR tem todo o valor de diagnóstico definitivo.



P37. Plexopatia Lombo-Sagrada por Tuberculose Urogenital

Raquel Gil Gouveia, Isabel Conceição, João Sá, Mamede de Carvalho
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-Mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Introdução

A plexopatia lombo-sagrada tem frequentemente uma causa local, identificável por exames imagiológicos, indispensáveis na sua investigação. A patologia estrutural do psoas (p.e. hematoma ou infiltração neoplásica) é uma das causas de lesão do plexo lombo-sagrado, dada a sua proximidade anatómica.

Caso Clínico

Descreve-se o caso de um homem de 71 anos com quadro de dois dias de evolução com lombalgia esquerda seguida de monoparésia flácida do membro inferior esquerdo e hipostesia superficial e profunda de todo o membro. Efectuou estudo electrofisiológico que foi sugestivo de lesão do plexo lombo-sagrado. Os exames de imagem revelaram hipertrofia e heterogenicidade do psoas e músculos paravertebrais à esquerda, sem aspectos sugestivos de lesão espondilodiscítica. Por história prévia de orquidectomia direita 17 anos antes, foi efectuada reavaliação urológica

que detectou inflamação com *caseum* no epididimo. O doente melhorou com tuberculostáticos, tendo o diagnóstico sido confirmado posteriormente através do exame cultural.

Conclusão

O abcesso do psoas é uma complicação conhecida das espondilodiscite tuberculosa, tendo também sido descrito mais raramente em relação a outros focos primários como linfadenopatias ou epididimite. Neste caso, o envolvimento fleimonoso do psoas secundário a uma epididimite tuberculosa lesou o plexo lombo-sagrado, implicando uma monoparésia como forma de apresentação de uma tuberculose urogenital. Ao conhecimento dos autores, esta é a primeira descrição de plexopatia por tuberculose urogenital.

P38. Um caso de Panencefalite Esclerosante Subaguda

Bruno Rodrigues¹, Gil Cunha², Cláudia Bacanhim¹, Francisco Sales¹, Isabel Santana¹
1- Serviço de Neurologia 2- Serviço de Neurorradiologia. Hospitais da Universidade de Coimbra
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Resumo não editado.

P39. Doença de Creutzfeldt-Jakob - Forma Rapidamente Progressiva

Ana Sofia Morgadinho¹, Cristina Januário¹, A.Freire Gonçalves¹, Maria Manuela Grazina², Filipe MP Silva³, Catarina Oliveira^{2,3}
1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2-Instituto de Bioquímica, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra. 3-Laboratório de Neuroquímica, Hospitais da Universidade de Coimbra.
E-mail: cristinajanuario@hotmail.com

Introdução

A doença de Creutzfeldt-Jakob é a mais comum das doenças humanas por príões. O diagnóstico provável da forma esporádica da doença baseia-se na presença de demência progressiva com menos de 2 anos de evolução, a que se associam, pelo menos, duas das seguintes características clínicas: mioclonias, ataxia cerebelosa, alterações visuais, alterações piramidais/extrapiramidais ou mutismo acinético, EEG típico ou a presença da proteína 14-3-3 no LCR. Para o diagnóstico definitivo da doença é necessária a confirmação anatomopatológica da encefalopatia espongiiforme.

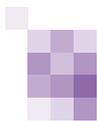
Caso clínico

Doente do sexo feminino, 75 anos de idade, apresenta em Maio de 2001, um quadro de afasia, com instalação em aproximadamente 8 dias, com marcada rarefacção de vocabulário, o que justifica a ida à consulta externa de Neurologia. Observa-se uma rápida evolução clínica com sinais de disfunção cerebral difusa com mutismo acinético, afasia global, mioclonias generalizadas e sinais piramidais bilaterais. O estudo electroencefalográfico efectuado no 1º dia de internamento, revelou já a existência de alterações características da doença de Creutzfeldt-Jakob

(complexos periódicos trifásicos, 1/segundo, agudos e lentos – *periodic sharp and slow wave complexes*). Durante o internamento, observou-se um agravamento progressivo do traçado do EEG. A pesquisa da proteína 14-3-3 foi positiva no LCR. A doente faleceu 1,5 mês depois do início da sintomatologia.

Conclusão

As manifestações clínicas, as alterações do EEG e a presença da proteína 14-3-3 no LCR permitem fazer o diagnóstico provável de doença de Creutzfeldt-Jakob. Neste caso, a evolução desde o início dos sintomas até à morte foi excepcionalmente rápida (1,5 mês) o que não é observado frequentemente. Os níveis muito elevados da proteína 14-3-3 nesta doente traduzem a destruição maciça neuronal que, de algum modo, está de acordo com a evolução particularmente grave neste caso.



P40. Neuropatia Desmielinizante com PCR em Biópsia Cutânea Positiva para Borrelia

Ricardo Maré¹, José Figueiredo¹, Maria da Luz Duarte², Esmeralda Lourenço¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Dermatologia; Hospital de São Marcos, Braga
E-mail: ricardo_mare@hotmail.com

Introdução

As complicações neurológicas são comuns na doença de Lyme em qualquer estadió da doença. Numa fase precoce, um síndrome neurológico atinge cerca de 15% doentes sob a forma de neuropatia craniana, radiculoneuropatia ou meningite linfocitária. A forma de apresentação neurológica tardia consiste predominantemente de uma polirradiculoneuropatia sensitiva que traduz um processo axonal disseminado e multifocal.

Caso clínico

Indivíduo do sexo masculino com 22 anos de idade, estudante e monitor de escalada. Desde 1996 em consulta de Dermatologia por lesões cutâneas atróficas e fibróticas, hipocrômicas e pigmentadas localizadas preferencialmente no dorso e membros superiores, com o diagnóstico de esclerodermia em placas. Em Maio de 2001 inicia quadro de instalação progressiva de diplopia, hipostesia do membro inferior esquerdo e mais tarde do membro contralateral com alterações da marcha. Ao exame apresenta diparésia facial, tetraparésia de franco predomínio nos membros inferiores arreflexica, com envolvimento de todas as modalidades sensitivas nos membros inferiores e ataxia da marcha. O estudo do líquor revelou uma proteinorráquia ligeiramente elevada com bandas oligoclonais francamente positivas, 10 células/mm³ com glicose

normal. A electromiografia demonstrou tratar-se de uma neuropatia sensitivo-motora desmielinizante, sem bloqueios de condução. O estudo imagiológico por IRM do neuroeixo, a biópsia de nervo, serologias séricas e do líquor, incluindo Borrelia (método ELISA), foram negativos. Foi tratado inicialmente com imunoglobulinas, ciclos mensais de 5 dias durante 14 meses para um primeiro diagnóstico de CIDP. Melhorou progressivamente readquirindo autonomia funcional. Em Setembro de 2001 realiza uma segunda biópsia de uma das lesões cutâneas, com estudo por PCR para a Borrelia positivo, após o que fez 21 dias de antibioterapia específica.

