

Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 3 | Nº2 | Novembro de 2003

Sinapse

Ficha técnica. Princípios editoriais. Normas de publicação.

Editorial

Direcção da SPN

Dr. João Palmeiro

José Grilo Gonçalves

Artigos Originais

Prevalência de Bandas Oligoclonais da IgG no Líquido Céfalo-Raquidiano de Doentes com Esclerose Múltipla

Maria José Sá, Lucinda Sequeira, Maria Edite Rio, Alfredo Sá, António Carneiro, Armando Morganho, José Figueiredo, José Pinto Marques, Maria Lurdes Rodrigues, Maria Vaz Pato, Susana Pereira

Sintomas Iniciais de Demência de Alzheimer: a percepção dos familiares

Vítor Tedim Cruz, Joana Pais, Alexandre Teixeira, Belina Nunes

Repercussão Clínica e Cognitiva da Hemorragia Subaracnoideia

Cláudia Guarda, Ana Silvestre, Manuel Cunha e Sá, Élia Baeta

Baclofeno Intratecal: uma opção válida na reabilitação dos doentes com AVC

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Nuno Fontes, José Correia, Nuno Marçal

Artigos especiais

Das Therapeutics

António Leite Carneiro

A Síndrome - no Brasil e em Portugal

José Barros

Congresso de Neurologia 2003

IV Encontro Luso-Brasileiro de Neurologia

Programa

Resumos de Comunicações

Resumos de Conferências

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 Semestral 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. Doutor José Manuel Calheiros

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 (Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

ISSN: 1645-281X

Depósito Legal: 172 674/01

Tiragem: 500 exemplares

Edição: Publicação semestral; Volume 3 - Número 2 - Novembro de 2003

Preço unitário: €9; **Assinatura anual:** €15

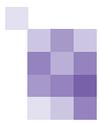
A Sinapse está disponível na base de pesquisa bibliográfica www.indexrmp.com.

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
	Direcção da SPN
8	Dr. João Palmeiro
	José Grilo Gonçalves
	Artigos Originais
10	Prevalência de Bandas Oligoclonais da IgG no Líquido Céfalo-Raquidiano de Doentes com Esclerose Múltipla
	Maria José Sá, Lucinda Sequeira, Maria Edite Rio, Alfredo Sá, António Carneiro, Armando Morganho, José Figueiredo, José Pinto Marques, Maria Lurdes Rodrigues, Maria Vaz Pato, Susana Pereira
17	Sintomas Iniciais de Demência de Alzheimer: a percepção dos familiares
	Vítor Tedim Cruz, Joana Pais, Alexandre Teixeira, Belina Nunes
26	Repercussão Clínica e Cognitiva da Hemorragia Subaracnoideia
	Cláudia Guarda, Ana Silvestre, Manuel Cunha e Sá, Élia Baeta
34	Baclofeno Intratecal: uma opção válida na reabilitação dos doentes com AVC
	Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Nuno Fontes, José Correia, Nuno Marçal
	Artigos especiais
40	Das Therapeuticas
	António Leite Carneiro
43	A Síndrome – no Brasil e em Portugal
	José Barros
49	Congresso de Neurologia 2003
	IV Encontro Luso-Brasileiro de Neurologia
49	Programa
65	Resumos de Comunicações
101	Resumos de Conferências
106	Índice por autores
108	Índice de revistas médicas portuguesas



Prémios SPN

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

Candidatos potenciais: Trabalhos apresentados no Congresso de Neurologia 2003

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

Datas-limite: 31 de Dezembro (Congresso)

Sinapse

Volume 3 | N.º 2 | Novembro 2003

Os artigos candidatos a publicação foram avaliados e/ou revistos por:

Alexandre de Mendonça, Alice Lopes, António Freire Gonçalves, Assunção Vaz Pato, Belina Nunes, Catarina Resende Oliveira, Fernando Pita, Isabel Lestro Henriques, Joaquim Pinheiro, José Vale Santos, Luís Monteiro, Mário Apolinário, Orlando Leitão, Patrícia Maciel e Rosalvo Almeida.

Os resumos de trabalhos candidatos a apresentação no Congresso de Neurologia 2003 foram avaliados e/ou revistos por membros da Comissão Científica e um painel amplo de peritos independentes.

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 Headling List of the Index Medicus*.

5. Cabeçalho

Versão reduzida do título, que identifica o artigo no topo das páginas.

6. Introdução / Objectivos

Exposição, completa e sucinta, do estado actual do conhecimento sobre o tema do artigo. Expressão clara das motivações e objectivos que levaram ao planeamento do trabalho.

7. Metodologia

Descrever os critérios de selecção do material do estudo e o desenho do mesmo. Usar unidades internacionais. Os métodos estatísticos devem ser assinalados.

8. Resultados

Devem ser escritos os dados relevantes. Os dados constantes de tabelas ou figuras não devem, em princípio, ser repetidos no texto. As tabelas devem ser nomeadas em numeração romana (p. ex.:

Tabela IV), por ordem de aparecimento no texto. As figuras devem ser nomeadas em numeração árabe (p. ex.: Fig. 4.), pela ordem de aparecimento no texto. A responsabilidade de protecção dos direitos de figuras previamente publicadas é da responsabilidade dos autores. A publicação de fotografias de pessoas exige a completa dissimulação da sua identidade ou uma folha assinada de consentimento informado.

9. Discussão

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

10. Bibliografia

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

11. Dúvidas ou casos omissos

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

Processo de Avaliação e Edição

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

Correspondência

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

Quando, em Junho de 2000, nos candidatamos à Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia fizemo-lo com um espírito de missão e com objectivos bem definidos que constavam do programa de acção que então foi distribuído a todos os sócios presentes na Assembleia Geral Eleitoral.

Na introdução desse candidatura escrevemos o seguinte:

A vida das instituições faz-se de continuidade, mas também de alguma capacidade de ruptura. Há momentos chave na vida de uma associação que exigem inovação e mudança, abrindo novos ciclos de trabalho.

Muitos de nós sentem a necessidade de uma SPN democrática, moderna, e mobilizadora de vontades. Decidimos promover esta candidatura porque pensamos ser viável organizar e animar, de forma diferente, a Sociedade Portuguesa de Neurologia.

A SPN somos todos nós. É este o princípio fundamental de uma candidatura livre, não limitada por negociações ou compromissos, que tem como objectivo principal a promoção da qualidade e a participação activa de todos os sócios.

Para atingir esse objectivo será necessário cumprir o programa que submetemos à apreciação.

Estas foram, em resumo, as nossas propostas:

1. Organizar

- a. Estatutos
- b. Registrar como pessoa colectiva sem fins lucrativos
- c. Requerer estatuto de utilidade pública
- d. Criar e registar uma imagem tipo (logotipo)
- e. Reorganizar relações com sociedades e grupos de estudos afins
- f. Actualizar listas de sócios e ficheiro de endereços
- g. Criar um directório (endereços, telefones, faxes, E-mails, páginas Web, actividades, etc.)

Criamos uma sociedade com personalidade jurídica e autonomia científica e financeira, sem fins lucrativos e um logotipo sugestivo mas ainda é cedo para se poder requerer o estatuto de utilidade pública. Criamos e equipamos uma sede própria, embora provisória e organizamos um secretariado. Reorganizamos as relações com as sociedades e grupos de estudo afins e organizamos reuniões conjuntas. Actualizamos os endereços dos sócios e criámos um Directório que estará, em breve disponível para todos.

2. Estruturar

a. Reuniões científicas

- i. Plenária
 1. Anual (Primavera)
 2. Geral (multi-temática)
 3. Federativa
 4. Convidados (nacionais/internacionais)
- ii. Sectorial
 1. Anual (Outono) – Forum de Neuro-Ciências
 2. Multidisciplinar
 - a. Temática
 - i. Consensos
 - ii. Recomendações
 - iii. Cursos de Actualização
 - iv. Projectos de Investigação
 - v. Economia em Saúde
 - vi. Política de Saúde
 - vii. Outros

- b. *Comissão Científica*
- c. *Comissão de Ética*
- d. *Comissão de Política e Economia de Saúde*
- e. *Delegações Científicas*
- f. *Prémios*
- g. *Bolsas nacionais e internacionais*

Estruturamos as reuniões científicas passando a haver duas reuniões anuais, com características algo distintas, uma mais ampla multi-temática, de cariz federativo, isto é, integrando actividades de grupos de estudos ou conjuntas com outras sociedades afins, nacionais ou internacionais que passamos a designar por Congresso de Neurologia e outra temática mais dedicada á análise de estrutura, organização e função da comunidade neurológica e que designamos por Fórum de Neurologia. Criámos, para tal, comissões com o objectivo de analisarem as situações, equacionarem os problemas e proporem soluções dentro dos temas específicos de cada comissão. Assim, foram criadas as seguintes comissões: científica, relações internacionais, editorial, ensino, investigação científica, ética, política e economia, jovens, história e redacção da história da Neurologia Portuguesa.

Reformulamos os prémios científicos patrocinados pela indústria farmacêutica e instituímos bolsas de investigação e de formação científicas financiadas exclusivamente com os recursos próprios da SPN.

3. Informar

a. Sócios

- i. *Página Internet*
- ii. *Publicação*
 - 1. *Revistas*
 - a. *Revista Portuguesa de Neurologia*
 - b. *Neuro-Notícias*
 - c. *Publicações nacionais e internacionais*
 - 2. *Livros*
 - a. *Promover livros técnicos em português*
 - i. *Originais*
 - ii. *Traduções*
 - 3. *Outras publicações (recomendações, consensos, etc.)*

b. Público

- i. *Página da Internet (de acesso público)*

Prometemos informar adequadamente os sócios sobre todos os eventos da SPN e outros assuntos de interesse e para tal criamos a página da Net, com o endereço www.spneurologia.org. Fizemos, sempre que necessário, amplos e dispendiosos contactos por correio regular quando o correio electrónico se revelava insuficiente.

Mantivemos o Neuro-Notícias com as mesmas características e lançamos uma nova publicação oficial da Sociedade a que demos o nome de Sinapse, que foi registado como publicação periódica com o código ISSN: 1645-281X e com o registo de marca: 358 268 (Instituto Nacional de Propriedade Industrial), que já se encontra indexada no Index – Índice de Revistas Médicas Portuguesas tendo sido pedida a indexação internacional.

Promovemos a publicação do Neuroalmanaque 2002 um manual contendo todas as informações relevantes sobre a nossa Sociedade e está em preparação uma nova publicação contendo as Recomendações Terapêuticas para as Cefaleias.

Também prometemos informar o público em geral sobre os assuntos relevantes da Neurologia e esse objectivo tem sido atingido também através da nossa página na Internet. Por esse facto temos sido contactados por cidadãos de

língua portuguesa solicitando as mais diversas informações e esclarecimentos quer sobre aspectos clínicos quer sobre aspectos de organização das estruturas de apoio neurológico.

4. Internacionalizar

- a. Regularizar e fomentar as representações internacionais*
- b. Fomentar candidaturas para organizar reuniões internacionais em Portugal*
- c. Promover o acesso dos nossos neurologistas (+ou -) jovens a centros de investigação ou tratamento especializados e prestigiados.*

Mantivemos as representações internacionais pré-existentes porque as consideramos adequadas e renovamos apenas as que atingiram o limite legal de duração.

Participamos, com empenho, nas actividades da EFNS e da WFN.

Fomentamos o crescimento do intercâmbio científico com a Academia Brasileira de Neurologia tendo, neste período, sido realizados quatro Encontros Luso-Brasileiros de Neurologia, alternadamente no Brasil e em Portugal.

Através da Bolsa do Internato procuramos estimular o estágio dos futuros neurologistas em centros prestigiados neurológicos no estrangeiro.

Não tivemos oportunidade de candidatura a organização de outras reuniões internacionais em Portugal.

Volvidos pouco mais de 3 anos sobre a nossa tomada de posse (1 de Outubro de 2000) deixamos uma nova sociedade estruturada, organizada e com uma situação financeira ainda mais sólida do que a que recebemos.

Sentimos a satisfação de ter cumprido o programa da nossa candidatura e de poder afirmar, sem tibieza, "Missão Cumprida".

Resta-nos agradecer a colaboração directa de muitos e o apoio que recebemos da generalidade dos membros da nossa comunidade científica.

Mas, tal como afirmamos, aquando da nossa candidatura à Direcção da SPN continuamos a dizer que:

A vida das instituições faz-se de continuidade, mas também de alguma capacidade de ruptura. Há momentos chave na vida de uma associação que exigem inovação e mudança, abrindo novos ciclos de trabalho.

É, pois, tempo de passar o testemunho para novos intervenientes que possam dar continuidade ao trabalho efectuado e que, simultaneamente, tragam ideias inovadoras que contribuam para o progresso da Neurologia Portuguesa.

A Direcção da SPN

José Maria Pereira Monteiro (Presidente)

João Manuel Leite Ramalho Fontes (Vice-Presidente e Secretário)

Isabel Maria Fineza da Cruz (Vice-Presidente)

João Carlos Correia Sá (Vice-Presidente)

Maria Manuela Gomes Costa Palmeira (Tesoureira)

Dr. João Palmeiro

José Grilo Gonçalves

Director do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra

Fórum de Neurologia, Luso, Maio de 2003

Palestra em "Homenagem a Uma Personalidade da Neurologia Portuguesa"

O Dr. João Francisco Ferreira Palmeiro nasceu em Beja, a 25/3/1937 e, depois da instrução primária, foi para Coimbra com seus pais que para ali se mudavam com a finalidade de prosseguir as suas carreiras profissionais e dar formação superior ao seu único filho.

Faz o curso liceal no Liceu D. João III e, já matriculado na Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, granjeia a simpatia e admiração dos colegas e amigos tornando-se uma figura mediática (como agora se diz) no meio académico, interessando-se igualmente pelas artes e cultura em geral.

Esteve no TEUC (Teatro Académico da Universidade de Coimbra), desde a sua fundação, onde aprendeu, com o Prof. Dr. Paulo Quintela, a arte de bem representar em palco.

O interesse pela Neurologia leva-o até junto do Prof. Dr. Nunes Vicente e ao recém recriado Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, que se afastara da Neuropsiquiatria, Serviço no qual desenvolve a sua tese de licenciatura "Aneurismas Intracranianos (Hemorragia Subaracnoideia)" publicada na Revista Coimbra Médica X, 165-192, 1963.

Já Assistente da cadeira de Neurologia, divide o seu tempo entre a Faculdade de Medicina e a assistência aos doentes do foro neurológico.

O grande impulso da Neurologia, por essa época, era-lhe dado pela Neuropatologia e é interessado por este ramo do saber que o Dr. João Palmeiro vai para o Max-Planck Institut für Hirnforschung; Abteilung für all Gemeine Neurologie, em Colónia, na então Alemanha Federal.

Ali permanece durante um ano (01/08/1964 a 01/08/1965), com uma bolsa de estudo da Max-Planck Gesellschaft, coroando o êxito do seu estágio com publicações na Acta Neuropathológica (7, 26-43, 1966), na Beitrage Zur Pathologie (133, 3, 347-380, 1966) e participando no Congresso Mundial de Neurologia de Viena de Áustria, em 1965, com o trabalho "Electron Microscopic Observations on Different Models of Acute Experimental Brain Edema", o qual foi posteriormente incluído no livro Symposium on Brain Edema, editado por I. Klatza e F. Steitelborger, na casa Springer-Verlag, New York, 1967.

De regresso aos Hospitais da Universidade de Coimbra, ainda arranjou tempo para ir frequentar o Curso do Queen' Square, de 04/10/1965 a 12/12/1965.

Em Setembro de 1974 o Presidente da Comissão Instaladora do Centro Hospitalar de Coimbra convida o Dr. João Palmeiro para criar o Serviço de Neurologia daquela unidade hospitalar e é na qualidade de Director do citado Serviço que eu o encontro, em Dezembro do mesmo ano, a trabalhar sozinho e, com ele, entusiasmo-me pela Neurologia.

Fomos muitos os Internos que a sua auréola científica e humana atraiu. Muitos de nós fomos "roubados" a outras especialidades para onde nos destinávamos, depois de assistir às palestras do Mestre, quer nas sessões clínicas do Hospital, quer simplesmente quando passávamos pelos corredores da enfermaria e o observávamos a avaliar os doentes.

Em Fevereiro de 1978 a lotação do Serviço de Neurologia era de 21 leitos e nele trabalhavam já 4 médicos internos.



Com a entrada para o Quadro de Pessoal do C.H.C. do Dr. Faria Pais, a ocupar uma vaga de Chefe de Serviço de Neurologia, foi criado o embrião da Neurorradiologia, que rapidamente se impôs no meio neurológico pela qualidade dos exames ali realizados.

O Serviço de Neurocirurgia, já anteriormente instalado no Hospital, passa a dar resposta às solicitações da Neurologia e passamos a ter reuniões conjuntas (Neurologia, Neurorradiologia e Neurocirurgia), às terças-feiras, no gabinete do Dr. João Palmeiro, para discussão dos casos clínicos, terapêuticas e decisões a tomar.

A patologia neurológica diversificava-se e o Director do Serviço preocupa-se agora com a principal cauda de mortalidade na País, que são ainda as Doenças Cérebro-Vasculares. Em a colaboração com o Prof. Dr. Fernando de Pádua, que na altura debatia esse e outros temas das doenças dos vasos e com o Prof. Dr. Castro Lopes, organizou, em 1980, as 1.ªs Jornadas de Doenças Cérebro-Vasculares no País, que tiveram continuidade no Porto no ano seguinte.

Em meados do ano 2000 já o Dr. João Palmeiro e o seu Serviço tinham formado 24 Assistentes Hospitalares, absorvendo cerca de metade dos mesmos para sustentar o edifício neurológico que construiu, formado por um internamento de 28 leitos, 4 Laboratórios de exames complementares e ainda uma capacidade assistencial no ambulatório distribuída por consultas diárias de Neurologia geral e sub-especialidades, a saber: D. Cérebro-Vasculares, D. Desmielinizantes, D. Movimento, Cefaleias, D. Neuromusculares, Envelhecimento Cerebral e Epilepsia e ainda a prestação de trabalho de urgência 24 horas por dia.

Foi particularmente notável o trabalho desenvolvido pelo Dr. Palmeiro dentro da Ordem dos Médicos, tendo sido Presidente do Colégio das especialidades durante 3 triénios, onde desenvolveu trabalho em prol da Neurologia e das carreiras médicas hospitalares. Foi ainda o primeiro Presidente da Sociedade Portuguesa de Cefaleias e a Sociedade Portuguesa de Neurologia foi por si presidida durante 2 triénios.

Quando a 6 de Fevereiro de 2001 o Dr. João Palmeiro achou por bem terminar a sua carreira médica hospitalar, o Serviço de Neurologia já tinha 2 Chefes de Serviço, 6 Assistentes Hospitalares Graduados e 3 Assistentes Hospitalares. Desde essa data, continuamos a trabalhar, respeitando as marcas da sua Direcção e quantas vezes dizendo a nós mesmos: "E se o Dr. Palmeiro aqui estivesse, como faria?...". ■

Correspondência:
 José Grilo Gonçalves
 Director do Serviço de Neurologia
 Centro Hospitalar de Coimbra
 3041-801 S. Martinho de Bispo
 grilo@isr.uc.pt

Prevalência de Bandas Oligoclonais da IgG no Líquido Céfaloraquidiano de Doentes com Esclerose Múltipla

Prevalence of IgG Oligoclonal Bands in the Cerebrospinal Fluid of Patients with Multiple Sclerosis

Maria José Sá^{1,2,3,4}, Lucinda Sequeira⁴, Maria Edite Rio^{1,2,4}, Alfredo Sá⁵, António Carneiro⁶, Armando Morginho⁷, José Figueiredo⁸, José Pinto Marques⁹, Maria Lurdes Rodrigues¹⁰, Maria Vaz Pato¹¹, Susana Pereira¹²

1-Associação para a Investigação do LCR do Hospital de S. João, Porto; 2-Centro de Investigação e Tratamento da Esclerose Múltipla do Hospital de S. João, C.I.T.E.M., Porto; 3-Instituto de Anatomia da Faculdade de Medicina do Porto; 4-Serviço de Neurologia do Hospital de S. João, Porto; 5-Serviço de Neurologia do Hospital de Santo André, Leiria; 6-Serviço de Neurologia do Hospital Militar Regional N.º 1, Porto; 7-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar do Funchal, Madeira; 8-Serviço de Neurologia do Hospital de S. Marcos, Braga; 9-Serviço de Neurologia do Hospital de S. Bernardo, Setúbal; 10-Serviço de Neurologia do Hospital da Senhora da Oliveira, Guimarães; 11-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar da Cova da Beira, Covilhã; 12-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Recepção do trabalho: 30 de Junho de 2003 | Aceitação definitiva: 15 de Outubro de 2003

Introdução

A pesquisa de bandas oligoclonais (BO) da imunoglobulina G (IgG) restritas ao LCR adquiriu renovado interesse no diagnóstico da esclerose múltipla (EM), em especial nos síndromes clinicamente isolados (CIS) e nas formas primárias progressivas (PP).

Objectivos

Determinar a prevalência de BO-IgG no LCR de doentes com EM, e eventual relação da sua presença com a clínica.

Metodologia

Em 2001 e 2002, foram estudadas amostras de LCR e soro de 406 doentes, para detecção de BO-IgG por focagem isoelectrica. Através da revisão dos processos e de informação clínica posteriormente obtida, classificaram-se os doentes em "EM" e "não-EM", e no grupo "EM", obtiveram-se os seguintes dados: género, idade, evolução (surto/remissão - RR; secundária progressiva - SP; PP), apresentação monossintomática (CIS) e duração. Todos os doentes com EM tinham diagnóstico definitivo (92, 22,7%) e uma doente apresentava doença de Devic. Os indivíduos "não EM" foram incluídos nos grupos doenças inflamatórias/infecciosas (ID; 141 doentes) e outras/controlos (OD; 173 casos). Classificaram-se os perfis em negativos, positivos e "espelho", conforme as BO estavam ausentes, presentes/restritas ao LCR, idênticas no LCR e soro, respectivamente.

Resultados

No grupo "EM" encontrou-se relação feminino/masculino - 1,6/1; média etária - 37,1 anos±12,5; forma RR em 65% dos casos; CIS em 24% dos casos; duração média: 38,8 meses±76,2. Os perfis foram positivos em 75 doentes EM (82%), em 40,4% doentes ID e em 3,5% casos OD. Nos restantes 17 doentes EM o perfil era negativo (15) ou "espelho" (2). Encontraram-se diferenças estatisticamente significativas na distribuição do perfil por grupo. A sensibilidade e a especificidade das BO positivas no diagnóstico de EM foi 82%, e 80%, respectivamente.

Conclusões

A prevalência de BO-IgG no LCR de doentes portugueses com EM, maior nas formas progressivas e nos CIS, enquadra-se nos valores descritos em determinadas populações. A existência de casos BO negativos é rara, mas não invalida o diagnóstico. A menor especificidade do perfil positivo relativamente à sensibilidade é explicável pela casuística global do Laboratório.

Palavras-chave: Esclerose múltipla, LCR, bandas oligoclonais, IgG, focagem isoelectrica

Título de cabeçalho: Bandas oligoclonais no LCR na esclerose múltipla

Introduction

The restricted presence of IgG oligoclonal bands (IgG-OB) in the cerebrospinal fluid (CSF) is a relevant finding to establish the diagnosis of multiple sclerosis (MS), particularly in clinical isolated syndromes (CIS) and primary progressive forms (PP).

Objectives

To estimate the prevalence of CSF IgG-OB in MS patients and the eventual relationship of their presence with clinical features.

Methods

CSF and serum samples of 406 patients were processed to detect the presence of IgG-OB by isoelectric focusing, during 2001 and 2002. The clinical protocols were reviewed and additional data was then requested, which allowed the classification of the patients in "MS" and "non-MS", and, in the MS group, parameters such as: gender, age, course (relapsing/remitting - RR; secondary progressive - SP; PP), monosymptomatic presentation (CIS) and duration. Only definite MS cases were considered (92, 22.7%); one patient presented Devic's disease. The other cases were included in 2 groups: inflammatory/infectious diseases (ID; 141 patients) and other/controls (OD; 173 cases). The IgG-OB patterns were classified as negative, positive and mirror, in accordance with the absence, presence of CSF-restricted OB, or identical OB in CSF and serum, respectively.

Results

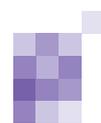
In MS patients we observed female/male ratio - 1.6/1; mean age - 37.1 years±12.5; 65% had RR form; CIS was found in 24%; mean duration: 38.8 months±76.2. Positive patterns were found in 75 MS patients (82%), in 40.4% ID patients and in 3.5% OD subjects. The remaining MS patients had negative (15) or "mirror" (2) patterns. Significant differences were found in distribution of patterns by group. The sensitivity and specificity of positive IgG-OB in MS diagnosis was 82% and 80%, respectively.

Conclusions

The prevalence of IgG-OB in portuguese MS patients, greater in progressive forms and CIS, fits the values reported in some populations. The existence of negative patterns is uncommon, but does not exclude MS diagnosis. We verified the high sensitivity of the positive pattern, whose unspecificity is due to the global casuistic of our Laboratory.

Key-Words: Multiple Sclerosis, CSF, Oligoclonal Bands, IgG, isoelectric focusing

Short Title: CSF Oligoclonal Bands in Multiple Sclerosis



Introdução

A esclerose múltipla (EM) é uma doença inflamatória e desmielinizante primária crónica do sistema nervoso central (SNC), descrita há mais de um século, cuja etiopatogenia permanece desconhecida. Os critérios para o seu diagnóstico têm radicado fundamentalmente nos dados clínicos, devido à ausência de marcador biológico específico (1-3).

A partir do desenvolvimento dos métodos de electroforese das proteínas do líquido céfalo-raquidiano (LCR) iniciado em 1942 (4), foi descrita a existência de reacções humorais a nível intratecal de carácter inflamatório, em especial a ocorrência de componentes das imunoglobulinas (Ig) no LCR (5-7). Posteriormente, foi demonstrada a existência de bandas individuais na região da globulina gama em doenças neurológicas inflamatórias, entre as quais na EM, que foram denominadas bandas oligoclonais (BO), em contraposição com o padrão normal, policlonal (6, 7).

Em 1983 Poser et al. (2) reconheceram a importância da presença de BO da IgG (BO-IgG) restritas ao espaço subaracnoideu em doentes com EM, e incorporaram o estudo do LCR nos critérios de diagnóstico de EM como exame paraclínico, conferindo suporte laboratorial em determinadas categorias de diagnóstico (2). Quase duas décadas depois, o interesse deste parâmetro laboratorial foi corroborado nos critérios de diagnóstico de McDonald et al. (3), sob a forma de recomendações do Painel Internacional para o Diagnóstico de EM, em particular na clarificação do diagnóstico de formas monossintomáticas, designados síndromes clinicamente isolados (CIS) e em formas primárias progressivas (PP). Nestes critérios, LCR "positivo" é definido pela presença de BO-IgG diferentes das eventualmente existentes no soro, determinadas de preferência por focagem isoeléctrica, e/ou elevação do Índice de IgG (3). Com efeito, o Comité da Acção Concertada Europeia para a EM da Fundação Charcot definiu em 1994 por consenso (8), que o método de focagem isoeléctrica com imunofixação da IgG (9) é o teste mais sensível para detecção de respostas imunes humorais. Este desenvolvimento tecnológico substituiu a mera separação das fracções proteicas obtida pela electroforese clássica (6, 7), e reduziu significativamente o n.º de casos com BO "falsos negativos". Estudos posteriores comprovaram este facto (10, 11), nomeadamente o consenso internacional sobre Controlo de Qualidade da Análise das Proteínas do LCR (12).

A prevalência de BO positivas na EM, varia, na literatura, entre 56 e 97%, dependendo da metodologia empregue e da população estudada (10, 13-19) o que tem sido atribuído

a diferenças populacionais de ordem genética: conquanto nas populações ocidentais estes valores sejam mais elevados, nas orientais são menores (18, 19). Daqui decorre que a presença de BO no LCR não é constante na EM, embora muitos autores considerem que a sua ausência é rara e implica uma revisão exaustiva do diagnóstico (13, 20).

Este trabalho tem como objectivo determinar a prevalência de BO-IgG no LCR de doentes com EM oriundos de diversas regiões do País, utilizando os procedimentos técnicos e a classificação dos perfis da IgG estabelecidos pelo consenso acima referido (8). Adicionalmente, pretende-se explorar a eventual influência da idade, género, forma evolutiva e duração da doença nos resultados. Tanto quanto é possível conhecer este é o primeiro trabalho sobre a matéria efectuado em doentes portugueses com EM.

Metodologia

Doentes

Este estudo incluiu todos os doentes cujas amostras de LCR e de sangue foram enviadas para detecção de BO-IgG nos anos 2001 e 2002. As amostras eram provenientes dos Serviços de Neurologia de 9 Hospitais onde os doentes foram assistidos, ao abrigo de um protocolo de colaboração então estabelecido, possibilitando o estudo de doentes residentes nos distritos de Viana, Braga, Porto, Vila Real, Aveiro, Coimbra, Leiria, Setúbal e Castelo Branco, e na região autónoma da Madeira. Nos doentes a quem foi efectuada mais de uma punção lombar (PL) apenas se considerou a primeira, o que levou à exclusão de 17 do total de 423 amostras entradas. Assim, o n.º total de doentes estudado foi de 406, 53% dos quais foram assistidos no Hospital de S. João, onde decorreu a análise laboratorial do LCR.

Através da revisão retrospectiva da informação clínica que acompanhava as amostras obtiveram-se os primeiros dados: idade à data da PL, sexo, diagnóstico formulado. Para determinar os diagnósticos definitivos, e permitir a classificação dos doentes em "EM" ou "não-EM" segundo os critérios de McDonald et al. (3), consultaram-se os ficheiros do Hospital acima referido e enviou-se um questionário aos neurologistas dos restantes Hospitais, que participaram neste trabalho, a solicitar os seguintes elementos:

- a) diagnóstico definitivo de cada doente – "EM" ou "não EM" – como atrás descrito. Especificamente, os critérios de inclusão no grupo "EM" requeriam evidência de disseminação no tempo e no espaço de lesões típicas de EM e ausência de melhor explicação para o quadro clínico (3). A exigência de se incluírem

no grupo "EM" exclusivamente os doentes com diagnóstico definitivo levou-nos a excluir deste grupo a categoria "possível EM".

b) nos doentes com EM:

1. Forma: surto/remissão (RR); secundária progressiva (SP); primária progressiva (PP).
2. Apresentação monossintomática: doentes englobados no grupo CIS, que apresentavam evidência clínica de 1 surto e evidência imagiológica de disseminação no tempo e no espaço, por vezes com LCR positivo (3).
3. Duração: período decorrido desde o surto inicial até à data da PL. Diferenciaram-se 3 grupos de casos relativamente à duração especificada: precoces (inferior a 1 mês), recentes (1 a 24 meses) e crónicos (superior a 2 anos).

Os doentes "não-EM" foram distribuídos em 2 grupos segundo a patologia subjacente: doenças infecciosas/inflamatórias do sistema nervoso (ID) e outras doenças neurológicas/controlos (OD). No grupo ID 60 doentes apresentavam doenças infecciosas, com predomínio de meningoencefalites, 23; e neurosífilis, 19; os restantes casos repartiam-se do seguinte modo: possível EM, 21; outras doenças inflamatórias/autoimunes do SNC, 20; envolvimento neurológico de doenças sistémicas, 17; polineuropatias desmielinizantes, 16; nevrites ópticas idiopáticas, 7. No grupo OD predominavam os casos com doenças isquémicas cerebrais e lesões inespecíficas da substância branca, 73. Os restantes doentes tinham outras patologias: neurodegenerativas, 38; vértibromedulares e polineuropatias, 28; perturbações da circulação do LCR, 9; tumores cerebrais, 7; síndromes vertiginosas, 2; neuromusculares, 2. Em 14 indivíduos não foi identificada qualquer doença do foro neurológico após estudo exaustivo, o que permitiu classificá-los como controlos "saúdáveis".

Métodos laboratoriais

As amostras de LCR e de sangue foram colhidas na mesma data em cada doente, e enviadas de imediato para o Laboratório. O período de tempo decorrido entre colheita e chegada variou conforme a proveniência das amostras (máximo: 2 dias). Todas as amostras foram congeladas a -20.°C até ao processamento, sendo as do exterior transportadas com refrigeração.

Para detecção de BO-IgG, as amostras de LCR e de soro eram submetidas em simultâneo a focagem isoelectrica, seguida por transferência passiva para membrana de

nitrocelulose e imunocoloração com duplo anticorpo para a IgG, numa adaptação do método descrito por Keir et al. (9). Resumidamente, aplicava-se 3µl de cada amostra num gel de agarose previamente preparado contendo anfólitos sintéticos, que se submetia a um campo eléctrico (1250 V, 150 mA, 20 W e 1000V/h), de forma a permitir a migração das proteínas segundo os diferentes pontos isoelectricos, e a consequente separação de clones individuais de IgG. Em seguida efectuava-se a transferência passiva das proteínas do gel para membrana de nitrocelulose. Os clones de IgG eram visualizados por incubação da membrana com um 1.º anticorpo anti-IgG humana, seguido por um 2.º anticorpo conjugado com *horseradish peroxidase*, dirigido contra o 1.º. Por fim, a membrana era corada com 3-amino-9-etil-carbazole e seca ao ar. Para controlo de qualidade interno, aplicava-se em cada gel um par de amostras de LCR/soro com perfil positivo e um outro com perfil negativo, de forma a discriminar as BO genuínas, do padrão de fundo policlonal e das pseudo-bandas artefactuais causadas por não-linearidade do gradiente de pH da focagem isoelectrica (8, 9, 13; para informação adicional consultar www.teamspace.net/CSF).

Pela análise simultânea dos resultados obtidos nos pares de amostras LCR/soro, os perfis eram classificados de acordo com os 5 tipos de perfil de focagem isoelectrica definidos por consenso do Comité da Acção Concertada Europeia para a EM da Fundação Charcot (8). Na definição de BO restritas ao LCR atendeu-se à demonstração de BO atribuíveis a, pelo menos, 2 clones linfocitários dentro do espaço subaracnoideu, ausentes do soro (9). Os perfis permitem distinguir síntese local de síntese sistémica da IgG (8, 9, 12, 13):

1. Negativo/normal – ausência de BO no LCR e no soro: resposta policlonal.
2. Positivo – BO restritas ao LCR: resposta policlonal no soro.
3. "Maior que" – BO restritas ao LCR e BO adicionais no LCR e no soro: síntese local e resposta sistémica concomitante; BO diferentes nos pontos isoelectricos e/ou na densidade relativa nos 2 fluidos.
4. "Espelho" – BO idênticas no LCR e no soro: resposta sistémica com transferência passiva; ausência de síntese local de IgG.
5. "Paraproteína" – ausência de síntese local; resposta monoclonal no LCR e no soro, com 3 a 5 bandas regularmente espaçadas, a mais proeminente próxima do cátodo.

Os casos com perfis 2 e 3 foram agrupados na classificação "positivos", uma vez que ambos traduzem síntese intratecal de anticorpos. Na Figura 1 podem observar-se exemplos dos 5 tipos de perfil obtidos em doentes pertencentes à nossa casuística.

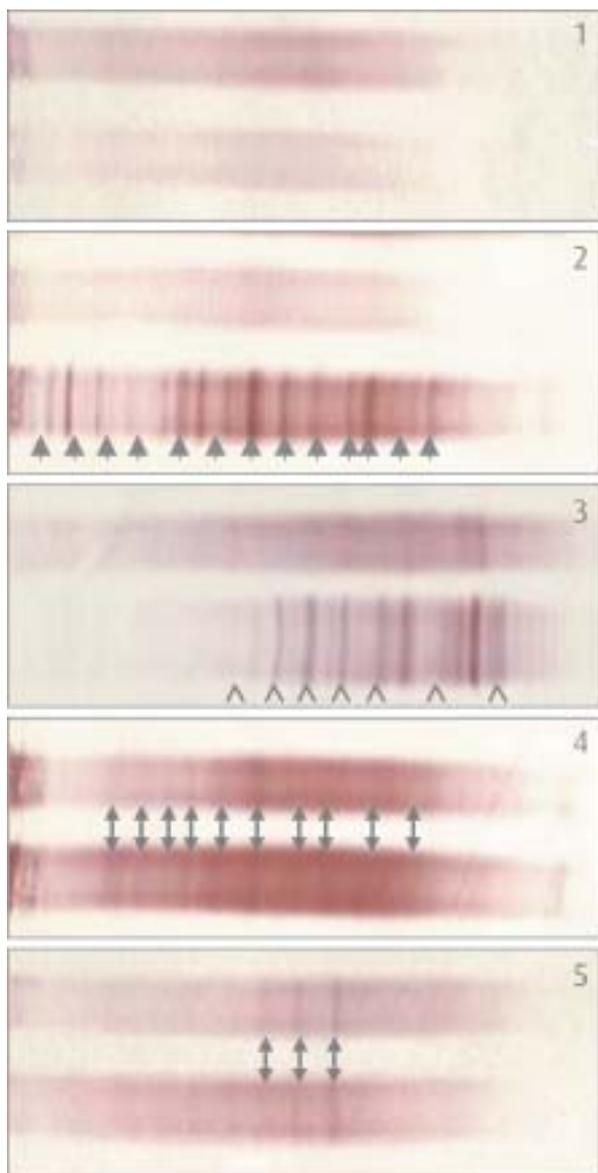


Figura 1. Exemplos dos 5 tipos de perfil de BO-IgG observados em doentes da presente casuística. Em cada caso a tira superior corresponde ao soro e a inferior ao LCR.

- 1 – Perfil negativo: ausência de BO
- 2 – Perfil positivo: BO restritas ao LCR (setas)
- 3 – Perfil "maior que": BO no LCR e no soro, mas em maior n.º no LCR (pontas de seta)
- 4 – Perfil "espelho": BO idênticas no LCR e no soro (setas duplas)
- 5 – Paraproteína: monoclonal no LCR e no soro (setas duplas indicam 3 bandas equidistantes)

Análise clínico-laboratorial

Para proceder à correlação entre os dados clínicos e os resultados laboratoriais, determinou-se o n.º total dos diferentes perfis e a sua distribuição relativa por grupo de doentes. No grupo "EM" foi também analisada a distribuição dos perfis por idade, género, forma e duração da doença.