Conclusão

A doença de Lyme pode ter uma apresentação neurológica tardia sob a forma de uma polirradiculoneuropatia de predomínio sensitivo. No entanto, os estudos electrofisiológicos revelam um processo axonal multifocal e disseminado e raramente, como neste caso, um processo desmielinizante, apesar de já descrito na literatura. Pelos actuais critérios o diagnóstico de neuroborreliose exige um estudo serológico positivo no líquor, no entanto, questionamos se um claro diagnóstico de borreliose cutânea demonstrado por PCR acompanhado por um quadro neurológico típico não permitirá fazê-lo.

Demências

P41. Síndrome Demencial Frontotemporal num Adulto Jovem

Pedro Abreu, Maria José Rosas, Castro Neves, Rosália Fonseca, Celso Pontes

Dep. Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S.João, Porto.

E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

Introdução

A demência frontotemporal (DFT) é um síndrome progressivo, neurodegenerativo, caracterizado por alterações afectivas, da personalidade e da conduta social. Clínica e patologicamente é distinta de outras demências. O diagnóstico é difícil de realizar no estádio precoce pois as alterações neuropsicológicas são atribuídas a patologia psiquiátrica. O objectivo deste trabalho é a apresentação de um caso de provável demência frontotemporal num adulto jovem.

Caso clínico

Homem 35 anos, 1º ciclo do ensino básico, sem antecedentes patológicos relevantes e nem história de demência familiar mas com história familiar de epilepsia (pai e irmão). Até há um ano tinha um comportamento adequado, altura em que começou a ter alterações lentas e progressivas de apatia e desrespeito de normas de conduta social ("comporta-se como uma criança"), a isolar-se socialmente e a ter episódios de polifagia. Fez TAC cerebral que mostrou atrofia frontotemporal bilateral, e foi orientado para consulta de Neurologia confirmando-se as alterações demenciais. No internamento o exame neurológico mostrava desorientação temporal, verborreia, alterações discretas nas provas de memória recente/evocação e cálculo. Do estudo efectuado: serologia sífilis compatível com sífilis secundária (excluiu-se neurosífilis). No estudo neuropsicológico tinha deterioração cognitiva global, marcada mudança da personalidade, diminuição da autocrítica, aplanamento de afectos e alterações de predomínio da disfunção frontal, EEG: lentificação

nas derivações frontais e perfil epileptiforme com focalização na região frontotemporal direita e RMN cerebral com espectroscopia revelando atrofia da região frontal e temporal, e formações hipocámpicas atroficas sobretudo à direita, redução na relação NAA/creatina nas regiões temporais mediais e a relação mioinositol creatina normal embora menor à direita. Excluíram-se patologias infecciosas, neoplásicas, tóxicas, metabólicas e endócrinas. Iniciou antibioterapia para tratamento da sífilis secundária e foi medicado com valproato de sódio e amitriptilina.

Discussão

A DFT é uma entidade presente em 20% dos casos de demência, continuando a ser sub-diagnosticada e muitas vezes confundida com alterações do foro psiquiátrico. As alterações cognitivas de carácter frontotemporal e os achados imagiológicos parecem cumprir os critérios de DFT (Manchester e Lund). Este caso clínico, raro pela idade jovem, chama a atenção para a necessidade de diagnóstico diferencial, já que a terapêutica e o prognóstico na DFT é diferente.

P42. Teste de Desenho do Relógio: Análise Qualitativa nas Demências Vasculares e de Alzheimer

Élia Baeta, Guarda C, Silvestre A, Bonifácio V, Pereira N
 Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
 E-mail: eliaorbido@hotmail.com

Introdução

A demência vascular é uma entidade clínica e patológica que atinge as funções executivas e, que por isso, em estadios iniciais, não se revela pela medida que mais frequentemente se usa para detectar deterioração cognitiva: o Mini Mental State Examination. Nos últimos anos o teste de desenho do relógio (TDR) tem sido apontado como uma prova que pode detectar precocemente demência com perturbação das funções executivas.

Objectivo

Este estudo pretende analisar a capacidade do TDR para diferenciar a demência vascular (DV) da demência de Alzheimer (DA).

Doentes e métodos

O grupo de doentes era constituído por 35 com critérios de diagnóstico de provável DA (pelo DSM-IV) e 25 de provável DV (NINDS-AIREN). A média de idades dos indivíduos com DA era de $66,71 \pm 8,63$ anos (16 homens e 19 mulheres) e escolaridade de $4,85 \pm 3,31$ anos. Os doentes com DV não diferiam significativamente dos primeiros e eram 15 do sexo masculino e 10 do feminino, com média de idades de $65,16 \pm 10,37$ anos e escolaridade de $4,08 \pm 2,55$ anos. Os dados foram submetidos a análise estatística não paramétrica. Três observadores independentes e de forma cega avaliaram o TDR de cada doente, por uma escala quantitativa (adaptada de Cacho 1999) e análise qualitativa (30 variáveis).

Resultados e conclusões

Na avaliação quantitativa não havia diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos (DA / DV). Analisando os aspectos qualitativos das três partes principais que compõem o relógio (mostrador, números, ponteiros) verificou-se que é no desenho do mostrador e dos números que os dois grupos se diferenciam. Na análise qualitativa evidencia-se uma maior dificuldade dos doentes com DV em desenhar o mostrador, fragmentando-o ($p=.002$), em usar números correctamente, aplicando algarismos inapropriados ($p.038$), invertendo-os ou distorcendo-os ($p=.049$) ou escrevendo-os fora do mostrador ($p=.048$). Os dois grupos assemelham-se na colocação dos ponteiros. Os resultados denotam que o TDR poderá ser um bom teste para revelar a presença de DV. Os erros qualitativos evidenciados no desenho e distribuição dos números comprovam a perturbação destes doentes no planeamento e execução de tarefas correspondendo à desactivação frontal que caracteriza este tipo de demência.

P43. Alterações Psicopatológicas em doentes com Esclerose Múltipla

Catalina Viñas¹, Livia Sousa²

1-Serviço de Psiquiatria, Hospitais da Universidade de Coimbra. 2-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
 E-mail: livia@clix.pt

Introdução

A Esclerose Múltipla constitui a principal causa de incapacidade neurológica não traumática em adultos jovens. Apesar da evolução clínica ser altamente heterogénea existe uma tendência para a progressão dos défices neurológicos com o acumular de incapacidade ao longo do tempo, facto que por si só já seria motivo justificável para um aumento de patologia psiquiátrica reactiva à doença. Entretanto muitos estudos apontam para uma organicidade "extra" na patologia psiquiátrica e mesmo nos níveis de psicopatologia encontrados nesta doença.

Objectivos

Neste trabalho tentaram-se avaliar sintomas psiquiátricos e níveis de psicopatologia, tanto clínica como psicometricamente, assim como outros dados que podem ter interesse, numa amostra de doentes pertencentes a Consulta de Doenças Desmielinizantes dos HUC.

Metodologia

Durante 18 meses (Fevereiro de 99-Agosto de 00) foram avaliados 75 doentes que frequentam regularmente a consulta de Doenças Desmielinizantes assim como os doentes internados no Serviço de Neurologia por fase de descompensação da doença. Os elementos utilizados para o estudo em cada um dos doentes foram: i) Um inquérito com dados socio-demográficos, neurológicos e psiquiátricos; ii) Minimental State Test; iii) SCL 90-R; iv) E.D.S.S.

Resultados

Dos dados respeitantes aos 1^{os} 50 doentes, 31 eram mulheres e 19 homens; idade média de 38 anos e evolução da doença superior a 4 anos em 58% com EDSS < 3 em 72%. Considerando os diferentes itens do SCL 90-R, verificamos que a Esclerose Múltipla é uma doença na qual se encontram níveis de psicopatologia bastante superiores aos de outras populações estudadas, valores entre 1 e 2 indicam a existência de níveis de psicopatologia moderados e superiores a 2 grave. Verificamos que a psicopatologia se encontra espalhada pelos nove itens estudados. Somatização 48%; Obsessão-Compulsão:- moderada 46%, grave 22%; Sensitividade Interpessoal 50%; Depressão:-moderada 42%, grave 22%; Ansiedade:- moderada 32%, grave 12%;Paranóia 46%; Hostilidade 48%; Psicoticismo 24%.No item fobia encontrámos os valores mais baixos, superiores a 1 em apenas 24%.

Conclusões

Conclui-se com isto que estamos perante uma amostra que apresenta níveis de psicopatologia muito elevados. Não parece, portanto, que o nível de psicopatologia encontrado nos nossos doentes se deva apenas a uma simples reacção à doença crónica e às incapacidades por ela provocadas. Muito possivelmente haverá algum aspecto inerente ao processo de doença que coloca os pacientes com Esclerose Múltipla num nível de risco psiquiátrico mais alto.

P44. "European Brain Injury Questionnaire" (EBIQ) em Doentes com Lesões Frontais Adquiridas: Estudo piloto

Luisa Albuquerque, Miguel Coelho, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa.

E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

O EBIQ é um questionário criado para avaliação das consequências psico-sociais resultantes de lesões cerebrais de diferentes etiologias. É preenchido pelo doente e um familiar próximo, e encontra-se validado para a população portuguesa. Este questionário evidenciou disfunção em traumatizados crânio-encefálicos crónicos, e ainda discrepância de avaliação entre os doentes e familiares, que referiram mais problemas do que os doentes, principalmente comportamentais. Admitindo que as lesões frontais sejam relevantes nos doentes com traumatismo crânio-encefálico, aplicou-se o EBIQ a uma amostra de adultos com lesão exclusivamente frontal não traumática.

Objectivo

Avaliação da disfunção psico-social nos adultos com lesões frontais focais adquiridas.

Material e Métodos

Avaliação prospectiva, em fase sub-aguda (1-6m), de 9 adultos com lesões frontais focais de etiologia vascular ou neoplásica, direita/esquerda/bilateral; excluíram-se doentes com afasia no momento da avaliação. Usaram-se o EBIQ (o mesmo questionário preenchido separadamente pelo doente e um familiar próximo), e as Escalas de Evolução de Glasgow e de Rankin Modificada (avaliação global de autonomia na vida diária pontuada pelo observador).

Resultados

Não se encontraram em média alterações nos diferentes domínios definidos pelo EBIQ (Depressão, Impulsividade, Cognitivo/Motivação e Somático), quer referidas pelos doentes quer pelos familiares, embora houvesse queixas significativas de 4 doentes e/ou familiares em ≥ 1 domínios. As escalas funcionais apoiaram uma disfunção ligeira de vida diária.

Conclusão

O EBIQ não foi sensível para mostrar disfunção psico-social no grupo estudado. É possível discutir se o questionário não é sensível às consequências de lesões exclusivamente frontais, se a avaliação em fase sub-aguda minimiza os defeitos (sobretudo a avaliação pelos familiares) ou se a amostra é demasiado reduzida.

Perturbações cognitivas

P45. Avaliação Neuropsicológica da Percepção Subjectiva de Tempo

Miguel Coelho, Beatriz Dias, Joaquim Ferreira, Isabel Pavão Martins, Alexandre Castro-Caldas

Laboratório de Estudos da Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, Lisboa.

E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

Aceita-se actualmente que a percepção subjectiva de tempo dependa da existência de um "relógio interno", com localização encefálica ainda mal esclarecida. Estão descritos defeitos na percepção subjectiva de tempo em diversas doenças, como na doença de Parkinson, e com o envelhecimento. No entanto, os testes neuropsicológicos usados na avaliação da percepção temporal não foram ainda validados, e não existe actualmente uma medida padrão ("gold-standard") para a sua avaliação.

Objectivos

Desenvolver e validar uma bateria neuropsicológica para avaliação da percepção subjectiva de tempo; estudar a percepção temporal ao longo do envelhecimento normal.

Material e métodos

A 86 sujeitos saudáveis, dos 15 aos 90 anos, foi pedido que verbalmente estimassem a duração de um intervalo de tempo vazio, e que indicassem o fim de um intervalo de tempo alvo ("produção de intervalo de tempo"). Os intervalos foram assinalados por um sinal sonoro, a duração daqueles foi de 7, 32 e 58 segundos, cada intervalo foi repetido 3 vezes, e a sua apresentação foi aleatória. Consideraram-se como medidas padrão da percepção temporal duas provas pragmáticas: estimativa da

duração do desenho de um relógio; estimativa da duração da bateria neuropsicológica ("tempo global"). Cada sujeito realizou o "Digit Span Forward" e "Digit Span Reverse", para avaliação da memória de trabalho e da atenção.