Calcularam-se os valores da sensibilidade e da especificidade do perfil positivo, para o diagnóstico de EM, utilizando as seguintes fórmulas:

- a) Sensibilidade: Quociente entre o n.º de casos verdadeiros positivos e o n.º total de casos, do grupo "EM".
- b) Especificidade: Quociente entre o n.º de casos verdadeiros negativos em doentes "não-EM" (controlos) e o n.º total desses casos (somatório do numerador com o n.º de "falsos positivos"). Fizeram-se duas determinações, adoptando como grupo de controlo, no primeiro caso, o somatório dos grupos ID e OD, e no segundo caso, apenas o grupo OD.

Análise estatística

Na análise estatística utilizaram-se os testes χ^2 , Mann-Whitney e Kruskal-Wallis. Consideraram-se estatisticamente significativas as diferenças com $p < 0,05$.

Resultados

1. Clínicos

Dos 406 doentes que entraram no estudo, 92 (22,7%) tinham diagnóstico definitivo de EM, 141 apresentavam doença infecciosa ou inflamatória do sistema nervoso (34,7%) e os restantes 173 (42,6%) eram portadores de outras patologias, a maioria das quais do foro neurológico.

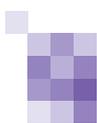
Caracterização do grupo "Esclerose Múltipla"

Neste grupo 57 doentes eram do género feminino e 35 do masculino (relação: 1,6/1).

A média etária global era de 37,1 anos \pm 12,5 (variação: 16-73 anos), sendo ligeiramente maior no género feminino (37,8 anos \pm 12,5) do que no masculino (35,9 anos \pm 12,7), diferença próxima dos níveis de significância ($p=0,0507$).

Segundo a forma evolutiva, os casos estavam repartidos do seguinte modo: RR, 60 (65%); SP, 5 (5%); PP, 4 (4%). Encontraram-se 22 doentes com CIS (24%), englobando os seguintes quadros: diplopia, 9; nevrite óptica, 5; deficit sensitivo, 5; deficit motor, 3. Numa doente foi diagnosticada doença de Devic, segundo os critérios da literatura (21).

Observaram-se diferenças não significativas na distribuição das formas de EM com a idade, cuja média, por ordem decrescente de frequência, era a seguinte: PP – 63,3 anos; SP – 51,5 anos; RR – 48,8 anos. Nos doentes com CIS a média etária era significativamente menor do que naqueles com evolução RR (34 anos; $p < 0,03$). Pelo contrário, a distribuição das formas



da EM era semelhante em ambos os sexos.

Observou-se uma variação considerável na duração (média: 38,8 meses \pm 76,2): inferior a um mês, 22 casos; 1 a 24 meses, 42 doentes; superior a 2 anos, 28 casos. Encontraram-se diferenças estatisticamente significativas de duração nas diferentes formas de EM ($p < 10^{-3}$), cuja média tinha o valor menor nos CIS (21,9 meses) e o maior nas formas SP (69,1 meses). A duração era significativamente maior ($p < 0,05$) no sexo feminino (50,8 meses) do que no masculino (39,4 meses).

2. Laboratoriais

Na análise dos diferentes perfis das BO-IgG no total de casos (Tabela I), obtiveram-se os seguintes resultados por ordem decrescente de frequência: negativo – 189 casos (46,5%); positivo – 138 casos (34%); espelho – 78 casos (19,2%); paraproteína – 1 caso (0,25%). Na distribuição por grupo de doentes havia diferenças significativas, já que em ambos os grupos "EM" e "ID" predominava o perfil positivo, conquanto no grupo OD o perfil mais frequente fosse o negativo (χ^2 , $p < 10^{-4}$). Como se pode também observar na Tabela I, os perfis foram positivos em 75 doentes EM (82%), em 57 doentes ID (40,4%) e em 6 doentes (3,5%) do grupo OD. Os restantes doentes EM tinham perfil negativo (15 casos) ou "espelho" (2 casos). Dezoito dos 75 casos EM com BO-IgG restritas ao LCR tinham também algumas BO-IgG no soro, mas em muito menor n.º, enquadrando-se no perfil de tipo 3.

Tabela I. Distribuição do perfil das BO por grupo de doentes

Perfil de BO	Grupo EM	Grupo ID	Grupo OD	Total
Positivo	75	57	6	138
Negativo	15	32	142	189
Espelho	2	51	25	78
Paraproteína	0	1	0	1
Total	92	141	173	406

BO-bandas oligoclonais; EM-esclerose múltipla; ID-doenças infecciosas/inflamatórias do sistema nervoso; OD-outras doenças neurológicas/controles

Tabela II. Distribuição do perfil das BO nas diferentes formas de EM

Perfil de BO	RR	SP	PP	CIS	D. Devic	Total
Positivo	48	5	4	18	0	75
Negativo	11	0	0	3	1	15
Espelho	1	0	0	1	0	2
Total	60	5	4	22	1	92

BO-bandas oligoclonais; EM-esclerose múltipla; RR, forma surto/remissão; SP-forma secundária progressiva; PP-forma primária progressiva; CIS-síndrome clinicamente isolado; D. Devic-doença de Devic

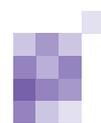
Na Tabela II apresenta-se a distribuição dos perfis pelas formas de EM. O perfil positivo predominava largamente em todas as formas da doença, à excepção da doente com Doença de Devic. Mais especificamente, existiam BO-IgG restritas ao LCR em 80% dos casos RR, em 82% dos doentes com formas monossintomáticas e em 100% dos doentes com formas progressivas, quer primárias quer secundárias. Pelo contrário, em 15 doentes (16%) o perfil era negativo, e nos restantes 2 casos (2%) as BO no LCR reflectiam produção sistémica com transferência passiva para o espaço subaracnoideu. Tal significa que 18,5% dos doentes com EM não apresentavam síntese intratecal de IgG. Não se encontraram diferenças estatisticamente significativas entre os resultados das BO e qualquer um dos parâmetros clínicos avaliados nos doentes com EM, tais como género, idade, duração e forma evolutiva da doença. No entanto, a média etária era maior nos casos com perfil negativo (42,8 anos \pm 13,4) do que naqueles que tinham BO-IgG restritas ao LCR (35,9 anos \pm 12,1), sendo esta diferença próxima do nível de significância ($p=0,053$).

Tendo em conta estes resultados, a prevalência global de BO-IgG nos doentes com EM estudados neste trabalho, foi 82%, valor que define também a sensibilidade do teste nesta doença. No entanto, a sensibilidade variou conforme a forma evolutiva, sendo maior nas formas progressivas (100%) do que nas RR (80%). Nos doentes com CIS o valor registado foi de 82%.

Também os valores encontrados para a especificidade variaram de acordo com o grupo de controlo considerado: 79,9% (grupos ID + OD) e 96,5% (grupo OD).

Discussão

Neste trabalho foi, pela primeira vez, estimada a prevalência de BO-IgG no LCR de doentes portugueses com EM – 82%. Para atingir este objectivo, dois factos, entre outros, foram determinantes. Por um lado, o domínio de técnicas laboratoriais com maior sensibilidade para detecção de BO (8, 11-13), e por outro, o estabelecimento de protocolos de colaboração com neurologistas de outros Hospitais, vocacionados para a área das doenças desmielinizantes. Deste modo foi possível reunir um n.º razoável de doentes com EM de diferentes proveniências, num intervalo de 2 anos, e assegurar a obtenção das informações clínicas necessárias. Além disso, salienta-se que o estudo simultâneo LCR/soro, o processamento técnico, o controlo de qualidade e a interpretação dos perfis das BO estão de acordo com os consensos europeus (8, 13) e internacionais (12).



Na análise global da nossa casuística, não é de estranhar a distribuição encontrada de patologias neurológicas, uma vez que a PL é fundamentalmente realizada em doentes com afecções neurológicas de ordem infecciosa, inflamatória ou desmielinizante. Por outro lado, a possibilidade de pesquisar as BO por métodos mais fiáveis (8, 9, 12, 13), incrementou o envio de amostras de LCR/soro de doentes com suspeita de EM, por neurologistas de Hospitais que não dispõem de meios técnicos adequados, explicando o n.º de casos com esse diagnóstico, incluindo uma percentagem considerável de doentes com CIS. Curiosamente, a duração média entre o início da doença e a data de realização da PL foi superior à esperada – embora na maioria dos casos fosse inferior a 2 anos – tendo em conta que o estudo do LCR costuma fazer parte da bateria de exames realizados quando a clínica é sugestiva de EM. Tal pode ser atribuído a razões diversas, como a execução de estudo do LCR apenas quando se disponibilizou a técnica para o exterior e/ou atraso de diagnóstico após o surto inicial, em alguns doentes. No grupo "EM", a distribuição etária e por género, bem como o predomínio de formas RR em ambos os géneros, estão de acordo com as descrições clássicas (22). Também o achado de média etária significativamente menor nos CIS do que nas formas RR, está de acordo com o esperado numa doença que evolui geralmente segundo o padrão surto-remissão. Já a ligeira elevação da média etária das mulheres em relação aos homens difere do usualmente conhecido (22), mas poderá relacionar-se com a maior duração da doença verificada no género feminino. Apesar do exposto anteriormente, a maioria dos doentes era portadora de outras patologias, de etiologia nem infecciosa nem inflamatória. Neste grupo merecem destaque, pela sua frequência, os casos em que se estudou o LCR para diagnóstico diferencial entre doença isquémica e desmielinizante, presumivelmente quando a clínica era atípica e existiam lesões "inespecíficas" da substância branca na ressonância magnética.

Na distribuição dos perfis no universo dos casos, verificou-se que o negativo era o mais frequente. Este resultado pode ser explicado pelo predomínio de doentes "OD", e é idêntico ao observado em Laboratórios afins (16) e num estudo anterior que levámos a cabo (23). O 2.º perfil mais frequente era o positivo, o qual predominava significativamente nos grupos EM e ID, como era de esperar, embora a eles não se restringisse. Comparativamente com uma série espanhola recente (16), observou-se uma ligeira diminuição percentual de perfis positivos em todos os grupos. Essa diferença era mais acentuada no grupo OD, já que o valor encontrado por nós foi de 3,5% e nesse trabalho foi de 17,5% (16), o que se pode, em parte, dever a diferente

constituição dos grupos de controlo.

A sensibilidade do perfil positivo neste trabalho pode ser considerada elevada, quer na globalidade do grupo "EM" (82%), quer nos diferentes subgrupos, e sobreponível aos valores referidos na literatura, que variam entre 87,7% e 100% (10, 16, 24). Já a especificidade das BO-IgG na EM era menor do que a sensibilidade, mas ligeiramente maior dos que os valores publicados noutras séries – 45 a 62% – (16, 24), facto que reflecte o tipo de casuística dos Laboratórios de LCR. Com efeito, é praticamente inexequível a constituição de um verdadeiro grupo de controlo com amostras de LCR provenientes de indivíduos saudáveis, de molde a poder "atenuar" o efeito do n.º apreciável de amostras colhidas em doentes com outras patologias neurológicas em que também existe produção intratecal de IgG. Seja como for, tal como aconteceu no estudo de Falip et al. (16), a especificidade elevou-se consideravelmente quando se incluiu como controlo apenas o grupo OD (96,5%) e não ambos os grupos OD e ID (79,9%).

A prevalência de BO-IgG no LCR na EM obtida neste estudo, 82%, ligeiramente superior à encontrada no mesmo Laboratório em 2000, 74% (23), assemelha-se à descrita na Finlândia, 76% (17), no Brasil, 85% (14) e em Espanha, 87,7% (16), mas é menor do que as referidas noutros países europeus (8, 10, 12, 13). Estas diferentes prevalências de BO-IgG têm sido atribuídas, como atrás referido, a factores imunogenéticos que influenciam a actividade imunitária humoral a nível intratecal, como o têm demonstrado trabalhos efectuados em populações Japonesas, cujo valor encontrado foi de 56,1% (18, 19). Por outro lado, na citada série Espanhola (16), os doentes com CIS foram incorporados num grupo próprio, pelo que o valor de 87,7% diz respeito aos doentes com EM clinicamente definida. Contudo, a prevalência de BO-IgG no LCR encontrada em doentes com CIS (82%) é muito maior do que a descrita em séries Espanholas, cujos autores consideraram ser já elevada: 54,8% e 62,5% (16, 25). Esta diferença pode estar relacionada com os critérios de inclusão que definimos para o grupo CIS. Seja como for, os resultados reforçam o interesse em estudar o LCR destes doentes, uma vez que a presença de BO-IgG pode ser determinante no diagnóstico de EM (3), permanecendo em aberto a identificação dos seus alvos antigénicos (26).

Alguns doentes com EM apresentavam um pequeno n.º de BO-IgG no soro, diferentes das existentes no LCR, indicando síntese intratecal de IgG, o que nos levou a incluir estes casos no tipo de perfil positivo. A presença de BO-IgG séricas foi descrita noutros trabalhos (27, 28), tendo

sido relacionada com níveis aumentados de síntese intratecal, idades mais elevadas, idade de início da doença mais tardia, presença de autoanticorpos séricos e atribuída a distúrbio da resposta imunitária sistémica na EM (28). O pequeno n.º de casos com bandas séricas neste trabalho e a ausência de quantificação da síntese intratecal não nos permite tirar conclusões. Refira-se que em apenas 2 casos as BO séricas eram em tudo idênticas às do LCR (perfil em "espelho"), situação que reflecte transferência passiva de IgG e muito rara na EM, já que a resposta oligoclonal sérica que se pode encontrar nesta doença é adicional à resposta típica intratecal (27). Neste sentido, o significado deste perfil é semelhante ao do perfil negativo, ambos indicando ausência de síntese local da IgG.

Em 18,5% de doentes com EM o perfil era negativo. Estes casos, sem produção local de IgG, têm sido relacionados quer com evolução mais benigna e melhor prognóstico da EM (17, 29), quer com idade mais elevada dos doentes, género masculino, idade de início mais tardia e formas crónicas progressivas (17). Neste estudo a única diferença, com significado estatístico somente "sugestivo", era a média etária mais elevada nos doentes com perfil negativo. A possibilidade de situações de "falsos negativos" ou de erro de diagnóstico foi também apontada por outros (20). De qualquer modo, a ausência de BO-IgG é rara na EM e deve ser demonstrada inequivocamente (20). No caso presente, serão necessários estudos prospectivos para se poderem tirar conclusões cabais.

Em conclusão, embora a presença de BO-IgG no LCR de doentes com EM portugueses não seja constante, a prevalência de perfil positivo enquadra-se nos valores registados em determinadas populações, o que pode eventualmente estar relacionado com homologias imunogenéticas. Além disso, não se encontrou relação segura entre resultados laboratoriais e clínicos, conquanto todos os doentes com formas progressivas apresentassem BO restritas ao LCR. ■

Agradecimentos: Os autores agradecem o financiamento das empresas Aventis Pharma Lda., Octapharma, Schering Lusitana, Lda., Schering-Plough-Farma, Lda. e Sero Produtos Farmacêuticos Lda. Este apoio, a par da disponibilização em tempo útil dos resultados, permitiu que não acrescesse aos Hospitais onde os doentes foram assistidos, custos adicionais, para além dos referentes ao transporte dos produtos para a realização destas análises.

Bibliografia

- Schumacher FA, Breeve, GW, Kibler RF et al. Problems of experimental trials of therapy in multiple sclerosis. *Ann N Y Acad Sci* 1965; 122:552-68.
- Poser CM, Paty DW, Scheinberg LC et al. New diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines for research protocols. *Ann Neurol* 1983; 13:227-31.
- McDonald WI, Compston A, Edan G et al. Recommended Diagnostic Criteria for Multiple Sclerosis: Guidelines from the International Panel on the diagnosis of Multiple sclerosis. *Ann Neurol* 2001; 50:121-27.
- Kabat EA, Moore DH, Landow H. An electrophoretic study of the protein components in CSF and their relationship to serum proteins: *J Clin Invest* 1942; 21:571-7.
- Laterre EC, Callewaert A, Heremans JF, Sfaello Z. Electrophoretic morphology of gammaglobulins in cerebrospinal fluid in multiple sclerosis and other diseases of the nervous system. *Neurology* 1970; 20:982-90.
- Link H. Immunoglobulin G and low molecular weight proteins in human CSF. Chemical and immunological characterization with special reference to MS. *Acta Neurol Scand* 1967; 28 (Suppl.):1-36.
- Lowenthal A, van Sande M, Karcher D. The differential diagnosis of neurological diseases by fractionating electrophoretically the CSF immunoglobulins. *J Neurochem* 1960; 6:61-6.
- Andersson M, Alvarez-Cermeno J, Bernardi G et al. Cerebrospinal fluid in the diagnosis of multiple sclerosis: a consensus report. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57:897-902.
- Keir G, Luxton RW, Thompson EJ. Isoelectric focusing of cerebrospinal fluid immunoglobulin G: an annotated update. *Ann Clin Biochem* 1990; 27:436-43.
- Seres E, Bencsik K, Rajda C, Vecsei L. Diagnostic studies of cerebrospinal fluid in patients with multiple sclerosis. *Orv Hetil* 1998; 139:1905-8.
- Caudie C, Allauzen O, Bancel J, Later R. Role of isoelectric focusing of cerebrospinal fluid immunoglobulin G in the early biological assessment of multiple sclerosis. *Ann Biol Clin* 2000; 58:187-93.
- Reiber H, Thompson EJ, Grimsley G et al. Quality Assurance for Cerebrospinal Fluid Protein Analysis: International Consensus by an Internet-Based Group Discussion. *Clin Chem Lab Med* 2003; 41:331-7.
- Thompson EJ. Cerebrospinal fluid. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 59:349-357.
- Puccioni-Sohler M, Passeri F, Oliveira C, Brandão CO, Papaiz-Alvarenga R. Multiple sclerosis in Brazil. Analysis of cerebrospinal fluid by standard methods. *Arq Neuropsiquiatr* 1999; 57:927-31.
- Correale J, Molinas B. Oligoclonal bands and antibody responses in multiple sclerosis. *J Neurol* 2002; 249:375-89.
- Falip M, Tintore M, Jardi R, Duran I, Link H, Montalban X. Clinical usefulness of oligoclonal bands. *Rev Neurol* 2001; 32:1120-4.
- Pirttila T, Nurmikko T. CSF oligoclonal bands, MRI, and the diagnosis of multiple sclerosis. *Acta Neurol Scand* 1995; 92:468-71.
- Fukazawa T, Kikuchi S, Sasaki H et al. The significance of oligoclonal bands in multiple sclerosis in Japan: relevance of immunogenetic backgrounds. *J Neurol Sci* 1998; 158:209-14.
- Kikuchi S, Fukasawa T, Niino M et al. HLA-related subpopulations of MS in Japanese with and without oligoclonal IgG bands. *Neurology* 2003; 60:647-51.
- Zeman AZ, Kidd D, McLean BN et al. A study of oligoclonal band negative multiple sclerosis. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60:27-30.
- Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinschenker BG. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). *Neurology* 1999; 53:1107-14.
- Adams D, Victor M, Ropper AH. Multiple Sclerosis and Allied Demyelinative Diseases. In: *Principles of Neurology* 6th Ed. 1997 McGraw-Hill, pp: 902-13.
- Carvalho M, Nadais G, Sequeira L et al. Detecção de bandas oligoclonais da IgG no LCR por focagem isoelectrica num Laboratório de LCR: casuística de um ano. *Sinapse* 2001; 1:55.
- Siddiqui I, Aleem S, Kayani N, Baig S. CSF oligoclonal bands in multiple sclerosis. *J Pak Med Assoc* 2002; 52:351-3.
- Tintore M, Rovira A, Brieva L et al. Isolated demyelinating syndromes: comparison of CSF oligoclonal bands and different MR imaging criteria to predict conversion to CDMS. *Mult Scler* 2001; 7:359-63.
- Gilden DH, Burgoon MP, Kleinschmidt-DeMasters BK, Williamson RA, Ghauri O, Burton DR, Owens GP. Molecular immunologic strategies to identify antigens and b-cell responses unique to multiple sclerosis. *Arch Neurol* 2001; 58:43-8.
- Zeman A, McLean B, Keir G et al. The significance of serum oligoclonal bands in neurological diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56:32-5.
- Zeman AZ, Keir G, Luxton R, Thompson EJ. Serum oligoclonal IgG is a common and persistent finding in multiple sclerosis and has a systemic source. *OJM* 1996; 89:87-93.
- Avasarala JR, Cross AH, Trotter JL. Oligoclonal band number as a marker for prognosis in multiple sclerosis. *Arch Neurol* 2001; 58:2044-5.

Correspondência:

Maria José Sá
 Serviço de Neurologia
 Hospital de S. João, F.M.U.P.
 Alameda Professor Hernâni Monteiro
 4200-319 Porto
 Telefone: +351 225096236
 E-mail: mariajososa@netcabo.pt

Sintomas iniciais de Demência de Alzheimer: a percepção dos familiares

The initial symptoms of Alzheimer disease: caregiver perception

Vítor Tedim Cruz¹, Joana Pais², Alexandre Teixeira², Belina Nunes³

1-Serviço de Neurologia, 2-Laboratório de Neuropsicologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira 3-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

Recepção do trabalho: 30 de Junho de 2003 | Aceitação definitiva: 26 de Agosto de 2003

Introdução

A integração precoce dos doentes com Demência tipo Alzheimer (DA) na rede de cuidados de saúde é determinante na evolução da doença e na qualidade de vida do doente e familiares. A percepção dos sintomas iniciais da DA desempenha um papel importante nesse processo.

Objectivos

Analisar o reconhecimento dos primeiros sintomas da DA pelos familiares e caracterizar o grau de deterioração que determina o seu reconhecimento.

Participantes e métodos

Foi elaborada entrevista semi-estruturada incluindo questões sobre: i) caracterização sociodemográfica do doente e cuidador; ii) história natural da doença e iii) primeiros sintomas da DA. A entrevista foi realizada telefonicamente aos cuidadores dos doentes com DA seguidos na consulta de neurologia de dois Hospitais.

Resultados

Incluídos 41 doentes (22M;19F) com início da doença aos 69 anos (51-81) e 14,6 meses (2-43) desde o diagnóstico. Escolaridade: doentes=3,2±2,2 e cuidadores=5,37±3,2 anos; pontuação para hábitos extra-profissionais: doentes=2,6±1,9 e cuidadores=2,9±2. Foi referido envolvimento inicial de uma área cognitiva em 12.2% dos doentes; 58.5% foram referidos com 4-6 áreas. As mulheres cuidadas pelos maridos tinham menos áreas envolvidas quando foram reconhecidas do que os maridos cuidados pelas mulheres (2,7±1,5 vs 4±2,5). O tempo médio para queixa ao médico de família (MF) foi 4,16±5,68 meses e para a primeira consulta de neurologia 27,7±13,9. Não foi encontrada correlação entre estes intervalos e o nível de escolaridade ou hábitos extra-profissionais.

Conclusão

As famílias têm dificuldades em detectar a demência e transmitir informação adequada ao MF. O par doente-cuidador pareceu determinar o reconhecimento: doentes do sexo feminino foram reconhecidas com envolvimento de menos áreas cognitivas, podendo resultar do papel mais activo da mulher no funcionamento familiar. A caracterização do processo de percepção da demência é fundamental para a definição de estratégias de detecção e intervenção adequadas nesta patologia.

Palavras-chave: Demência de Alzheimer; percepção dos familiares; reconhecimento; funcionamento cognitivo; sintomas iniciais; actividades da vida diária.

Título de cabeçalho: Demência de Alzheimer: a percepção dos familiares

Introduction

Early recognition of Alzheimer's disease (AD) symptoms is crucial to the integration of patient and caregiver in the healthcare system. Family perception of initial cognitive and behavioural symptoms is decisive and has impact on quality of life of both patient and family.

Objectives

To analyse caregiver's perception of initial AD symptoms and characterize the degree of cognitive decline that determines disease recognition.

Participants and methods

A semi-structured interview was performed including questions about: i) socio-economic characterization of patient and caregiver; ii) disease natural history; iii) AD first symptoms. The interview was applied by phone to a sample of caregivers of patients from two memory clinics.

Results

Were included 41 patients (22M;19F) with age at onset of 69 years (51-81) and a mean of 14.6 months (2-43) since diagnosis. School level: patients=3.2±2.2 and caregivers=5.37±3.2 years; leisure activities score: patients=2.6±1.9 and caregivers=2.9±2. Patients were recognized with involvement of 4-6 cognitive areas in 58.5%; only 12.2% had one cognitive area involved. Women cared by their husbands had less cognitive areas involved at initial perception than men cared by their wives (2.7±1.5 vs 4±2.5). Time interval since family perception until reporting to the general practitioner (GP) was 4.16±5.7 months and to neurological observation 27.7±13.9. No correlation was found between these intervals and school level or leisure activities.

Conclusions

Families have difficulties in the detection of initial dementia symptoms and in adequately transmitting them to GP. The pair of patient and caregiver seemed determinant in dementia recognition: female patients were recognized with less cognitive areas involved, probably in relation with their greater involvement in household activities. The characterization of the process of perception in dementia is crucial for definition of adequate strategies of detection and intervention in AD.

Key words: Alzheimer's disease; caregiver perception; disease recognition; initial symptoms; functional activities.

Running title: Alzheimer's disease: caregiver perception

Introdução

Na história natural da Doença de Alzheimer (DA), representada na Figura 1, a forma estabelecida é relativamente bem conhecida mas no entanto, quadros como o defeito cognitivo ligeiro e a fase inicial da DA são mal reconhecidos pela comunidade e frequentemente sub-diagnosticados no sistema de cuidados de saúde [1,2].

Na fase inicial, quando os sintomas são discretos (fase invisível ou silenciosa) encontramos sentimentos de incerteza e ansiedade tanto no doente como na família [2], sendo a percepção dos sintomas iniciais da doença influenciada por vários factores relacionados com a raça, cultura, religião, crenças sociais e educação [3-7]. O reconhecimento da demência nas suas fases iniciais é difícil não só para a família como para os profissionais de saúde que prestam cuidados à população idosa. Macdonald AJD et al., 2003, encontraram, em lares de idosos, uma percentagem elevada (77.8%) de casos de demência não detectados pelas equipas de enfermagem. A presença de alterações comportamentais graves pareceu ser mais determinante para a suspeita de demência do que a pontuação obtida no MMSE [8].

Werner et al., 2001, numa amostra de 220 cuidadores de idosos com DA, encontrou conhecimentos insuficientes acerca de demência, sendo os factores determinantes o ser cônjuge e o baixo nível de instrução [3]. A falta de conhecimentos sobre a DA repercute-se inevitavelmente no reconhecimento dos sintomas iniciais, atrasando a integração na rede de cuidados de saúde, as possibilidades de diagnóstico correcto e consequentemente o tratamento precoce, com repercussão negativa na qualidade de vida do doente e família [9]. Pelo contrário, foi demonstrado que os cuidadores com mais conhecimentos sobre o processo demencial apresentam menores índices de depressão [10,11].

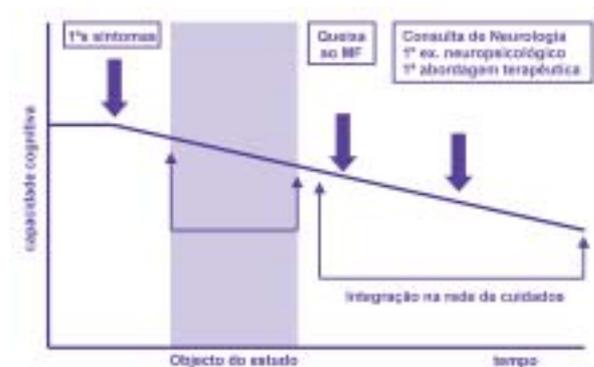


Figura 1. Representação da história natural da Demência de Alzheimer.

Apesar das limitações referidas, os cuidadores são na sua maioria familiares próximos (cônjuges ou filhos) dos doentes, conhecedores da sua personalidade e nível de funcionamento pré-mórbidos e por isso bem posicionados para fornecer dados sobre o processo demencial [12-17]. Está também provado que em doentes com compromisso de memória a percepção dos cuidadores sobre os défices cognitivos foi preditiva do desenvolvimento de DA num período de dois anos [18].

Por outro lado, o ritmo a que ocorre o declínio cognitivo também se pode relacionar com o reconhecimento da doença e depende de vários factores, acontecendo mais rapidamente com: idade precoce de início; maior nível de escolaridade; presença de anosognosia; sintomas psicóticos; limitação das actividades de vida diária; e baixa pontuação no MMSE [19-21].

Nos últimos anos vários estudos demonstram que os inibidores da colinesterase apresentam uma boa relação custo-benefício: quando administrados nas fases iniciais da doença permitem manter os doentes em fases menos avançadas da DA e atrasar a institucionalização, a qual representa grande parte da sobrecarga económica da doença [9].

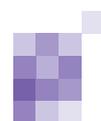
Sendo o reconhecimento precoce da DA determinante para as estratégias actuais de intervenção, propusemo-nos caracterizar o processo de percepção da DA pelos familiares e determinar o grau de deterioração cognitiva necessária ao seu reconhecimento e que factores são mais influentes.

Participantes e métodos

I-Participantes:

Foram incluídos 41 cuidadores de doentes com o diagnóstico de doença de Alzheimer provável, de acordo com os critérios clínicos de diagnóstico do NINCDS-ADRDA [22].

Os doentes habitavam com os seus cuidadores na comunidade e frequentavam entre 1999 e 2002 uma das duas Consultas de Demência dos Hospital Pedro Hispano, Matosinhos e Hospital São Sebastião, Santa Maria da Feira, que juntos prestam cuidados de saúde na área de Neurologia a uma população estimada de 800 000 habitantes. A população com mais de 30 anos representa um total de 478 539 habitantes, com taxas de analfabetismo que variam entre um mínimo de 4,8% e um máximo de 11,7% [23]. Os 41 entrevistados foram os que durante o período referido cuidavam de doentes que dispunham de telefone válido nos registos administrativos dos respectivos



hospitais. Todos os cuidadores contactados aceitaram participar na entrevista.

2-Instrumentos de avaliação:

Foi elaborada uma entrevista semi-estruturada (detalhada abaixo e em apêndice) para realização por telefone ao cuidador principal: pessoa com responsabilidade regular na prestação de cuidados ao indivíduo com demência [24]. A entrevista foi realizada por psicólogos com um período de treino prévio com especial ênfase na necessidade de re-situar o entrevistado na altura do reconhecimento da doença.

A entrevista consistiu num primeiro grupo de questões para recolha de dados sociodemográficos, escolares, profissionais e actividades extra-profissionais do doente e do cuidador e sobre a história natural da doença. A segunda parte da entrevista incluiu questões acerca da relação doente/cuidador (grau de parentesco, primeira pessoa a notar os sintomas, coabitação e número de visitas). A terceira parte era composta por 26 itens que correspondiam a possíveis sintomas de DA presentes quando a doença foi reconhecida. Estes itens foram agrupados em seis áreas principais da cognição e comportamento: memória (itens 1-7), linguagem (itens 8-10), orientação (itens 11-15), praxias (itens 16-18), raciocínio/julgamento (itens 19-23) e humor/personalidade (itens 24-26). Foi atribuído um ponto a cada item referido pelo cuidador como alterado no início da doença, zero caso contrário. Para cada sintoma presente na altura do primeiro reconhecimento foi ainda perguntado: i) se estava presente de forma intermitente atribuindo-lhe o valor um ou de forma contínua atribuindo-lhe o valor dois; ii) o grau de interferência no funcionamento do doente; iii) e o grau de interferência no funcionamento familiar com três alternativas de resposta, um para sem interferência, dois para interferência moderada e três para grave.

3-Análise estatística

O reconhecimento inicial da DA foi avaliado segundo o número de áreas cognitivas afectadas de entre as seis acima referidas, o número de sintomas referidos em cada área e o grau de interferência no funcionamento do doente e familiar (somando os graus de interferência de cada sintoma referido). Deste modo a partir dos 26 itens e dada a complexidade de análise dos dados, foram criados cinco índices:

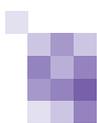
- a) número de áreas envolvidas na altura do reconhecimento pelo cuidador. Corresponde à soma das áreas com respostas afirmativas.

- b) pontuação total (PI). Soma das respostas afirmativas em todas as áreas.
- c) grau de interferência no funcionamento familiar. Soma dos graus de interferência de cada sintoma dividida pela pontuação total.
- d) grau de interferência no funcionamento do doente. Soma dos graus de interferência de cada sintoma dividida por PI.
- e) grau de persistência dos sintomas. Soma das pontuações do carácter temporal de cada sintoma dividida por PI.

Foi feita uma análise descritiva das características sociodemográficas do doente e do cuidador; características da situação doente/cuidador; e características clínicas da história natural da doença:

- a) Características sociodemográficas do doente e cuidador. Incluiu informação acerca da idade, género, estado civil, morada, grau de escolaridade (nível alcançado e especificações acerca do analfabetismo), história profissional, actividades extra-profissionais (seis itens; 1 ponto por cada item; convertido numa pontuação total).
- b) Características da situação doente/cuidador. Grau de parentesco doente/cuidador coabitação na altura do reconhecimento dos primeiros sintomas e padrão de visitas, grau de parentesco da primeira pessoa a notar os sintomas.
- c) Características clínicas da história natural da doença. Mês e ano dos primeiros sintomas, data de queixa ao médico de família, data da primeira consulta de neurologia. Destes dados foram calculados: idade de início da doença, intervalo de tempo entre os primeiros sintomas e a queixa ao médico de família, intervalo de tempo até à primeira consulta de neurologia, tempo de evolução à data do estudo e duração do seguimento clínico em Neurologia.

Foi analisado o número de áreas cognitivas afectadas, o número de sintomas referidos em cada área, o grau de interferência no funcionamento do doente e familiar, segundo as características dos cuidador e doente acima referidas utilizando análise de variância de um factor ou dois factores, caso a distribuição das características o permitisse (one way e two way ANOVA). Combinando o sexo do doente com o grau de parentesco do cuidador criou-se uma variável referindo os tipos de pares encontrados:



1) homens cuidados pelas esposas; 2) mulheres cuidadas pelos maridos; 3) homens cuidados pelas filhas; 4) mulheres cuidadas pelas filhas, tendo sido também analisado o número de áreas afectadas segundo esta variável utilizando o mesmo método. A relação entre o número de áreas cognitivas afectadas e o período entre a percepção do início da doença e o recurso aos médico de família e neurologista foi avaliada utilizando a correlação de Pearson. A análise estatística foi feita com recurso ao programa Statistica 99 Statsoft, Inc.

Resultados

I- Caracterização sociodemográfica e clínica

Serviram de base ao estudo 41 doentes, dos quais 22 eram homens e os restantes mulheres que não diferiam significativamente entre hospitais sendo por isso sempre analisados em conjunto. A média de idades de início da doença foi de 69 anos (51-81 anos) e o tempo médio decorrido desde o diagnóstico de 14,6 meses (2-43). A maioria dos doentes (70,7%) tinha até 4 anos de escolaridade, 21,9% eram analfabetos e apenas 39,1% pontuavam acima de 3 em actividades extra-profissionais. Trinta e um doentes (75,6%) eram casados e 61% tinham experiência profissional como operários no sector industrial. As características sociodemográficas e clínicas dos doentes são apresentadas na Tabela 1.

Na Tabela 2 são apresentados os dados dos 41 cuidadores que constituíram a amostra de participantes no estudo. O protocolo de entrevista demorou em média 23,0 minutos (dp=6,1; m=15; M=40) a ser aplicado. Trinta e seis (88%) dos cuidadores já coabitavam com o doente na altura em que reconheceram a doença. Os cuidadores femininos (esposas e filhas) representaram 78% da amostra correspondendo os 22% restantes aos maridos de cônjuges doentes. As filhas tinham uma média de idades de 43,1 anos (21-58 anos) e os cônjuges cuidadores 66,1 anos (40 a 84 anos). A maioria dos cuidadores (68,3%) tinha também até 4 anos de escolaridade com 46,4% a pontuar acima de 3 em actividades extra-profissionais. A nível profissional 50% eram operários da indústria e 37,5% trabalhavam no sector do comércio e serviços.

O nível de instrução dos doentes e cuidadores era muito homogéneo com 3,2 anos de escolaridade para os primeiros e 5 anos para os segundos. Os dois grupos também não diferiam significativamente no nível de actividades como leitura (49% nos doentes e 66% nos cuidadores) e escrita (31% e 29%, respectivamente).

Tabela 1. Características sociodemográficas e clínicas dos doentes

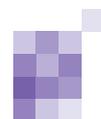
Características dos participantes	N (%)
Género	
masculino	22 (53,6%)
feminino	19 (46,3%)
Média de idades (anos)	72,2 (dp=8,5; m=53; M=84)
Estado civil	
casados	31 (75,6%)
solteiros, viúvos ou divorciados	10 (24,4%)
Escolaridade (média) em anos	3,2 (dp=2,27; m=0; M=11)
analfabetos	9 (21,9%)
≤ 4 anos	29 (70,7%)
5-9 anos	2 (4,9%)
10-12 anos	1 (2,4%)
>12 anos	0
Actividades extra-profissionais (média)	2,6 (dp=1,94; m=0; M=6)
0-3	25 (60,9%)
4-6	16 (39,1%)
Actividade profissional	
Agricultura	9 (22%)
Indústria	25 (61%)
Comércio e Serviços	7 (17,1%)
Reformados	35 (85%)
Tempo desde os 1 ^{os} sintomas (meses)	42,4 (dp=18,1; m=6; M=81)
Tempo desde o diagnóstico clínico (meses)	14,6 (dp=10,8; m=2,2; M=42,8)

dp: desvio padrão; m: mínimo; M: máximo; id: idade média

Tabela 2. Características sociodemográficas dos cuidadores

Características dos participantes	N (%)
Género	
masculino	9 (22%)
feminino	32 (78%)
Média de idades (anos)	57,7 (dp=15,4; m=21; M=84)
Grau de parentesco com o doente	
Cônjuge	26 (63,4%);(id=66,1;dp=11,3;m=40;M=84)
Filhas	15 (36,6%);(id=43,1;dp=9,4;m=21;M=58)
Coabitação com o doente	36 (87,8%)
Escolaridade (média) em anos	5,4 (dp=3,2; m=0; M=14)
Analfabetos	1 (2,4%)
≤ 4 anos	28 (68,3%)
5-9 anos	5 (12,2%)
10-12 anos	6 (14,7%)
>12 anos	1 (2,4%)
Actividades extra-profissionais (média)	2,9 (dp=2,0; m=0; M=6)
0-3	22 (53,6%)
4-6	19 (46,4%)
Actividade profissional	
Agricultura	5 (12,5%)
Indústria	20 (50%)
Comércio e Serviços	16 (37,5%)
Reformados	18 (43,9%)

dp: desvio padrão; m: mínimo; M: máximo; id: idade média



2- Caracterização do reconhecimento da doença

Considerando o grupo familiar, a primeira pessoa a reconhecer a presença de compromisso cognitivo nestes doentes foi a esposa em 56% dos casos (n=23), os filhos em 39% (n=16) e o próprio em 4,8% (n=2). Em 38 doentes a primeira pessoa a reconhecer os sintomas foi o cuidador principal.