Resultados

A bateria foi aplicável nesta amostra de sujeitos. Observou-se uma correlação negativa entre estimativa e produção de intervalos de tempo ($p < 0.01$), uma correlação entre estimativa e produção com o tempo global ($p < 0.01$), e uma correlação entre estimativa e produção com o aumento da idade ($p < 0.01$), a favor da aceleração do "relógio interno" com o envelhecimento. Observou-se ainda uma correlação entre estimativa e produção com os testes de memória de trabalho ($p < 0.01$).

Conclusão

Desenvolveu-se e validou-se, pela primeira vez, uma bateria para avaliação da percepção subjectiva de tempo, numa amostra de sujeitos saudáveis. Os resultados mostraram consistência interna e a existência de uma correlação entre as nossas provas e uma medida padrão, e sugerem uma aceleração do "relógio interno" com o envelhecimento. A atenção e a memória de trabalho parecem participar neste processamento cognitivo.

P46. Analfabetismo e Recuperação da Afasia

José Fonseca, Manuela Guerreiro, Alexandre Castro Caldas
 Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa
 E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

O facto de não se aprender a ler e escrever, na devida altura, provoca alterações no processamento cognitivo e particularmente no processamento da linguagem (Reis, 1997; Castro-Caldas *et al.*, 1997).

Existem múltiplas variáveis que influenciam a recuperação da linguagem alterada após uma lesão cerebral (Basso, 1992) nomeadamente demográficas (idade, sexo, lateralidade), clínicas (etiologia, localização e extensão da lesão, gravidade da afasia, tempo de evolução), comportamentais (motivação e factores emocionais) e presença em sessões de terapêutica da fala.

Objectivo

Pretende-se saber se a ausência do conhecimento das regras de leitura e escrita influencia a recuperação da afasia de etiologia vascular isquémica.

Metodologia

Compararam-se 24 sujeitos afásicos analfabetos com 42 sujeitos afásicos letrados. Todos os sujeitos foram avaliados pela Bateria de Avaliação de Afasia de Lisboa durante o primeiro mês após o AVC e 6 meses depois.

Resultados

Não se encontraram diferenças significativas entre os dois grupos, na recuperação das várias capacidades de linguagem. Encontraram-se claras diferenças entre os grupos quando se correlacionaram as várias provas de avaliação de linguagem entre si.

Conclusão

O facto de não se aprender a ler e escrever não é uma variável influenciadora da capacidade de recuperação da afasia mas, este facto, parece estar relacionado com diferenças entre os dois grupos no processamento da linguagem e respectiva recuperação.

P47. "Deep Dyslexia"- quando Lisboa se lê capital, siec / sua e muito / assim

Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins
 Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria, Lisboa
 E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

Nas últimas décadas, a capacidade de leitura e as suas perturbações têm sido objecto de interesse da neurolinguística e da neuropsicologia cognitiva e, segundo o seu modelo, no processo normal de leitura intervêm duas vias: 1) uma via fonológica, que faz a análise fonológica da palavra segmentando-a em fonemas e responsável pela conversão grafema-fonema e 2) uma via semântica também chamada lexical que atende ao significado da palavra. Quando, após lesão cerebral, ambas as vias estão lesadas, mas apesar de tudo, a via semântica está mais preservada surge uma perturbação da leitura que se chama "deep dyslexia".

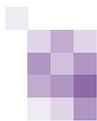
Caso clínico

C.A. é uma mulher de 48 anos, dextra, com 9 anos de escolaridade que, após um acidente de viação, em 24/1/99, fez uma dissecação das artérias carótida esquerda (oclusiva) e vertebral direita (estenosante), tendo ficado com uma afasia global e uma hemiparésia direita de predomínio braquial. A TAC-CE mostra lesões corti-subcorticais focais occipito-temporo-parietal esquerda, frontal posterior esquerda e hemisférica cerebelosa direita. Um mês e meio após a instalação do defeito, apresentava um quadro de afasia transcortical mista com um defeito grave nas capacidades de leitura e escrita. O defeito de leitura consistia numa incapacidade completa para a leitura de letras, frases e texto; a compreensão da leitura estava mantida, embora a doente apresentasse grande lentidão na execução da prova. Na leitura de nomes em voz alta a doente fazia paralexias semânticas. A escrita era impossível quer por cópia, ditado ou espontânea. Com a evolução e subsequente melhoria do quadro de disfunção de linguagem C.A. apresenta uma "deep dyslexia" que se caracteriza por: incapacidade para ler pseudo palavras, dificuldade na leitura de palavras função e paralexias semânticas na leitura oral de nomes (por ex. dinheiro/moeda); erros de derivação (guizo/guizar) e erros visuais

(enxada/anxotou), leitura de palavras função perturbada e maior dificuldade na leitura de palavras abstractas.

Conclusão

Os mecanismos responsáveis pela melhoria do defeito de leitura, segundo alguns autores (Coltheart, 1980), reflectem a capacidade de leitura do hemisfério direito intacto. De acordo com este modelo as entradas lexicais existentes no hemisfério direito são usadas como "input" para o sistema de "output" lexical do hemisfério esquerdo.



P48. Afasia Adquirida com Epilepsia: seguimento até à vida adulta

Rita Lopes da Silva, Tânia Fernandes, Clara Loureiro, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

A Síndrome de Landau-Kleffner tem início na infância e caracteriza-se por afasia adquirida e epilepsia, com um ritmo ponta-onda contínuo durante o sono, no EEG. Embora a epilepsia seja, habitualmente, de fácil controlo, a afasia pode ter um curso crónico e incapacitante.

Objectivo. Estudar uma série de doentes com este diagnóstico, acompanhados até à vida adulta, do ponto de vista neuropsicológico e socio-profissional.

Método

Foram contactados e reavaliados doentes com S. Landau-Kleffner, seguidos no LEL, actualmente com mais de 18 anos de idade. Os testes aplicados incidiram nos domínios da linguagem, inteligência não verbal, funções executivas e memória. Realizou-se também um questionário dirigido às habilitações académicas, aprendizagem da linguagem gestual, actividade profissional, independência económica e comportamento social.

Resultados

Até à data foram avaliados 6 doentes (5 homens e 1 mulher), com idade média de início da afasia 3 anos e 9 meses e da epilepsia 4 anos e 5 meses. Nenhum doente apresenta actualmente manifestações epilépticas. Apenas 1 doente recuperou da afasia e a maioria mantém um defeito da compreensão auditiva. Dois doentes aprenderam linguagem gestual e leitura labial, 4 abandonaram a escola e 3 exercem profissões manuais não especializadas. Na maioria é notado um marcado isolamento social com um padrão de vida pouco variado e fraca inserção social.

Conclusões

Este estudo evidencia as sequelas afásicas da S. Landau-Kleffner na vida adulta e as suas repercussões na vida socio-profissional. O número de estudos longitudinais publicados na literatura é reduzido, pelo que, apesar da limitação da nossa amostra, este estudo constitui um contributo para o melhor conhecimento do impacto desta síndrome na vida adulta.

P49. "Neglect" Comportamental Decorrente de uma Lesão Frontal do Hemisfério Direito

Clara Loureiro, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

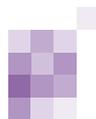
As manifestações do "neglect" podem ser muito evidentes na fase aguda do AVC e desaparecer ao fim de alguns dias após a lesão, sendo relativamente raros os casos de "neglect" persistente. Existem vários instrumentos que procuram avaliar este síndrome nas suas diferentes manifestações. No entanto, nem sempre é detectada, por se manifestar apenas em comportamentos da vida diária.

Caso clínico

Doente do sexo masculino, com 65 anos, vítima de um segundo AVC do hemisfério direito, do qual resultou uma lesão frontoinsular direita (1º AVC ocorreu um ano e dois meses antes sem se terem verificado sequelas neuropsicológicas). Como resultado do segundo AVC o doente apresentava, na fase aguda, marcados sinais de "neglect" visuo-espacial, extra-pessoal e pessoal (muito evidentes no vestir, no comer, na orientação para os outros). Na avaliação neuropsicológica realizada um mês após o AVC o doente apresentava uma extinção táctil e resultados normais no Behavioural Inattention Test: testes convencionais = 135 (valor de corte: 129) e testes comportamentais = 75 (valor de corte: 67). No entanto, informações fornecidas pela mulher, sugeriam claramente a persistência de manifestações de "neglect" pessoal e extra-pessoal nas actividades de vida diária. O doente não tinha consciência desse defeito. Embora não se tenha observado uma falta de força evidente dos membros, a inatención para o hemiespaço esquerdo prejudicou muito o desempenho motor do doente. A avaliação revelou ainda um defeito nas funções executivas.

Conclusões

Esta dissociação que se verificou entre aspectos formais da avaliação e o comportamento do doente no dia a dia pode dever-se à maior complexidade dos estímulos presentes no ambiente circundante e à maior variedade de circunstâncias a que o indivíduo está sujeito. Durante a observação do doente é importante valorizar não só os aspectos quantitativos da avaliação, mas igualmente os qualitativos, e ainda recolher informação junto de um cuidador. É, por isso, importante desenvolver um questionário de actividades de vida diária dirigido ao cuidador.



P50. "Neglect" Representacional

Clara Loureiro, Rita Lopes da Silva, Carla Bentes, Isabel Pavão Martins
Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

As manifestações clínicas do "neglect" são extremamente heterogêneas e na sua base estão provavelmente sistemas neuronais distintos. Na literatura são poucos os casos descritos de crianças com "neglect". São apresentados dois casos clínicos de adolescentes com "neglect" representacional. Este tipo de manifestação não está descrito neste grupo etário.

Casos clínicos

Caso 1: rapaz de 9 anos, vítima de traumatismo craneo-encefálico, do qual resultaram múltiplos focos de contusão do hemisfério direito. Inicialmente o doente apresentava-se em mutismo, com uma hemiparésia esquerda e uma hemianópsia homónima esquerda. Um mês após a recuperação da consciência verificou-se um discurso fluente, com ecolália e palilália e um "neglect" visuo-espacial extra-pessoal e representacional, nomeadamente na descrição de locais públicos e do próprio quarto. Este defeito mantinha-se com a rotação mental.

Caso 2: rapaz de 16 anos, com um quadro progressivo de disfunção do hemisfério direito que se veio a revelar, após 4 meses de evolução, secundária a uma SSPE. No exame neurológico observou-se uma hemiparésia e uma hemianópsia esquerdas. A avaliação neuropsicológica demonstrou uma perturbação da capacidade de atenção e a presença de "neglect" visuo-espacial extra-pessoal e representacional, manifestando-se especificamente na dificuldade no cálculo mental por omissão dos algarismos posicionados no hemiespaço esquerdo.

Conclusões

As manifestações clínicas do "neglect" podem apresentar-se de forma semelhante na criança e no adulto. O "neglect" representacional, muitas vezes negligenciado na avaliação, é uma das manifestações deste síndrome cuja presença deve ser investigada.

Doenças neoplásicas

P51. Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva como Forma de Apresentação de Linfoma Esplénico

Ricardo Rego¹, Susana Pereira¹, Maria João Santos², Cristina Alves¹
1-Serviços de Neurologia e 2-Hematologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt

Introdução

A PML é uma infecção oportunista do SNC, causada por um papovavírus de distribuição ubíqua em populações humanas, designado vírus JC. Até à emergência do SIDA constituía uma entidade rara, associada a doenças neoplásicas de evolução crónica, doenças granulomatosas ou tratamento imunossupressivo, condicionando compromisso da imunidade celular.

Objectivo

Descrevemos um caso de cegueira cortical progressiva, cuja investigação conduziu ao diagnóstico de PML no contexto de imunodeficiência secundária a linfoma esplénico.

Caso Clínico

Mulher de 51 anos que seis meses antes da nossa avaliação começou a apresentar humor deprimido associado a "anemia" microcítica tendo iniciado tratamento com antidepressivos e Fe. Dois meses mais tarde surgiram dificuldades visuais progressivas, das quais não tinha consciência plena. Aquando da primeira avaliação era incapaz de estabelecer contacto visual, apresentava ausência bilateral de resposta à ameaça, lentificação dos reflexos pupilares fotomotores e apenas distinguia movimentos grosseiros e zonas de maior intensidade luminosa. O restante exame objectivo foi normal. A RM cerebral mostrou hipersinal em T2, confluyente e homogéneo, da substância branca parieto-occipital bilateralmente, sem efeito de massa nem captação de contraste. O estudo citoquímico do líquido foi normal e o PCR para o vírus JC foi positivo. Excluiu-se definitivamente infecção pelo VIH por Western-Blot e PCR. A

investigação subsequente, incluindo TC toraco-abdominal, imunofenotipagem linfocitária, perfil de imunoglobulinas e estudo de medula óssea, permitiu o diagnóstico de linfoma esplénico da zona marginal com invasão medular e compromisso grave da imunidade celular e humoral. Cerca de duas semanas após o diagnóstico, desenvolveu infecção respiratória e anemia graves, seguindo-se deterioração cognitiva profunda, que não reverteu após o tratamento da intercorrência infecciosa. Veio a falecer nas semanas seguintes, oito meses após os primeiros sintomas.