Na Tabela 3 são apresentados para cada área cognitiva, o número de doentes onde foram referidas como envolvidas na altura do reconhecimento da demência pelo cuidador, a média do número total de sintomas em cada área e a média do grau de interferência na família e no doente. Na altura do reconhecimento da demência, a memória não foi referida como afectada apenas em 7% dos casos e apenas para 19% foi negada a presença de alterações do humor e personalidade. Os sintomas na categoria julgamento/raciocínio são associados a um maior grau de interferência na família e no doente.

Tabela 3. Áreas cognitivas envolvidas aquando do reconhecimento da demência pelo cuidador

Área cognitiva	Ocorrência (%)	N.º sintomas/categoria média (máximo)	Grau de interferência/categoria média (máximo=3)	
			família	doente
Memória	93%	3,4 (7)	1,6	1,5
Personalidade / Humor	80%	1,6 (3)	1,8	1,4
Julgamento / Raciocínio	61%	1,1 (4)	2,0	1,7
Linguagem	59%	1,0 (3)	1,8	1,4
Orientação	51%	1,3 (5)	1,6	1,4
Praxias	29%	0,5 (3)	1,9	1,5

A análise do número de áreas afectadas revelou que o número de doentes que foi reconhecido como demenciado com apenas uma ou duas áreas alteradas foi de 12,2% e 14,6% respectivamente e que a maioria (58,5%) apresentava sintomas em quatro ou mais áreas (Tabela 4).

Tabela 4. Número de áreas afectadas por doente

N.º de áreas	Ocorrência (%)	N.º total de sintomas (P1) média (mínimo e máximo)
1	12,2%	1,4 (1-3)
2	14,6%	2,4 (2-8)
3	14,6%	4,4 (4-9)
4 a 6	58,5%	12,1 (4-25)

No grupo de doentes com uma ou duas áreas afectadas (n=11), observaram-se sintomas de disfunção mnésica em 72% sendo a segunda área envolvida uma de entre linguagem, humor e personalidade, julgamento e raciocínio

ou orientação. Quando estavam afectadas três ou mais áreas (n=30), a memória era sempre uma delas.

2.1-Análise de subgrupos

A análise de variância apresentada na Tabela 5 mostrou existirem diferenças significativas entre grupos para o número de áreas afectadas (p<0,043) e o grau de interferência no funcionamento familiar (p<0,04). O teste de Levéne comprovou homogeneidade das variâncias e estas diferenças não eram explicadas pela variação de outras variáveis como por exemplo: as idades do cuidador ou doente; tempo de evolução; tempo de seguimento clínico; ou intervalos de referenciação. Não foram encontradas diferenças significativas na interferência com o funcionamento do doente ou no grau de persistência temporal dos sintomas. A análise pos-hoc (teste LSD) permitiu esclarecer a origem das diferenças detectadas conforme exposto na Tabela 5.

Tabela 5. Análise das áreas cognitivas e grau de interferência familiar por subgrupo doente / cuidador

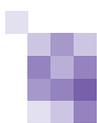
Análise Pos-hoc	N.º de áreas cognitivas	Grau de interferência
Mulher cuidada pelo marido	2,7 (dp=1,6) ^a	1,25 (dp=0,4) ^d
Mulher cuidada pela filha	4,7 (dp=1,2) ^b	1,76 (dp=0,6) ^e
Homem cuidado pela esposa	4,0 (dp=1,4) ^c	1,76 (dp=0,5) ^f
Homem cuidado pela filha	3,3 (dp=2,1)	1,9 (dp=0,6)

a ≠ b, p<0,008; a ≠ c, p<0,04; d ≠ e, p<0,03; d ≠ f, p<0,03

O grau de interferência no funcionamento familiar na altura do reconhecimento da demência foi maior para os homens (1,7; dp=0,5) do que para as mulheres (1,5; dp=0,6) mas esta diferença não foi estatisticamente significativa (p=0,08). O grau de interferência nas actividades de vida do doente, avaliado pelo respectivo cuidador, foi também maior nos homens (1,5; dp=0,5) que nas mulheres (1,2; dp=0,4), com p=0,06. O grau de persistência temporal dos sintomas apresentou um valor médio de 1,2 (dp=0,2; m=1; M=1,9).

2.2-Intervalos de referenciação

Os cuidadores também foram questionados sobre o tempo que demoraram a referir ao seu médico de família as alterações notadas nos seus familiares e o tempo decorrido até à primeira consulta de neurologia. O tempo médio para queixa ao médico de família foi de 4,16 meses (dp=5,7; m=0; M=24,1), enquanto que o tempo para a primeira consulta de neurologia foi de 27,7 meses (dp=13,9; m=1,2; M=57). Qualquer destes intervalos de tempo não variou significativamente segundo as características do cuidador e/ou doente nem estava relacionado com as variáveis indicativas do reconhecimento da doença.



Discussão

O presente estudo procurou analisar a percepção dos sintomas iniciais da DA pelos familiares, numa amostra de doentes seguidos nos serviços de Neurologia de dois hospitais do norte de Portugal. A dimensão da amostra e o facto de ser de base hospitalar com homogeneidade para determinados factores como os educacionais e culturais faz com que provavelmente não seja representativa do espectro dos doentes com DA existentes na comunidade e impede a análise diferenciada destes factores neste estudo.

Apesar deste viés de selecção fica demonstrado que as famílias têm muitas dificuldades em detectar sintomas iniciais que indicam a presença de demência e transmiti-los adequadamente ao médico de família por forma a obter uma consulta de neurologia e iniciar o processo de integração numa rede de cuidados de saúde especializados. Isto constitui uma barreira substancial para a obtenção de cuidados de saúde apropriados pelo doente e cuidador [25].

No momento do reconhecimento encontramos envolvimento de 4 a 6 áreas cognitivas em mais de metade dos doentes (58,5%), estando a memória sempre envolvida e sendo assinalados um número muito elevado de sintomas.

A qualidade de vida do doente e do cuidador dependem muito do meio onde estão inseridos. Contextos sociais mais protectores, como os que acontecem mais frequentemente em áreas rurais, têm o potencial de minimizar o impacto da demência nas actividades de vida diária, o que parece ser uma razão importante para o atraso no diagnóstico da demência até fases avançadas [26-28].

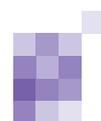
Por outro lado, a disfunção cognitiva das formas iniciais de DA é frequentemente mal interpretada como fazendo parte do processo normal de envelhecimento contribuindo para dificuldades de reconhecimento de formas precoces. Um outro factor é a possibilidade de os indivíduos mais idosos terem actividades menos exigentes do ponto de vista cognitivo, tornando o declínio cognitivo silencioso [28]. Pelo lado dos cuidadores e familiares existem factores como o conhecimento geral sobre a DA e os apoios disponíveis que são determinantes na procura de diagnóstico. Os familiares de doentes reconhecidos tardiamente não sabem da existência de medicação específica para a DA nem têm conhecimento das redes de apoio comunitário e possibilidades de institucionalização [29,30].

Este facto é confirmado na comparação recente dos conhecimentos sobre DA na população de afro-americanos com os de raça branca nos Estados Unidos, revelando que os primeiros reconhecem tardiamente os seus doentes e apresentam baixos índices de conhecimento geral sobre os sintomas da DA, das fontes de informação sobre a DA e do seu impacto socioeconómico e familiar [4]. O conhecimento limitado sobre a DA associa-se à residência em ambiente rural, a uma actividade profissional indiferenciada prévia à reforma [26,27] e a um baixo nível de instrução atingido[4].

Tanto os doentes como os cuidadores analisados neste estudo tinham baixo nível de escolaridade, com médias de 3,2 e 5 anos respectivamente, para além de ambos pontuarem abaixo do valor médio para o envolvimento diário em actividades ocupacionais que incluíam a leitura e escrita por exemplo. Para além disso tanto os cuidadores como os doentes tinham antecedentes profissionais sobretudo como operários no sector industrial e agricultura. Estes dados educacionais, ocupacionais e profissionais estão fortemente ligados ao contexto social "rural" ou "suburbano" e associados aos vários factores mencionados acima, e que são determinantes para explicar o atraso verificado no reconhecimento da DA nestes doentes.

A principal conclusão deste estudo diz respeito à análise dos dados sobre o reconhecimento da DA segundo subgrupos de cuidador e respectivo doente. Foi encontrada uma tendência significativa para reconhecer mais precocemente a demência nas mulheres quando o marido era o cuidador principal em comparação com as mesmas mulheres quando cuidadas pelas filhas ou os homens quando cuidados pela esposa. Isto relaciona-se possivelmente com os diferentes papéis da mulher e do homem na sociedade e no funcionamento familiar, particularmente no que diz respeito às actividades de vida diária. Apesar de os homens poderem ajudar nas actividades domésticas, são geralmente as esposas que mantêm estas actividades (e.g. cozinhar e tratar da roupa e fazer compras) mesmo depois da idade da reforma tanto em culturas ocidentais como orientais [28], o que facilita o reconhecimento de defeitos cognitivos com repercussão funcional.

Alguns autores argumentam que o atraso no reconhecimento e integração na rede de cuidados pode depender mais de um acesso dificultado aos cuidados de saúde do que dos conceitos acerca da doença em populações muito ligadas a hábitos e atitudes rurais [29]. No entanto, no presente estudo, o tempo para referência ao



médico de família, obtido segundo informação do próprio cuidador, foi curto (cerca de 4 meses) o que atesta a proximidade destes profissionais da comunidade. Apesar disto verificamos que o intervalo para uma consulta de Neurologia foi em média superior a 27 meses, o que em termos práticos acrescenta cerca de dois anos de evolução a doentes já reconhecidos tardiamente pelos seus familiares.

Não obstante, o reconhecimento precoce da demência oferece vários benefícios: tratamento imediato de causas reversíveis de demência e mais tempo para tratar de questões de segurança e fazer arranjos financeiros e outros planos [28].

Num estudo que pretendia avaliar a relação entre o compromisso cognitivo na doença de Alzheimer e a dependência dos doentes em relação aos seus cuidadores, os doentes tinham uma média de 3,8 anos desde o início das alterações cognitivas e 1,0 ano desde o estabelecimento do diagnóstico de DA. O intervalo de tempo decorrido desde o início das alterações cognitivas correlacionou-se positivamente com o grau de dependência dos doentes, medida pelo número de horas diárias necessárias de supervisão [30]. No presente estudo o tempo decorrido desde que os primeiros sintomas foram reconhecidos, avaliado retrospectivamente pelos cuidadores, e a primeira avaliação por um neurologista foi em média cerca de 31,8 meses, representando provavelmente a maior parte do tempo perdido nesta amostra. Isto parece estar de acordo com estudos que apresentam percentagens superiores a 50% de indivíduos com formas moderadas de demência, que nunca obtiveram um diagnóstico por parte de um médico [31,32] vivendo na comunidade sem alcançar o sistema de saúde.

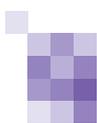
Garcia et al, 1994, baseados nos estudos EURODEM, estimaram um número total de 48.706 indivíduos com Doença de Alzheimer em Portugal [33-35]. Aplicando a mesma taxa de prevalência ao último censo demográfico [23], espera-se que exista um número total de 3 568 doentes de Alzheimer na população maior de 30 anos de idade (478 539 habitantes) servida pelos dois hospitais onde decorreu este estudo. As bases de dados hospitalares indicam que apenas 6-8% dos doentes estimados com demência na comunidade estão em seguimento anual na altura desta análise.

A tendência demográfica em Portugal é semelhante à de outros países ocidentais europeus, com uma percentagem

crecente de indivíduos idosos. Homens e mulheres com mais de 60 anos representam respectivamente 18 e 24% da população total [23] e as estimativas sugerem que este valor esteja perto dos 32% no ano 2050 [36].

Os resultados deste estudo enfatizam a necessidade de esforços no âmbito da saúde pública direccionados para a educação da população geral, dos cuidadores e dos profissionais de saúde acerca dos sintomas iniciais da demência. São necessários estudos populacionais para avaliar a prevalência e incidência da demência em Portugal e também dirigidos a determinar as melhores estratégias de preparar a população e os profissionais de saúde para o reconhecimento precoce da demência [37,38] e a orientação adequada e rápida dos doentes e cuidadores [39-42]. Acresce ainda a necessidade urgente de estimar os custos directos e indirectos da demência e avaliar o impacto do seu reconhecimento precoce na utilização de serviços especializados por uma população crescente de idosos em risco [9,43].

Num momento em que se torna claro o benefício do início precoce de terapêuticas farmacológicas e de sessões de estimulação cognitiva só o diagnóstico precoce da DA poderá permitir a utilização destas estratégias de uma forma mais rentável na fase da doença onde poderão ser mais eficazes. ■



Apêndice

ESTREVISTA AO CUIDADOR DO DOENTE

Hora de início: _____ Hora de Fim: _____ Duração: _____

Parte I – Dados referentes ao doente

1. Dados pessoais:

Idade: _____ Data de nascimento _____ Sexo: M F

Estado civil: _____ C. Postal: _____

Cuidador principal do doente: _____

Grau de parentesco do inquirido: _____

2. Dados académicos:

Escolaridade: _____ Idade início escolaridade: _____

Idade fim escolaridade: _____

Línguas estrangeiras: _____

Carta de condução: Sim Não Idade: _____

No caso de ser analfabeto:

- 1. assina o nome Sim Não
2. conhece as horas Sim Não
3. faz cálculo mental Sim Não
4. lê algarismos Sim Não
5. escreve algarismos Sim Não
6. faz telefonemas Sim Não
7. atende o telefone e fica com recados Sim Não
8. movimenta conta bancária Sim Não
9. viaja só transporte público Sim Não
10. faz compras Sim Não

3. Dados profissionais:

Profissão1: _____ Idade: _____

Profissão2: _____ Idade: _____

Profissão3: _____ Idade: _____

Reformado: Sim Não

Com que idade: _____ Motivo: limite de idade doença

4. Hábitos e actividades extra-profissionais em adulto:

- Hábitos de leitura: Sim Não Quais:
Hábitos de escrita: Sim Não Quais:
Cálculo mental: Sim Não Quais:
Cálculo escrito: Sim Não Quais:
Desenho: Sim Não Quais:
Hobbies: Sim Não Quais:

Parte II – dados referentes ao cuidador

1. Dados pessoais:

Idade: _____ Data de nascimento _____ Sexo: M F

2. Dados académicos:

Escolaridade: _____ Idade início escolaridade: _____

Idade fim escolaridade: _____

Línguas estrangeiras: _____

Carta de condução: Sim Não Idade: _____

No caso de ser analfabeto:

- 1. assina o nome Sim Não
2. conhece as horas Sim Não
3. faz cálculo mental Sim Não
4. lê algarismos Sim Não
5. escreve algarismos Sim Não
6. faz telefonemas Sim Não
7. atende o telefone e fica com recados Sim Não
8. movimenta conta bancária Sim Não
9. viaja só transporte público Sim Não
10. faz compras Sim Não

3. Dados profissionais:

Profissão1: _____ Idade: _____

Profissão2: _____ Idade: _____

Profissão3: _____ Idade: _____

Reformado: Sim Não

Com que idade: _____ Motivo: limite de idade doença

4. Hábitos e actividades extra-profissionais em adulto:

- Hábitos de leitura: Sim Não Quais:
Hábitos de escrita: Sim Não Quais:
Cálculo mental: Sim Não Quais:
Cálculo escrito: Sim Não Quais:
Desenho: Sim Não Quais:
Hobbies: Sim Não Quais:

Parte III – Dados referentes à relação doente / família

O seu familiar doente habitava consigo quando começaram os primeiros sintomas? Sim Não

Se não: Moravam em casas próximas? Sim Não

Na mesma localidade? Sim Não

Visitava o seu familiar todos os:

dias semanas quinzenas meses

Parte IV – Dados referentes ao início da doença do seu familiar

Primeiras alterações notadas: _____

Mês: _____ Ano: _____

Primeira pessoa a aperceber-se: _____

Quando se queixou ao MF (mês e ano): _____

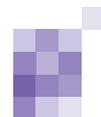
Alterações seguintes: _____

Mês: _____ Ano: _____

Vamos falar de uma série mais detalhada de actividades referentes ao dia-a-dia do seu familiar, devendo assinalar as que se encontravam alteradas no início da doença.

Table with 5 columns: Item, Presente no início da DA, Carácter temporal, Interferência no doente, Interferência familiar. Contains 25 items related to memory, orientation, and daily activities.

M: memória; L: linguagem; O: orientação; P: praxias; J: juízo; R: raciocínio; P: personalidade; H: humor; I: iniciativa; int: intermitente; perm: permanente



Bibliografia

- Ryan, DH. Misdiagnosis in dementia: comparisons of diagnostic error rate and range of hospital investigation according to medical specialty. *Int J Geriatr Psychiat* 1994; 9: 141-47.
- Wimo A, Winblad B, Grafstrom M. The social consequences for families with Alzheimer's disease patients: potential impact of new drug treatment. *Int J Geriatr Psychiatry* 1999; 14: 338-47.
- Werner P. Correlates of Family Caregivers' Knowledge about Alzheimer's Disease. *Int J Geriatr Psychiatry* 2001; 16: 32-38.
- Roberts JS, Connell CM, Cisevski D, Hipps YG, Demissie S, Gree RC. Differences between African Americans and Whites in their perceptions of Alzheimer Disease. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2003; 17:19-26.
- LoGiudice D, Hassett A, Cook R, Flicker L, Ames D. Equity of access to a memory clinic in Melbourne? Non-English speaking background attenders are more severely demented and have increased rates of psychiatric disorders. *Int J Geriatr Psychiatry* 2001; 16: 327-334.
- Dilworth-Anderson P, Gibson BE. The cultural influence of values, norms, meanings and perceptions in understanding dementia in ethnic minorities. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2002; 16-S2:556-63.
- Teng EL. Cultural and educational factors in the diagnosis of dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2002; 16-S2:S77-9.
- Macdonald AJD, Carpenter GI. The recognition of dementia in "non-EMI" nursing home residents in South East England. *Int J Geriatr Psychiatry* 2003; 18: 105-8.
- Shah A, Murthy S, Suh GK. Is mental health economics important in geriatric psychiatry in developing countries? *Int J Geriatr Psychiatry* 2002; 17: 758-64.
- Graham C, Ballard C, Sham P. Carer's knowledge of dementia, their coping strategies and morbidity. *Int J Geriatr Psychiatry* 1997; 12: 931-6.
- Graham C, Ballard C, Sham P. Carer's Knowledge of dementia and their expressed concerns. *Int J Geriatr Psychiatry* 1997; 12: 470-3.
- McLoughlin DM, Cooney C, Holmes C, Levy R, Carer informants for dementia sufferers: carer awareness of cognitive impairment in an elderly community-resident sample. *Age Ageing* 1996; 25: 367-71.
- McClone J, Gupta S, Humphrey D, Oppenheimer S, Mirsen T, Evans DR. Screening for early dementia using memory complaints from patients and relatives. *Arch Neurol* 1990; 47: 1189-93.
- Koss E, Patterson MB, Ownby R, Stuckey JC, Whithouse PJ. Memory evaluation in Alzheimer's disease. *Arch Neurol* 1993; 50: 92-7.
- Jorm AF, Korten AE. Assessment of cognitive decline in the elderly by informant interview. *Br J Psychiatry* 1998; 152: 209-13.
- Kemp NM, Brodaty H, Pond D, Luscombe G. Diagnosing dementia in primary care: the accuracy of informant reports. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2002; 16: 171-6.
- Neumann PJ, Araki SS, Gutterman EM. The use of proxy respondents in studies of older adults: lessons, challenges and opportunities. *J Am Geriatr Soc* 2000; 48: 1646-54.
- Tierney MC, Szalai JP, Snow WG, Fisher RH. The prediction of Alzheimer disease. The role of patient and informant perceptions of cognitive deficits. *Arch Neurol* 1996; 53: 423-7.
- Santillan CE, Fritsch T, Geldmacher DS. Development of a scale to predict decline in patients with mild Alzheimer's disease. *Am Geriatr Soc* 2003; 51: 91-5.
- Fritsch T, McClendon MJ, Smyth KA, Ogrocki PK. Effects of educational attainment and occupational status on cognitive and functional decline in persons with Alzheimer-type dementia. *Int Psychogeriatr* 2002; 14: 347-63.
- Schäufele M, Bickel H, Weyerer S. Which factors influence cognitive decline in older adults suffering from dementing disorders? *Int J Geriatr Psychiatry* 2002; 17: 1055-63.
- McKhann G, Drachman D, Folstein M, Katzman R, Price D, Stadlan EM. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA work group, Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology* 1984; 34:939-944.
- Censos 2001. XIV Recenseamento Geral da População. Instituto Nacional de Estatística 2001.
- Thomas P, Chantoin-Merlet S, Hazif-Thomas C, Belmin J, Montagne B, Clément JP, Lebruchec M, Billon R. Complaints of informal caregivers providing home care for dementia patients: The Pixel Study. *Int J Geriatr Psychiatry* 2002; 17: 1034-47.
- Greiner LH, Snowden DA. Underrecognition of dementia by caregivers. Cuts across cultures. *Letter JAMA* 1997; 277:1757.
- Ross GW, Abbott RD, Petrovitch H, Masaki KH, Murdaugh C, Trockman C, Curb D, White LR. Frequency and characteristics of silent dementia among elderly Japanese-American men. The Honolulu-Asia aging study. *JAMA* 1997; 277: 800-05. Comment in *JAMA* 1997; 277:1757.
- Antonelli Incalzi R, Gemma A, Carbonin PU. Underrecognition of dementia by caregivers. Cuts across cultures. *Letter*.
- Antonelli Incalzi R, Marra C, Gemma A, Capparella O, Carbonin PU. Unrecognized dementia: sociodemographic correlates. *Aging Clin Exp Res* 1992; 4: 327-332.
- Ross GW, Abbott RD, Petrovitch H, Masaki KH, Murdaugh C, Trockman C, Curb D, White LR. Frequency and characteristics of silent dementia among elderly Japanese-American men. The Honolulu-Asia aging study. *JAMA* 1997; 277: 800-05.
- Ross GW, Abbott RD, Petrovitch H, Masaki KH, Murdaugh C, Trockman C, Curb D, White LR. Frequency and characteristics of silent dementia among elderly Japanese-American men. The Honolulu-Asia aging study. *JAMA* 1997; 277: 800-05. Comment in *JAMA* 1997; 277:1758-9.
- Ross GW, Petrovitch H, Masaki K, Curb JD. *Letter in reply*.
- Caro J, Ward A, Ishak K, Migliaccio-Walle K, Getsios D, Papadopoulos G, Torfs K. To what degree does cognitive impairment in Alzheimer's disease predict dependence of patients on caregivers?. *BMC Neurology* 2002;2:6. <http://www.biomedcentral.com/1471-2377/2/6>.
- Valcour VG, Masaki KH, Curb JD, Blanchette PL. The detection of dementia in the primary care setting. *Arch Intern Med* 2000; 160: 2964-8.
- Boustani M, Peterson B, Hanson L, Harris R, Lohr KN. Screening for dementia in primary care: a summary of the evidence for the U.S. Preventive Services Task Force. *Ann Intern Med* 2003; 138: 927-937.
- Hofman A, Rocca WA, Brayne C, Breteler MMB, Clarke M, Cooper B et al.: for the EURODEM – Prevalence Research Group. The prevalence of Dementia in Europe: a collaborative study of 1980-1990 findings. *Int J Epidemiol* 1991; 20: 736-748.
- Rocca WA, Hofman A, Brayne C, Breteler MMB, Clarke M, Copeland JRM, et al.: for the EURODEM – Prevalence Research Group. Frequency and Distribution of Alzheimer's disease in Europe. A collaborative study of 1980-1990 prevalence findings. *Ann Neurol* 1991; 30: 381-90.
- Garcia C, Costa C, Guerreiro M, Leitão O, Mendonça A, Umbelino J. Prevalence of dementia and Alzheimer's disease in Portugal. Estimated based on projection. *Acta Médica Portuguesa* 1994; 7: 487-91.
- Projeções de população residente em Portugal 2000-2050. Instituto Nacional de Estatística 2003. <http://www.ine.pt>.
- Kahan J, Kemp B, Staples FR, Brummel-Smith K. Decreasing the burden in families caring for a relative with a dementing illness: a controlled study. *J Am Geriatr Assoc* 1985; 33: 664-70.
- Mundt JC, Kaplan DA, Greist JH. Meeting the need for public education about dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2001; 15: 26-30.
- Bruce DG, Paley GA, Underwood PJ, Roberts D, Steed D. Communication problems between dementia carers and general practitioners: effect on access to community support services. *Medical Journal of Australia* 2002; 177: 186-8.
- Bruce DG, Paterson A. Barriers to community support for the dementia carer: a qualitative study. *Int J Geriatr Psychiatry* 2000; 15: 451-7.
- Downs MG. The role of general practice and the Primary Care Team in dementia diagnosis and management. *Int J Geriatr Psychiatry* 1996; 11, 937-42.
- Trickey H, Turton P, Harvey I, Wilcock G, Sharp D. Dementia and the over-75 check: the role of the primary care nurse Health and Social Care in the Community 1999; 8:9-16.
- Radebaugh TS, Ward-Robinson J. Cultural diversity and Alzheimer disease introduction. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 2002; 16-S2:S41-2.

Correspondência:

Vítor Tedim Cruz, M.D.
Serviço de Neurologia
Hospital de São Sebastião
Rua Dr Cândido de Pinho
4520-211 Santa Maria da Feira, Portugal
E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

Repercussão clínica e cognitiva da hemorragia subaracnoideia *Clinical and cognitive outcome following subarachnoid haemorrhage*

Cláudia Guarda, Ana Silvestre, Manuel Cunha e Sá, Élia Baeta
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Recepção do trabalho: 30 de Junho de 2003 | Aceitação definitiva: 9 de Setembro de 2003

Introdução

Na hemorragia subaracnoideia (HSA) discute-se a existência e a relação do defeito cognitivo com a localização do aneurisma.

Objectivos

Determinar perfil neuropsicológico após HSA, atendendo à localização do aneurisma, suas manifestações e complicações.

Métodos

Avaliámos 56 doentes com HSA, por ruptura de aneurisma cerebral. Clinicamente caracterizou-se forma de início, localização do aneurisma, escala Hunt e Hess (EHH), Escala de Coma de Glasgow (GCS), doenças associadas, complicações, tratamento e Escala de Prognóstico de Glasgow (GOS). Efectuou-se exame neuropsicológico avaliando: atenção, memória, funções executivas e linguagem.

Resultados

Os doentes tinham idade média de $46,23 \pm 9,7$ anos (19-65), escolaridade de $7,66 \pm 4,74$ (0-19) e aneurismas em várias localizações (22-Artéria Comunicante Anterior (AcomA), 15-Artéria Cerebral Média; 6-Artéria Comunicante Posterior). A GCS era de $14,07 \pm 2,22$ e GOS de $1,21 \pm 0,56$. Surgiram complicações médicas em 17 indivíduos, associando-se a EHH ($p < .000$), GCS ($p < .001$) e GOS ($p < .000$). O tratamento em 52 doentes foi cirúrgico. Houve complicações em 7, correlacionando-se com idade avançada ($p < .007$) e GOS ($p < .000$).

Na avaliação neuropsicológica, doentes com aneurisma da AcomA comparados com os da restante circulação carotídea apresentavam alterações no Trail Making B (trail B) ($p < .005$) e memória visual tardia (mvt) ($p < .016$). Relacionando os aneurismas dependentes da circulação anterior (AcomA e artéria cerebral anterior) com os da restante circulação carotídea houve pior desempenho no trail B ($p < .019$). As complicações médicas condicionaram deterioração da memória lógica tardia (mlogt) ($p < .000$), memória visual imediata (mvi) e tardia ($p < .017$; $p < .030$), pares de palavras (pp) e pp tardio (ppt) ($p < .048$; $p < .000$) e Line Orientation Test ($p < .008$). Verificou-se correlação entre escolaridade e desempenho cognitivo nos testes Toulouse-Pierron (rendimento de trabalho- $p < .020$; índice de dispersão- $p < .004$), Stroop Cw ($p < .000$), trail A e B ($p < .005$), mvt ($p < .020$) e ppt ($p < .017$).

Conclusões

A HSA por ruptura de aneurisma da AcomA condicionou piores desempenhos em provas executivas e memória. Os da circulação anterior (AcomA e ramos da Artéria Cerebral Anterior) influenciaram funções executivas. São factores de maior repercussão cognitiva as complicações médicas, lesão estrutural e baixa escolaridade.

Palavras-chave: Hemorragia subaracnoideia, aneurisma intracraniano, prognóstico, cognição.

Introduction

The severity of cognitive impairment and relationship with aneurysm site in subarachnoid haemorrhage (SAH) remains unclear.

Objectives

The neuropsychological profile after SAH, according to aneurysm site, SAH manifestations and complications.

Methods

The authors examined 56 patients with SAH after aneurysm rupture. The clinical variables considered were initial manifestations, Hunt and Hess Score (HH), Glasgow Coma Scale (GCS), associated diseases, complications, aneurysm treatment and Glasgow Outcome Scale (GOS). The cognitive exam evaluated attention, memory, executive tasks and language.

Results

The patients had a mean age of $46,23 \pm 9,7$ years (19-65) and schooling of $7,66 \pm 4,74$ years. The aneurisms had different locations (22-Anterior Communicating Artery (AcomA), 15-Medium Cerebral Artery, 6-Posterior Communicating Artery). GCS was $14,07 \pm 2,22$ and GOS was $1,21 \pm 0,56$. Medical complications occurred in 17 patients, associated with worse HH ($p < .000$), GCS ($p < .001$) and GOS ($p < .000$). Fifty-two patients were submitted to surgery. The aneurysm treatment had complications in 7 patients, associated to advanced age ($p < .007$) and worse GOS ($p < .000$).

Comparing cognitive evaluation of patients with AcomA aneurysms with other carotid circulation aneurysms, the deficits were in Trail Making test B (trail B) ($p < .005$) and delayed visual memory (dvim) ($p < .016$). Considering patients with aneurysms dependent on the anterior circulation (Anterior Cerebral Artery and AcomA) and other carotid circulation aneurysms the impairment was in trail B ($p < .019$). The medical complications impaired cognitive performance in delayed verbal memory (dvm) ($p < .000$), immediate mvi and dmvi ($p < .017$; $p < .030$), immediate word pairs (iwp) and delayed wp (dwp) ($p < .048$; $p < .000$) and Line Orientation Test ($p < .008$). Schooling had a negative influence in the following tests: Toulouse Pierron Test (work performance- $p < .020$; dispersion index- $p < .004$), Stroop Cw ($p < .000$), trail A and B ($p < .005$), dvim ($p < .020$) dwp ($p < .017$).

Conclusions

SAH, secondary to aneurysm rupture of AcomA, was associated with impairments in executive functions and memory, while of the anterior circulation (AcomA and branches of Anterior Cerebral Artery) caused deficits in executive tasks. Other factors associated with cognitive repercussions were medical complications, presence of structural lesions and low literacy.

Key-words: Subarachnoid haemorrhage, aneurysm rupture, prognosis, cognition.

Introdução

As hemorragias subaracnoideias (HSA), causadas na sua maioria por ruptura de aneurisma, representam 3% dos Acidentes Vasculares Cerebrais. A mortalidade no 1.º mês varia entre 42-52% (1,2). Esta patologia tende a afectar indivíduos jovens (média de idades 50 anos), na época mais produtiva da sua vida (1,2).

Apesar dos avanços em termos de diagnóstico, tratamento médico e cirúrgico e detecção precoce das complicações, tal não influenciou de forma significativa o prognóstico. As repercussões neurológicas causando dependência surgem em cerca de um terço dos indivíduos, mas os que têm com boa evolução, exibem frequentemente defeitos neuropsicológicos importantes, com influência na (sua) qualidade de vida e adaptação psicossocial (1,2,3,4,5). As perturbações da memória e da atenção parecem ser as alterações cognitivas mais prevalentes. As causas e mecanismos destas sequelas, apontadas por diferentes investigadores, são a localização do aneurisma, a gravidade da hemorragia e seu efeito na função cerebral, o tipo e altura do tratamento e as complicações ocorridas. Os resultados não são, no entanto, consensuais. Assim a etiologia das repercussões neuropsicológicas não está totalmente esclarecida. Apesar da dificuldade inerente a estes estudos, a necessidade de determinar as implicações cognitivas da HSA e a contribuição dos diferentes factores descritos é de grande importância, de modo a permitir um correcto acompanhamento destes indivíduos (3,4,6).

Este estudo teve como objectivos explorar as possíveis consequências cognitivas atendendo à localização do aneurisma, manifestações e complicações da doença.

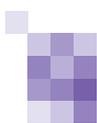
Métodos

Incluíram-se 56 doentes com HSA, secundária a ruptura de aneurisma cerebral, admitidos no hospital dos autores, de 1995 a 2003. O diagnóstico foi realizado por Tomografia Computorizada crânio-encefálica (TC-CE), com punção lombar se aquela não fosse conclusiva. Em todos os casos, foi efectuada Angiografia Cerebral para confirmar a presença de aneurisma e excluir outras anomalias vasculares.

Avaliaram-se vários parâmetros clínicos, de forma retrospectiva, através da consulta dos processos clínicos. Considerou-se a idade de início, o tempo desde o começo dos sintomas até à admissão hospitalar de referência (contabilizado em dias), a sintomatologia de início (cefaleias, alterações da consciência e defeitos neurológicos focais), estado neurológico na admissão pela escala de Hunt

e Hess (EHH) (7) e Escala de Coma de Glasgow (GCS) (8). Pesquisou-se também a existência de patologia pré-mórbida grave (patologia cardiovascular, pulmonar, gastrointestinal, renal ou endocrinológica crónica e obrigando a tratamento específico), hipertensão arterial (HTA) e hábitos tóxicos (tabagismo, álcool e drogas ilícitas). Determinou-se o número de aneurismas, sua localização e lado arterial (direito, esquerdo, linha média ou bilateral). Nos aneurismas da linha média sempre que foi determinado o lado responsável pela irrigação, lateralizou-se de acordo com este factor. Agruparam-se os doentes consoante a localização dos aneurismas supratentoriais, para proceder à sua comparação. Constituiu-se um grupo de doentes com aneurismas da AcomA para comparar com o da circulação carotídea (ramos da artéria carótida, cerebral média (ACM) e cerebral anterior (ACA)). Formou-se outro grupo de doentes com aneurismas da circulação anterior (AcomA + ACA) para comparação com o da restante circulação carotídea (ramos da artéria carótida e ACM). Nos indivíduos com mais de um aneurisma, cujos exames de imagem permitiram determinar em qual ocorreu a ruptura, foram distribuídos nos grupos descritos se o aneurisma tivesse as localizações consideradas. Os casos, em que não foi possível caracterizar o local da ruptura, foram excluídos desta divisão.

Registou-se o tempo entre o início dos sintomas até ao tratamento, que consistiu em cirurgia com ou sem clipagem de aneurisma, embolização de aneurisma ou ambas as modalidades, tendo sido registadas as complicações decorrentes destas intervenções (complicações do tratamento). As técnicas foram realizadas pelos mesmos especialistas, respectivamente neurocirurgiões e neurorradiologistas, e usando o mesmo tipo de procedimentos. Todos os doentes foram medicados com nimodipina endovenosa e manteve-se ligeira hipertensão e hipervolemia para prevenção de vasoespasmos. Na admissão iniciou-se profilaxia de convulsões, com fenitoína ou valproato de sódio, que se manteve no período pós-operatório. Consideraram-se como complicações, não relacionadas directamente com a forma de tratamento do aneurisma (complicações médicas), a existência de vasoespasmos, sintomático ou não (por suspeita clínica e/ou por eco-Doppler transcraniano), presença de hidrocefalia (suspeita clínica com comprovação imagiológica por TC-CE), presença de isquemia (evidência de defeitos focais e confirmada por TC-CE), deterioração neurológica inexplicada (quando não podia ser atribuída a nenhuma das causas anteriores) e outras complicações, como por exemplo pneumonias e infecções urinárias. Finalmente foi



caracterizado o estado funcional, na altura da alta, pela Escala de Prognóstico de Glasgow (GOS) (9).

Posteriormente, entre os 6 e os 18 meses após a HSA e com consentimento informado, todos os doentes foram submetidos a exame das funções cognitivas para avaliação da atenção, memória, funções executivas e linguagem. Utilizaram-se as seguintes provas: Teste de Toulouse Pierron, com a determinação do rendimento de trabalho (rt) e índice de dispersão (id), Teste de Stroop C e Cw (stroopc e stroopcw), Trail Making A e B (trail A e trail B), Fluência Oral Semântica, Séries de Luria, desenho do cubo, memória de trabalho pela memória de dígitos por ordem directa e inversa, Memória Lógica imediata (mlogi) e após intervalo de latência de 30 minutos (mlogt), Memória Visual imediata (mvi) e após intervalo de 30 minutos (mvt), Memória Verbal com Interferência, Pares de Palavras imediato e tardio (ppi e ppt), Memória Remota, Praxias, Teste de Token, Matrizes Progressivas de Raven Ab, interpretação de provérbios, desenho do relógio, cálculo mental e escrito e Teste de Orientação de Linhas (lot). Os testes foram administrados pela mesma ordem a todos os doentes, tendo os defeitos neuropsicológicos sido identificados pela comparação com dados normativos, ajustados para a idade e escolaridade. Os resultados foram apresentados como normais ou anormais. Em alguns doentes não foi possível a aplicação de todos os testes, por alterações específicas (afasia, por exemplo) ou por serem analfabetos.