Conclusão

Na primeira avaliação neurológica esta doente apresentava clínica compatível com disfunção parieto-occipital bilateral progressiva e aspectos imagiológicos altamente sugestivos de PML, na ausência de infecção por VIH. A positividade do PCR para o vírus JC confirmou, pela sua alta especificidade, o diagnóstico proposto. A pesquisa de outras causas de compromisso imunológico é mandatória nestes casos. A doença é considerada intratável nas situações não ligadas ao VIH e a sua raridade neste contexto condiciona uma decepcionante escassez de informação relativa às melhores atitudes terapêuticas. No caso presente a intercorrência infecciosa terminal, inviabilizou qualquer oportunidade de tratamento.

P52. Degenerescência Cerebelosa Paraneoplásica como Apresentação de Carcinoma Pulmonar de Pequenas Células

Ricardo Rego, Susana Pereira, Cristina Alves, Dílio Alves
Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt

Introdução

A associação entre degenerescência cerebelosa subaguda e neoplasias ocultas é conhecida desde meados do século XX. O mecanismo envolvido é de tipo auto-imune, e identificaram-se anticorpos com alvos antigénicos cerebelosos específicos cuja detecção é útil para suporte laboratorial do diagnóstico e investigação dirigida do tumor oculto. A sua presença ou ausência pode adicionalmente definir subgrupos com diferente perfil e evolução clínica.

Caso Clínico

Homem de 59 anos, com queixas de desequilíbrio, descoordenação dos membros superiores e disartria, evoluindo progressivamente em duas semanas. Referência ainda a episódios transitórios de diplopia. Segundo os familiares apresentava desinibição e irritabilidade inusuais. Antecedentes de tabagismo pesado, negando consumo excessivo de álcool ou exposição a outros tóxicos do SNC. Ao exame objectivo salientavam-se: nistagmo exuberante e multidireccional; disartria cerebelosa; força, reflexos e sensibilidades normais; marcada ataxia truncal e de membros. Exames complementares: RM com e sem contraste normal; LCR com proteinorráquia e pleocitose linfocítica ligeiras; pesquisa de anticorpos anti-neuronais (incluindo anti-Hu) no LCR e soro negativa; anticorpos anti-canal de cálcio (AACC) tipo P/Q- positivos; parâmetros hematológicos e bioquímicos séricos normais (incluindo função tiroideia). A pesquisa inicial de neoplasia oculta, incluindo TC toraco-abdominal e

broncofibroscopia, foi negativa. Um mês mais tarde repetiu TC torácico e identificou-se massa mediastínica e adenopatia associada. Na avaliação histológica e estadiamento concluiu-se por carcinoma pulmonar de pequenas células (CPPC), limitado, encontrando-se em protocolo de quimio- e radioterapia. Mantém grave incapacidade funcional por ataxia generalizada.

Conclusão

A presença de um síndrome pancerebeloso associado a diplopia intermitente e alterações comportamentais subtis, evoluindo de forma subaguda num doente com hábitos tabágicos pesados, é altamente sugestiva de degenerescência cerebelosa paraneoplásica. É habitual a manifestação paraneoplásica preceder a detecção do tumor primitivo, que no sexo masculino é mais frequentemente pulmonar. Segundo a literatura, a ausência de anticorpos anti-Hu está associada a um tipo de reposta imune limitada ao cerebelo e em que existe também uma maior prevalência de AACC (com ou sem síndrome de Lambert-Eaton), cuja detecção permite afirmar que a neoplasia oculta é um CPPC; este perfil clínico-imunológico sugere também que o prognóstico de sobrevida será condicionado primariamente pela evolução do CPPC, mais do que pelo atingimento neurológico.

P53. Meningite Carcinomatosa: um caso de difícil diagnóstico

Marta Carvalho¹, Jorge Reis¹, Pedro Abreu¹, Luísa Fonseca², Artur Sousa Machado², José Manuel Caldeiro², António Oliveira e Silva², Jorge Almeida², Helena Ramires³, Sílvia Pereira¹
1-Serviço de Neurologia; 2-Departamento de Medicina A; 3-Consulta de Oncologia; Hospital S. João, Porto
E-mail: martacmonteiro@clix.pt

Introdução

As complicações neurológicas de neoplasias sistémicas podem assumir a forma de metastização meníngea e parenquimatosa ou de síndrome paraneoplásica. A carcinomatose meníngea apresenta-se frequentemente como meningite crónica, sendo o estudo de LCR positivo para células malignas numa grande percentagem de doentes. Apresenta-se um caso clínico em que PL seriadas falharam em confirmar a natureza carcinomatosa de uma meningite crónica, colocando problemas de diagnóstico diferencial e orientação terapêutica.

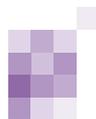
Caso clínico

Homem de 48 anos, antecedentes de melanoma ocular à direita, submetido a cirurgia há 2 anos, sem terapêutica adjuvante; estadiamento negativo há 6 meses. Sem outros antecedentes de relevo. Em Junho/01 iniciou quadro de emagrecimento e fraqueza muscular progressiva, sem febre. Internado em Julho/01 para estudo. Apresentava-se orientado e sem sinais neurológicos focais. Hemograma, VS, proteína C reactiva, bioquímica alargada, doseamento de vitamina B12, ácido fólico, marcadores víricos, Rx tórax, endoscopia digestiva alta: normais ou negativos; TC abdomino-pélvico: angioma hepático, sem outras alterações. TC crânio-encefálica: pequena calcificação parenquimatosa occipital paramediana direita. Progressivamente durante o internamento verificou-se deterioração cognitiva, rigidez da nuca e agravamento da fraqueza muscular proximal, com arreflexia e mioclonias segmentares de predomínio proximal; sem alteração dos pares cranianos nem febre. Apresentava leucocitose e aumento da VS. Foram realizadas quatro PL,

com intervalo de vários dias, tendo-se verificado proteinorráquia com hipoglicorraquia marcadas; reacção celular com predomínio de monócitos, sem células tumorais; ADA positiva; exame bacteriológico e micológico, VDRL, serologia de Borrelia, pesquisa de antigénio criptocócico e PCR para M. tuberculosis negativos; proteína 14-3-3 e bandas oligoclonais negativas. RM encefálica: "discreta captação de contraste bilateral frontal, justamediana, aparentemente meníngea". EEG: "traçados lentos e irregulares de acordo com encefalopatia difusa inespecífica". EMG: "polineuropatia axonal grave". O doente fez terapêutica empírica com tuberculostáticos e corticoterapia, sem melhoria clínica, tendo falecido ao fim de 2 meses de internamento. O exame necrópsico revelou disseminação metastática de melanoma envolvendo o fígado, meninges, cérebro, espinal medula, hipófise e nervo óptico à esquerda.