Foram incluídos apenas doentes com idade inferior a 65 anos (por não existirem dados normativos para os testes neuropsicológicos), sem história de doença psiquiátrica grave, sem defeitos neurológicos, que impedissem a realização da avaliação neuropsicológica, e doentes sem antecedentes de paragem cardio-respiratória.

Os dados foram analisados com o programa de SPSS 10.0, através de métodos estatísticos descritivos, testes não paramétricos usando o teste de qui-quadrado e coeficientes de correlação de Pearson e Spearman. O nível de significância considerado para este estudo foi $p < 0.05$.

Resultados

Dos 56 doentes, incluídos na amostra, 36 são mulheres e 20 homens, com uma média de idades de $46,23 \pm 9,7$ anos (mínimo de 19 e máximo de 65 anos) e com escolaridade média de $7,66 \pm 4,74$ anos (variando entre 0 a 19 anos). Dos 56 doentes apenas um não é dextro.

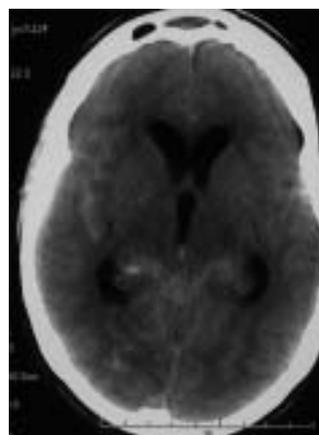


Figura 1.
Hemorragia subaracnoideia

O tempo entre a ocorrência da HSA e a admissão hospitalar variou entre menos de 24 horas até 14 dias. A forma de início em 32 doentes (57,1%) foi cefaleias e em três (5,4%) alterações da consciência. Em 14 (25%) ocorreram cefaleias seguidas de alterações da consciência, em dois (3,6%) alterações da consciência com defeito focal neurológico e em um (1,8%) houve cefaleias com defeito focal. Em quatro doentes (7,1%) o início caracterizou-se por todas as manifestações descritas. Na admissão, 20 doentes (35,7%) foram classificados pela EHH como grau 1, 21 (37,5%) em grau 2, 12 (21,4%) em grau 3, dois (3,6%) em grau 4 e 1 (1,8%) em grau 5, verificando-se que a maioria dos doentes (53) tinham uma classificação inferior ou igual a 3 (gráfico 1). A pontuação na GCS em 38 (67,9%) doentes foi de 15, em 12 (21,4%) de 14, um doente (1,8%) teve 12 e outro (1,8%) 11, dois (3,6%) apresentaram 8, enquanto que outro (1,8%) teve 7 e finalmente houve um doente (1,8%) com pontuação de 4. Resumindo 52 doentes na GCS apresentaram pontuações superiores a 10, enquanto que quatro estiveram abaixo deste valor (gráfico 2).

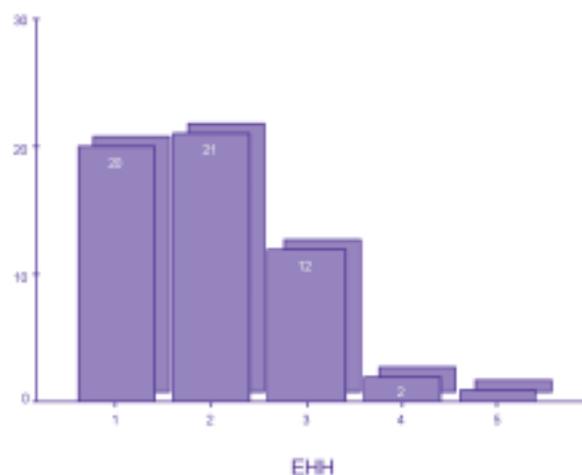


Gráfico 1. Classificação à entrada: Escala de Hunt e Hess (EHH)

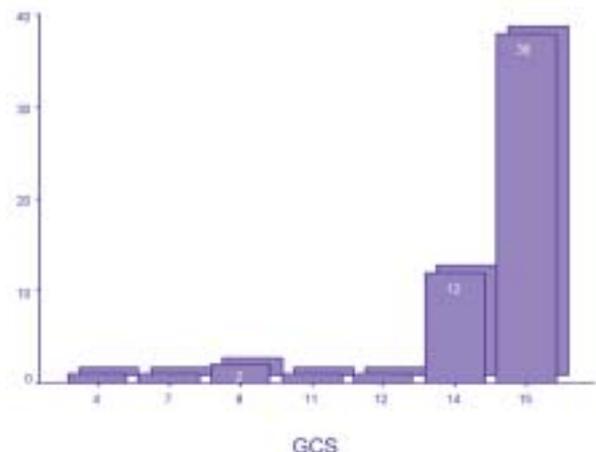
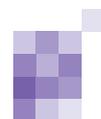


Gráfico 2. Classificação à entrada: Escala de Coma de Glasgow (GCS)

Avaliando a amostra encontraram-se 11 doentes com patologia pré-mórbida grave. Foi descrito hipertensão arterial em 13 doentes. Em nove doentes estavam registados hábitos tabágicos, enquanto que seis tinham hábitos alcoólicos. Não estava indicado nenhum caso de uso de substâncias ilícitas. A presença destes factores não se correlacionou significativamente com a idade de ocorrência da HSA, com a presença de complicações médicas ou relacionadas com o tratamento do aneurisma.

O número de aneurismas variou de um a quatro. Assim, 52 (92,8%) doentes tinham um aneurisma, dois (3,6%) apresentavam dois e noutros dois (3,6%) encontraram-se quatro aneurismas. Os aneurismas situavam-se na AcomA em 22 doentes, na ACM em 15, na Artéria Comunicante Posterior (AcomP) em 6, na Artéria Basilar em dois, na Artéria Cerebelosa Posterior e Inferior em dois, na Artéria Pericalosa em dois, na Artéria Cerebelosa Anterior e Superior em um, na Artéria Carótido-oftálmica em um e na Artéria Coroideia Anterior em um. Em dois doentes havia dois aneurismas envolvendo a AcomA e AcomP, enquanto que os outros dois tinham 4 aneurismas envolvendo a circulação posterior e anterior (tabela 1). Em relação aos grupos criados, atendendo à localização dos aneurismas, eram constituídos da seguinte forma: aneurismas da AcomA com 23 doentes e aneurismas da circulação carotídea com 24 doentes. Os outros grupos eram formados por aneurismas da circulação anterior com 25 doentes e aneurismas da restante circulação carotídea com 22 (tabela 2). Quanto ao lado arterial, em 22 doentes os sacos aneurismáticos eram do lado direito, em 17 do lado esquerdo, em 15 na linha média e em 2 bilaterais.

Tabela 1. Localização dos aneurismas

Artéria comunicante anterior	22
Artéria cerebral média	15
Artéria comunicante posterior	6
Artéria basilar	2
Artéria cerebelosa posterior e inferior	2
Artéria pericalosa	2
Artéria cerebelosa anterior e inferior	1
Artéria coroideia anterior	1
Artéria carótido-oftálmica	1
Artéria comunicante anterior + Artéria comunicante posterior	2
Circulação anterior e posterior	2

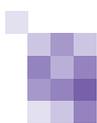
Tabela 2. Grupos criados consoante a localização dos aneurismas

Artéria comunicante anterior	23
Restantes circulação carotídea	24
Circulação anterior	25
Restantes circulação carotídea	22

A demora média entre a HSA e o tratamento seleccionado foi $15,09 \pm 8,83$ dias, sendo a mediana de 8 e o mínimo de tempo um dia e o máximo de 210 dias. O método de tratamento em 49 (87,5%) doentes foi cirurgia com clipagem de aneurisma, enquanto que em três (5,4%) foi cirurgia, mas sem clipagem. Apenas um doente foi submetido a embolização e em três foi utilizado tratamento combinado (cirurgia seguida de embolização). Surgiram complicações em 7 doentes (12,5%) que se associaram-se a idade avançada ($p < .007$) e condicionaram pior GOS ($p < .000$). A altura do tratamento do aneurisma não afectou o aparecimento de complicações e a evolução neurológica destes indivíduos avaliada pelo GOS, de forma estatisticamente significativa.

Em 17 doentes ocorreram complicações, sem relação directa com a forma de tratamento. Consistiram em complicações de natureza médica em sete doentes, hidrocefalia em sete, vasoespasma em quatro (sendo em três doentes sintomático) e isquemia cerebral em três. Em quatro indivíduos ocorreu deterioração neurológica, não atribuível às causas especificadas anteriormente. Estas complicações correlacionaram-se de forma significativa com a EHH ($p < .000$), GCS ($p < .001$) e com o prognóstico avaliado pela GOS ($p < .000$). As complicações descritas não se associaram de forma significativa com a presença de doença pré-mórbida, HTA ou existência de hábitos tóxicos. O tempo até ao tratamento do aneurisma também não influenciou o aparecimento destas complicações ($p < .68$).

Na altura da alta, a classificação dos doentes pela GOS era de grau I em 48 doentes (85,7%), grau 2 em quatro e grau 3 em quatro. O prognóstico destes indivíduos, avaliado por



esta escala, foi influenciada pelo grau da GCS ($p < .015$) e pela existência de complicações do tratamento aneurisma ($p < .000$). As complicações médicas que surgiram durante o internamento também se repercutiram na evolução neurológica ($p < .000$), especialmente a hidrocefalia ($p < .001$) e a deterioração neurológica inexplicada ($p < .003$). As manifestações iniciais de HSA, a idade do doente e a altura do tratamento não influenciaram a evolução, de forma significativa.

A avaliação neuropsicológica foi realizada cerca de $10,32 \pm 3,67$ meses após a HSA, com o mínimo de 6 meses e o máximo de 18 meses. Os resultados de cada um dos testes estão expostos na tabela 3. Os doentes com HSA têm perturbações da função cognitiva, especialmente afectando a memória, a atenção e as funções executivas. Analisando os resultados dos testes, 52 doentes apresentam um ou mais testes alterados e 44 têm alterações em dois ou mais testes que avaliem diferentes funções.

Tabela 3. Resultados da avaliação neuropsicológica

Testes	Normal	Anormal	Não avaliado
Rendimento de trabalho	32	17	7
Índice de dispersão	35	14	7
Stroop C	35	8	13
Stroop Cw	29	14	13
Trail Making A	32	17	7
Trail Making B	28	17	11
Fluência oral semântica 1	41	14	1
Fluência oral semântica 2	29	20	7
Séries de Luria	30	15	11
Desenho do cubo	43	3	10
Memória de dígitos directa	51	5	0
Memória de dígitos inversa	43	8	5
Memória lógica imediata	32	23	1
Memória lógica tardia	26	28	2
Memória visual imediata	28	16	2
Memória visual tardia	23	27	6
Memória verbal com interferência imediata	38	17	1
Memória verbal com interferência tardia	30	19	2
Informação	34	13	9
Praxias	45	2	9
Teste Token	48	3	5
Matrizes Ab	40	12	4
Interpretação de provérbios	41	13	2
Desenho do relógio	40	9	7
Cálculo	47	2	7
Teste de Orientação de Linhas	39	7	9

Na avaliação neuropsicológica não se encontraram diferenças atendendo ao lado do aneurisma ou entre a sua localização supratentorial e infratentorial. Comparando os doentes com aneurisma dependente da AcomA com a restante circulação carotídea evidenciou-se pior desempenho no trail B ($p < .005$) e na mvt ($p < .016$). Quando se confrontou os doentes com aneurisma da circulação anterior com a restante circulação carotídea, apenas o trail B se mostrou sensível para os primeiros ($p < .019$).

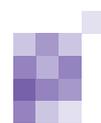
Em todos os doentes a ocorrência de complicações médicas, durante o internamento, influenciou o desempenho na mlogt ($p < .000$), mvi ($p < .017$) e mvt ($p < .030$), pp ($p < .048$) e ppt ($p < .000$) e lot ($p < .008$). Não se evidenciou relação significativa entre os diferentes tipos de complicações médicas com defeitos cognitivos específicos. O tempo entre a HSA e o tratamento do aneurisma também não se associou a pior prognóstico cognitivo ou a alterações específicas.

A baixa escolaridade nos indivíduos com HSA correlacionou-se com pior desempenho cognitivo, demonstrado pelos seguintes testes: rt ($p < .02$), id ($p < .004$), stroopcw ($p < .000$), trail A e B ($p < .005$), mvt ($p < .020$) e ppt ($p < .017$). Nos restantes parâmetros cognitivos não foi verificada esta influência.

Discussão

A amostra de doentes com HSA, por ruptura de aneurisma, é semelhante, em termos de idade e distribuição por sexo, ao habitualmente descrito na literatura (1,3). A variação de tempo encontrada entre o início da HSA e a admissão no hospital de referência, provavelmente relaciona-se com a extensão da área de influência e os doentes serem primeiro avaliados noutros hospitais e posteriormente encaminhados. As manifestações iniciais mais frequentes foram cefaleias e alterações da consciência, como é habitualmente descrito. A maioria dos doentes tinha classificações consideradas de gravidade ligeira a moderada pelas escalas EHH e GCS. Deve-se considerar que foram incluídos apenas os doentes que sobreviveram à HSA e suas posteriores complicações, bem como aqueles que não tinham defeitos que impossibilitassem a realização da avaliação neuropsicológica, condicionando um provável enviesamento da amostra.

Quanto à existência de outros problemas associados, nomeadamente doença pré-mórbida grave e HTA, estes ocorreram numa pequena percentagem de casos, o que



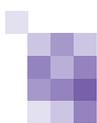
poderá estar associado ao facto dos doentes fazerem parte de um grupo etário mais jovem do que o habitual na Doença Cerebrovascular. Também obtivemos uma baixa incidência de hábitos tabágicos e alcoolismo. Como a obtenção dos dados foi retrospectiva, por avaliação dos processos clínicos, é possível que por vezes tenha havido perda de registos. A presença de HTA ou de tabagismo não se associou ao início mais precoce da HSA ou com o aparecimento de complicações, que pudessem influenciar o prognóstico destes doentes. A importância destes dois factores, na evolução da HSA tem sido objecto de alguns estudos, com resultados inconclusivos e por vezes contraditórios. Desta forma, alguns autores têm descrito que os doentes com HTA têm pior prognóstico e maior mortalidade enquanto que outros negam esta relação. Relativamente ao tabagismo, alguns estudos não encontraram diferenças estatisticamente significativas na evolução entre o grupo de fumadores e não fumadores, enquanto que outros referem o seu potencial nefasto para estes doentes. *Pobereskin* (10), ao organizar uma base de dados de indivíduos com HSA, teve a oportunidade de investigar o efeito do tabaco na mortalidade dos doentes. Conclui que o tabaco pode ter um efeito protector, possivelmente ao aumentar o vasoespasmo e portanto limitar a gravidade da hemorragia inicial. Este autor também não encontrou efeito negativo da HTA na mortalidade destes indivíduos.

A localização mais frequente dos aneurismas foi na circulação carotídea, especialmente na AcomA e ACM, como habitualmente descrito (1).

As manifestações clínicas iniciais mais graves, evidenciadas também por piores graus das escalas utilizadas tiveram repercussões na evolução clínica, avaliada pelo aparecimento de complicações e pela GOS. Como *Gijn et al* (1) demonstram, a condição neurológica do doente, especialmente o nível de consciência, na admissão, representa não só o impacto da hemorragia, mas também a possibilidade de ocorrência concomitante de complicações, como por exemplo hidrocefalia aguda. Obviamente que tal contribui de forma desfavorável para a evolução clínica destes indivíduos. A apresentação clínica, bem como os valores da EHH e GCS não se associaram a pior prognóstico cognitivo. *Hütter* e colaboradores (3) não encontraram relação entre as consequências neuropsicológicas e o grau clínico pela EHH, notando que o principal factor seria a gravidade da hemorragia pelos graus de Fisher. Outros autores também concluíram que a gravidade inicial da HSA, avaliada pelo coma e grau clínico na EHH, não eram

preditores fiáveis de lesão cognitiva tardia (11). A presença de factores de risco, de outras doenças associadas e a idade dos doentes não influenciou a forma de início. Este estudo não pode, no entanto excluir um eventual contributo da idade no desenvolvimento de complicações, por terem sido excluídos doentes da amostra. A ocorrência de sequelas, devido ao tratamento dos aneurismas, esteve especialmente relacionada com a idade avançada dos doentes e teve um efeito negativo na sua evolução com maior grau de dependência na GOS. Existe evidência noutros trabalhos que a idade está associada a um pior prognóstico, como é aqui também demonstrado (10). A existência de complicações médicas e do tratamento não se correlacionou com o atraso no tratamento dos aneurismas, o que é corroborado noutros estudos, em que não se encontraram diferenças no prognóstico doentes submetidos a intervenções precoces ou tardias (1,12).

A incidência da disfunção neuropsicológica não está totalmente esclarecida estimando-se que existe algum grau de alteração em 65-97,5%, sendo ligeiro a moderado em 30-60% (5,11,12,13). Estas alterações poderão ser causadas pelos efeitos directos da hemorragia, aparecimento de edema, vasoespasmo cerebral, hidrocefalia, da técnica cirúrgica/embolização, tempo da sua realização, complicações médicas e cirúrgicas e medicação (nomeadamente anti-convulsivantes) (11). A identificação do defeito cognitivo através da avaliação neuropsicológica permite caracterizá-lo de modo a poder orientar a reabilitação e reintegração social (11). Na avaliação neuropsicológica a repercussão cognitiva teve uma incidência elevada e as alterações mais frequentes foram a memória explícita e funções dependentes do lobo frontal, como é descrito na maioria dos textos publicados sobre o assunto (3,4,6,11). O facto dos doentes terem sido avaliados algum tempo após a HSA exclui os defeitos que pudessem ser eventualmente causados pela anestesia e pelo efeito do próprio internamento. Assim os factores importantes são a HSA propriamente dita e as complicações que ocorreram. As alterações encontradas referentes ao lobo frontal, não se associam na maioria dos casos a lesão estrutural evidenciada pelos exames de imagem e/ou defeito focal neurológico evidente (síndrome do lobo frontal, por exemplo). Pode-se admitir assim que haja um processo de disfunção frontal, causada por alterações metabólicas e das concentrações de neurotransmissores, associada ou não a isquemia sem destruição cortical e subcortical, mas apenas com lesão neuronal. Tal poderá repercutir-se nas dificuldades psicossociais destes indivíduos, bem como na personalidade e própria memória (3,14).



Quando comparados os indivíduos com aneurisma dependente da AcomA com os localizados na restante circulação carotídea verificou-se correlação com defeito nas funções executivas e memória. Este perfil cognitivo pode ser explicado pelo território irrigado pela AcomA, que é constituído pela região frontal basal e suas vias colinérgicas e catecolaminérgicas, que se projectam para as estruturas temporais mesiais. Os aneurismas da circulação anterior estiveram associados apenas a perturbação das funções executivas, provavelmente por a área frontal atingida ter menor extensão, não sendo afectadas as projecções temporais mesiais. Assim parece que os defeitos cognitivos que ocorrem após HSA são influenciados pela alteração focal das estruturas próximas da ruptura do aneurisma. No entanto, este não pode ser o único factor determinante da repercussão cognitiva, pois nestes indivíduos muitas das outras disfunções encontradas não são adjacentes ao local do aneurisma (tabela 3). Também *Mavaddat et al* (12), ao investigarem a evolução cognitiva dos doentes com ruptura de aneurisma da AcomA, concluíram que os achados não podiam ser compreendidos apenas pela lesão directa do parênquima e vasos próximos do complexo da AcomA. Outros mecanismos poderão ser encefalopatia difusa, resultante do metabolismo dos produtos do sangue nas meninges, ou então ocorrerem fenómenos de diminuição do fluxo sanguíneo global cerebral, devido por exemplo a vasoespasmos, edema e hidrocefalia (3,5,12,14).

As complicações médicas ocorridas tiveram uma influência desfavorável no desempenho cognitivo, especialmente nas provas de memória e no lot. Não se verificou, no entanto uma correlação entre os diferentes tipos de complicações e defeitos cognitivos específicos. Outros estudos encontraram resultados semelhantes, novamente apontando que estas complicações não vão causar defeitos focais, mas sim repercussões difusas (3,8,11,13). *Ogden et al* (2), ao analisarem a influência da hidrocefalia verificaram existência de alterações em provas verbais e não verbais, consistente com um distúrbio generalizado e não focal. A grandeza da nossa amostra, bem como das complicações ocorridas não é suficiente para uma análise fidedigna, daí que estes aspectos devam ser aprofundados em estudos posteriores.

O momento do tratamento do aneurisma não influenciou o prognóstico cognitivo, tal como já tinha sido sugerido na literatura (1,5,11,12). *Mavaddat* e colaboradores (12), dividiram a sua amostra em grupos atendendo à altura da cirurgia. Não encontraram diferenças estatisticamente significativas no desempenho cognitivo entre o grupo

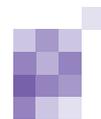
intervencionado precocemente e o tardio. *Tidswell* e colaboradores (11), por outro lado, notaram que possivelmente não será a altura da cirurgia o factor determinante das sequelas neuropsicológicas, mas sim, por exemplo, o tempo de clipagem temporária.

A escolaridade também parece ter um papel muito importante no desempenho destes doentes, denotando-se nas funções de memória, atenção e funções dependentes do lobo frontal. Esta influência poderá ser explicada por não haverem estratégias alternativas de resolução dos problemas das diferentes provas. *Castro Caldas et al* (16) demonstrou que o cérebro de indivíduos iletrados tem padrões de activação diferentes daqueles com maior grau de escolaridade, na realização de diversas tarefas. Por vezes não só há pior eficácia na resolução dos problemas, mas também a integração de todos os aspectos está diminuída por insuficiente comunicação dos dois hemisférios, pelo corpo caloso. Deste modo, compreende-se que qualquer evento neurológico tenha consequências mais graves nestes indivíduos.

Outro aspecto de interesse, é que na nossa amostra os doentes tiveram evolução favorável, quando avaliados pela GOS, no entanto apresentaram defeitos na avaliação neuropsicológica formal. *Hütter et al* (17) ao explorarem os defeitos neuropsicológicos em doentes com GOS=1, evidenciaram a sua presença na maioria dos doentes. Em 54% destes havia três ou mais funções afectadas, especialmente relacionadas com a atenção e memória. Assim, mais uma vez esta escala revela-se insuficiente na avaliação funcional do indivíduo (4,6). Deve-se evidenciar, no entanto, que os autores da GOS não sugeriram que esta tivesse a capacidade de medir todos os aspectos relevantes da evolução dos doentes neurológicos. Estes resultados devem ser um estímulo para a investigação das repercussões cognitivas nos doentes com HSA, bem como na pesquisa de escalas mais sensíveis para detectá-las.

Conclusões

A HSA, por ruptura de aneurisma, é uma patologia caracterizada por mortalidade e morbidade neurológica importante. Muitos dos doentes que parecem ter uma evolução neurológica favorável, quando submetidos a avaliações das funções cognitivas demonstram defeitos importantes, como é evidenciado na nossa amostra. Os aneurismas AcomA associaram-se a piores desempenhos em provas executivas e de memória, enquanto que os da circulação anterior influenciaram especialmente as funções executivas. Além da localização do aneurisma existem



outros factores que parecem influenciar o desempenho cognitivo, nomeadamente as complicações, a existência de lesão estrutural do sistema nervoso central e a baixa escolaridade. Desta forma, é essencial reconhecer estas repercussões que muitas vezes escapam na avaliação com escalas de prognóstico mais simples, como a GOS. ■

Bibliografia

1. Gijn J, Rinkel GJE. Subarachnoid haemorrhage: diagnosis, causes and management. *Brain* 2001; 124: 249-278.
2. Ogden JA, Mee EW, Henning M. A prospective study of impairment of cognition and memory after subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery* 1993; 33(4): 572-587.
3. Hünter BO, Kreitschmann-Andermahr I, Gilsbach JM. Cognitive deficits in the acute stage after subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery* 1998; 43(5), 1054-1065.
4. Hünter BO, Gilsbach JM, Kreitschmann-Andermahr I. Quality of life and cognitive deficits after subarachnoid haemorrhage. *British Journal of Neurosurgery* 1995; 9: 465-475.
5. Fobe J, Haddad L, Costa de Souza AM. Desempenho cognitivo em pacientes operados a aneurisma cerebral. *Arq Neuropsiquiatr* 1999; 57 (2-A): 233-242.
6. Bjeljac M, Keller M, Yonekawa Y. Neurological and neuropsychological outcome after SAH. *Acta Neurochir* 2002; 82 (suppl): 83-85.
7. Hunt WE, Hess RM. Surgical risk as related to time of intervention in the repair of intracranial aneurysms. *Acta Neurochir (Viena)* 1968; 28: 14-20.
8. Teasdale G, Jennet B. Assessment of coma and impaired consciousness. *Lancet* 1974; 2: 81-84.
9. Jennet B, Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. A practical scale. *Lancet* 1975; 480-484.
10. Pobereskin L. Influence of premorbid factors in the survival following subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg* 2001; 95: 555-559.
11. Tidswell P, Dias PS, Sagar HJ, Mayes AR, Battersby RDE. Cognitive outcome after aneurysm rupture. *Neurology* 1995; 45: 875-883.
12. Mavaddat N, Sahakian BJ, Hutchinson PJA, Kirkpatrick PJ. Cognition following subarachnoid hemorrhage from anterior communicating aneurysm: relation to time of surgery. *J Neurosurg* 1999; 91: 402-407.
13. Hillis AE, Anderson N, Sampath P, Rigamonti D. Cognitive impairments after surgical repair of ruptured and unruptured aneurysms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 608-615.
14. Stenhouse LM, Knight RG, Longmore BE, Bishara S. Long-term cognitive deficits in patients after surgery of the anterior communicating artery. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54:909-914.
15. Böttger S, Prosiegel M, Steiger HJ, Yassouridis A. Neurobehavioural disturbances, rehabilitation outcome and lesion site in patients after rupture and repair of anterior communicating artery aneurism. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 93-102.
16. Castro-Caldas A, Reis A. Neurobiological substrates of illiteracy. *The Neuroscientist* 2000; 6(6): 475-482.
17. Hünter BO, Gilsbach JM. Which neuropsychological deficits are hidden behind a good outcome (Glasgow=1) after aneurysmal subarachnoid hemorrhage?. *Neurosurgery* 1993; 33(6): 999-1006.

Correspondência:

Cláudia Guarda
Serviço de Neurologia
Hospital Garcia de Orta, Médica
Av. Torrado da Silva, Pragal,
2811 Almada, Portugal
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

Baclofeno intratecal: uma opção válida na reabilitação dos doentes com AVC

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Nuno Fontes, José Correia, Nuno Marçal

Serviços de Neurologia, Medicina Física e Reabilitação, Hospital S. João, Porto; Serviço de Anestesiologia, Hospital S. João, Porto

Recepção do trabalho: 28 de Junho de 2003 | Aceitação definitiva: 30 de Agosto de 2003

Introdução

O baclofeno é um agonista dos receptores pré-sinápticos GABA-B que actua inibindo a transmissão nervosa na medula espinal. Este fármaco é usado para tratar a espasticidade resultante de diversas doenças neurológicas. O seu efeito administrado sistemicamente é muitas vezes insatisfatório e associado a efeitos colaterais significativos. Nos últimos anos tem sido utilizado, com bons resultados, o baclofeno em perfusão contínua pela via intratecal no tratamento da espasticidade. Neste artigo apresentam-se os resultados deste tratamento numa série de seis doentes com acidente vascular cerebral (AVC).

Métodos

Foram seleccionados para implantação de uma bomba perfusora de baclofeno intratecal, seis doentes com média de idades de 50,5 anos e que respeitavam os seguintes critérios: AVC infra e/ou supratentorial, >6 meses de espasticidade refractária, graves limitações nas suas actividades da vida diária (AVD) (escala de Rankin ≥ 3) e boa resposta a um teste inicial com baclofeno intratecal de 50-100 μ g. Foi efectuada uma avaliação antes e depois da aplicação deste sistema com as seguintes escalas: escala de espasticidade modificada de Ashworth, escala da força muscular do British Medical Research Council (BMRC), escalas de espasmos de Penn e escala de reflexos. Efectuou-se uma avaliação informal do impacto desta terapêutica nas AVD e ainda a avaliação da morbilidade.

Resultados

Todos os pacientes melhoraram de uma forma significativa na escala de espasticidade de Ashworth, escala de espasmos de Penn e na escala de reflexos. Os doentes melhoraram, mas não de uma forma significativa na escala da força muscular (BMRC). Cinco melhoram marcadamente nas AVD. A dose média contínua de baclofeno intratecal foi de 177,5 μ g. Foram detectadas cefaleias e vômitos transitórios em três doentes.

Conclusão. Esta nova abordagem terapêutica com baclofeno intratecal veio permitir uma melhoria sintomática e funcional em doentes com AVC, previamente bem seleccionados, com uma baixa morbilidade.

Palavras chave: Baclofeno intratecal; espasticidade; reabilitação; acidente vascular cerebral

Título do cabeçalho: Baclofeno intratecal: Uma opção válida na reabilitação dos doentes com AVC.

Introduction

Baclofen is an agonist of pre-synaptic GABA-B receptors and acts, essentially, by inhibiting nervous transmission in the spinal cord. It is used to treat the resulting spastic hypertonia of diverse nervous diseases. CNS side effects of oral baclofen intake are sometimes unacceptable, preventing further increase in the drug oral doses. Furthermore, its effect is often unsatisfactory. In previous years the continuous intrathecal infusion of baclofen had good and promising results in treating spasticity. Authors present the results of this treatment in a series of stroke patients.

Methods

Six, infra and supratentorial, stroke patients, mean age 50,5 years, with >6 month of intractable spasticity and severe limitations of activity (Rankin Scale ≥ 3) with a good response in an initial 50-100 μ g intrathecal baclofen (IB) test were selected for IB pump implantation. Evaluation pre and post IB pump implantation was made with: Ashworth spasticity (AS), Penn spasm frequency (PSF), reflex, muscle strength (British Medical Research Council) (BMRC) scales, and informal evaluation of activities of daily living. Assessment of morbidity was also made.

Results

All patients improved significantly in the AS, PSF and reflex scales. An improvement was noticed in the muscle strength scale (BMRC), but without a statistical significance. Five improved markedly in activities of daily living. The average continuous IB dose used was 177,5 μ g. Transient headache and vomiting were noticed in three patients.

Conclusions

IB therapeutic approach allows a significant symptomatic and functional improvement in properly selected stroke patients with a low morbidity frequency.

Key Words: Intrathecal baclofen; spasticity; rehabilitation; stroke

Introdução

Mais de 75% dos doentes com acidente vascular cerebral (AVC) apresentam défices neurológicos motores que afectam negativamente as suas actividades da vida diária (1).

A espasticidade é uma sequela frequente que se desenvolve após o AVC (2) e que contribui de uma forma importante para a incapacidade destes doentes (3).

A espasticidade é apenas um dos vários componentes que estão presentes quando há lesão do primeiro neurónio e que são conhecidos como "fenómenos positivos". Outras alterações presentes são: a hiperreflexia, os espasmos musculares, o sinal de Babinski e a distonia espástica. Todos estes fenómenos são caracterizados por uma actividade muscular exagerada devida na maior parte dos casos a uma hiperreflexia medular (4).

Sob o ponto de vista fisiológico a espasticidade define-se como uma alteração motora caracterizada por um aumento exagerado dos reflexos musculares do estiramento, responsáveis pelo tónus (5-9).

Os doentes com espasticidade que se restringe a poucos grupos musculares podem ser tratados com a administração local de toxina botulínica, enquanto que aqueles doentes que apresentam um espasticidade generalizada devem ser tratados, pelo menos e numa primeira fase, com terapia sistémica por via oral (2). Actualmente os fármacos mais utilizados para o tratamento da espasticidade são o baclofeno, a tizanidina, o dantroleno e as benzodiazepinas.

O baclofeno designa-se quimicamente por ácido 4-amino-3 (*p*-clorofenil) gama butírico, e é um derivado *p*-clorofenil do ácido γ -aminobutírico (GABA) que se liga aos receptores GABA B pré-sinácticos do sistema nervoso central, particularmente a nível do tronco cerebral e dos cornos posteriores da medula (7-16).

O baclofeno melhora a espasticidade, diminui o número e a gravidade dos espasmos, alivia a dor, o clónus, e a rigidez muscular (10, 17-21).

Apesar do tratamento da espasticidade utilizando este fármaco por via oral poder ser efectuado com sucesso (22,23), existe um grupo de doentes que não tolera ou cuja espasticidade é refractária ao tratamento por esta via de administração (22-25).

Assim e desde 1984 iniciou-se o tratamento destes doentes (com má resposta/intolerância à medicação oral) com a administração intratecal contínua de baclofeno através de uma bomba infusora programável (26).

Esta terapêutica aumenta a eficácia e diminui a quantidade de fármaco a administrar, diminuindo deste modo os seus efeitos secundários (24,25).

A administração de baclofeno intratecal tem tido sucesso no tratamento de doentes cuja espasticidade é devida a traumatismos medulares, à esclerose múltipla, às lesões cerebrais perinatais e às lesões cerebrais traumáticas (9-16).

Apesar dos bons resultados obtidos com esta terapêutica, têm sido publicados poucos trabalhos apenas dedicados ao tratamento da espasticidade nos doentes com AVC.

O presente trabalho apresenta os resultados de uma série de seis doentes com AVC e espasticidade grave tratados com baclofeno intratecal.

Metodologia

Doentes

Foram seleccionados de uma forma prospectiva seis doentes, com antecedentes de AVC (cinco com AVC isquémico e um com AVC hemorrágico), com várias localizações a nível infra e supratentorial (Tabela 1), que apresentavam espasticidade refractária há pelo menos seis meses. A espasticidade era responsável por limitações graves nas actividades da vida diária (Escala de Rankin ≥ 3). Todos os doentes tinham anteriormente efectuado terapêutica oral para o tratamento da espasticidade, que não teve eficácia ou apresentou efeitos secundários intoleráveis. Os doentes foram todos submetidos previamente a um teste com baclofeno intratecal (50-100 μ g).

Tabela 1. Défices neurológicos e localização do acidente vascular cerebral dos respectivos doentes

Doentes	Défice Neurológico	Localização AVC
1	Hemiparesia esquerda e paresia membro inferior direito	Enfarte bulbar
2	Hemiparesia esquerda	Enfarte hemisfério direito (ACMD)
3	Hemiparesia esquerda	Enfarte hemisfério direito (ACMD)
4	Tetraparesia	Multienfartes
5	Hemiparesia direita	Enfarte hemisfério esquerdo (ACME)
6	Tetraparesia	Hemorragia bilateral gânglios da base

Critérios de inclusão

Foram considerados os seguintes critérios de inclusão, para os referidos doentes: 1-diagnóstico de AVC; 2-diagnóstico de espasticidade grave crónica (definida pela obtenção de uma pontuação de 3 ou mais na escala de espasticidade modificada de Ashworth) há pelo menos 6 meses; 3-má resposta ou intolerância à terapêutica oral para o tratamento da espasticidade (incluindo medicação com baclofeno, tizanidina, dantroleno de sódio e/ou benzo-diazepinas); 4-boa resposta a um teste prévio com baclofeno intratecal (considerou-se como resultado positivo uma melhoria na escala de espasticidade modificada de Ashworth de pelo menos um ponto).

Avaliação

A seguinte avaliação, antes e depois da implantação da bomba de baclofeno, foi efectuada, de uma forma independente, por um neurologista e um anestesiolista (com prática na avaliação de doentes com patologia neurológica): 1-exame neurológico e história cuidada sobre a espasticidade (que incluiu informações sobre a medicação e tratamentos efectuados anti-espasticidade e seus resultados); 2-avaliação do tónus dos membros afectados com escala de espasticidade modificada de Ashworth (extensão do punho, flexão e extensão do cotovelo, abdução do ombro, extensão e flexão da anca, extensão e flexão do joelho e dorsiflexão do pé); 3-avaliação dos espasmos musculares espontâneos por hora dos músculos extensores e flexores com a escala da frequência de espasmos de Penn; 4-avaliação dos reflexos (músculo-cutâneo, bicipital, rotuliano e aquiliano) com a escala de reflexos, 6-avaliação da força muscular com a escala do British Medical Research Council (BMRC); 5-avaliação informal do impacto da terapêutica nas actividades da vida diária baseada na escala básica das actividades da vida diária de Katz: melhoria marcada, melhoria moderada, melhoria ligeira, sem alterações e agravamento das actividades da vida diária dos doentes. Foi também registada a morbilidade e avaliados os custos económicos ligados à implantação deste sistema.

Triagem inicial dos doentes

Em todos os doentes foi efectuado um teste com uma dose inicial de baclofeno intratecal de 50µg/ml. No caso de o doente não responder a essa dose de baclofeno oferecia-se a oportunidade de efectuar o mesmo teste com 100µg/ml. Este teste consistia assim na injeção de 1 cc de baclofeno em L3-L4 ou L2-L3 com as concentrações anteriormente referidas no espaço intratecal. Os doentes foram depois avaliados com as escalas atrás descritas 6 horas após a injeção de

baclofeno. No caso do doente ter que efectuar um segundo teste com uma concentração mais elevada de baclofeno, este era realizado 72 horas após o primeiro teste.

Implantação da bomba de baclofeno intratecal

A bomba de administração contínua de baclofeno e o catéter intraespinhal foram colocados sob anestesia geral. A bomba de perfusão contínua foi colocada numa bolsa abdominal subfascial e a ponta do catéter foi colocado a nível subaracnoideu no espaço intervertebral T9-T10.

Consulta de seguimento

Os doentes foram posteriormente seguidos na consulta de Neurologia e na da Dor, tendo sido avaliados com as escalas atrás referidas.

Análise estatística

A análise estatística foi realizada com o T-Test emparelhado. Os resultados são apresentados como uma média obtida através da avaliação individual dos grupos musculares dos membros superiores e dos membros inferiores dos lados mais afectados, para as escalas de espasticidade de Ashworth e da força muscular (BMRC). Os resultados das escalas de espasmos de Penn e dos reflexos são apresentados como uma média obtida através da avaliação dos membros superiores e inferiores.

Resultados

Neste estudo foram incluídos: seis doentes, homens, raça caucasiana, com uma média de idades de 50,5 anos (variação: 41-67 anos). Todos os doentes tiveram uma prova considerada positiva no teste inicial com baclofeno intratecal.

Os resultados obtidos foram os seguintes:

I-Membros superiores

Os doentes melhoraram em média 1,5 pontos na escala de espasticidade de Ashworth, de 3,67±0,52 antes do tratamento para 2,17±0,98 após o tratamento (p=0,001, gráfico 1).

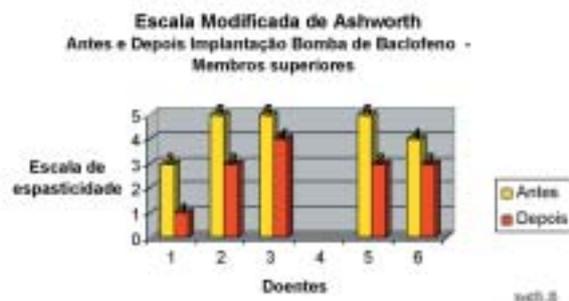


Gráfico 1. Escala de espasticidade de Ashworth – Membros superiores. Antes e depois da implantação da bomba de baclofeno

Na escala de força muscular (BMRC) foi observada uma melhoria após a aplicação da bomba de 0,5 pontos: $3,17 \pm 1,05$ antes do tratamento para $3,67 \pm 0,82$ após o tratamento, no entanto sem significado estatístico ($p=0,76$, gráfico 2).

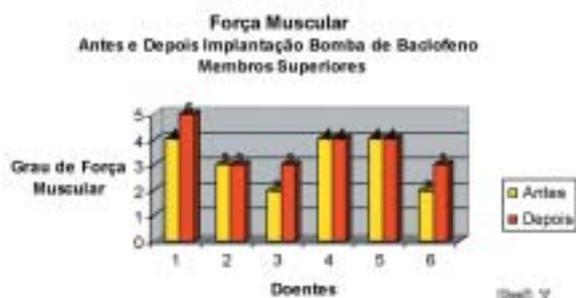


Gráfico 2. Escala de força muscular (BMRC) – Membros superiores Antes e depois da implantação da bomba de baclofeno

2-Membros inferiores

Os doentes melhoraram em média 1,17 pontos, de $3,67 \pm 0,52$ antes do tratamento para $2,50 \pm 0,84$ após o tratamento, na escala de espasticidade de Ashworth ($p < 0,05$, gráfico 3).

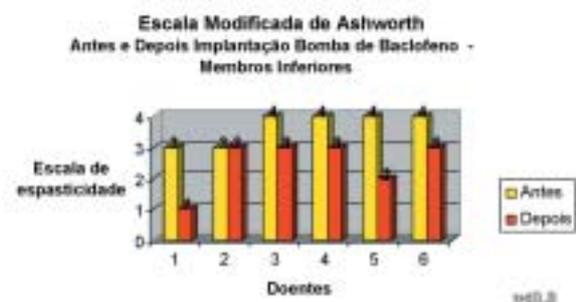


Gráfico 3. Escala de espasticidade de Ashworth – Membros inferiores Antes e depois da implantação da bomba de baclofeno

Na escala de força muscular (BMRC) não foi observada uma melhoria com significado estatístico ($p=0,76$, gráfico 4) após a aplicação da bomba, tendo sido, no entanto, observado uma melhoria de 0,5 pontos: de $3,33 \pm 0,82$ antes do tratamento para $3,83 \pm 0,41$ após o tratamento.



Gráfico 4. Escala de força muscular (BMRC) – Membros inferiores Antes e depois da implantação da bomba de baclofeno

3-Membros inferiores e superiores

Na escalas de espasmos de Penn foram observados em média $1,83 \pm 1,47$ espasmos antes do tratamento e $0,00 \pm 0,00$

espasmos após o tratamento o que corresponde a uma melhoria de 1,83 pontos nesta escala ($p < 0,05$, gráfico 5).



Gráfico 5. Escala de espasmos musculares de Penn Antes e depois da implantação da bomba de baclofeno

Os doentes desceram 1,17 pontos na escala de reflexos, de $3,50 \pm 1,05$ antes do tratamento, para $2,33 \pm 0,52$ após o tratamento ($p < 0,05$, gráfico 6).

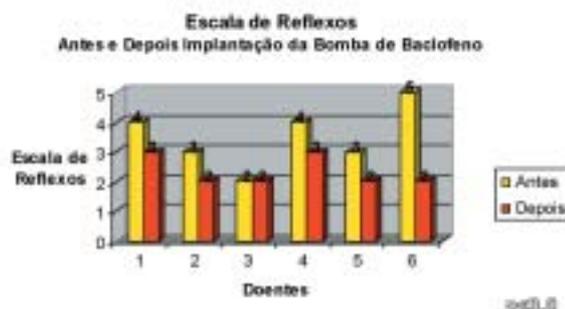


Gráfico 6. Escala de reflexos Antes e depois da implantação da bomba de baclofeno

Na entrevista informal cinco doentes revelaram que tinham melhorado marcadamente e um doente afirmou ter melhorado moderadamente, nas actividades da vida diária.

A dose diária e contínua de baclofeno intratecal aplicada foi em média de $177,5 \mu\text{g}/\text{dia}$ (variação: $35-400 \mu\text{g}/\text{dia}$).

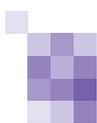
Após a colocação da bomba de baclofeno intratecal, três doentes tiveram cefaleias transitórias e um destes teve ainda um curto período de febre. Todas estas alterações, provavelmente relacionadas com a implantação deste sistema, melhoraram após terapêutica sintomática. Em todos os doentes, e até ao momento, não foram observadas complicações tardias deste tipo de tratamento.

Os doentes ficaram internados no Hospital para efectuar este procedimento em média 72 horas.

Os custos em média por doente para implantação deste sistema foi de 8728,96 euros.

Discussão

A aplicação do baclofeno intratecal, através de uma



bomba perfusora e de uma forma contínua, tem sido usada com sucesso no tratamento da espasticidade refractária devida a lesões do sistema nervoso central (particularmente em doentes com patologia medular), tendo sido publicados vários estudos recentes referindo esse facto (17-21). No entanto, existem poucos trabalhos publicados sobre o efeito desta medicação no tratamento do sub-grupo de doentes com acidente vascular cerebral (10).

A espasticidade é uma sequela importante e comum de várias doenças do sistema nervoso central, nas quais se inclui o acidente vascular cerebral (2). Ela é definida por um aumento exagerado dos reflexos tónicos dependentes da velocidade (tónus muscular) (5-9) e é acompanhada com frequência por diminuição da força muscular, espasmos musculares, coordenação pobre de movimentos e contracção simultânea dos músculos agonistas e antagonistas (27,28).

Segundo alguns estudos neurofisiológicos o baclofeno intratecal actua normalizando a actividade dos interneurónios e diminuindo a actividade alfa dos neurónios motores (29), ou ainda através da hiperpolarização dos neurónios motores dos cornos medulares dorsais (11), com inibição dos reflexos medulares mono e polisinápticos (30).

O baclofeno administrado por via oral apresenta vários efeitos secundários indesejáveis como sedação, confusão, alterações da memória, défices de atenção e mais raramente ataxia e alucinações (7,12-14). Este fármaco administrado pela via intratecal obvia assim este tipo de problemas, uma vez que se concentra essencialmente a nível do espaço sub-aracnoideu das regiões toracolombares e sagradas, atingindo os hemisférios cerebrais em doses quase indetectáveis (5,10). As concentrações de baclofeno intratecal aumentam à medida que nos aproximamos das regiões caudais da medula (15).

Neste estudo prospectivo verificamos que todos os doentes melhoraram em média um ponto na escala de espasticidade de Ashworth, tendo esta melhoria sido verificada com maior expressão nos membros superiores. No entanto, a diferença entre a melhoria verificada nos membros superiores em relação à dos membros inferiores é de 0,33 pontos o que não será estatisticamente significativa.

A força muscular melhorou, mas não de uma forma significativa. Esta pequena melhoria apresentada pelos doentes pode ser explicada por termos reduzido a espasticidade que provavelmente estaria a prejudicar as capacidades motoras voluntárias residuais dos membros

afectados (10). A força muscular voluntária não diminuiu com a infusão contínua de baclofeno, o que está de acordo com outros trabalhos (31-34).

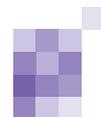
Nesta série realça-se o facto de os doentes terem diminuído de uma forma significativa os espasmos musculares, o que é comum nos doentes cujos défices são essencialmente devidos à espasticidade (10).

Os reflexos osteotendinosos profundos tiveram uma diminuição significativa; no entanto esta alteração não pareceu influenciar o tónus ou a força muscular das extremidades. Estes reflexos podem ser usados para se avaliar se os doentes poderão beneficiar de um aumento da dose de baclofeno intratecal, uma vez que se encontram usualmente ausentes quando a dose atingiu a sua resposta máxima terapêutica (10).

A qualidade de vida melhorou de uma forma marcada em quase todos os doentes, como está descrito na literatura (10, 17-21, 26,34), embora a avaliação deste parâmetro tenha sido feita de uma forma subjectiva. Estes doentes necessitam, em regra, de iniciar um programa de reabilitação após o início da perfusão de baclofeno de modo a se poderem adaptar ao seu novo tónus muscular e por vezes ao aumento da sua força muscular (10).

Neste estudo não detectámos nenhuma complicação ou efeito secundário da aplicação do bólus inicial de baclofeno, tendo sido apenas detectadas complicações precoces e transitórias logo após a implantação do sistema perfusor. Este sistema tem sido, até ao momento, bem tolerado por estes doentes.

No entanto, estão descritas várias complicações médicas na literatura, sendo as mais frequentes as cefaleias e náuseas (hipotensão transitória de líquor) e as alterações urinárias, podendo ainda ocorrer um aumento da espasticidade, hipotonia e sedação por sobre/infra dosagem do fármaco (má programação/mau funcionamento da bomba de perfusão ou deslocamento da ponta do cateter) (10,17). As complicações cirúrgicas mais comuns descritas correspondem a problemas relacionados com o catéter, seromas, fístulas com perda de líquor e, embora muito raras, infecção da loca abdominal e a erosão da pele pelo mecanismo infusor (10,17,35). Está ainda descrito um síndrome raro relacionado com a suspensão abrupta deste fármaco e que é composto por hipertermia, taquicardia, hipertensão, convulsões, agitação psicomotora e alterações do estado de consciência, pelo que a suspensão deste



fármaco deve ser feita de forma gradual e progressiva (36).

Os custos económicos implicados na implantação deste sistema parecem ser elevados. No entanto, e apesar destes valores, trata-se de um bom tratamento em termos de custo-eficácia quando aplicado em doentes com acidente vascular cerebral (35), bem seleccionados, uma vez que diminui o número das hospitalizações e de consultas necessárias para o tratamento e seguimento. Trata-se de uma terapêutica que confere ao doente uma autonomia acrescida e maior independência em relação ao cuidador, o que tem obviamente repercussões económicas.

Uma limitação deste estudo prende-se com o facto de não termos um grupo de controlo, e assim não podermos excluir o efeito placebo. Mas as melhorias observadas na espasticidade, espasmos musculares e reflexos são de certa forma idênticas às verificadas no estudo duplamente cego, randomizado e com casos controlo-placebo de Meythaler et col (10) na sub-população dos doentes com acidente vascular cerebral.

Os autores especulam ainda que em doentes com espasticidade residual e focal, que persiste após implantação da bomba de baclofeno, poder-se-á utilizar toxina botulínica, de modo a otimizar o tratamento.

Conclusões

Embora a terapêutica com baclofeno intratecal seja mais eficaz no tratamento da espasticidade dos doentes com patologia medular, também pode ser aplicada em doentes com acidente vascular cerebral.

Esta nova abordagem veio permitir uma melhoria sintomática e funcional, com baixa morbidade, nestas população estudada de doentes com acidente vascular cerebral que tinha espasticidade refractária, graves limitações na actividade da vida diária e boa resposta a um teste inicial com baclofeno intratecal.

A melhoria funcional deverá ser acompanhada por um programa de reabilitação após implantação da bomba de baclofeno. ■

Bibliografia

1. Wojner AW. Optimizing ischemic stroke outcomes: an interdisciplinary approach to post-stroke rehabilitation in acute care. *Crit care Nurs Q*. 1996; 19: 47-61
2. David A., Gelber MD, David C. et al: Open-label dose-titration safety and efficacy study of tizanidine hydrochloride in the treatment of spasticity associated with stroke. *Stroke*, 2001; 32:1841-1846
3. O'Brien CF, Seeberger LC, Smith DB: Spasticity after stroke. *Epidemiology and optimal treatment*.
4. Shean G: The pathophysiology of spasticity. *Eur J Neurol*. 2002 May;9 Suppl 1:3-9; discussion 53-61.
5. Meythaler JM: Use of intrathecally delivered medications for spasticity and dystonia in acquired brain injury. In: Yaksh TL, ed. *Spinal drug Delivery*. New York, NY: Elsevier; 1999: 513-554
6. Meythaler JM, McCary A, Hadley MN. Intrathecal baclofen for spastic hypertonia in adult brain injury. *Perspect Neurosurg*. 1996; 7: 99-107
7. Young RR, Delwaide PJ: Spasticity (first of 2 parts). *N Eng J Med* 1981; 304: 28-33
8. Young RR, Delwaide PJ: Spasticity (second of 2 parts). *N Eng J Med* 1981; 304: 96-99
9. Katz RT: Management of spasticity. *Am J Phys Med Rehabil*. 1988; 67:108-116
10. Meythaler JM, Guin-Renfroe S: Intrathecal baclofen for spastic hypertonia from stroke. *Stroke*. 2001; 32:2099-2109
11. RG, Young RR, Kiella WP, eds: Spasticity: disordered motor control, Chicago III: Year Book Medical Publishers; 1980
12. Sandy KR, Gilman MH: Baclofen-induced memory impairment. *Clin Neuropharmacol*. 1985;8:294-295
13. Roy CW, Wakefield IR.: baclofen pseupsychosis: case report. *Paraplegia*. 1986; 24: 318-321
14. Terrence DV, Fromm GH: Complications of baclofen Withdrawal. *Arch Neurol*. 1981;8:588-589
15. Muller H, Zierski J, Dralle D et al: Pharmacokinetics of intrathecal baclofen. In: Muller H, Zierski J, Penn RD, eds. *Local-spinal therapy of spasticity*. Berlin, Germany: Springer-Verlag; 1988: 223-226
16. Grabb PA, Guin-Renfroe S, Meythaler JM: Midthoracic catheter tip placement for intrathecal baclofen administration in children with quadriparetic spasticity. *Neurosurgery*. 1999; 45: 833-837
17. Albright AL, Gilmartin R, Swift D et al: Long-term intrathecal baclofen therapy for severe spasticity of cerebral origin. *J Neurosurg*. 2003 Feb;98(2):291-5.
18. Dario A, Di Stefano MG, Grossi A: Long-term intrathecal Baclofen infusion in supraspinal spasticity of adulthood. *Acta Neurol Scand*. 2002 Feb;105(2):83-7.
19. Van Schaebroeck P, Nuttin B, Lagae L et al: Intrathecal baclofen for intractable cerebral spasticity: a prospective placebo-controlled, double-blind study. *Neurosurgery*. 2000 Mar;46(3):603-9; discussion 609-12.
20. Stempien L, Tsai T: Intrathecal baclofen pump use for spasticity: a clinical survey. *Am J Phys Med Rehabil*. 2000 Nov-Dec;79(6):536-41.
21. Rawicki B. Treatment of cerebral origin spasticity with continuous intrathecal baclofen delivered via an implantable pump: long-term follow-up review of 18 patients. *J Neurosurg*. 1999 Nov;91(5):733-6.
22. Penn RD, Kroin JS. Long-term intrathecal baclofen infusion for treatment of spasticity. *J Neurosurg*. 1987; 66:181-5
23. Penn RD, Savoy SM, Corcos D, et al. Intrathecal baclofen for severe spinal spasticity. *New Engl J Med*. 1989; 320:1517-21.
24. Brogden RN, Speight TM, Avery GS. Baclofen: a preliminary report of its pharmacological properties and therapeutic efficacy in spasticity. *Drugs*. 1974; 8:1-14.
25. Knutsson E, Lindblom U, Martensson A. Plasma and cerebrospinal fluid levels of baclofen (Lioresal) at optimal therapeutic responses in spastic paresis. *J Neurol Sci*. 1974; 23:473-84.
26. Middel B, Kuippers-Upmeijer H, Bouma J et al: Effect of intrathecal baclofen delivered by an implanted programmable pump on health related quality of life in patients with severe spasticity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997; 63:204-209
27. Young RR: Physiologic and pharmacological approaches to spasticity. *Neurol Clin*. 1987; 5: 526-539.
28. Young RR. Spasticity: a review. *Neurology*. 1994; 44(suppl9): S12-S21
29. Milanov IG: Mechanisms of baclofen action on spasticity. *Acta Neurol Scand*. 1992;85(5): 305-310
30. Davidoff RA: Antispasticity drugs: mechanism, of action. *Ann Neurol*. 1985;17:107-116
31. Meythaler JM, McCary A, Adley MN: Prospective study on the use of continuously infused intrathecal baclofen for spasticity due to acquired brain injury: a preliminary report. *J Neurosurg*. 1997; 87:415-419
32. Meythaler JM, Renfroe SG, Grabb Pa et al: Long-term continuously infused intrathecal baclofen for spastic/dystonic hypertonia in traumatic brain injury: 1-year experience. *Arch Phys Med Rehabil*. 1999;80: 13-19
33. Meythaler JM, Guin-Renfroe S, Grabb PA et al: Continuously infused intrathecal baclofen for spasticity in older children, adolescents and adults with cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil*. 2000; 82: 155-161
34. Latish ML, Penn RD, Corcos DM et al: Effects of intrathecal baclofen on voluntary motor control in spastic paresis. *J Neurosurg*. 1990; 72(3): 388-92
35. Ordia JI, Fisher E, Adamski E et al: Chronic delivery of baclofen by a programmable pump for the treatment of severe spasticity. *J Neurosurg*. 1996; 85(3): 452-7
36. Greenberg MI, Hendrikson RG: Baclofen Withdrawal following removal of an intrathecal baclofen pump despite oral replacement. *J Toxicol*. 2003;41(1):83-5

Correspondência:

Pedro Abreu
Serviço de Neurologia
Hospital S. João
Alameda Prof. Hernâni Monteiro
4200-319, Porto
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

Das Therapeutics

António Leite Carneiro

Serviço de Neurologia, Hospital Militar D. Pedro V, Porto
E-mail: amlca@sapo.pt

Texto baseado em comunicação ao Fórum de Neurologia 2003 (Luso, 29 de Maio a 1 de Junho de 2003)

Introdução

Nos finais do séc. XIX, o armamentário terapêutico incluía o que se designava por terapêuticas internas (recorrendo a maioria das vezes a princípios activos extraídos de plantas e animais) e as terapêuticas externas em que se recorria a meios físicos para pretensamente se minorar o sofrimento causado pela doença. Importa, pois, clarificar conceitos relacionados, sobretudo, com as terapêuticas externas sendo curioso notar que alguns dos tratamentos físicos que esses conceitos encerram fizeram e ainda fazem parte das terapias caseiras da medicina popular, bem como da medicina tradicional de outras culturas.

Alguns se lembrarão que, em meados do séc. XX, ainda se usavam as ventosas e as "pontas de fogo" e os peitos de muitos de nós foram postos à prova com as célebres papas de linhaça. Nos nossos dias ainda se vendem emplastos para acudir a maleitas ósteo-articulares e que funcionam como revulsivos. Mais: há notícia do ressurgimento das sanguessugas e das ventosas como terapêutica em casos pontuais, o que é notável.

Dos conceitos

Revulsão – processo terapêutico que consiste em provocar um afluxo de sangue a uma região mais ou menos afastada de um órgão doente com a finalidade de descongestionar esse mesmo órgão (aplicação de calor, cataplasmas, ventosas, etc.); **derivativos** – tudo o que provoca desvio de sangue e outros líquidos orgânicos do seu trajecto normal; **diátese** – predisposição constitucional ou hereditária para contrair certas doenças como asma, eczema, gota, hemorragias; **calomelano** – protocloreto de mercúrio (colerético e purgativo); **vesicatório** – substância irritante que provoca vesículas cutâneas (emplastro vesicante, p. ex.^o); **moxa** – mecha acesa usada pela medicina tradicional chinesa; **ventosa** – ampola de vidro que se aplica na pele depois de rarefeito o ar no seu interior, a fim de provocar uma revulsão local; **sinapismo** – cataplasma ou emplastro à base de farinha de mostarda, destinada a produzir revulsão.

Das therapeutics.....

Seria fastidioso e insensato fazer uma transcrição dos tratamentos em voga nos finais do séc. XIX para as patologias do sistema nervoso. Optou-se por seleccionar alguns exemplos que incluem doenças metabólicas, patologia cérebro-vascular, epilepsia entre outros.

.....da *Idiotia Myxedematosa*

Para tratar esta doença advogava-se a ingestão de uma pequena quantidade do corpo tiroideu de carneiro – 1 a 2 g/dia ou cada dois dias – recomendando-se, em Paris, a confirmação histológica da peça comprada no mercado para se ter a certeza de que se tratava da tiróide do animal e não de outro órgão.



Figura 1. O paxá de Bicêtre (serviço do Dr. Boumville).



Figura 2. Antes e após tratamento.

A par com a terapêutica interna, estava indicada a educação física, a satisfação das necessidades intelectuais de acordo com as capacidades do doente tendo em vista a inserção no mundo do trabalho. Eram conceitos revolucionários se se atender à época.

.....da *Atetose Dupla*

A Atetose Dupla designava uma das formas de Paralisia Cerebral. O tratamento era paliativo, propondo-se o uso do bromureto de potássio, o cloral, a electricidade e a hidroterapia.

Também as perturbações intelectuais, quando existiam, eram fonte de preocupação sendo proposta uma educação metódica de modo, e mais uma vez, a permitir uma inserção social adequada.



Figura 3. Atetose dupla.

.....da Hemiplegia

Ao diagnóstico e terapêutica da hemiplegia era dada uma grande importância nos livros de texto, independentemente da etiologia. Era dado destaque especial à hemiplegia de "causa sífilítica" nomeadamente se ocorriam formigueiros ou abalos clónicos. Neste caso, propunha-se tratamento específico vigoroso de forma a impedir a chamada contractura secundária que, se não ocorresse, poderia resultar na cura completa da hemiplegia

Para todos os casos de hemiplegia dever-se-ia procurar a causa que, em muitos casos, era desconhecida impossibilitando a cura. Neste capítulo, a contractura secundária era, portanto, impeditiva da cura completa e chamava-se a atenção para a importância de aconselhar os doentes quanto ao que deviam e não deviam fazer. Os estimulantes como a estricnina e os banhos sulfurosos eram estritamente proibidos e a utilização da electricidade era olhada com cautela pelo perigo de agravamento da contractura. Nesta situação, era importante não alimentar falsas esperanças sem prejuízo de um seguimento do doente por forma a detectar o aparecimento da chamada fase estacionária da contractura. Atingida esta, usava-se como terapêutica externa a massagem, as fricções e os banhos, e como terapêutica interna o iudoreto de potássio em pequenas doses.

.....da Epilepsia

Na segunda metade oitocentista acreditava-se que a aura epiléptica partia das vísceras, pelo que era importante a supressão das causas de irritação local dos diversos órgãos (intestino, estômago, útero, etc.). Ao doente era exigido o cumprimento de regras de higiene rigorosas e o afastamento de causas excitatórias como o abuso do álcool, as emoções fortes, a fadiga e os excessos sexuais. Eram indicadas prescrições contra estados tóxicos pelo chumbo ou o álcool e contra estados infecciosos crónicos como a sífilis. Recomendava-se o emprego de bromuretos de forma continuada e o uso de agentes físicos como a hidroterapia.

A terapêutica interna conheceu várias fases: Dupuytren, em 1850, propunha tratamento com óxido de zinco (20 grãos), raiz de valeriana em pó (40 grãos) e castoreo em pó (4 grãos) para 12 pílulas; em 1862, Brown-Séguard utilizava $\frac{1}{4}$ de grão de belladona e 1 grão de quinino para uma pílula três vezes por dia a que juntava $\frac{1}{170}$ de grão de atropina três vezes por dia nas 24 horas. Porém, foi em Londres que a terapêutica da epilepsia conheceu alguma sistematização, na década de noventa, com Ramskill, Radcliff e Hughling Jackson. Nessa altura era conhecida a rivalidade existente

no meio médico londrino pelo que, embora todos usassem o bromureto de potássio na dose média de 10 grãos por dia podendo ser aumentado para 20 ou 30 grãos, Radcliff recomendava que fosse tomado ao deitar enquanto Ramskill e Jackson preferiam a divisão da dose total em três tomas nas 24 horas. Todos apontavam como principal efeito colateral a *diminuição do apetite sexual* (sic).

.....do Amolecimento Cerebral

Era dada primordial importância à convicção clínica da natureza da lesão, isto é, enfarte isquémico. Do mesmo modo era importante determinar se ocorrera uma trombose ou uma embolia, já que as terapêuticas de suporte cardíovascular diferiam como se irá verificar.

Para todos os casos, independentemente de se tratar de um amolecimento isquémico ou embólico, usavam-se a sangria, as sanguessugas nas apófises mastóides, gelo na cabeça, vesicatório na nuca, sinapismos sobre os membros e um purgante dátrico.

Se o diagnóstico era de trombose, administrava-se caféina para activar a circulação arterial, evitavam-se os derivativos e mantinha-se a cabeça do doente baixa. Se o diagnóstico era de embolia, recorria-se à digitalina para temperar e regularizar a contracção do miocárdio e, a verificar-se actividade cardíaca excessiva com insuficiência, sentava-se ou elevava-se a cabeça do doente.

.....da Apoplexia Hemorrágica

Hughlings Jackson propunha a expectativa armada, usando a frase traduzida à letra, aliada à manutenção das funções viscerais através do combate à obstipação e à retenção urinária, da activação da função miocárdica, da prevenção dos acidentes de decúbito (escaras) e do gelo na cabeça. Tudo o mais era esperar e não perder a esperança.

A cirurgia era muito criticado por quase todos. Na última década de oitocentos já se procedia à trepanação e punção com evacuação da colecção hemorrágica. Os médicos criticavam o princípio da cirurgia que dizia: "o sucesso é filho da audácia". Até 1894 apenas se conheciam cerca de uma dúzia de casos tratados cirurgicamente, a grande maioria com resultados funestos.

.....da "Maladie de Parkinson"

Esta doença, embora descoberta por um facultativo inglês, foi baptizada deste modo por Charcot e seus discípulos, já que na Grã.Bretanha havia uma forte oposição para que fosse designada com o nome do seu descobridor.

Eulenberg propunha tratamento com estricnina, enquanto Charcot usava a hiosciamina condenando o uso da cravagem do centeio advogada por alguns autores da época por que agravava o tremor. Também eram



Figura 5. Fácies parkinsoniano.

usadas a electricidade estática e as

correntes galvânicas. Alguém afirmou que a trepidação do caminho-de-ferro e dos coches melhorava o tremor parkinsoniano, pelo que Charcot chegou a sugerir que se fabricassem sofás trepidantes, o que é, no

mínimo, curioso.

.....da Neuralgia Facial (Tico Doloroso da Face)

Para a sintomatologia dolorosa da face a primeira questão a considerar era a procura de uma causa, fosse ela uma cárie dentária, malária ou sífilis e tratá-la.

Debove preconizava a pulverização com cloreto de metilo enquanto Trousseau, em 1850, usava extracto de estramónio e extracto aquoso de zinco em partes iguais para 11 grãos mais 2 oitavas de óxido de zinco; misturando para formar 40 pílulas.

Também se usava a aconitina em doses progressivas de 0,5mg até ao máximo de 5mg/dia, a antipirina 2 a 4 g/dia, os bromuretos, ópio e morfina em doses de acordo com o doente e a tolerância desenvolvida e a tintura de cânhamo da Índia na dose de 20 gotas/dia ou de 1 grão do extracto resinoso.

A panóplia terapêutica englobava as correntes galvânicas fracas (electrização unipolar com o pólo positivo aplicado na região dolorosa alguns minutos por dia e a injeção hipodérmica local de cocaína tão do agrado de Malherbe. Nos casos mais graves e resistentes às terapêuticas externas e internas, procedia-se à excisão cirúrgica do gânglio de Gasser.

.....da Hemicranea

Para o tratamento deste tipo de algia craniana usavam-se injeções subcutâneas de atropina e bromureto de potássio 1 a 2 g durante a crise e doses mais pequenas para a prevenir, no que constituiu uma das poucas referências encontradas acerca de terapêutica profiláctica.



Figura 4. Postura parkinsoniana (desenho de Gowers).

Aforismo médico

*Tres cousas matam o homem,
Banhos, vinho e Vénus
Tres cousas dão saúde ao homem
Banhos, vinho e Vénus*

Os exemplos descritos revelam alguns conceitos notáveis para a época e o recurso a substâncias que, como no caso dos brometos (bromuretos) para o tratamento da epilepsia tinham alguma eficácia terapêutica. Também noções como a necessidade de recuperar o cidadão para a vida na medida das suas capacidades, o aconselhamento de normas básicas de conduta em algumas doenças, a chamada de atenção para a ponderação de atitudes intempestivas por parte dos médicos em situações de que pouco ou nada se sabia a par de outras como a importância de ouvir e observar atentamente os doentes, a importância do seguimento, etc., mostram, se preciso fosse, o quanto a Neurologia moderna deve a estes iniciadores. ■

Bibliografia

1. Traité de Médecine – Tome VI. Paris. Charcot, Bouchard et Brissaud. MDCCCXCIV
2. Traité de Pathologie Interne – Tome Second. Paris. A. Grisolle. MDCCCLXIX
3. O Escholiaste Medico, volume XV, Lisboa, 1864

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

A			i						e
		S		n	d	r	o	m	a
O			í						o

José Barros

Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Porto

Há palavras que se pronunciam, pelo menos, de três modos diversos, conforme se trata de um médico saído da Escola de Lisboa, da de Coimbra, ou da do Porto, não falando dos brasileiros. E quantas vezes nenhum deles se exprimirá bem...

JA Pires de Lima, 1910⁽¹⁾

A língua portuguesa, em todos os séculos da sua história, oferece a estranha singularidade de não ter ortografia uniforme (...) tomando-se impossível mencionar três escritores de nome, que escrevam da mesma forma.

Cândido de Figueiredo, 1922⁽²⁾

Chega mais perto e contempla as palavras

Cada uma

tem mil faces secretas sob a face neutra

e te pergunta, sem interesse pela resposta,

pobre ou terrível, que lhe deres:

Trouxeste a chave?

Carlos Drummond de Andrade, 1945⁽³⁾

συνδρομη (syndromé)

A palavra grega **συνδρομη** (*syndromé*) é um substantivo com acentuação fonética na antepenúltima sílaba (proparoxítono), do género feminino. O seu significado original suscita interpretações convergentes: "acção de concorrer, concurso", "reunião, afluência", "encontro". O emprego da palavra **syndromé** terá sido iniciado por médicos da Grécia antiga, embora o termo não apareça na literatura hipocrática (onde estão descritos vários síndromes). As traduções de obras do greco-romano Galeno introduziram a palavra **syndrome** em inglês. Os franceses mantiveram a grafia da palavra, mas adaptaram-na à sua tradição prosódica, acentuando a penúltima sílaba (substantivo paroxítono). (4, 5)

Introdução na língua portuguesa

Na literatura médica portuguesa, o termo terá adquirido notoriedade apenas no século XX. Não nos foi fácil, em sondagem empírica, encontrar a *síndrome* (ou similares) em livros médicos do século XIX. A palavra não teria também relevância para os filólogos. O *Dicionário de António Moraes e Silva*

no Brasil e em Portugal

ignorou-a nas suas oito edições desse século (6). António Lopes Valente, no *Dicionário Contemporâneo* da Imprensa Nacional, saltou de *Sinciput* para *Sinecura* e de *Syndico* para *Synedoché* (7). O *Dicionário dos Synonymos*, editado em Paris em 1885, também não incluiu o termo (8). Em nota discreta, José Pedro Machado interroga no seu dicionário (9) a origem temporal do termo: "Século XIX?".

Um texto de Plácido Barbosa (Rio de Janeiro, 1917) sugere que *síndrome* seria recente em literatura médica de língua portuguesa: "*Compreende-se que o uso popular, com o longo correr dos annos, modifique e altere vocábulos; mas substituir esse processo evolutivo pela alteração artificial e voluntaria do vocábulo, antes do seu uso, e logo ao introduzi-lo na corrente da lingua, é absurdo. (...) Propor ao uso um termo para elle novo, escrevendo-o e pronunciando-o propositadamente errado, é procedimento que se não póde aprovar*" (10).

Variedade gráfica, prosódica e de género

No início de século XX, surgiram diversas formas ortográficas (poucas mantendo o y; com ou sem acento agudo no i; terminadas em e, a ou o). E, acrescidas de duplicidade fonética (proparoxítonas ou paroxítonas). A variedade foi ainda amplificada por combinações livres com artigos ou adjectivos de género feminino ou masculino, conforme as sensibilidades e os gostos (10,11,12,13).

No ficheiro geral da Biblioteca Pública Municipal do Porto, atendendo ao primeiro substantivo do título, independentemente do género, contamos 91 obras em língua portuguesa começadas por "síndroma", 83 por "síndrome" e 70 por "síndromo".

A neurologia é uma disciplina pletórica de síndromes. Os textos publicados em Portugal constituem um mostruário plural de sensibilidades, difícil de sistematizar em tendências, épocas ou escolas. Ilustremos esta diversidade em *viagem-relâmpago*, desordenada e quase aleatória, a alguns textos portugueses:

O síndroma

"...agora denominado "síndroma Dejerine-Klumpke", mas

que não é outra cousa que o **síndrome** de Claude-Bernard e Horner de há tanto tempo descrito". Egas Moniz, 1917.

"... **síndrome cerebeloso-labirintico** de origem sífilítica". Fernando Carlos 1920.

"... os primeiros **síndromas** endócrínicos foram descritos por neurologistas e foram eles que puseram o oftalmoscópio nas mãos dos oftalmologistas". Almeida Lima. 1955.

O síndrome

"A chorea post-encephalitica pode co-existir com **syndromas parkinsonianos**". Sobral Cid, 1924.

"O parkinsonismo tem de ser entendido como **um** **síndrome** clínico comum a múltiplas etiologias". Luís Cunha, 1979.

"... as roturas de aneurismas da artéria comunicante anterior podem causar abúlia, **um** **síndrome** de Korsakoff, ..." João Lobo Antunes, 1986

"... quadro clínico, que Bleuler designou por psicossíndrome endócrino". Artur do Céu Coutinho, 1986.

A síndrome

"... não se pode contar com **síndromas** tão bem individualizadas como no cérebro." António Nunes Vicente, 1964.

"... **síndrome** do *um e meio* foi descrita por Fisher...". Amélia Nogueira Pinto, 1993.

A síndrome

"A **síndrome** de Kleine-Levin é uma situação rara". Teresa Paiva, 1993.

"A **síndrome** da pessoa rígida é um quadro neurológico raro...". Luís Monteiro, 1995.

O síndrome

"... nas perturbações medulares a função adoecida percebe-se sem dificuldades através dos **syndromes** **physiopathológicos** (...)". Manoel Cerqueira Gomes, 1921.

"... individualização **dos** **síndromes** do istmo do encéfalo, os **síndromes** de tipo alterno, que foram a obra da paciência...". Diogo Furtado, 1953.

"...o **síndrome** de modificação de personalidade que descrevemos nos leucotomizados...". Barahona Fernandes, 1955.

"... a história **do** **síndrome** de Gerstmann tem sido acidentada". António Damásio, 1973.

"... em certos casos, por razões ainda obscuras, desenvolve-se o **síndrome** de mioclonias de intenção". Alexandre Castro Caldas, 1986.

"...Rosenberg, que durante anos não aceitou, e ainda hoje minimiza, o **síndrome** cardinal da DMJ, a ataxia cerebelosa...". Paula Coutinho, 1993.

"a cefaleia integra os mais diversos **síndromes** clínicos, desde o vulgar e banal **síndrome** gripal até ao raro e grave **síndrome** de hipertensão intracraniana.". Pereira Monteiro, 1995.

"O LCR é estudado frequentemente no **síndrome** de imunodeficiência adquirida. Maria José Sá, 2000.

O síndrome

"... a hipertermia como **síndrome** neurovegetativo dominante". Corino de Andrade, 1958.

"Um fenómeno semiológico característico do **síndrome** parkinsonico é o sinal da *roda dentada*". Miller Guerra, 1970.

"a frequência relativa do grupo dos **síndromes** secundários sintomáticos ou criptogénicos é naturalmente baixa". Lopes Lima., 1998.

"... veio mais tarde a apresentar **um** **síndrome** cerebeloso, amiotrofias e neuropatia periférica." Bastos Lima, 2001.

Polémica e evolução

Ezechias da Rocha apresentou, em 1921, na Faculdade de Medicina da Universidade da Bahia uma tese sobre este assunto, defendendo a forma "**síndrome**" (5).

Pouco tempo antes, já Plácido Barbosa (Rio de Janeiro, 1917), perante uma diversidade crescente, defendia firmemente o género feminino e a prosódia proparoxítona: "*Si'ndrome s.f. (...) é do género feminino, como no grego, e o acento tonico deve recahir na primeira sílaba, ficando a palavra exdruxula (Ramiz Galvão, Cândido de Figueiredo). Os clássicos médicos portugueses não deram à palavra outra forma (...) Ainda demonstra alguma compreensão, mas logo recua: "Seria perdoável fazer a palavra **síndrome** grave ou paroxitona (**sindrôme**), por analogia com **simptôma**; não é porém, aconselhável (...) é igualmente condenável mudar o género de **síndrome** de feminino para masculino, alterando-lhe a terminação para ageita-la a esse género (**sindrômo**); isso é um arbitrio que cousa nenhuma justifica, uma licença que se não apoia em nenhuma regra ou preceito linguístico*" (10).