Conclusões

Salienta-se o facto de a não detecção de células malignas em várias PL seriadas dificultar, mas não excluir, o diagnóstico de meningite carcinomatosa em doente com clínica sugestiva.



P54. Degenerescência Cerebelosa Paraneoplásica

João Nunes¹, Teresa Pimentel¹, Ilda Costa¹, Duarte Salgado¹, Maria da Luz Quintal¹, Isabel Abreu², JM Bravo Marques¹

1-Serviço de Neurologia do IPO, Lisboa. 2-Laboratório de Imunologia da Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa

E-mail: joaomanunes@mail.telepac.pt

Introdução

A degenerescência cerebelosa paraneoplásica é uma causa rara de ataxia mesmo em hospitais que se dedicam à Oncologia. Trata-se de um diagnóstico de exclusão, cuja confirmação imunológica é hoje possível em alguns casos com o doseamento de Anticorpos específicos. É uma doença ligada habitualmente às neoplasias ginecológicas, e que pode aparecer em diversas fases da doença Oncológica.

Objectivos

Os autores descrevem quatro casos de degenerescência cerebelosa paraneoplásica, em mulheres com neoplasias do foro ginecológico, com confirmação imunológica, dois deles com anticorpo descrito recentemente (anti-CV2), mas habitualmente associado aos tumores de pequenas células do pulmão.

Metodologia

Estudo retrospectivo dos doentes com Degenerescência cerebelosa paraneoplásica com confirmação imunológica seguidos no Serviço de Neurologia do IPO de Lisboa.

Resultados

Foram encontrados 4 casos, dois deles com Anticorpo atípico para a situação (anti-CV2).

Conclusões

Os autores destacam alguns aspectos da apresentação clínica destes casos, da importância do seu diagnóstico precoce, da relação entre a doença oncológica (e o seu eventual tratamento) e a evolução do quadro neurológico, da sua importância no diagnóstico diferencial das Ataxias não hereditárias ou vasculares, particularmente em doentes do sexo feminino e da importância da imunologia no diagnóstico destas situações.

P55. Tumores Primários do SNC na 1ª Infância: experiência de uma década

Rita Lopes da Silva¹, Marta Vieira Dias¹, José Miguéns², Luís Távora, José Pimentel¹

1-Laboratório de Neuropatologia do Hospital Santa Maria. 2-Serviço de Neurocirurgia do Hospital Santa Maria, Lisboa.

E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

Os tumores primários do SNC são a 2ª neoplasia mais frequente e a principal causa de morte por doença oncológica na idade pediátrica.

Objectivo

Caracterização clínica e patológica de tumores do SNC na 1ª infância.

Metodologia

Estudo retrospectivo de uma série de doentes com idade < 6 anos e diagnóstico de tumor intracraniano ou intra-raquidiano, efectuado no Laboratório de Neuropatologia, entre Janeiro 1990 e Dezembro 2000. Foram investigadas as características demográficas, tempo de evolução, localização e tipo histológico. Foi feita uma divisão em 2 grupos etários, < 3 e ≥ 3 anos, na tentativa de encontrar eventuais diferenças.

Resultados

A série incluiu 60 doentes, 33 do sexo masculino e 22 do sexo feminino, 22 com menos de 3 anos e 38 com idade ≥ 3 anos. A localização predominante era intracraniana (52,6% supratentoriais, 44% infratentoriais) e apenas 3,4% intra-raquidiana. As manifestações iniciais mais frequentes foram: cefaleias (26,4%), alterações da marcha (11,3%) e parésias dos membros (9,4%). O tempo de evolução médio até ao diagnóstico foi 4 meses e os tipos histológicos mais frequentes os astrocitomas (41,7%), meduloblastomas (16,7%), ependimomas (8,3%) e craniofaringiomas (8,3%). Nas crianças com menos de 3 anos prevaleceram os tumores infratentoriais (52,4%), as cefaleias, alterações da marcha e torcicolo como as formas de apresentação clínica mais frequentes e histologicamente eram astrocitomas (54,5%) e meduloblastomas (22,7%). Nas crianças com idade ≥ 3 as neoplasias eram supratentoriais (57,9%),

predominavam as cefaleias, convulsões e alterações endócrinas e eram astrocitomas (34,2%), meduloblastomas (13,2%), ependimomas (10,5%) e craniofaringiomas (10,5%). Na análise dos doentes que apresentaram cefaleias como manifestação inaugural, todos tinham idade ≥ 3, outros sinais/sintomas e alterações no exame neurológico (50% estase papilar).

Conclusões

Os resultados obtidos são semelhantes aos descritos na literatura, sendo de destacar as diferenças antes e depois dos 3 anos quanto à clínica, localização e histologia.

Índice por autores

(sublinhado, se 1º autor)