Cândido de Figueiredo (Lisboa, 1922), tem uma interpretação idêntica, mas defende "a **síndrome**" em vez de "a **síndrome**": "*À primeira vista, parece, com efeito, que, tendo nós pródromo, hipódromo, etc., devíamos dizer **síndromo** (...); e, **síndromo** seria, se a palavra fôsse formada por nós dos dois elementos gregos **sun e dromos**. Mas não fomos nós que a formamos: foram os Gregos, os quais, apesar de haverem formado **hippodromos** e **prodromos**, termos masculinos, formaram o feminino **sundromè**; os franceses deram-lhe o mesmo género e a fôrma correspondente (**syndrome**); e não vale a pena, nem nos permitiriam que passássemos por cima de Franceses e Gregos, formando uma palavra de nossa exclusiva responsabilidade. E, visto que*

o termo é feminino em grego e em francês, não se explica bem porque foi que os nossos médicos o fizeram masculino. O bom senso e a razão das coisas aconselham **a síndrome**" (13).

A forma paroxítona "síndrome" já tinha sido rejeitada por Ramiz Galvão (Rio de Janeiro, 1909): "... o fato de hever em medicina muitos vocábulos em **oma** (...) induziu em erro os nossos cientistas. Aqui a etimologia está mostrando que o correcto é **a síndrome**, ou quando muito **a síndrome**" (14).

António Barradas (Porto, 1915) ironizava a este propósito: "quem diz que a cefaleia é um **sindrôma** de muitas doenças, deve também, por coerência, dizer que ele aparece como **prodrôma** de algumas" (15).

A diversidade manteve-se como se percebe nas palavras mais tolerantes de Pedro A Pinto (Rio de Janeiro, 1926): "Não há acordo entre os mestres e uns dizem **o síndrome**, outros **o síndromo**, **a síndrome**, **a síndroma**. Aloísio de Castro diz **a síndroma**; Ramiz Galvão preceitua **a síndrome** e Miguel Couto "enquanto espera que os filólogos decidam a grafia e a prosódia" vai escrevendo, como escrevia dantes, **o síndromo**" (11).

Ao longo do século XX, médicos e cientistas portugueses e brasileiros usaram muitas formas e combinados, com convicções variáveis (da teimosia militante de alguns, ao arco-íris **síndromático** de outros).

Brasil

O Vocabulário Ortográfico da Academia Brasileira de Letras prevê três formas: **síndromo** (masculino), **síndroma** e **síndrome** (feminino). No entanto, alguns dicionários brasileiros de referência apenas contemplam "**a síndrome**" e "**a síndroma**" (quadro I). Actualmente, no Brasil, os médicos têm uma preferência esmagadora pela forma "**a síndrome**"; raríssimos autores usam "**o síndromo**"; praticamente, ninguém usa "**síndroma**" ou "**síndromo**" (5; tabela I e II).

Tabela I. Títulos de artigos incluindo um dos termos *síndrome* ou *síndroma* ou *síndromo*

	Brasil (1981-2001) (www.bireme.br)	Portugal (1991-2003) (www.indexrmp.com)
Síndrome	5718	371
Síndroma	2	241
Síndromo	0	1

Tabela II. Pesquisa na Internet de conjuntos artigo-substantivo (n.º de resultados), usando o motor "Google"

	Língua: Português Sítios do Brasil		Língua: Português Sítios de Portugal	
a-síndrome	26 400	(97%)	1320	(50,7%)
o-síndrome	808	(2,9%)	227	(8,7%)
a-síndroma	43	-	178	(6,8%)
o-síndroma	58	-	875	(33,6%)
o-síndromo	0	-	1	

Portugal

Em Portugal a diversidade manteve-se. Em 1949 a equipa do Dicionário de Cândido Figueiredo (falecido em 1925) era mais abrangente, consignando dois géneros para **síndrome**, feminino para **síndroma** e masculino para **síndromo**.

Artur do Céu Coutinho, que nos anos 70 presidiu à Classe de Neurologia da Sociedade Portuguesa de Neurologia e Psiquiatria, admitiu três formas no seu dicionário: *Síndroma*, *Síndrome*, *Síndromo* (16). Porém, não se comprometeu com o género de cada uma destas palavras.

Recentemente, o filólogo português Fernando Venâncio Peixoto da Fonseca, no sítio "Ciberdúvidas da Língua Portuguesa", defendeu: "**síndroma** ou **síndrome** são vocábulos do género feminino. (...) Atendendo à origem, é preferível a forma **síndrome**, do grego **syndromé**, reunião, conjunto. Termina em **-e** e não em **-a**. Ambas as palavras são do género feminino e esdrúxulas" (12).

Rosalvo Almeida, neurologista muito dedicado à língua portuguesa, escreveu no "Neuronotícias": "**Síndroma** e **Síndrome**" (...) são ambas palavras do género feminino. Assim, escreva-se: "**A síndrome** para-neoplásica mais frequente no carcinoma de pequenas células é a **síndrome** miasténica" ou "Publicou-se uma classificação internacional de epilepsias e **síndromas** epilépticas". Ora, na maior parte das vezes, esta não é a forma como falamos. Usamos, quase sempre, o género masculino. Portanto, para não cometermos erro, podemos usar uma outra palavra que vem nos dicionários – **síndromo**" (17).

"Palavra que vem nos dicionários" não é um critério muito robusto. Mas, na verdade, em grego existe a palavra *syndromos* (συνδρομος), de género masculino, que significa "que acompanha, que corre junto". É, porém, um adjectivo. Mas, há quem defenda que poderá ser aplicado substantivamente (4), e nesse caso, o substantivo toma o sentido de *o que* (*aquele ou aquilo que acompanha, corre junto, etc*). O helenista de Coimbra José Inez Louro defendeu vivamente este processo adaptativo em 1942: "*é esta a palavra que, na verdade, se deverá adoptar na moderna linguagem médica de Portugal e Brasil*" (4).

Esta criação de "o síndrome", que parecia pragmática e sensata, tem hoje uma reserva séria: foi abandonado pelos médicos e alguns dicionários da maior comunidade de língua portuguesa. E, mesmo em Portugal, falta em alguns dicionários e tem um uso residual na literatura (tabelas I e II e quadro 1).

Quadro 1. As palavras síndrome, síndroma e síndromo, e seus géneros, em alguns dicionários de língua portuguesa

Dicionário	Editor	Cidade
Stedman – Dicionário Médico		
1996	Guanabara Koogan, SA	Rio de Janeiro
Síndrome (s.f.)		
Michaelis – Novo Dicionário da Língua Portuguesa		
1998	Melhoramentos	São Paulo
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	Síndromo (s.m.)
Academia Brasileira de Letras – Vocabulário Ortográfico da Língua Portuguesa		
1999	Imprensa Nacional	Rio de Janeiro
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	Síndromo (s.m.)
Novo Aurélio Século XXI		
1999	Nova Fronteira	Rio de Janeiro
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	-
Dicionário Houaiss da Língua Portuguesa		
2001	Objectiva	Rio de Janeiro
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	-
Dicionário Etimológico da Língua Portuguesa / José Pedro Machado		
1977	Livros Horizonte	Lisboa
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	-
Dicionário Enciclopédico Alfa		
1992	Publicações Alfa	Lisboa
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	Síndromo (s.m.)
Cândido de Figueiredo – Grande Dicionário da Língua Portuguesa		
1996	Bertrand	Venda Nova
Síndrome (s.f. e s.m.)	Síndroma (s.m. e s.f.)	Síndromo (s.m.)
Lello Universal		
1997	Lello Editores	Porto
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	Síndromo (s.m.)
Dicionário da L. Portuguesa Contemporânea / Academia de Ciências de Lisboa		
2001	Verbo	Lisboa
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	Síndromo (s.m.)
Dicionário da Língua Portuguesa 2004		
2003	Porto Editora	Porto
Síndrome (s.f.)	Síndroma (s.f.)	Síndromo (s.m.)

s.m.-substantivo masculino; s.f.-substantivo feminino.

Síntese possível

Na literatura médica brasileira escrita em português, depois de décadas de turbulência, a polémica parece resolvida. Afinal, muitas vezes o que nasce torto...

Para os portugueses, todas as soluções têm defeitos grandes. As formas que nos soam melhor ao ouvido são possivelmente incoerentes (*o síndrome cerebeloso*, por exemplo). Ao contrário, as formas seguramente correctas provocam, em muitos de nós, dissonâncias cognitivas (*a síndroma cerebelosa*, por exemplo, chega a parecer deselegante).

	Pontos fortes	Pontos fracos
A síndrome	Legitimidade formal. Universal no Brasil	Artificial em Portugal
A síndroma	Legitimidade formal. Tolerado no Brasil	Artificial em Portugal
O síndrome	Natural em Portugal	Género incoerente
O síndroma	-	Género incoerente
O síndromo	Legitimidade formal (provável) Género coerente.	Não usado no Brasil Uso residual em Portugal

Este parece-nos um tema bom para abrir ciclo de debates na SINAPSE. Talvez, mesmo uma polémica.

Para já, apenas podemos recomendar alguma paciência e tolerância na análise de discurso alheio. Pelo menos, no que "a síndromes" diz respeito. ■



Egas Moniz
O síndroma...



Corino de Andrade
O síndromo...



Drummond de Andrade
Trouxeste a chave?

Bibliografia

1. J.A. Pires de Lima (auto-citação) em prefácio a: M. da Silva Leal A Linguagem Médica em Portugal e no Brasil. Editorial Organizações. Lisboa 1946
2. Cândido de Figueiredo. Vícios da Linguagem Médica (2.ª edição, muito corrigida e melhorada). Livraria Clássica Editora. Lisboa 1922
3. Carlos Drummond de Andrade. Antologia Poética. Publicações D. Quixote. Lisboa, 2002.
4. José Inez Louro. Linguagem Médica Luso-Brasileira – uma questão morfo-semântica. Faculdade de Letras de Coimbra. Coimbra 1942.
5. Joffre M. Rezende. Linguagem Médica: Síndrome. <http://usuarios.cultura.com.br> 2003
6. António Moraes da Silva. Dicionário da Língua Portuguesa. 8.ª edição (II volume). Adolpho Monteiro & C.ª, Lisboa e Empresa Literaria Fluminense, Rio de Janeiro, 1891.
7. Dicionário Contemporâneo de Língua Portuguesa. Imprensa Nacional, Lisboa, 1881.
8. J Roquete e José Fonseca. Dicionário dos Synonymos Poético e de Epithetos da Língua Portuguesa. Guillard Aillaud, & C.ª. Paris 1885.
9. José Pedro Machado. Dicionário Etimológico da Língua Portuguesa (3.ª Edição) Horizonte. Lisboa, 1997.
10. Plácido Barbosa. Dicionário de Terminologia Médica Portuguesa. Livraria Francisco Alves. Rio de Janeiro. 1917
11. Pedro A Pinto Dicionário de Termos Médicos. Livraria Francisco Alves, Rio de Janeiro, 1926.
12. Fernando Venâncio Peixoto da Fonseca. Síndrome. Ciberdúvidas da Língua Portuguesa. [http:// www.ciberduvidas.pt](http://www.ciberduvidas.pt). 2003
13. Cândido de Figueiredo. Vícios da Linguagem Médica (2.ª edição, muito corrigida e melhorada). Livraria Clássica Editora. Lisboa 1922
14. B F Ramiz Galvão. Vocabulário Etymologico, Ortographico e Prosódico das Palavras Portuguesas derivadas da Língua Grega. Livraria Francisco Alves. Rio de Janeiro, 1909.
15. António Barradas. A Linguagem Médica de Portugal e Brasil. Porto, 1915. Tipografia a vapor Enciclopedia Portuguesa, Porto, 1915
16. A. Céu Coutinho. Dicionário Enciclopédico de Medicina (3.ª edição). Edições Argo. Lisboa, 1976.
17. Rosalvo Almeida. Questões de Linguagem Médica. Neuronotícias 1992; n.º 5

Referências de "Variedade gráfica, prosódica e de género" (por ordem de citação)

- EGAS MONIZ. A Neurologia na Guerra. Livraria Ferreira. Lisboa, 1917.
 FERNANDO CARLOS citado em A Psiquiatria e a Neurologia no Porto, Faculdade de Medicina do Porto. Gráfica do Porto, Lda. Porto, 1925
 ALMEIDA LIMA. Lição inaugural do Curso Prático de Neurologia do Centro de Estudos Egas Moniz. Lisboa 1955
 SOBRAL CID. Syndromes psicho-motores estrio-palidaes nos estados tardios de encephalite epidémica e nas psychoses schizophrenicas. Faculdade de Medicina de Lisboa. Imprensa Lucas & C.ª. Lisboa, 1924.
 LUÍS CUNHA. Ácido homovanílico no LCR e patologia extrapiramidal (dissertação de doutoramento). Faculdade de Medicina de Coimbra. Coimbra, 1979.
 JOÃO LOBO ANTUNES. Hemorragia subaracnóideia. AVC-diagnóstico e tratamento. Editado por JL Antunes e JM Ferro. Laboratórios UCB. Lisboa, 1986.
 ARTUR DO CÉU COUTINHO. Psicopatologia dos Tumores da Hipófise (monografia). Sociedade de Ciências Médicas de Lisboa. Lisboa, 1986.
 ANTÓNIO NUNES VICENTE. Enfarte Medular (dissertação de doutoramento). Faculdade de Medicina. Coimbra 1964.
 AMÉLIA NOGUEIRA PINTO ET AL. AVC e Oftalmoplegia Internuclear. Rev Port Neurologia 1993; 2(4): 186
 TERESA PAIVA. Hipersónias na 2.ª década de Vida. Rev Port Neurologia 1993; 2 (3): 123
 LUÍS MONTEIRO. Síndromes Neurológicas Paraneoplásicas – Revisão (monografia de prova complementar da dissertação de doutoramento). ICBAS. Porto, 1995.
 MANOEL CERQUEIRA GOMES. Syndromes medullares. Typographia Marques. Porto, 1921
 DIOGO FURTADO. Neurologia: posição actual e perspectivas de futuro. Jornal do Médico 1953; XXI (525)
 BARAHONA FERNANDES. A face psicológica do doente neurológico. Curso Prático de Neurologia do Centro de Estudos Egas Moniz. Lisboa. Lisboa, 1955.
 ANTÓNIO R. DAMÁSIO. Neurologia da Linguagem. Faculdade de Medicina de Lisboa. Lisboa, 1973.
 ALEXANDRE CASTRO CALDAS. Síndromes neurológicas de causa vascular. AVC-diagnóstico e tratamento. Editado por JL Antunes e JM Ferro. Laboratórios UCB. Lisboa, 1986.
 PAULA COUTINHO. Doença de Machado-Joseph.. Edição Bial: Porto, 1993.
 PEREIRA MONTEIRO. Cefaleias: estudo epidemiológico e Clínico de uma População Urbana (dissertação de doutoramento). ICBAS. Porto, 1995.
 MARIA JOSÉ SÁ, ANTÓNIO MOTA MIRANDA Alterações inflamatórias e degenerativas do LCR na infecção por VIH. Arq-Med 2000;14(5-6):189-196.
 FERREIRA ALVES, CORINO DE ANDRADE. Traumatismos vertebro-medulares cervicais. Edições Marânus, Porto 1958
 MILLER GUERRA, Semiologia do Sistema Nervoso, 1970, Edições Sopime, Porto.
 LOPES LIMA. Levantamento Epidemiológico das Epilepsias e Síndromes Epilépticas no Norte de Portugal (dissertação de doutoramento). ICBAS. Porto, 1998.
 BASTOS LIMA. Parkinsonismo Juvenil (dissertação de doutoramento). ICBAS. Porto 2001

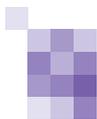
Fotografias obtidas em: www.nobel.se; Sinapse; www.taciano.blogger.com.br

Agradecimento:

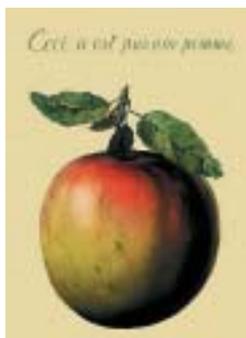
Colaboradoras da Biblioteca Pública Municipal do Porto e da Biblioteca do Hospital de Santo António.

Correspondência:

José Barros
 Serviço de Neurologia
 Hospital Geral de Santo António
 Largo Prof. Abel Salazar
 4099-001 PORTO
 E-mail: j-barros@netcabo.pt



Ceci n'est pas une pomme, Magritte



JOGO do LUSO

Congresso de Neurologia 2003

Quinta-feira
20 de Novembro
ao serão

Hotel Marriot, Sala New York

Equipas de edição Lisboa 2003 do Jogo do Luso

Amarela
Azul
Branca
Verde
Vermelha

Conceito e organização: Comissão Editorial da SPN
Apresentação: Kátia Andrade, António Leite Carneiro, Joaquim Pinheiro

Imagens da 1.^a Edição do JOGO do LUSO

Fórum de Neurologia | Luso, Maio de 2003



Patrocínio: L. Lepori

Congresso de Neurologia 2003 e IV Encontro Luso-brasileiro de Neurologia

Lisboa Marriott Hotel, 20 a 23 de Novembro

PROGRAMA

Dia 20 de Novembro, Quinta-feira

08.00 Abertura do secretariado

08.30 1.^a Sessão – Comunicações breves (Sala New-York)

Tema: Doenças Genéticas

Moderadora: Dra. Isabel Fineza (HPC - Coimbra)

CB01 Ataxia cerebelosa recessiva com polineuropatia axonal grave – caracterização de uma família ligada ao locus 9q34
José Vale^{1,2}, Paulo Bugalho¹, Isabelle Le Ber^{3,4}, Paula Coutinho⁵, Alexis Brice^{3,4,6} e João Guimarães^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3-Fédération de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, França; 4-INSERM U289, Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, França; 5-Serviço de Neurologia do Hospital de São Sebastião, Santa Maria da Feira; 6-Département de Génétique, Cytogénétique et Embryologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, França

CB02 Delecções do DNA Mitocondrial – qual o seu significado?

Anabela Matos¹, Carmo Macário¹, Olinda Rebelo¹, Manuela Grazina², Sónia Oliveira², Catarina Oliveira²

1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2-Centro de Neurociências de Coimbra.
E-mail: anabelapmatos@mail.pt

CB03 Estudo genético de doentes portugueses com fenótipo Huntington-like

Maria do Carmo Costa^{1,2}, Paula Magalhães¹, Maria Teresa Matamá¹, Fátima Ferreirinha¹, Joana Cerqueira¹, Jorge Sequeiros^{1,3}, Patrícia Maciel^{1,2,3}

1-UnIGENE, IBMC, Univ. Porto, Porto; 2-Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Univ. Minho, Braga; 3-Departamento de Estudos das Populações, ICBAS, Univ. Porto.
E-mail: pmaciel@eceaude.uminho.pt

CB04 Avaliação do envolvimento da cadeia respiratória mitocondrial na Esclerose Múltipla

Carmo Macário¹, Lúvia de Sousa¹, Fernando Matias¹, Anabela Matos¹, João Pratas², Manuela Grazina², Cândida Mendes², Marta Simões², Catarina Oliveira²

1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Centro de Neurociências de Coimbra
E-mail: carmo.macario@mail.telepac.pt

Tema: Doenças Neuromusculares

Moderadora: Dra Manuela Santos (H Maria Pia - Porto)

CB05 Atrofia muscular congénita associada a atrofia muscular espinhal e malformações cerebrais

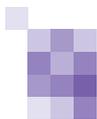
Raquel Gil-Gouveia¹, Carlos Morgado², Mamede de Carvalho¹, José Pimentel¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

CB06 Miopatia com armazenamento lipídico e com a presença de "rimmed vacuoles"

João Chaves¹, António Guimarães², Laura Vilarinho³, Lopes Lima¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António (HGSA), 3-Unidade de Biologia Clínica, Instituto de Genética Médica, Porto
E-mail: joaomchaves71@hotmail.com



CB07 Sensibilidade Relativa da Estimulação Nervosa Repetitiva e sua Correlação com a Apresentação Clínica no Diagnóstico *de novo* de Miastenia Gravis

João Costa¹, Ana Macedo, Teresinha Evangelista¹, Isabel Conceição¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Serviço de Neurologia. H. Santa Maria. Lisboa. 2-Faculdade de Medicina de Lisboa. Instituto de Medicina Molecular.

E-mail: joaoncosta@clix.pt

CB08 Afasia Progressiva Primária e Doença do Neurónio Motor: um doente

Ana Paris, Joana Nunes, Gustavo Santo, Bruno Rodrigues, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Tema: Livre

Moderadora: Dra. Cristina Januário (HUC - Coimbra)

CB09 Hemicoreoatetose Induzida Por Neurolépticos

Sofia Duarte, Irene Mendes, João Proença

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: sofia.duarte@iol.pt

CB10 Doença de Wilson: problemas de diagnóstico e tratamento

Marina Magalhães¹, A Tuna¹, A Martins da Silva¹, V Alves², J Xavier²

1-Serviço de Neurologia e 2-Neurorradiologia do HGSA – SA, Porto

E-mail: marinamagalhaes@netcabo.pt

CB11 Citopatia mitocondrial dificuldades do diagnóstico. Caso anatómo-clínico

Nuno Vila-Chã¹, M. Pinto¹, V. Alves², Ivone Vitória³, M. Melo Pires³, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neurorradiologia; 3-Serviço de Neuropatologia do HGSA-SA, Porto"

E-mail: marinamagalhaes@netcabo.pt

CB12 Hipertensão intracraniana idiopática: revisão de uma série de 28 doentes no período de 10 anos

Joana Guimarães, Pedro Abreu, Maria José Rosas, Fernanda Simões, Celso Pontes

Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de São João, Porto.

E-mail: jguimraes9@hotmail.com

10.00 1.ª Sessão – Casos clínicos (Sala New-York)

Tema: Livre

Moderadores: Dr. Orlando Leitão (HEM – Lisboa)

Dr. Joaquim Ferreira (HS Maria – Lisboa)

CC1 Cefaleia em Salvas indolor

Raquel Gil-Gouveia¹, Isabel Pavão Martins¹, João Lobo Antunes²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

CC2 Canto Ictal enquanto Automatismo Epiléptico

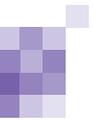
Carla Bentes¹, João Costa², Rosa Santos¹, John Peter Foreid³, Vasco Rolo⁴, Isabel Pavão⁵, Teresa Paiva¹ e Grupo da Cirurgia da Epilepsia do HSM.

1-Laboratório de EEG, Hospital de Santa Maria (HSM).2-Serviço de Neurologia do HSM. 3-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa. 4-Faculdade de Medicina de Lisboa. 5-Laboratório de Estudos de Linguagem, HSM.

CC3 Leucodistrofia com Envolvimento do Tronco cerebral e Medula espinhal e aumento de Lactato – caso clínico

Paulo Bugalho¹, Eulália Calado², José Vale^{1,3}

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz – Lisboa, 2-Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de D. Estefânia – Lisboa, 3-Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa



CC4 Lesões dérmicas e alterações neurológicas como manifestações de linfoma de grandes células B associado a tumor primário desconhecido.

Pedro Abreu, Sara Vieira, Ana Espírito Santo¹, Ilídia Moreira¹, Elsa Fonseca², Celso Pontes

1-Serviços de Neurologia, Hematologia Clínica e 2-Anatomia Patológica; Serviço de Neurologia, Hospital de S.João, Porto

CC5 Caso Clínico de Neuroacantocitose

Rafael Roque, José Pena, Manuel Almeida, Maria José Duarte, Rui Pedrosa

Serviço de Neurologia – Hospital de Santo António dos Capuchos, Alameda Santo António dos Capuchos, 1150 Lisboa

E-mail: rafaelroque@mail.telepac.pt

CC6 Metastização Cerebral de Tipo Miliar com Origem em Tumor de Pequenas Células do Estômago

Paulo Mourão Bugalho¹, Paulo Fontoura¹, Carla Pinto², Martinha Chorão³

1-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, S.A., Lisboa; 2-Serviço de Medicina II, Hospital do Espírito Santo, Évora; 3-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Egas Moniz, S.A., Lisboa

11.00 Intervalo

11.30 2.ª Sessão – Comunicações orais (Sala New-York)

Tema: Doenças do Movimento

Moderadores: Dra. Alice Levy (HS Maria – Lisboa)

Prof. Doutor Bastos Lima (HGSA – Porto)

CO1 Cinco Anos de Diagnóstico Molecular da Doença de Huntington em Portugal

Jorge Sequeiros^{1,2}, Paula Magalhães¹, M. Carmo Costa¹, Fátima Ferreirinha¹, Patrícia Maciel^{1,3}

1-UNIGENE, IBMC, e 2-Dep. Estudos das Populações, ICBAS; Univ. Porto; 3-ICVS/ECS, Univ. Minho, Braga

E-mail: jsequeir@ibmc.up.pt

CO2 Sensibilidade ao Contraste Cromático e Acromático na Doença de Parkinson

Vasco Forjaz¹, Cristina Januário², Frederico Regateiro^{1,2}, Miguel Castelo-Branco¹, António Freire²

1-IBILI, Faculdade de Medicina de Coimbra 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra

E-mail: mcbranco@ibili.uc.pt

CO3 Percepção do Movimento na Doença de Parkinson

Mafalda Mendes¹, Cristina Januário², Gustavo Januário^{1,2}, João Massano^{1,2}, Miguel Castelo-Branco¹, António Freire²

1-IBILI, Faculdade de Medicina de Coimbra 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra

E-mail: mcbranco@ibili.uc.pt

CO4 Atrofia multisistémica: estudo prospetivo (resultados de estudo-piloto)

Cláudia Bacanhim¹, Gustavo Santo¹, A. Rolo², Cristina Januário¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Serviço de Urologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Email: claudiabacanhim@clix.pt

12.30 2.ª Sessão – Conferências do IV Encontro Luso-Brasileiro (Sala New-York)

Apresentadores: Prof. Doutor Luis Alberto Bacheschi (Presidente da ABN-FMUSP – S. Paulo)

Prof. Doutor José Pereira Monteiro (Presidente da SPN-UP/HGSA – Porto)

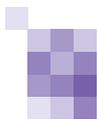
C1. Factores de risco e de protecção para comprometimento cognitivo no envelhecimento

Prof. Doutora Márcia Chaves (Porto Alegre - Brasil)

C2. Aprender a ler na idade adulta

Prof. Doutor Alexandre Castro Caldas (FMUL/H.S. Maria - Lisboa)

13.30 Almoço (Hotel) (Patrocínio Allergan)



15.00 3.^a Sessão – Conferências do IV Encontro Luso-Brasileiro (Sala New-York)

Apresentadores: Prof. Doutor A Castro Caldas (H.S. Maria – Lisboa)
Prof. Doutora Elza Tosta (Brasília – Brasil)

C3. Afasia Persistente na Criança

Prof. Doutora Isabel Pavão Martins (CE Egas Moniz – Lisboa)

C4. Bases neuronais do comportamento moral

Prof. Doutor Jorge Moll (Rio de Janeiro – Brasil)

C5. O Universo visual das Atrofias Corticais Posteriores

Prof. Doutora Isabel Santana (F.M.U.C. – Coimbra)

Dr. Miguel Castelo-Branco (F.M.U.C. – Coimbra)

C6. Diagnóstico de Demência em Populações com heterogeneidade educacional

Prof. Doutor Ricardo Nitrini (FMUSP – S. Paulo)

17.00 Intervalo

17.30 4.^a Sessão – Clube dos Gânglios da Base (Sala New-York)

Tema: Sessão de Vídeos

Moderadores: Dr. Mário Miguel Rosa (H.S. Maria – Lisboa)

Dr. José Vale (H. Egas Moniz – Lisboa)

(Patrocínio Novartis Farma)

19.00 4.^a Sessão – Conferências (Sala New York)

Apresentador: Prof. Doutor Vítor Oliveira (H.S.Maria – Lisboa)

1. How to set up a Stroke Unit

Dr. Anne W. Wojner (The University of Texas. Houston – USA)

2. Thrombolysis for ischemic stroke

Prof. Andrei Alexandrov (The University of Texas. Houston – USA)

19.30 4.^a Sessão – Simpósio (Sala New York)

Tema: Triflusal em Neurologia. Novas indicações?

Moderadores: Prof. Doutor José Ferro (HS Maria – Lisboa)

Dr. João de Sá (HS Maria – Lisboa)

Palestras: Alterações inflamatórias cerebrais

Prof. Doutor Rodrigo Cunha (Coimbra)

Ensaio do Triflusal na Esclerose em Placas

Dr. Pablo Villoslada (Pamplona)

Defeito cognitivo Ligeiro e Triflusal

Prof. Doutor Alexandre de Mendonça (FMUL – Lisboa)

Revisão sistemática do Triflusal na prevenção de eventos vasculares

Dr. João Costa (Lisboa)

(Patrocínio Farmalux)

20.30 Jantar (Hotel) (Patrocínio Farmalux)

22.00 Jogo do Luso (Sala New York)

(Patrocínio L. Lepori)

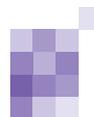
Apresentadores: Dr. Leite Carneiro (HMR1 – Porto)

Dra. Kátia Andrade (HGSA – Porto)

Dr. Joaquim Pinheiro (HPH – Matosinhos)

Participantes:

Equipas: Amarela, Azul, Branca, Verde, Vermelha



Dia 21 de Novembro, Sexta-feira

08.30 5.ª Sessão - Comunicações breves (Sala New-York)

Tema: Doenças Cerebro-Vasculares

Moderadora: Dra. Maria Antónia Ferro (HUC – Coimbra)

CB13 Cólera, Hostilidade e Agressão em Doentes com AVC Agudo

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

CB14 Características Neuropsiquiátricas do Doente Idoso com AVC Agudo

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

CB15 A apatia no AVC agudo

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

CB16 Estudo da depressão no AVC agudo

Lara Caeiro, Cristina Pires do Vale, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira
Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: jmferro@iscvt.com

Tema: Neuro-Psicologia

Moderadora: Dra. Belina Nunes (HPH - Matosinhos)

CB17 Transcodificação no processamento da linguagem e do cálculo.

Élia Baeta, Cátia Carmona, Ana Silvestre
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
E-mail: eliabneuro@hotmail.com

CB18 Defeito Cognitivo Ligeiro: perfil neuropsicológico e evolutivo

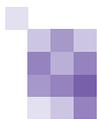
Filipa Ribeiro¹, Manuela Guerreiro¹, Alexandre de Mendonça²
1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, FML. 2-Laboratório de Neurociências, FML
E-mail: labling@mail.telepac.pt

CB19 Dados Normativos na População Portuguesa do Behavioural Inattention Test – Em Defesa de Novos Critérios

Clara Loureiro, Tânia Fernandes, Isabel Pavão Martins, José Ferro
Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa –
Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

CB20 Amital positivo: critérios universais?

Isabel Pavão Martins, Beatriz Dias, Susana Rodrigues, Clara Loureiro, Tânia Fernandes & Grupo de Epilepsia do
Hospital de Santa Maria.
Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa –
Hospital de Santa Maria. Lisboa.
E-mail: labling@mail.telepac.pt



Tema: Doenças Infecciosas – Inflamatórias

Moderadora: Dra. Livia Sousa (HUC – Coimbra)

CB21 Neuropatia óptica simultânea como forma de apresentação de infecção por VIH

Sandra Perdigão¹, Miguel Bilhoto², Paula Tenedório², Mário Guimarães³, Manuela Costa¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, 3-Serviço de Doenças Infecciosas, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

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

CB22 Paquimeningite Hipertrófica Idiopática

Peralta AR¹, Melo TP¹, Moura Guedes M²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria. 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria

E-mail: speralta@mail.telepac.pt

CB23 Angeíte Primária do Sistema Nervoso Central

Maria José Jordão¹, Pedro Beleza¹, Fátima Almeida¹, Marco Carneiro², J A Moreira da Costa², Jaime Rocha³

1-Serviço de Neurologia, 2-Neurocirurgia, 3-Unidade de Neurorradiologia; Hospital S. Marcos, Braga

E-mail: mjjordao@clix.pt

CB24 Mielite aguda associada a BOOP: desafio diagnóstico

Ruth Geraldês, João Santos Silva, Luísa Albuquerque

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: ruth.geraldês@netc.pt

10.00 5.ª Sessão – Simpósio (Sala New-York)

Tema: Toxina Botulínica – perspectivas futuras em Neurologia

Moderadora: Prof. Doutora Cristina Sampaio (FMUL – Lisboa)

Palestrantes: Serotipos de toxina botulínica: comparabilidade entre formulações comerciais

Prof. Doutora Cristina Sampaio

Indicações neurológicas para aplicação de toxina botulínica

Dr. Joaquim Ferreira (HSM – Lisboa)

(Patrocínio Allergan)

11.00 Intervalo

11.30 6.ª Sessão – Conferências do IV Encontro Luso-Brasileiro (Sala New-York)

Apresentadores: Prof. Doutor Ricardo Nitrini (FMUSP – S. Paulo)

Prof. Doutor Carlos Garcia (H.S.Maria – Lisboa)

C7. Perturbações cognitivas nas alterações da substância branca relacionadas com a idade

Prof. Doutor José Ferro (H S Maria – Lisboa)

C8. Demência de Alzheimer e demência vascular: interface fisiopatológica

Prof. Doutor Paulo Caramelli (FMUSP – S. Paulo)

12.30 6.ª Sessão – Simpósio (Sala New-York)

Tema: Reminyl (Galantamina): uma nova abordagem terapêutica na Doença de Alzheimer

Moderadora: Prof. Doutora Isabel Santana (HUC - Coimbra)

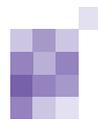
Palestrantes: Reminyl e Neuroprotecção

Prof. António Garcia (Madrid)

Eficácia e Segurança de Reminyl

Prof. Rafael Blesa (Barcelona)

(Patrocínio Janssen-Cilag)



13.30 Almoço (Hotel) (Patrocínio Janssen-Cilag)

(Reunião da Comissão Científica da SPN)

15.00 7.ª Sessão – Comunicações orais (Sala New-York)

Tema: Livre

Moderadores: Prof. Doutor Luis Cunha (HUC – Coimbra)

Prof. Doutor Bigotte de Almeida (HGO – Almada)

CO5 Expressão do Brain-Derived Neurotrophic Factor e do Receptor Tirosina-Kinase B na Esclerose do Hipocampo Humana: implicações na Epileptogénese.

Nuno Canas¹, José Vale¹, Carlos Lima^{1,2}, Orlando Leitão¹

1-Serviço de Neurologia I e 2-Laboratório de Neuropatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

E-mail: nunocanas@netcabo.pt

CO6 Polimorfismo da Região Promotora do Gene do Factor de Crescimento Insulin-like Growth Factor- I (IGF-I) e AVC. Estudo de Roterdão.

Cláudia Bacanhim³; A.J.C. Slooter^{1,4}; P.J. Koudstaal²; A. Hofman¹; M.M.B. Breteler¹; C.M. van Duijn¹

1-Department of Epidemiology & Biostatistics, and 2-Department of Neurology, Erasmus Medical Center,

Rotterdam, The Netherlands; 3-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Portugal, 4-Rudolf

Magnus Institute of Neuroscience, Department of Neurology and Neurosurgery, University Medical Center Utrecht,

Utrecht, The Netherlands

Email: claudiabacanhim@clix.pt

CO7 Um Oligonucleótido Imunomodulatório GpG para a Prevenção e Tratamento da Encefalomielite Autoimune Experimental.

Paulo Fontoura^{1,2}, Peggy Ho¹, Pedro J Ruiz¹, Lawrence Steinman¹, Hideki Garren³.

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2-Stanford University, Departamento de Neurologia e

Ciências Neurológicas, Stanford, California, EUA. 3-Bayhill Therapeutics, Palo Alto, California, EUA.

E-mail: pfontoura@netcabo.pt

CO8 "Arroz, massa, peixe... Cão, gato, elefante...": estudo quantitativo e qualitativo da fluência verbal semântica em doentes com lesões focais frontais e temporais.

Luisa Albuquerque, Clara Loureiro, Tânia Fernandes, Raquel Gouveia, Isabel Pavão Martins

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

E-mail: labling@mail.telepac.pt

16.00 7.ª Sessão – Casos Clínicos (Sala New-York)

Tema: Doenças Cerebro-Vasculares

Moderadores: Prof. Doutor Freire Gonçalves (HUC – Coimbra)

Dr. Castro Lopes (NEDCV – Porto)

CC7 Panhipopituitarismo secundário a aneurisma cerebral intraselar

Elsa Parreira¹, Anabela Santos¹, Diniz Reis¹, Pedro Evangelista¹, Carla Conceição¹, Clara Ribeiro¹, Luisa Biscoito², Jorge Campos², João Paulo Farias², Fernanda Paixão¹ e Cristina Costa¹.

1-Hospital Fernando Fonseca, Amadora. 2-Hospital Santa Maria, Lisboa.

E-mail: elsaparreira@mail.telepac.pt

CC8 Neurosarcoidose e Acidente Vascular Hemorrágico: Um Caso Fatal.

Júlio Barreto¹; Miguel Viana-Baptista^{1,2}; Carlos Lima¹.

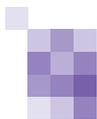
1-Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2-Departamento de Neurologia – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

CC9 Hemorragia Perimesencefálica e Trombose Venosa Cerebral

Sofia Calado¹, Nuno Canas¹, Miguel Casimiro², Miguel Viana-Baptista^{1,3}

Serviços de Neurologia I e Neurocirurgia 2 do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; Departamento de Neurologia 3 da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

E-mail: sofiacalado@netcabo.pt



CC10 Trombose Venosa Cerebral Profunda – Desafio de diagnóstico

Luís Maia¹, Teresa Caixeiro², Carlos Correia¹

1-Serviço de Neurologia – Hospital Geral de Santo António, S.A., 2-Serviço de Neurorradiologia– Hospital Geral de Santo António, S.A.