Autor	Artigos	Autor	Artigos
A. Freire Gonçalves	CC10, P39	Francisco Sales	P38
AJ Bastos Leite	P24	Gabriela Leal	<u>P47</u>
Alexandre Castro Caldas	P46, P45	Gabriela Lopes	<u>P21</u> , P22, P23, P24, P29
Alexandre Mendes	P36	Gabriella Di Virgílio	P10
Álvaro Almeida	CO3	Gil Cunha	P33, P38
Ana Mafalda Reis	CO2, CO4	Gustavo Santo	<u>P12</u>
Ana Martins da Silva	<u>P24</u> , <u>P29</u> , <u>CC8</u>	Hans Lochmuller	P9
Ana Silvestre	<u>P5</u>	Helena Ramires	P53
Ana Sofia Morgadinho	<u>P39</u> , <u>CC10</u>	Helena Simões	P8
Ana Verdelho	<u>P17</u> , <u>CC5</u> , <u>CO8</u>	Hilde Hénon	P17, CO8
Angela Abicht	P9	I. Mendes	CC1
António Oliveira e Silva	P53	Ilda Costa	P54
António Sarmiento	P35	Ilda Matos	P36
Argemiro Geraldo	P12	Irene Mendes	P2
Artur Sousa Machado	P53	Isabel Abreu	P54
Artur Vaz	CO4	Isabel Carmo	CC2
Assunção Tuna	P26, <u>P30</u>	Isabel Conceição	P7, P37
Baeta E	<u>P42</u> , <u>CC1</u>	Isabel Henriques	<u>P4</u> , <u>CO5</u> , <u>CO7</u>
Beatriz Dias	P45	Isabel Pavão Martins	P34, P44, P45, P47, P48, P49, P50
Belina Nunes	<u>P31</u> , CO2	Isabel Santana	P11, P38, CC7
Bonifácio V	P42	Isabel Silveira	P27
Bruno Rodrigues	P11, <u>P38</u>	J Pahloneva	CC1
C R Oliveira	P32	J. Brás	P32
Carina Reis	<u>P6</u>	J. Rocha Melo	P31
Carla Bentes	P50, CO3	J.P. Sousa	CC7
Carla Fraga	CC8	JC Moniz	P1
Carlos Correia	P21, P22, P23, P24, P29	JM Bravo Marques	P54
Carlos Lima	CO3	JM Pereira Monteiro	CC8
Castro Lopes	P21, P22, P23	Joana Pais	P31
Catalina Viñas	<u>P43</u>	João Chaves	P24
Catarina Oliveira	P39, CO3	João Costa	<u>P16</u> , CC5
Celso Pontes	P6, P41	João Guimarães	P27, CC2, CC4
Clara Barbot	CO1	João Nunes	<u>P54</u>
Clara Loureiro	P48, <u>P49</u> , <u>P50</u>	João Pedro Vieira	P8
Cláudia Bacanhim	<u>P11</u> , <u>P33</u> , P38	João Sá	P37
Claudia Gaspar	P27	Joaquim Ferreira	P45
Cláudia Guarda	<u>P2</u> , P42, CC1	Jorge Almeida	P53
Conceição Barata	CO5	Jorge R. Pereira	CO4
Conceição Bento	<u>CC7</u>	Jorge Reis	P53
Cristina Alves	P35, P51, P52	Jorge Resende Pereira	P3, CO2
Cristina Granja	P31, P35	Jorge Saraiva	P11
Cristina Januário	P27, <u>P32</u> , P39	Jorge Sequeiros	P27
Cristina Pina	P16	José Barros	P26, P27
Didier Leys	P17, CO8	José C Bandeira Costa	P1
Dílio Alves	P52	José Castro Neves	P6, P13, P41
Duarte Salgado	P54	José Correia	P28
E. Machado	CC7	José Figueiredo	P40
Elsa Azevedo	<u>CO6</u> , <u>CC3</u> , <u>P15</u> , P25, P28	José Fonseca	<u>P46</u>
Esmeralda Lourenço	P14, P40, CC11	José Grilo Gonçalves	P10
Esmeralda Martins	<u>CO1</u>	José Leal Loureiro	P27
Eva Acebedo	CC11	José M. Ferro	P18, P19, P20, CO9
F Silva	P32	José Manuel Caldeiro	P53
Falcão de Freitas	P13	José Marinho Falcão	CO3
Fátima Fonseca	CO5	José Miguéns	P55
Fátima Soares	P16	José Parrilla	P4
Fernanda Simões	P6	José Pimentel	P55, <u>CO3</u>
Fernando Pita	P2	José Pinto Marques	CC6
Filipe MP Silva	P39	José Vale	P27, <u>CC4</u>
Florbela Magalhães	P27	L Cunha	P32
Florence Lebert	P17, CO8	L. Carvalho	CC7
Florence Pasquier	P17, CO8	Lara Caeiro	<u>P18</u> , <u>P19</u> , <u>CO9</u>
Francisco Azevedo	P4	Lino Mascarenhas	CO4

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Lívia Sousa	P33, P43, CC10	Rui Labrusco	CC2
Luis Bigotte d'Almeida	CC1	Rui Seca	P30
Luis Maia	<u>P21</u> , P22, <u>CC9</u>	Rute Garcia	P31
Luis Monteiro	P30, CC9	Sandra Martins	P27
Luis Negrão	P12	Sandra Perdigão	P3
Luis Távora	P55	Sara Pires-Barata	CO7
Luisa Albuquerque	P16, <u>P44</u>	Sara Vieira	CC3
Luisa Figueira	P18, P19, CO9	Silvestre A	P42
Luisa Fonseca	P53	Silvia Pereira	P53
Luisa Rebocho	P4, <u>CO5</u> , CO7	Sofia Calado	CC2
M Grazina	P32	Sofia Madureira	<u>P20</u>
M Oliveira	P32	Sofia Nunes de Oliveira	<u>P1</u>
Mamede de Carvalho	P7, P37	Susan Hayflick	CC4
Manuel Campos	P29	Susana Pereira	<u>P3</u> , <u>P35</u> , P51, P52, CC4, <u>CO4</u>
Manuel Correia	P21, P22, P23, P24, P29	T Proença	P32
Manuela Costa	P3	Tânia Fernandes	P48
Manuela Guerreiro	P20, P46	Teresa Pimentel	P54
Manuela Santos	<u>P9</u>	Teresinha Evangelista	P7, P8
Margarida Graça	CO5	TiagoTribolet-Abreu	P4
Margarida Silva Dias	<u>CC6</u>	Vasco Salgado	P20
Maria da Luz Duarte	P40	Vitor Tedim Cruz	<u>P26</u> , <u>P27</u> , <u>CO2</u>
Maria da Luz Quintal	P54		
Maria João Santos	P51		
Maria José Guimarães	CC10		
Maria José Jordão	<u>CC11</u>		
Maria José Rosas	P13, P28, P41		
Maria Manuela Grazina	P39		
Mário Jorge Carvalho	P13		
Marta Carvalho	<u>P13</u> , <u>P53</u>		
Marta Vieira Dias	P55		
Miguel Coelho	P44, <u>P45</u>		
Miguel Viana-Baptista	CC2		
MJ Santos	CC1		
Mónica Marta	P9		
Mota Garcia	P25		
Nuno Canas	CC4		
Nuno Santos	P33		
Nuno Silva	<u>P23</u>		
Olga Brito	P33		
Olinda Rebelo	P11		
Oswaldo Correia	P15		
P Saraiva	CC1		
P. Martins	CC7		
Paula Caldeira	CC5		
Paula Coutinho	P26, P27		
Paula Pacheco	CO3, CC6		
Paulo Batista	P16		
Pedro Abreu	P6, <u>P25</u> , <u>P28</u> , <u>P41</u> , P53, <u>CC3</u> , CO6		
Pedro Gondar	CO7		
Pedro Pessegueiro	CO7		
Pedro Velho	P10		
Pereira N	P42		
R Guerreiro	P32		
Raquel Gil Gouveia	<u>P7</u> , <u>P8</u> , <u>P34</u> , <u>P37</u>		
Regina Brito	P15		
Ricardo Maré	<u>P14</u> , <u>P40</u> , P51, P52, CC11		
Ricardo Rego	<u>P51</u> , <u>P52</u>		
Rita Lopes da Silva	P34, <u>P48</u> , P50, <u>P55</u>		
Rodolfo Albuquerque	P18, P19, CO9		
Rosa Santos	P25, CO6		
Rosália Fonseca	P28, P41		
Rui Guerreiro	P2		