E-mail: LuisM@medscape.com

CC11 Síndrome de Collet-Sicard – apresentação clínica da Trombose Venosa Cerebral

Peralta AR¹, Canhão P¹, Macor C²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria. 2-Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria

E-mail: speralta@mail.telepac.pt

CC12 Defeito Cognitivo Ligeiro e Angiopatia Amiloide

Ana Morgadinho, Isabel Santana, Vieira Barbosa, Bruno Rodrigues, Beatriz Santiago, Olinda Rebelo

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

17.00 Intervalo

17.30 8.ª Sessão – Mesa Redonda (Sala New-York)

Tema: O Momento da História

Moderadores: Dra. Maria Manuela Palmeira (H. S. João – Porto)

Palestras: Egas Moniz revisitado

Prof. Doutor Vitor Oliveira (H.S. Maria - Lisboa)

A morte de D. Carlos

Dr. Francisco Pinto (H.S. Maria - Lisboa)

19.00 8.ª Sessão – Conferência (Sala New-York)

Tema: Homenagem a uma Personalidade da Neurologia Portuguesa

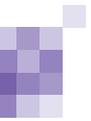
Introdução: Prof. Doutor José M Pereira Monteiro

Palestrante: Dr. Pedro Cabral

Homenageado: Dr. Orlando Leitão

19.30 Sessão solene (Sala New-York)

20.30 Jantar (Carlton Palace Hotel)



Dia 22 de Novembro, Sábado

08.30 9.ª Sessão - Comunicações breves (Sala New-York)

Tema: Doenças Cerebro-Vasculares

Moderador: Dr. Manuel Correia (HGSA - Porto)

CB25 A Falência Autonómica afecta o Acoplamento Neurovascular: Cerebral: Estudo com Doppler Transcraniano Funcional

Elsa Azevedo¹, Bernhard Rosengarten⁴, Rosa Santos¹, João Freitas², Teresa Coelho³, Manfred Kaps⁴

1-Unidades de Neurosonologia e de 2-Função Autonómica do Hospital S.João e 3-Centro de Estudos de Paramiloidose, Porto, e 4-Departamento de Neurologia, Universidade de Giessen

E-mail: elsaazevedo@hotmail.com

CB26 Será a punção lombar um factor de risco de trombose venosa cerebral?

Patrícia Canhão, Paulo Batista, Filipa Falcão

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria

CB27 AVC Isquémico em Jovem com Mutação do Gene da Protrombina

Rafael Roque, Joana Neves, Gisela Borges, José Pena, Manuel Almeida, Maria José Duarte, Rui Pedrosa

Serviço de Neurologia – Hospital de Santo António dos Capuchos, Alameda Santo António dos Capuchos, 1150 Lisboa

E-mail: rafaelroque@mail.telepac.pt

CB28 Auditoria ao Internamento Hospitalar de AIT's Recentes

Miguel Coelho, José M Ferro

Unidade de Doenças Cérebro-Vasculares, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria, Lisboa, Av Egas Moniz, 1649-028 Lisboa

E-mail: ammc@net.sapo.pt

Tema: Demências

Moderadora: Prof. Doutora Carolina Garrett (HSJoão - Porto)

CB29 O desenho do relógio diferencia as demências de Alzheimer e frontal?

Élia Baeta, Cláudia Guarda, Ana Silvestre

Serv. Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: eliabneurol@hotmail.com

CB30 Rastreio de Demências e Defeito Cognitivo Ligeiro nos concelhos de Matosinhos e Arouca: resultados do estudo piloto

Belina Nunes^{1,6}, Vítor Tedim Cruz^{2,6}, Joana Pais^{3,6}, Ana Mateus^{4,6}, Carolina Costa e Silva^{5,6}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neuropsicologia, Hospital de São Sebastião, Santa Maria da Feira. 4-Unidade de Saúde Familiar Horizonte, Centro de Saúde de Matosinhos. 5-Departamento de Estudo das Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, U.P., Porto. 6-Centro de Estudos de Demências.

E-mail: bnunes@weblink.pt

CB31 Demência rapidamente progressiva, ataxia e mioclonias: uma apresentação rara de fistula dural

Ruth Galdes, Luísa Albuquerque, José Ferro, Rita Sousa¹, Paulo Sequeira¹, Jorge Campos¹

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa 1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

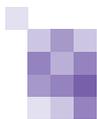
E-mail: ruth.galdes@netc.pt

CB32 Demência Talâmica: Neuropsicologia e Comportamento

Beatriz Santiago, Catarina Cunha, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt



Tema: Livre

Moderador: Dr. João Ramalho Fontes (HS Marcos - Braga)

CB33 Localização da área epiléptica em casos de epilepsia neocortical e RMs normais através da análise multimodal da espessura cortical e dos geradores de paroxísmos no EEG.

Alberto J R Leal

Serviço Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos, Av. Brasil 53, 1759-002 Lisboa

E-mail: a.leal@netcabo.pt

CB34 Leucoencefalopatia Multifocal Inflamatória associada a Levamisole

Ernestina Santos, João Xavier, José Barros

Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Largo Prof Abel Salazar, 4099-001 Porto

E-mail: ernestinasantos@portugalmail.pt

CB35 Hiperamoniemia Associada ao Tratamento com Valproato

Javier Rós, Teresa Mendonça, J. A. Lopes Lima

Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

E-mail: javierros40@hotmail.com

CB36 Ceroido-lipofuscinoses neuronais: estudo ultraestrutural e comparativo de biópsias musculares em 10 doentes portugueses

Rosário Almeida¹, Inês Maria Costa², António Guimarães²

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

E-mail: rosarioalmeida@mail.telepac.pt

10.00 9.ª Sessão - Conferências do IV Encontro Luso-Brasileiro (Sala New-York)

Apresentadores: Prof. Doutor Paulo Carameli (FMUSP - S. Paulo)

Prof. Doutora Catarina Oliveira (F.M.U.C. - Coimbra)

C9. Fisiopatologia da Doença de Alzheimer

Prof. Doutor Elíasz Engelhardt (UFRJ - Rio de Janeiro)

C10. Defeito Cognitivo Ligeiro

Prof. Doutor Alexandre de Mendonça (FMUL - Lisboa)

11.00 Intervalo

11.30 10.ª Sessão - Comunicações orais (Sala New-York)

Tema: Neuro-Psicologia

Moderadores: Dr. Celso Pontes (HSJ - Porto)

Prof. Doutor Lopes Lima (HGSA - Porto)

CO9 Avaliação dos processos de memória pelo "California Verbal Learning Test" (CVLT)

Élia Baeta

Serv. Neurologia, Hosp Garcia de Orta

E-mail: eliabneurol@hotmail.com

CO10 Bateria de Avaliação da Leitura e Escrita para crianças portuguesas

Rita Lopes da Silva¹, Beatriz Dias¹, Clara Loureiro¹, Tânia Fernandes¹, Ana Sofia Quintas², Fátima Trindade², Isabel Pavão Martins¹

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa

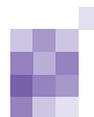
E-mail: labling@mail.telepac.pt

CO11 Débito verbal na criança e adolescente

Rosário Magalhães Vieira, Maria Emília Santos, Isabel Pavão Martins

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

E-mail: labling@mail.telepac.pt



CO12 Introdução do Aachener Aphasia Test (AAT) na versão portuguesa: verificação da equivalência com a Bateria de Avaliação da Linguagem de Lisboa (BAL)

Martin Lauterbach¹, Isabel Pavão Martins¹, Ana Cristina Ferreira²

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, Lisboa, 2-Escola Superior de Saúde de Alcoitão

E-mail: labling@mail.telepac.pt

12.30 Simpósio (Sala New-York)

Tema: Memantine: from NMDA receptors to brain dysfunction in Alzheimer's Disease

Apresentação: Prof. Doutor Alexandre de Mendonça (FML – Lisboa)

Palestrantes: Prof. Graham Collingridge (Universidade de Bristol, Inglaterra)

Prof. Karl Herholz (Universidade de Colónia, Alemanha)

(Patrocínio Grünenthal)

13.30 Almoço (Hotel) (Patrocínio Grünenthal)

(Reunião da Comissão de Relações Internacionais)

15.00 1.ª Sessão - Conferências do IV Encontro Luso-Brasileiro (Sala New York)

Apresentadores: Prof. Doutor Elias Engelhardt (UFRJ – Rio de Janeiro)

Prof. Doutora Paula Coutinho (H. S. Sebastião – Feira)

C11. Avaliação Neuropsicológica e problemas metodológicos

Prof. Doutora Manuela Guerreiro (CE Egas Moniz – Lisboa)

C12. Avaliação Neuropsicológica em Epilepsia

Dra. Élia Baeta (H. G Orta – Almada)

C13. Ressonância Magnética estrutural no diagnóstico das Demências

Prof. Doutor Luis Alberto Bacheschi (FMUSP – S.Paulo)

17.00 Intervalo

17.30 12.ª Sessão - Comunicações breves (Sala New-York)

Tema: Doenças Cerebro-Vasculares

Moderadora: Dr. Carlos Correia (HGSA – Porto)

CB37 Angioplastia no tratamento da dissecção carotídea com evolução desfavorável

José Carlos Moniz¹, Irene Mendes², Rute Relvas¹, J.C. Bandeira Costa¹, João Reis³

1-Unidade de AVC – Serviço de Neurologia do Hospital Santo António dos Capuchos; 2-Serviço de Neurologia do Hospita Garcia de Orta; 3-Serviço de Neuroradiologia do Hospital de S. José

E-mail: jcmoniz@sapo.pt

CB38 Agenesia da artéria carótida interna direita e do seio lateral esquerdo em doente com cefaleias

Daniela Seixas^{1,2}, Elsa Azevedo¹, Dias da Costa², Joana Guimarães¹, Maria José Sá¹

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto. 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de S. João, Porto.

E-mail: daniela6xas@mail.pt

CB39 Trombólise Mecânica e Química na Trombose Venosa Cerebral

Manuel Manita¹, Jose Campillo¹, Sérgio Galo², João Reis²

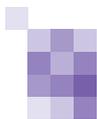
1-Unidade de Neurologia e Neurofisiologia, 2-Unidade de Neuroradiologia, Hospital de São José, Lisboa

E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

CB40 Hemorragia Subaracnóideia Espinhal

Luisa Albuquerque, José M Ferro

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria



Tema: Doenças Infecciosas - Inflamatórias

Moderadora: Prof. Doutora Maria José Sá (HSJ - Porto)

CB41 Esclerose múltipla ou neurosarcoidose?

Daniela Seixas¹, Jorge Reis¹, António Vilarinho³, Lúgia Castro², Castro Neves¹, Celso Pontes¹

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto. 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de S. João, Porto. 3-Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto. 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de S. João, Porto.

E-mail: daniela6xas@mail.pt

CB42 Síndrome Guillain-Barré Após Malaria Falciparum aguda.

Júlio Barreto¹; Elmira Medeiros^{1,2}; Luís Santos^{1,2}

1-Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Departamento de Neurologia – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

E-mail: margao300@hotmail.com

Tema: Neuro-Psicologia

Moderadora: Dra. Élia Baeta (HGO - Almada)

CB43 Satisfação com a Vida: Impacto da Doença de Alzheimer e da Esclerose Lateral Amiotrófica nos Cuidadores

Sónia Silva¹, Manuela Guerreiro¹, Francisco Esteves², Carlos Garcia³

1-Laboratório de Estudos de Linguagem – Centro de Estudos Egas Moniz – Lisboa, 2-Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias – Lisboa, 3-Faculdade de Medicina de Lisboa

E-mail: leldemencias@hotmail.com

CB44 Agrupamentos e Alternâncias nas Tarefas de Fluência Verbal: Estudo de Desenvolvimento em Crianças Portuguesas

Tânia Fernandes, Clara Loureiro, Rita Lopes da Silva, Beatriz Dias, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: labling@mail.telepac.pt

CB45 A influência da idade, da escolaridade e do sexo no desempenho em testes neuropsicológicos: dados normativos pelo Aachener Aphasia Test (AAT) na versão portuguesa

Martin Lauterbach¹, Isabel Pavão Martins¹, Klaus Willmes², Joana Cabeça³, Paula Garcia³

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, Lisboa, 2-Departamento de Neuropsicologia, RWTH Aachen, Alemanha; 3-Escola Superior de Saúde de Alcoitão

E-mail: labling@mail.telepac.pt

Tema: Livre

Moderadora: Dra. Georgina Neves (HSP - Vila Real)

CB46 Cefaleias durante procedimentos endovasculares

Raquel Gil-Gouveia¹, Isabel Pavão Martins¹, Leonor Lopes², Rita Sousa², Jorge Campos²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2 Serviço de Neurroradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

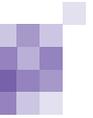
CB47 Ependimoma mixopapilar da fossa posterior: uma apresentação atípica

Rosário Almeida¹, António José Bastos Leite², Nuno Ferreira Silva², Pablo Somoza³, Alfredo Calheiros³,

Manuel Melo Pires⁴

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

E-mail: rosarioalmeida@mail.telepac.pt



CB48 O Brain-Derived Neurotrophic Factor (BDNF) Aumenta a Liberação Evocada de Glutamato em Sinaptossomas de Hipocampo de Rato

Nuno Canas^{1,2}, Ana M. Sebastião¹, J. Alexandre Ribeiro¹

1-Laboratório de Neurociências, Faculdade de Medicina de Lisboa, Portugal. 2-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa.

E-mail: nunocanas@netcabo.pt

CB49 Alterações na Expressão de mRNA no Neocortex do Rato num Modelo de Epileptogénese Pós-Traumática.

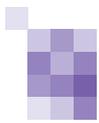
Paulo Fontoura^{1,2}, Kevin Graber², Guy Hermans², Lawrence Steinman², David Prince².

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2-Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford, California, EUA.

E-mail: pfontoura@netcabo.pt

19.30 12.ª Sessão - Assembleia Geral da SPN (Sala New-York)

21.00 Jantar de Encerramento (Hotel Vila Galé Opera)



Dia 23 de Novembro, Domingo

I. PROGRAMA DE FORMAÇÃO DOS INTERNOS DE NEUROLOGIA (PROFIN)

09.00 CURSOS

1. Doenças de Parkinson (Sala Broadway)

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: Secção de Doenças do Movimento da SPN

Programa

09:00 Introdução ao curso

Dra. Alice Levy

09:05 Incidência, prevalência e história natural da doença

Dra. Fernanda Simões

09:25 Conceitos sobre etiologia e patogénese

Dra. Cristina Januário

09:50 Alterações genéticas

Prof. Doutora Catarina Oliveira

10:15 Avaliação clínica e critérios de diagnóstico de DP

Prof. Doutor Bastos Lima

10:40 Diagnóstico diferencial com outros síndromas parkinsonianos

Dra. Marina Magalhães

11:00 Intervalo

11:20 Diagnóstico diferencial com parkinsonismo iatrogénico e tremor essencial

Dr. Miguel Coelho

11:45 Alterações cognitivas e comportamentais

Prof. Doutor A Castro Caldas

12:10 Instabilidade postural e alterações da marcha

Dr. João Guimarães

12:30 Alterações disautónomicas

Dra. Mariana Santos

13:00 Almoço

14:00 Alterações do sono

Dr. Joaquim Ferreira

14:20 Abordagem terapêutica do doente parkinsoniano de novo

Prof. Doutora C. Sampaio

14:45 Abordagem terapêutica das flutuações motoras e discinésias

Dr. Mário M Rosa

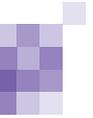
15:10 Abordagem terapêutica da psicose

Prof. Doutora Carolina Garrett

15:30 Cirurgia

Dr. Alexandre Mendes

16:00 Teste e avaliação do curso



2. Neurossonologia (Sala Manhattan)

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

Organização: Secção de Neurossonologia da SPN

Programa

09.00 Abertura

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurossonologia

09.15 Neurossonologia: o que é e para que serve?

Dra. Elsa Azevedo

10.15 EcoDoppler cervical: equipamento, técnica, critérios de normalidade e de doença

Dr. Carlos Correia

11.00 Intervalo

11.15 Demonstração prática de EcoDoppler cervical em pequenos grupos com manuseio dos equipamentos pelos participantes

12.00 Doppler e EcoDoppler transcraniano: equipamentos, técnica, critérios de normalidade e de doença

Dr. Miguel Viana Batista

Dra. Irene Mendes

13.00 Almoço

14.30 Demonstração prática de Doppler e EcoDoppler transcraniano em pequenos grupos com manuseio dos equipamentos pelos participantes

15.15 Ultrassonografia no AVC agudo

Prof. Andrei Alexandrov

15.45 Novos avanços em Neurossonologia

Prof. Andrei Alexandrov

16.05 Estado actual da Neurossonologia na Europa

Prof. Doutor Vítor Oliveira

16.30 Teste final

17.00 Encerramento

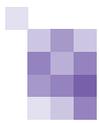
Prof. Doutor Vítor Oliveira

II. REUNIÃO DAS COMISSÕES DA SPN (Sala Los Angeles)

10.00 ENSINO

11.00 INVESTIGAÇÃO CIENTÍFICA

12.00 POLÍTICA E ECONOMIA



CONGRESSO DE NEUROLOGIA 2003 IV ENCONTRO LUSO-BRASILEIRO DE NEUROLOGIA

Organização

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Programação Científica

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Direcção

Comissão Científica

Comissão Editorial

Academia Brasileira de Neurologia

Direcção

Patrocinadores

Principal:

GRÜNENTHAL

Outros:

Allergan S.A.

Almirall

Astra-Zeneca

Aventis Pharma, Lda.

Esteve Farma

Farmalux

IPSEN Portugal

Jansen-Cilag Farmacêutica, Lda.

L. Lepori, Lda.

Laboratórios Bial

Laboratórios Pfizer, Lda.

Lundbeck

Novartis Farma

Octafarma

Pentafarma

Sanofi-Synthelabo Produtos Farmacêuticos, S.A.

CB1. Ataxia cerebelosa recessiva com polineuropatia axonal grave - caracterização de uma família ligada ao *locus* 9q34

José Vale^{1,2}, Paulo Bugalho¹, Isabelle Le Ber^{3,4}, Paula Coutinho⁵, Alexis Brice^{3,4,6} e João Guimarães^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2-Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa; 3-Fédération de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, França; 4-INSERM U289, Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, França; 5-Serviço de Neurologia do Hospital de São Sebastião, Santa Maria da Feira; 6-Département de Génétique, Cytogénétique et Embryologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP, Paris, França

Introdução

As ataxias recessivas com apraxia oculomotora (AOA), distintas da Ataxia-telangiectasia (A-T), são caracterizadas pela presença de ataxia cerebelosa, apraxia ocular (movimentos sacádicos horizontais), coreodistonias e polineuropatia periférica. Recentemente, foram identificados 2 *loci* responsáveis pela AOA: AOA1 (gene APTX-cr 9p13) e AOA2 (cr 9q34). Na variante AOA1, as alterações neurológicas associam-se a hipoalbuminemia e hipercolesterolemia, e, em algumas famílias com a variante AOA2, foi notada uma ligeira elevação da α -fetoproteína. As formas AOA2 têm habitualmente um melhor prognóstico.

Objectivo

Caracterização clínica da primeira família portuguesa com ataxia recessiva ligada ao *locus* AOA2.

Metodologia

A família em estudo, originária do Alentejo, foi identificada no âmbito do rastreio nacional de ataxias hereditárias. Para além da observação clínica, foram efectuados RM encefálica, EMG/VC e exames laboratoriais (incluindo, vitamina E, CK, albumina e colesterol). Através do estudo molecular foram excluídas outras causas de ataxia recessiva (doença de Friedreich, A-T e AOA1) e estabelecida a ligação ao locus AOA2 (cr 9q34).

Resultados

Todos os indivíduos afectados (n=7; idades-40 a 64 anos) apresentavam um fenotipo homogéneo, caracterizado por síndrome cerebelosa e polineuropatia sensitivo-motora severa. A doença iniciou-se na adolescência (13-15 anos) e seguiu um curso progressivo, determinado sobretudo pela gravidade da polineuropatia – todos os doentes em cadeira de rodas após 11 a 22 anos de evolução. Na motilidade ocular apresentavam um ligeiro estrabismo convergente, movimentos sacádicos lentos e nistagmo horizontal evocado pelo olhar; em nenhum dos doentes foi evidenciada apraxia ocular. As mulheres afectadas (n=3) tiveram uma menopausa precoce (21-25 anos). A RM encefálica mostrou uma atrofia cerebelosa difusa e o EMG/VC confirmou a existência de polineuropatia sensitivo-motora axonal grave. A avaliação laboratorial não revelou alterações.

Discussão / Conclusões

Numa análise comparativa com as famílias AOA2 descritas na literatura, é assinalável a particular gravidade da polineuropatia periférica e a inexistência quer de apraxia oculo-motora quer de movimentos involuntários; é admissível que esta variabilidade clínica possa ser atribuída à existência de diferentes mutações. A falência das gónadas, com menopausa precoce, poderá representar um aspecto fenotípico relevante. A ligação ao locus AOA2 deve ser pesquisada em todas as famílias com ataxia recessiva e polineuropatia periférica.

CB2. Delecções do DNA Mitocondrial - qual o seu significado?

Anabela Matos¹, Carmo Macário¹, Olinda Rebelo¹, Manuela Grazina², Sónia Oliveira², Catarina Oliveira²

1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2-Centro de Neurociências de Coimbra
E-mail: anabelamatos@mail.pt

Introdução

Todas as proteínas codificadas pelo DNA mitocondrial (mtDNA) estão envolvidas, directa ou indirectamente, no funcionamento da cadeia respiratória e os defeitos genéticos que envolvem o mtDNA podem resultar em disfunção desta cadeia. As delecções do mtDNA são uma causa comum de miopatia mitocondrial e os fenótipos típicos atribuídos a este tipo de alterações incluem: miopatia generalizada, síndrome de Kearns-Sayre, oftalmoplegia externa progressiva (OEP), epilepsia mioclónica com fibras vermelhas rotas (MERRF) e encefalopatia mitocondrial com acidose láctica e episódios "stroke-like" (MELAS).

Objectivos

1-Classificar clinicamente os fenótipos encontrados em doentes com delecções do mtDNA; 2-Questionar qual o significado das delecções do mtDNA em doentes sem síndromes típicos.

Metodologia

Classificámos clinicamente os doentes que tinham delecções do mtDNA. Estes pacientes foram extraídos do grupo de doentes que tinha feito estudo mitocondrial no nosso serviço (por suspeita desta patologia), desde 1999.

Resultados

Identificámos 41 doentes com delecções do mtDNA; 25 apresentavam síndromes típicos dos quais 15 eram miopatias generalizadas, 5 OEP, 3 OEP-plus, 1 síndrome de Kearns-Sayre e 1 caso de MERRF. Os restantes 16 doentes não tinham fenótipos característicos; destes: 3 tinham nevrite óptica, 3 leucodistrofia (excluídas outras causas), 2 vasculite, 2 esclerose múltipla, 2 doença do neurónio motor, 1 fibromialgia, 1 parkinsonismo, 1 quadro distónico e 1 AVC isquémico occipital (numa doente jovem sem factores de risco).

Conclusão

De 41 doentes estudados com delecções do mtDNA encontramos 25 com síndromes típicos e 16 sem fenótipos característicos. O espectro das alterações clínicas produzidas poderá ir além das classicamente descritas, devendo ser incluídas a neuropatia óptica e doenças desmielinizantes. Nos restantes fenótipos não podemos concluir se as delecções são causa ou consequência dos mesmos.

CB3. Estudo genético de doentes portugueses com fenótipo Huntington-*like*

Maria do Carmo Costa^{1,2}, Paula Magalhães¹, Maria Teresa Matamá¹, Fátima Ferreirinha¹, Joana Cerqueira¹, Jorge Sequeiros^{1,3}, Patrícia Maciel^{1,2}
 1-UniGENe, IBMC, Univ. Porto, Porto; 2-Instituto de Ciências da Vida e da Saúde, Escola de Ciências da Saúde, Univ. Minho, Braga; 3-Departamento de Estudos das Populações, ICBAS, Univ. Porto.
 pmaciel@ecsau.de.uminho.pt

Introdução

A doença de Huntington (HD) é uma doença autossómica dominante causada por uma expansão de uma repetição (CAG)_n localizada na região codificante do gene HD. No entanto, existem doentes com uma apresentação clínica semelhante à HD que não possuem qualquer expansão de CAGs no gene HD (doença Huntington-*like* ou HD-L). Foram já identificadas expansões de sequências repetitivas em doentes Huntington-*like* nos genes HDL1 e HDL2 (que codificam, respectivamente, para a junctofilina-3 e para a proteína priónica PrP); no entanto, a base genética da doença permanece ainda desconhecida em muitos casos. Adicionalmente, a ataxia espinocerebelosa tipo 17 (SCA17) e a atrofia dentatorrubropalidoluisiana (DRPLA) partilham algumas das características clínicas com a doença de Huntington, o que justifica o estudo dos genes responsáveis por estas doenças (TBP e DRPLA, respectivamente) em doentes HD-L.

Objectivo

Identificar a base genética da doença neurológica em pacientes portugueses com manifestações clínicas sobreponíveis às da doença de Huntington (HD-L).

Metodologia

Estudou-se um grupo de 95 doentes portugueses com fenótipo HD-L, 47 dos quais apresentavam sintomas típicos de DH e 48 apresentavam sintomas atípicos (36 apenas com alterações do movimento e 12 apenas com sintomas psiquiátricos), que haviam sido previamente excluídos para a expansão (CAG)_n no locus HD. Estes doentes apresentavam uma média de idade de início de 46,2±19,9 anos (intervalo: 3-83 anos). Efectuou-se a genotipagem das sequências repetitivas nos loci HDL1, HDL2, TBP e DRPLA, por PCR.

Resultados

Não foram encontradas expansões de repetições nos genes HDL1, HDL2, TBP e DRPLA em nenhum dos doentes HD-L portugueses estudados.

Conclusão

Nenhum dos genes que deverão ser incluídos no diagnóstico diferencial da HD foi responsável pela doença na nossa amostra. Será pois necessário continuar a investigação da heterogeneidade genética da HD-L.

CB4. Avaliação do envolvimento da cadeia respiratória mitocondrial na Esclerose Múltipla

Carmo Macário¹, Livia de Sousa¹, Fernando Matias¹, Anabela Matos¹, João Pratas², Manuela Grazina², Cândida Mendes², Marta Simões², Catarina Oliveira²
 1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Centro de Neurociências de Coimbra
 E-mail: carmo.macario@mail.telepac.pt

Introdução

A Esclerose Múltipla (MS) é uma doença desmielinizante mais comum do sistema nervoso central. A sua etiopatogenia ainda é desconhecida. Clinicamente caracteriza-se pela sua grande variabilidade fenotípica que poderá ser influenciada por factores genéticos do DNA nuclear ou do DNA mitocondrial (mtDNA).

Objectivos

Avaliar a possível influência de factores mitocondriais (bioquímicos ou moleculares) em doentes com MS em comparação com um grupo controlo.

Metodologia

Em 50 doentes com MS definitiva, com mais de 5 anos de evolução, determinámos, nos leucócitos, a actividade dos vários complexos da cadeia respiratória mitocondrial e a análise molecular do mtDNA (existência de mutações de Leber). Estes estudos foram comparados com um grupo controlo e quanto à presença de alguns fenótipos (com ou sem nevrite óptica, forma clínica e grau de incapacidade). Os dados bioquímicos são tratados pelo teste de Kruskal-Wallis.

Resultados

Avaliámos 50 doentes com MS (34 mulheres), com tempo médio de evolução da doença de 12,3 anos. Não tiveram nevrite óptica 27 doentes e os restantes identificam-na. Em relação à forma clínica temos: recidivante/remitente -24 doentes, secundária progressiva - 10 e 16 - remitente progressiva. O grau de incapacidade (EDSS) é superior ou igual

a 5 em 20 doentes. A análise bioquímica da actividade dos vários complexos da cadeia respiratória mitocondrial, não se mostrou globalmente diferente em relação à população controlo. Contudo, o grupo com neuropatia óptica tinha uma actividade do complexo IV menor, estatisticamente significativa, em relação ao grupo controlo. O EDSS mostrou uma correlação positiva com o tempo de evolução da doença, mas não com a actividade dos vários complexos. A análise molecular do mtDNA identificou: um doente com mutação de Leber (com neuropatia óptica), um com uma deleção única e outro com múltiplas deleções (ambos sem neuropatia óptica). No grupo controlo não se identificou alterações do mtDNA.

Conclusões

A actividade dos vários complexos da cadeia respiratória mitocondrial parece influenciar o aparecimento de neuropatia óptica nos doentes, mas não outros parâmetros clínicos. As poucas alterações encontradas no estudo molecular do mtDNA não permitem tirar conclusões significativas, contudo, só apareceram no grupo de doentes e a mutação de Leber no grupo com nevrite óptica.

Patrocínio: Trabalho efectuado com o patrocínio do Ministério da Saúde - Projecto no âmbito das "Doenças agudas ou crónicas de relevo sócio-económico" DR II.ª Série, Edital n.º 88/2001 de 9 de Fevereiro de 2001. Agradecimento aos laboratórios Serono, Schering Ploug e Schering Lusitana que participaram na compra de alguns kits de laboratório o que permitiu perfazer as 100 amostras (50 doentes e 50 controlos).

CB5. Artrogripose Múltipla Congénita associada a síndrome de atrofia muscular espinhal e malformações cerebrais

Raquel Gil-Gouveia¹, Carlos Morgado², Mamede de Carvalho¹, José Guilherme Pimentel¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Unidade de Neurorradiologia, Hospital Santa Maria, Lisboa

E-Mail: rgilgouveia@netcabo.pt

Introdução

A artrogripose múltipla congénita (AMC) consiste numa restrição da amplitude da mobilização articular associada a múltiplas contraturas, secundária à diminuição da mobilidade fetal *in útero*. Entre outras etiologias, as doenças musculares congénitas e as malformações corticais têm sido implicadas. É relatado um caso clínico de AMC no qual as duas patologias coexistem, discutindo-se a sua possível patogénese.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, de 25 anos de idade, com artrogripose múltipla desde o nascimento, não se reconhecendo antecedentes pessoais ou familiares valorizáveis (incluindo história obstétrica). Há cerca de 16 meses apresenta epilepsia com crises focais, motoras simples e, provavelmente, complexas. À observação constata-se múltiplas anquiloses articulares nos quatro membros com diminuição generalizada e moderada da massa muscular, encontrando-se o doente restringido à cadeira de rodas. Observa-se ainda parésia facial central à esquerda, disartria moderada e reflexos osteo-tendinosos fracos ou abolidos. O MMSE foi 26 (escolaridade: 4

anos), sendo a avaliação dificultada pelas limitações motoras. A RNM encefálica revelou aspectos malformativos do córtex e extensa heterotopia da substância cinzenta mas o EEG em vigília (sob medicação anti-epilética) não mostrou alterações. O EMG demonstrou depleção neuronal crónica com potenciais de re-inervação, sendo compatível com o diagnóstico de atrofia muscular espinhal mas o estudo genético foi negativo.

Conclusão

Na explicação da co-ocorrência de malformação cortical com um quadro de tipo atrofia medular espinhal no mesmo doente poder-se-á admitir a simples co-morbilidade, considerando que em 5 a 10% dos casos não é possível demonstrar a alteração genética ou poder-se-á especular sobre uma etiopatogénese comum. Neste caso, os defeitos de migração neuronal não se limitariam ao córtex cerebral mas estender-se-iam à medula espinhal.

CB6. Miopatia com armazenamento lipídico e com a presença de "rimmed vacuoles"

João Chaves¹, António Guimarães², Laura Vilarinho³, Lopes Lima¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António(HGSA), 3-Unidade de Biologia Clínica, Instituto de Genética Médica, Porto

E-mail:joaomchaves71@ hotmail.com

Introdução

As miopatias com armazenamento lipídico são miopatias raras que resultam da alteração do catabolismo dos ácidos gordos, que ocorre na matriz mitocondrial, condicionando incapacidade na produção de energia pelo músculo. Foram já identificados vários defeitos enzimáticos implicados na sua etiologia.

Os "rimmed vacuoles," embora possam estar associados a várias miopatias, são característicos da Miosite por Corpos de Inclusão (IBM).

Apresentamos um caso clínico de uma miopatia em que se verifica a coexistência de armazenamento lipídico e de "rimmed vacuoles".

Caso Clínico

Mulher de 37 anos, costureira, assintomática até Outubro de 1998, altura em que nota dificuldade progressiva de preensão da mão direita e cerca de um ano mais tarde da mão esquerda. Refere estabilização destes défices desde que deixou de trabalhar em Junho de 2000. Nega mialgias com o exercício. Actualmente apresenta parésia distal de ambos os membros superiores com atrofia dos músculos interósseos, pior à direita. Existe concordância entre os músculos mais usados e a atrofia. Sem outros défices, nomeadamente sensitivos.

CK: 5 a 20 vezes o limite superior do normal, tendo os valores vindo a baixar desde que faz mais repouso. EMG: No esforço voluntário isolam-se potenciais de baixa amplitude e curta duração. RMN da coluna cervical normal. ECG e Ecocardiograma normais.

Biópsia muscular e pele (MO e ME): lesões de miopatia com sobrecarga lipídica, coexistindo com a presença de "rimmed vacuoles". Acilcarnitinas séricas e urinárias normais. Ácidos gordos não voláteis urinários normais. Actividade da Transferase da Palmitoil Carnitina (TPC) I normal. TPC-II e carnitina muscular em curso.

Discussão

A miopatia com armazenamento lipídico e a IBM são duas doenças raras com sintomatologia incipiente. A presença de "rimmed vacuoles" nas miopatias com armazenamento lipídico não está descrita na literatura. É pouco provável que se trate da associação de duas doenças tão raras mas, tal hipótese, pode ser admitida na explicação deste caso clínico.

CB7. Sensibilidade Relativa da Estimulação Nervosa Repetitiva e sua Correlação com a Apresentação Clínica no Diagnóstico *de novo* de Miastenia Gravis

João Costa¹, Ana Macedo, Teresinha Evangelista¹, Isabel Conceição¹, Mamede de Carvalho^{1,2}

1-Serviço de Neurologia. H. Santa Maria. Lisboa. 2-Faculdade de Medicina de Lisboa. Instituto de Medicina Molecular.

E-mail: joaocosta@clix.pt

Introdução

A Estimulação Nervosa Repetitiva (ENR) é o teste neurofisiológico padrão no diagnóstico da Miastenia Gravis (MG).

Objectivos

Determinar a sensibilidade relativa da ENR em músculos proximais e distais no diagnóstico de novo de MG, correlacionando com a sua forma de apresentação.

Metodologia

Estudo prospectivo sequencial num grupo controlo e de doentes com suspeita de MG, sem medicação. (1) Protocolo Clínico: (1.1) Classificação da MG: ocular, axial ou bulbar generalizada; (1.2) Pesquisa de Anticorpos Anti-Receptores Ach; (1.3) TAC/RM – timo. (2) Protocolo Neurofisiológico: (2.1) Velocidades de condução (excluir neuropatia); (2.2) ENR do nasalis, trapézio, ancónio e abdutor do 5.º dedo (ADM); (2.3) Determinação do decremento da amplitude e da área da resposta motora; (2.4) Determinação do jitter dos orbicularis nos casos de MG ocular. O diagnóstico de MG teve como condição uma franca resposta à piridostigmina.

Resultados

Grupo Controlo: n=32, emparelhado para a idade e sexo.

Considerando cada um dos músculos, o decremento da área foi superior ao da amplitude ($p < 0.05$), tendo o decremento da área uma distribuição normal ($p > 0.05$). Não houve diferença para o decremento entre os vários músculos ($p > 0.05$). O decremento variou entre 0-4% (amplitude) e 0-7% (área).

Grupo de Doentes: n=35 (7 com forma axial generalizada, 13 bulbares e 15 casos de MG ocular). Não houve diferenças entre as 3 formas quanto à idade, duração dos sintomas e do período de seguimento ($p > 0.05$). Considerando cada músculo, não houve diferença entre a % de decremento da amplitude versus da área ($p > 0.05$). Quer para a amplitude, quer para a área, o Trapézio apresentou um decremento maior e foi mais sensível nas formas axiais, e o Nasalis e Ancónio um decremento maior e maior sensibilidade nas formas bulbares ($p < 0.05$). A ENR só mostrou alterações em 5 doentes com formas oculares, tendo o jitter sido anormal em todos.

Conclusões

A sensibilidade da ENR no diagnóstico de MG varia com o músculo estudado e com a forma de apresentação. Nos casos axiais deverá ser estudado por ENR o trapézio, e nos casos bulbares o nasalis e o ancónio. A ENR do ADM não parece ter interesse no electrodiagnóstico da MG.

CB8. Afasia Progressiva Primária e Doença do Neurónio Motor: um doente

Ana Paris, Joana Nunes, Gustavo Santo, Bruno Rodrigues, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Introdução

Afasia Progressiva Primária (APP) é uma síndrome caracterizada por um defeito isolado e progressivo da linguagem com evolução para mutismo, actualmente classificado como "Variante Temporal" da Demência Fronto-Temporal (DFT). Distinguem-se actualmente 3 formas: Afasia Progressiva Primária não-fluente, APP fluente (Demência Semântica) e uma terceira forma, na qual se enquadra o caso clínico apresentado, com associação a Doença do Neurónio Motor (DNM). É uma entidade pouco conhecida, destacando-se o padrão de envolvimento predominantemente bulbar, a evolução rapidamente fatal e a presença de inclusões neuronais ubiqüitina-positivas também descritas na variante de DFT com amiotrofia.

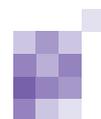
Caso Clínico

Doente de 64 anos, sexo masculino, 3 anos de escolaridade, investigado em Março 2002 por queixas de defeito de linguagem/articulação com cerca de 7-8 meses de evolução. O exame neurológico era normal, com excepção de disartria. Na avaliação formal da linguagem com a Bateria de Linguagem de Lisboa (BLL) apresentava uma afasia não fluente e, na avaliação do estado mental com a Bateria de Lisboa para Avaliação de Demência (BLAD), uma alteração de processamento verbal

incluindo a memória e raciocínio abstracto verbal. As funções relacionadas com o hemisfério direito encontravam-se preservadas. Dos exames efectuados destacamos: RM sem alterações significativas e SPECT-cerebral evidenciando hipoperfusão fronto-temporal esquerda. Cerca de 4-5 meses depois o doente desenvolveu fraqueza muscular generalizada e em Setembro 2002 apresentava uma clínica de DNM com envolvimento bulbar, periférico e insuficiência respiratória. Na última avaliação neuropsicológica o defeito cognitivo era menos selectivo, mas mantinha-se a assimetria de envolvimento hemisférico, com maior preservação das funções direitas. Mesmo na fase mais severa o doente não apresentou as alterações neuropsicológicas e de comportamento habituais na Demência Frontal.

Conclusões

O número de casos de Afasia Progressiva Primária não-fluente e Doença do Neurónio Motor descritos na literatura é muito escasso. O doente apresentado não difere essencialmente dos casos já conhecidos excepto pela precocidade e severidade do envolvimento neuronal periférico, um padrão considerado atípico na APP ou DFT com amiotrofia.



CB9. Hemicoreoatetose Induzida Por Neurolépticos

Sofia Duarte, Irene Mendes, João Proença
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
E-mail: sofia.duarte@iol.pt

Resumo não editado.

CB10. Doença de Wilson: problemas de diagnóstico e tratamento

Marina Magalhães¹, A Tuna¹, Ana Martins da Silva¹, V Alves², J Xavier²
1-Serviços de Neurologia e 2-Neuroradiologia do HGSA, Porto

Introdução

A doença de Wilson (WD) é uma doença hereditária autossómica recessiva causada por uma mutação no gene transportador do cobre (ATP 7B). O diagnóstico precoce é fundamental, dado que a introdução de terapêutica adequada pode mudar o curso da doença.

Objectivo

Discutir os problemas relacionados com o diagnóstico e tratamento dos nossos doentes.

Resultados

Estudamos 23 doentes oriundos de 15 famílias. A WD foi detectada numa fase sintomática em 18 (idade média 21 anos). As manifestações foram inicialmente hepáticas em 49%, neurológicas em 30%, hematológicas em 17% e psiquiátricas em 4% dos doentes.

Encontramos ceruloplasmina baixa em 19 de 22; cobre urinário aumentado em 16 de 19, cobre hepático aumentado em 22 de 23 e anel de Kayser-Fleischer em 16 de 22 doentes. Nenhum doente têm confirmação molecular. Houve atraso de diagnóstico superior a 4 anos em 3 doentes com início por sintomas psiquiátricos e hematológicos. Realçamos, numa família com vários indivíduos afectados, um caso assintomático com valores de ceruloplasmina persistentemente baixos e 2 doseamentos do cobre hepático

normal com anos de intervalo. O tratamento inicial foi penicilamina na maioria dos doentes. Oito de 23 doentes sofreram deterioração neurológica com o início da terapêutica farmacológica, num deles irreversível. Os sinais neurológicos melhoraram em 13 dos 16 com envolvimento neurológico, 7 com desaparecimento completo dos sintomas. A doença hepática melhorou em todos os doentes. A doença hepática justificou o transplante hepático em 4 doentes, 2 deles com envolvimento neurológico, com regressão completa dos sintomas.

Discussão

Salientamos a importância do diagnóstico molecular, dado que para além de evitar a realização de múltiplos exames nos indivíduos em risco, em casos como o que descrevemos seria o único meio para distinguir com certeza heterozigotos de assintomáticos o que tem óbvias implicações terapêuticas.

Dada a incerteza do prognóstico, no início da terapêutica farmacológica, devido ao risco de deterioração neurológica, a utilização adequada e "timing" das diversas modalidades terapêuticas, nomeadamente do transplante hepático na WD com envolvimento neurológico continua em discussão.

O futuro terá de passar por um teste de diagnóstico molecular rápido e seguro, seguido de uma nova modalidade terapêutica.

CB11. Citopatia mitocondrial dificuldades de diagnóstico. Caso anátomo-clínico

Nuno Vila-Chã¹, M. Pinto¹, V. Alves², M Melo Pires³, Marina Magalhães¹
1-Serviço de Neurologia; 2-Neuroradiologia; 3-Neuropatologia do HGSA – SA, Porto
E-mail: marinamagalhaes@netcabo.pt

Introdução

As citopatias mitocondriais são doenças complexas de diagnóstico muitas vezes difícil pela grande diversidade de apresentações clínicas, morfológicas, bioquímicas e genéticas. Vários síndromas clínicos têm sido descritos entre eles a D. Leigh.

Caso anátomo-clínico

Doente do sexo feminino, com história familiar sugestiva de uma doença autossómica recessiva (irmã falecida com idêntica patologia), que inicia pelos 6 anos de idade, uma doença lentamente progressiva com agudizações episódicas. O início dos sintomas foi neurológico, desenvolvendo a doente um quadro caracterizado por alterações cognitivas e comportamentais, um síndrome pancerebeloso, um síndrome extrapiramidal (distónico e mioclónico) e um síndrome piramidal. No último ano de evolução da doença associa-se alterações de outros sistemas nomeadamente um hipotiroidismo subclínico e uma nefropatia tubular, vindo a doente a falecer pelos 31 anos por falência respiratória.

Apesar de a doente apresentar na RMN encefálica uma necrose estriatal e do pálido bilateral, um aumento ligeiro do lactato em

repouso e pós-prandial sugerindo o diagnóstico de citopatia mitocondrial; a biópsia muscular, efectuada aos 25 anos de idade, com estudo da actividade enzimática das cadeias respiratórias mitocondriais foi normal e o estudo do DNA mitocondrial (mutações pontuais-8993; 8851;9176) e do DNA nuclear (gene surf 1 exões 1,2,3,4,5,6,7) foi negativo. O exame necrópsico mostrou tratar-se de uma doença com envolvimento multisistémico (neurológico, tireoideu e pulmonar) e a existência de lesões cavitadas simétricas e com proliferação vascular a nível dos gânglios da base e mesencefálicas típicas da Doença de Leigh.

Conclusão

Pensamos que o caso apresentado é um exemplo real das dificuldades existentes na confirmação de um diagnóstico de citopatia mitocondrial. Apesar de a doente apresentar alterações clínicas, metabólicas, imagiológicas e anatomopatológicas compatíveis com este diagnóstico não foi possível ainda demonstrar a existência da disfunção mitocondrial ou identificar o defeito genético, tratando-se sob ponto de vista neuropatológico uma típica D. De Leigh.

CB12. Hipertensão intracraniana idiopática: revisão de uma série de 28 doentes no período de 10 anos

Ioana Guimarães, Pedro Abreu, Maria José Rosas, Fernanda Simões, Celso Pontes

Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de São João, Porto.
E-mail: jguimraes9@hotmail.com

Introdução

A Síndrome de Hipertensão intracraniana idiopática (HII) caracteriza-se por aumento da pressão intracraniana sem alterações citológicas ou químicas do Líquor; presença de sintomas ou sinais de hipertensão intracraniana (cefaleias, náuseas, vômitos, perturbação da visão, edema da papila na ausência de défices neurológicos com excepção de parésia uni ou bilateral do VI par) e exames imagiológicos normais.

Objectivo, doentes e métodos

Os autores fizeram um estudo retrospectivo dos doentes (n=47) admitidos no Serviço de Neurologia durante um período de 10 anos, com o diagnóstico (provável) de admissão de HII. Na análise dos doentes, observaram-se parâmetros como diagnóstico definitivo de HII, características demográficas, semiológicas, padrão de evolução e estratégias terapêuticas.

Resultados

Dos 47 doentes com o diagnóstico de admissão de HII, confirmou-se o diagnóstico em 28 doentes (60%), todos os doentes realizaram RM ou angioRM. As patologias causais ou subjacentes aos falsos diagnósticos de HII foram: lesão tumoral (8 casos: 17%); patologia inflamatória (3 casos: 6%) hidrocefalia

(2 casos: 4%); patologia oftalmológica (2: 4%); hemorragia subaracnoideia (1: 2%); enfarte cerebral (1: 2%); trombose venosa cerebral (1: 2%); iatrogénica (1: 2%). No grupo de doentes com HII, a maioria (n=24) apresentava cefaleia como manifestação isolada ou em associação com perturbação da visão (n=10), diplopia (n=6) e vômitos (n=2). Em 4 (14%) doentes observou-se parésia do VI par. Do ponto de vista terapêutico, 27 fizeram tratamento médico com perda de peso, diuréticos (acetazolamida, furosemida) e/ou corticoides. Apenas 1 efectuou cirurgia para colocação de derivação ventriculo-peritoneal. Em 5 (18%) doentes (verificou-se deterioração visual persistente e/ou recorrência de quadro sintomático com necessidade de re-internamento. A evolução foi favorável em 23 dos doentes.

Conclusão

O estudo presente sugere duas ilações fundamentais: (1) o diagnóstico de HII não é linear mesmo na era da tomografia computadorizada; (2) o padrão de evolução foi favorável na maioria dos casos, mas o risco de defeitos visuais permanentes a recidiva do quadro fundamentam a necessidade respectivamente de um diagnóstico precoce e de uma vigilância apertada da evolução.

CB13. Cólera, hostilidade e agressão em doentes com AVC agudo

Catarina Santos, Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira

Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: jmferro@iscvt.com

Introdução

A cólera é definida por uma componente emocional, cognitiva e comportamental, respectivamente, cólera, hostilidade e agressão. No AVC, a cólera poderá influenciar negativamente os cuidados prestados ao doente e criar situações de tensão para familiares, profissionais de saúde e para os próprios doentes.

Objectivo

Descrever a presença de cólera nos doentes com AVC em fase aguda, e analisar a sua associação com 1) variáveis demográficas, neurológicas e psiquiátricas; 2) dados de imagem.

Metodologia

Avaliou-se consecutivamente a cólera em doentes com AVC agudo (≤4 dias), internados na Unidade de AVC entre Abril de 2000 e Junho de 2001, utilizando 4 itens da Escala de Reacção Catastrófica, 3 itens da Escala de Mania (EM) e 2 itens da Escala de Avaliação Psicopatológica Geral (EAPG).

Resultados

A amostra incluiu 202 doentes (média de idades de 57 anos; mediana de 4 anos de escolaridade), 135 com Enfarte Cerebral, 41 com Hemorragia Intracerebral e 26 com Hemorragia Subaracnoideia. Foi detectada cólera em 68 (34%) doentes. A

cólera não se associou a qualquer das variáveis demográficas, aos sinais e sintomas neurológicos, às condições associadas, nem à localização e ao tipo da lesão. Nomeadamente, a cólera não se associou às lesões anteriores (frontais, fronto-temporais, fronto-parietais), nem à presença de afasia não fluente. Dos 68 doentes com cólera, 9 pontuaram em 5 ou mais dos itens seleccionados. Destes 9 doentes 2 tinham >64 anos e apenas um tinha >12 anos de escolaridade. Quatro deles tiveram um Enfarte Cerebral, 4 uma Hemorragia Subaracnoideia, e 1 uma Hemorragia Intracerebral. Os itens mais pontuados foram o item "Irritabilidade" da EM e o item "Hostilidade" da EAPG, correspondendo às componentes cognitiva e comportamental da cólera.

Conclusão

A cólera entendida nas suas três componentes, emocional, cognitiva e comportamental é uma reacção frequente no AVC agudo. As componentes mais evidentes foram as duas últimas, representadas pela hostilidade e pela agressão, respectivamente. Os dados parecem indicar que a cólera representa um sintoma de um distúrbio no controlo emocional, causado quer pela lesão cerebral, independentemente da sua localização e tipo, quer por factores de natureza cognitivo-adaptativa.

CB14. Características neuropsiquiátricas do doente idoso com AVC agudo

Catarina Santos, Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira

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

E-mail: jmferro@iscvt.com

Introdução

Várias alterações psiquiátricas têm sido descritas no Acidente Vascular Cerebral (AVC) agudo.

Objectivo

Descrever as alterações psiquiátricas que ocorrem no AVC agudo no idoso.

Metodologia

A avaliação na fase aguda (0-4 dias) incluiu uma avaliação neurológica e imagiológica padronizada e uma avaliação psiquiátrica. O protocolo de avaliação psiquiátrica incluiu as escalas: MMSE; "The Delirium Rating Scale"; Escala de Negação da Doença (END); Escala de Reacção Catastrófica; Escala de Mania; Escala de Apatia; Escala de Avaliação da Apatia; "Post Stroke Depression Rating Scale"; e, "Montgomery Asberg Depression Rating Scale". Foram consecutivamente avaliados os doentes com ≥ 65 anos, internados na Unidade de AVC.

Resultados

Foram incluídos 68 doentes (44 com Enfarte Cerebral, 16 com Hemorragia Intracerebral e 8 com Hemorragia Subaracnoideia) com uma média de 74 anos de idade e de 5 anos de escolaridade, sendo 31 do sexo feminino. Dezoito por cento dos doentes apresentaram afasia. Trinta e sete por cento dos doentes tinham história de perturbação psiquiátrica prévia e 9% tinham demência. Vinte e cinco por cento dos doentes

apresentaram distúrbio cognitivo, 21% apresentaram delirium, 49% negação, 18% reacção catastrófica, 33% consideravam-se apáticos, 22% tinha depressão na PSDRS e 54% depressão na MADRS. As mulheres ($p=.03$), os doentes menos escolarizados ($p=.028$), os com lesões hemisféricas ($p=.021$), os com complicações no internamento ($p=.001$) e os doentes com pior prognóstico à alta hospitalar ($p=.015$) apresentaram maior gravidade do distúrbio cognitivo no MMSE. A afasia associou-se ao défice cognitivo ($p=.05$). Os doentes menos escolarizados ($p=.001$), os com lesões hemisféricas ($p=.05$), os doentes com complicações no internamento ($p=.007$), os com ICH ($p=.013$) e os doentes com pior prognóstico à alta ($p=.022$) apresentaram maior gravidade do delirium. Os primeiros também apresentaram maior gravidade da apatia ($p=.002$). As lesões direitas ($p=.003$) e as complicações no internamento ($p=.05$) associaram-se aos resultados na END.

Conclusão

As alterações neuropsiquiátricas são frequentes no idoso com AVC agudo. Factores demográficos, sinais neurológicos, localização e tipo da lesão, complicações no internamento e pior prognóstico à alta influenciam o aparecimento dessas alterações neuropsiquiátricas. O seu diagnóstico correcto é fundamental, pois elas podem influenciar negativamente os cuidados e a recuperação à alta hospitalar.

CB15. A apatia no AVC agudo

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

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

E-mail: jmferro@iscvt.com

Introdução

Apatia foi definida como um défice de motivação com possível associação de abulia e/ou perda de auto-activação e/ou indiferença afectiva a estímulos. No AVC, a apatia é frequente e pode ser confundida com depressão. Trata-se de uma perturbação de difícil reconhecimento e compreensão por parte dos médicos, enfermeiros e cuidadores dos doentes, condicionando a orientação terapêutica com possíveis reflexos no prognóstico.

Objectivo

Com este trabalho procurámos 1) descrever e quantificar a apatia, 2) relacionar a apatia com o tipo e localização da lesão vascular aguda 3) determinar a influência da apatia no prognóstico funcional.

Amostra e Metodologia

Foi estudada uma amostra consecutiva de doentes internados na Unidade de AVC do Hospital de Santa Maria, com AVC até 4 dias de evolução. Utilizaram-se duas escalas: Escala de Apatia (auto-avaliação) e Escala de Avaliação da Apatia (observação). Correlacionou-se estas escalas com o MMSE, a Escala de Negação da Doença (END) com a Montgomery Asberg Depression Rating Scale (MADRS) e com a Post Stroke Depression Rating Scale (PSDRS). Foram avaliados todos os doentes sem alteração do estado de consciência (GCS=10, nos itens "Abertura de olhos" e "melhor resposta motora") e sem afasia ou disartria ou com grau ligeiro destes (NIHSS=0 ou 1,

itens "Best language" ou "Dysarthria"). A presença e a localização da lesão encefálica foram avaliadas pela TAC aguda.

Resultados

Avaliámos 129 doentes (35 Hemorragia subaracnoideia, 22 Hemorragia intracerebral e 72 enfarte cerebral), 53 mulheres e 76 homens, com uma média de idade de 55 anos. Do total de doentes 23% consideravam-se apáticos e, na observação clínica, 29% dos doentes apresentavam-se apáticos. Os doentes mais velhos, menos escolarizados, com neglect ou com lesão hemisférica direita apresentaram maior frequência e maior gravidade de apatia. As escalas de apatia estavam correlacionadas com o MMSE ($r=-.41$), com a END ($r=.42$), com a MADRS ($r=.30$) e com a PSDRS ($r=.30$). Cerca de 50% dos doentes apáticos não apresentaram depressão. A apatia associou-se a um Rankin >2 , à alta hospitalar ($p=.05$)

Conclusões

A apatia foi frequente no AVC agudo, particularmente nos doentes mais idosos e com lesão no hemisfério direito. O único sinal neurológico que se associou à apatia foi o neglect. A apatia diferenciou-se de depressão no AVC agudo, na medida em que cerca de metade dos doentes apáticos não apresentaram depressão. Os doentes apáticos tiveram pior prognóstico à alta hospitalar.

CB16. Estudo da depressão no AVC agudo

Lara Caeiro, Cristina Pires do Vale, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira
 Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa
 E-mail: jmferro@iscvt.com

Introdução

Não existe evidência para associar a depressão á localização da lesão no AVC. No AVC agudo poderá ser possível encontrar um fundamento anatómico, factores predisponentes e factores confundentes para a depressão.

Objectivo

Com este trabalho procurámos 1) avaliar a frequência da depressão no AVC agudo, 2) estabelecer uma relação entre a depressão e a lesão aguda e 3) relacionar a depressão com outros factores predisponentes/confundentes.

Amostra e Metodologia

Foi estudada uma amostra consecutiva de doentes internados na Unidade de AVC do Hospital de Santa Maria, com AVC até 4 dias de evolução. Utilizaram-se as escalas Montgomery Asberg Depression Rating Scale e Post Stroke Depression Rating Scale para avaliar a presença e o perfil da depressão. Correlacionou-se estas escalas com o MMSE, a Escala de Negação da Doença (END), Escala de Apatia, Escala de Reacção Catastrófica (ERC). Foram avaliados todos os doentes sem alteração do estado de consciência (GCS=10, nos itens "Abertura de olhos" e "melhor resposta motora") e sem afasia ou disartria ou com grau ligeiro destes (NIHSS=0 ou 1, itens "Best language" ou "Dysarthria"). A presença e a localização da lesão encefálica foram avaliadas pela TAC aguda.

Resultados

Avaliámos 179 doentes (26 Hemorragias Subaracnoideias, 31 Hemorragias Intracerebrais e 122 Enfartes Cerebrais), com uma média de idade de 57 anos. A depressão foi frequente, estando presente em 55% dos doentes, foi mais grave nas mulheres e nos doentes menos escolarizados. Não existiu qualquer relação entre a depressão e a afasia. Não existiu associação entre a depressão e o tipo e a localização do AVC. A depressão associou-se à perturbação do humor pré-mórbida. As escalas de depressão estavam correlacionadas ligeira/negativamente com a END ($r=-.18$) e moderada/positivamente correlacionadas com a ERC ($r=.45$). Oito doentes deprimidos não apresentaram humor deprimido por estar subjacente negação da doença, défice cognitivo, apatia e ansiedade.

Conclusões

A depressão foi frequente nas mulheres, nos doentes menos escolarizados e com história de perturbação do humor. O tipo e a localização da lesão não se relacionaram com a depressão.

CB17. Alteração da Transcodificação em doente com lesão parietal

Élia Baeta, Cátia Carmona, Ana Silvestre
 Serv. Neurologia, Hosp. Garcia de Orta – Almada
 eliabneuro@hotmail.com

Introdução

A região temporo-parietal esquerda está implicada em múltiplas funções verbais relacionadas com a linguagem. As manifestações estão dependentes das dimensões da lesão e do modo como estas perturbam as redes neuronais.

Caso clínico

Descrevemos uma doente de 74 anos, dextra, com a 4.ª classe, com uma lesão isquémica temporo-parietal esquerda. A avaliação de linguagem e cálculo ao primeiro mês evidenciou afasia de condução com parafasias fonológicas, agrafia fonológica e alteração da transcodificação numérica. Aos 6 meses a reavaliação apresentava (de forma mais ligeira) nas mesmas provas, erros semelhantes. Nas provas de linguagem, existia perturbação de frases mais longas. A escrita espontânea era normal mas apresentava erros no ditado de palavras e pseudopalavras. A transcodificação de números oral/escrito, escrito/oral, palavras/dígitos, dígitos/palavras estava perturbada. O comprimento e complexidade das palavras e dos números aumentavam proporcionalmente a frequência dos erros. Qualitativamente, estes caracterizavam-se por omissões e substituições.

Conclusão

O estudo evolutivo desta doente evidencia erros na linguagem oral e escrita e no código numérico que, sugerem atingimento do tampão fonológico e da memória de trabalho. Os erros de substituição e de omissão estão relacionados com a disfunção do "tampão fonológico" enquanto que a maior frequência de erros nas unidades de maiores dimensões indicam uma perturbação da memória de trabalho. Foram descritos alguns casos isolados mas, em nenhum deles foi simultaneamente perturbada os vários sistemas. A presença simultânea e consistente deste defeito justifica a existência de um mecanismo subjacente comum às várias formas de transcodificação.

CB18. Defeito Cognitivo Ligeiro: perfil neuropsicológico e evolutivo

Filipa Ribeiro¹, Manuela Guerreiro¹, Alexandre de Mendonça²

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, FML. 2-Laboratório de Neurociências, FML
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

As situações de transição entre o envelhecimento normal e a demência têm merecido particular atenção nos últimos anos. O defeito cognitivo ligeiro (DCL de MCI – mild cognitive impairment; Petersen et al., 1999) é o diagnóstico de declínio cognitivo sem demência mais amplamente utilizado. O estudo de grupos de doentes com este diagnóstico mostrou que existem diferentes padrões cognitivos dentro do grupo DCL os DCL amnésicos (DCLa) que têm essencialmente defeito de memória sem alterações nas outras funções cognitivas, os DCL múltiplos domínios (DCLmd) que apresentam defeitos em várias áreas cognitivas e os DCL frontais (DCLf) que têm defeitos cognitivos e comportamentais compatíveis com disfunção frontal. A caracterização neuropsicológica destes grupos de DCL deverá contribuir para compreender se são, de facto, entidades distintas, de diferente prognóstico.

Objectivos

Caracterização neuropsicológica de uma população com queixas de memória e/ou suspeita de deterioração cognitiva sem alterações funcionais e acompanhamento da evolução do perfil neuropsicológico dos sujeitos avaliados.

Metodologia

Os critérios de inclusão no estudo foram: 1-idade superior a 40 anos. 2-com queixas de memória, de etiologia desconhecida. 3-sem história de doença médica, neurológica, psiquiátrica ou outra capaz de afectar significativamente as funções cognitivas. 4-sem demência. Os instrumentos de avaliação neuropsicológica foram: Bateria de Lisboa para Avaliação das Demências BLAD (Garcia, C., 1983); Escala de demência: subescala de actividades de vida diária (Blessed et al, 1968); Escala de depressão do protocolo CERAD (Morris, 1989). Os sujeitos avaliados foram submetidos a um estudo de imagem cerebral e a avaliação analítica laboratorial. Com base nos resultados da avaliação neuropsicológica (e da história clínica para investigação de alterações comportamentais) os sujeitos foram considerados como:

•**Normais:** Sem defeito em qualquer prova da avaliação neuropsicológica. •**DCLa:** Defeito (1sd) em pelo menos uma prova de memória da BLAD podendo existir defeitos ligeiros noutras áreas que não a abstracção verbal. •**DCL md:** Defeito (1sd) em mais de uma área cognitiva, sem que o defeito de memória seja o preponderante. •**DCLf:** Sintomas de disfunção frontotemporal (critérios de Lund and Manchester) e defeito (1sd) em pelo menos um teste de funções executivas dependentes do lobo frontal com ou sem defeito de memória.

Resultados

Foram avaliados 119 sujeitos dos quais 37 foram reavaliados. Dos 119, 51 foram caracterizados como MCIa, 31 como MCImd, 8 como MCI f e 22 como normais. As diferenças nas proporções de casos com defeito entre os três grupos de DCL foram significativas para as provas de iniciativa verbal ($X^2=7,2$, $p=0,02$), motora ($X^2=11$, $p=0,004$) e grafomotora ($X^2=7,3$, $p=0,02$), memória visual ($X^2=7,1$, $p=0,02$), capacidade construtiva ($X^2=10,4$, $p=0,005$) e cálculo ($X^2=9,4$, $p=0,009$). Não existem diferenças significativas entre os três grupos quanto à presença ou gravidade do defeito de memória. Foram reavaliados 37 casos. O intervalo de tempo entre avaliações foi em média de 1,3 anos. Dos casos reavaliados 40% mudaram de diagnóstico, 30% mudaram para um diagnóstico de demência. A evolução para demência foi diferente nos três grupos: 0% nos DCLa, 31% para doença de Alzheimer nos DCLmd e 67% para demência fronto-temporal nos DCLf. Comparando os casos que não mudam de diagnóstico com os que mudam pode ver-se que os segundos têm piores resultados nas provas de atenção ($t=3,7$, $p=0,001$), capacidade construtiva/executiva ($t=1,9$, $p=0,005$) e memória ($t=2,4$, $p=0,02$).

Conclusões

Os resultados mostram diferenças na evolução cognitiva dos diferentes subgrupos e dão indicações quanto às áreas cognitivas cuja gravidade de deterioração pode ser indicadora de progressão para quadros mais graves.

CB19. Dados Normativos na População Portuguesa do Behavioural Inattention Test - Em Defesa de Novos Critérios

Clara Loureiro, Tânia Fernandes, Isabel Pavão Martins, José Ferro

Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

O Behavioural Inattention Test (BIT) destina-se ao diagnóstico de inatenção hemi-espacial selectiva (IHS). É constituído por seis subtestes convencionais (de papel e lápis) e nove comportamentais (que simulam actividades da vida diária). No estudo original (Wilson et al., 1987) define-se como critério de diagnóstico de IHS uma pontuação inferior ao valor de corte em, pelo menos, um dos subtestes, sem ser referida a necessidade de analisar a lateralização das omissões ou erros efectuados. A utilização deste único critério poderá ser pouco específico para o diagnóstico, por não permitir uma distinção entre um defeito de atenção generalizado e IHS.

Objectivos

1) Obter resultados normativos do BIT para a população portuguesa; 2) Melhorar a sensibilidade do teste no diagnóstico da IHS; 3) Definir como critérios essenciais para o diagnóstico de IHS: i) pontuação inferior ao valor de corte em, pelo menos, um dos subtestes; e ii) a existência de uma lateralização nas omissões ou erros.

Metodologia

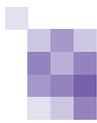
O BIT foi aplicado a 72 indivíduos saudáveis (sem história de doença neurológica ou psiquiátrica e com um MMS dentro do valor normal), 50 do sexo feminino e 22 do sexo masculino, com uma média de idades de $48,5 \pm 17,5$ (20-82) e escolaridade média de $8,4 \pm 6,3$ (0-17). Foram definidos 4 grupos de escolaridade (0, 1-4, 5-11, ≥ 12 anos de escolaridade).

Resultados

Não se verificou um efeito de género e de idade nas pontuações totais. Observou-se um efeito principal da escolaridade ($p < 0,01$, teste de Kruskal-Wallis), tendo-se verificado diferenças significativas entre o grupo de iletrados e os grupos de 1 a 4 anos, 5 a 11 e ≥ 12 anos de escolaridade (teste de Mann-Whitney).

Conclusão

Na população portuguesa é fulcral a definição de diferentes valores de corte de acordo com a escolaridade. De facto, se tal não acontecesse, os indivíduos saudáveis de baixa escolaridade seriam diagnosticados com IHS de acordo com os critérios originais do BIT.



CB20. Amital positivo: critérios universais?

Isabel Pavão Martins, Beatriz Dias, Susana Rodrigues, Clara Loureiro, Tânia Fernandes & Grupo de Epilepsia do Hospital de Santa Maria
Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria. Lisboa.
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

Não existe uniformidade de critérios para classificar um teste do amital sódico como positivo.

Objectivos

(1) propor critérios de positividade para o teste de Wada, baseados na comparação do desempenho do doente em duas versões do teste (pré-teste e teste); (2) comparar as duas versões do teste, num grupo de controlo (epilépticos crónicos); (3) testar a validade e sensibilidade dos critérios com base na avaliação neuropsicológica após a cirurgia.

Metodologia

Foram aplicadas as duas versões do teste a 44 epilépticos crónicos (20 mulheres e 24 homens) com idades compreendidas entre 15 e os 74 anos (40.2 ± 14.8) e com nível de

escolaridade entre os 0 e 17 anos (7.6 ± 4.6). O teste foi aplicado a 10 pacientes [idades entre 15 e os 62 (37.1 ± 15.0)] candidatos à cirurgia da epilepsia, durante a injeção de amital sódico (40mg) na artéria cerebral posterior.

Resultados

Não foram encontradas diferenças entre as duas versões do teste ($t=-0.163$, $p=0.871$). Dois doentes apresentaram um declínio de memória após a cirurgia. Vários sistemas de pontuação e critérios de corte foram usados para avaliar a sensibilidade e especificidade do teste de amital.

Discussão

O resultado obtido na parte verbal do teste permite prever com fiabilidade o impacto da neurocirurgia nas capacidades mnésicas dos doentes.

CB21. Neuropatia óptica simultânea como manifestação de infecção por VIH1

Sandra Perdigão¹, Miguel Bilhoto², Paula Tenedório³, Mário Guimarães³, Manuela Costa¹
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, 3-Serviço de Doenças Infecciosas,
Hospital Pedro Hispano, Matosinhos
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt

Introdução

Em doentes com infecção pelo VIH (vírus da imunodeficiência humana) há uma maior incidência de alterações neuro-oftalmológicas nomeadamente parésias de pares cranianos e neuropatia óptica. Estas são causadas por agentes oportunistas, por infecção mediada pelo VIH ou pelos fármacos antiretrovíricos. Raramente a neuropatia óptica constitui a forma de apresentação de infecção pelo VIH.

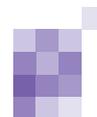
Caso clínico

Relatamos o caso clínico de um doente do sexo masculino, 65 anos, caucasiano, sem antecedentes patológicos pessoais ou familiares que recorreu ao SU por início súbito de diminuição da acuidade visual não associada a cefaleias ou vómitos. A fundoscopia revelou edema da papila bilateral com hemorragias punctiformes, sendo o restante exame neurológico normal.

Realizou TAC cerebral com contraste e ecodoppler carotídeo e vertebral que foram normais. Foi detectada seropositividade para VIH1, com 42400 cópias/ml e um total de CD4 de 431 células/ μ l. O estudo imunológico e as serologias para CMV, Treponema pallidum, Cryptococcus neoformans, Toxoplasma gondii, Borrelia burgdorferi e VIH2 foram negativos. Realizou punção lombar com pressão de abertura e estudo do LCR normais. Iniciou corticoterapia oral sem melhoria clínica.

Conclusão

A infecção pelo VIH deve ser sempre considerada no diagnóstico diferencial de neuropatia óptica simultânea. Neste doente o estudo por neuroimagem foi normal e foram excluídas infecção oportunistas pelos agentes infecciosos acima nomeados, pelo que se concluiu poder tratar-se de uma neuropatia óptica causada pelo VIH1, considerando-se como mecanismo fisiopatológico um processo imunomediado.



CB22. Paquimeningite Hipertrófica Idiopática

Peralta AR¹, Melo TP¹, Moura Guedes M², Gaspar Iuri³

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria. 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria. 3-serviço de ORL, Hospital de Santa Maria
Email: speralta@mail.telepac.pt

Introdução

A paquimeningite hipertrófica idiopática é uma patologia rara, caracterizada por um espessamento fibroso da duramater, com diversas formas de apresentação clínica.

Caso Clínico

AFM, homem de 72 anos de idade, com cefaleias e hipoacusia esquerda com cerca de 3 anos de evolução, com agravamento progressivo e aparecimento de desequilíbrio, vômitos, alteração do comportamento e perdas de consciência esporádicas. A investigação realizada até à data do internamento tinha sido inconclusiva. O exame neurológico revelou hipoacusia esquerda sem outras alterações. A TAC CE revelou hidrocefalia moderada, com sinais de actividade. A RMN CE mostrou captação de contraste e espessamento meníngeo com predomínio a nível da fossa posterior, levando a estreitamento dos seios durais não se visualizando o seio recto; sinais de hidrocefalia activa e ausência de sulcos no cerebelo. O doente fez biópsia meníngea que revelou processo inflamatório linfoplasmocitário, crónico, não granulomatoso, inespecífico. A investigação para etiologia infecciosa, tumoral,

doença granulomatosa sistémica ou vasculites foi negativa e foi feito o diagnóstico de paquimeningite hipertrófica idiopática. O doente colocou derivação ventriculo-peritoneal e iniciou terapêutica corticosteróide, com melhoria da sintomatologia.

Conclusão

A paquimeningite hipertrófica idiopática é uma doença de etiologia desconhecida e curso habitualmente progressivo. Existem, no entanto, vários casos com boa resposta à terapêutica corticosteróide. O seu diagnóstico, embora de exclusão, tem como peça fundamental a imagem por RMN. A inespecificidade da sua apresentação clínica e a sua baixa prevalência justificam que, ainda hoje, apesar do desenvolvimento dos métodos de imagem, continue a haver um período de latência prolongado entre o início dos sintomas e o diagnóstico. Pretende-se com a apresentação deste caso alertar para esta patologia, cujo diagnóstico, dada a possibilidade terapêutica, deve ser realizado o mais precocemente possível.

CB23. Angeíte primária do Sistema Nervoso Central

Maria José Jordão¹, Pedro Beleza¹, Fátima Almeida¹, Marco Carneiro², J. A. Moreira da Costa², Jaime Rocha³

1-Serviço de Neurologia; 2-Serviço de Neurocirurgia; 3-Unidade de Neuroradiologia do Hospital de S.Marcos, Braga
E-mail: mjjordao@clix.pt

Introdução

A angeíte primária do sistema nervoso central é uma doença rara afectando adultos de ambos os sexos. O quadro clínico é variável incluindo cefaleias e alterações cognitivas, associadas a défices neurológicos multifocais. Na ausência de marcadores de vasculite sistémica, a RMN cerebral (lesões isquémicas multifocais) e o LCR (pleocitose linfocitária e proteinorráquia moderada) são exames sensíveis, mas não específicos para o diagnóstico. A angiografia cerebral pode ser sugestiva de vasculite sendo normal em 50% dos casos. O diagnóstico definitivo é obtido através de biópsia cerebroméngea.

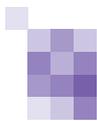
Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 15 anos de idade. Em Setembro de 1999 inicia dores lombares e parésia progressiva do membro inferior direito, seguidos de laterocollis, direito. Fez RMN cerebral e medular que revelou LOE no hemisfério cerebeloso direito e duas lesões medulares dorsais. Foi medicado com dexametasona e submetido a cirurgia para ressecção da lesão cerebelosa. Após a cirurgia manteve tratamento com corticóides, com desmame progressivo. Teve recuperação clínica completa. Em Setembro de 2000 reinternado por cefaleias e diplopia. Repetiu RMN cerebral que revelou lesão fronto-temporal direita. Foi medicado com dexametasona. Recuperou dos défices e houve remissão marcada das lesões cerebrais. Em Outubro de 2001 apresenta disartria e hemiparésia direita. A RMN cerebral revelou múltiplas lesões bilaterais da substância branca. Na punção lombar apresentava

60 células (predomínio de linfócitos), proteínas de 1,92 g/dl, estudo microbiológico e virológico negativos, pesquisa de bandas oligoclonais e células neoplásicas negativo. Os estudos protrombótico, imunológico, serológico, virológico e metabólico foram normais ou negativos. Foram revistas as lâminas da biópsia cerebroméngea que confirmou a hipótese de diagnóstico: angeíte do SNC. Foi medicado com ciclofosfamida endovenosa associada a prednisolona oral. Não teve qualquer efeito lateral da medicação. Não voltou a ter recidivas clínicas e houve uma remissão, ainda que parcial, das lesões cerebrais.

Conclusão

A angeíte primária do SNC é uma doença rara, de patogenia ainda desconhecida. O diagnóstico de certeza é histológico. A evolução espontânea da doença é geralmente fatal. Apesar de ainda não haver ensaios terapêuticos controlados e randomizados a introdução da ciclofosfamida associada a prednisolona melhora consideravelmente o prognóstico, sobretudo quando iniciada o mais cedo possível no curso da doença.



CB24. Mielite aguda associada Bronquiolite Obliterante com Pneumonia Organizada: desafio diagnóstico

Ruth Gerales, João Santos Silva, Luísa Albuquerque
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: ruth.gerales@netc.pt

Introdução

A abordagem diagnóstica da mielite aguda transversa aguda inclui no diagnóstico diferencial doenças sistémicas infecciosas, autoimunes, desmielinizantes ou idiopáticas, após exclusão de patologia compressiva. A associação de mielite a doença pulmonar foi descrita na infecção a Mycoplasma ou outras doenças infecciosas, no contexto de sarcoidose, LES e outras doenças autoimunes.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 39 anos, raça negra, com HTA, bócio eutiróideu. Antecedentes de internamento (Janeiro 2003) por quadro subagudo de dispneia com evidência de infiltrados pulmonares bilaterais intersticiais reticulo-nodulares; broncoscopia e citologia brônquicas não diagnósticas, sugerindo pneumopatia intersticial inespecífica. Reinternada no início de Março de 2003 por rabdomiólise marcada (20000 U/l CK) que reverteu após tratamento médico. Dois dias depois desenvolve quadro de parestesias e defeito de força dos membros inferiores, com obstipação e retenção urinária. Observação: paraplegia flácida, hiperreflexia nos membros superiores e hiporreflexia nos membros inferiores, sinal de Babinski bilateral e abolição de sensibilidade multimodal com nível em D4. A RM medular excluiu patologia estrutural compressiva e revelou hiperintensidade em

T2/hipointensidade periférica de sinal em T1 traduzindo lesão de C3 ao cone, com aumento de volume medular e realce difuso de sinal periférico após administração de gadolínio. LCR: hiperproteorraquia (0,9 g/l) e hiper celularidade (43/mm³) com predomínio de neutrófilos; bandas oligoclonais não pesquisadas. O exames bacteriológicos (LCR, urina, sangue, fezes, expectoração), serológicos (incluindo Mycoplasma) e PCR para DNAs virais (LCR, sangue) foram negativos; a pesquisa sistemática de autoanticorpos foi negativa; ECA (sérico e LCR) normal; RMN CE/hipófise sem alterações; histologia de tecido pulmonar: Bronquiolite Obliterante com Pneumonia Organizada (BOOP, do inglês); biópsia muscular: atrofia de fibras tipo II, pesquisa de inclusões virais negativa. Inicialmente fez-se terapêutica com metilprednisolona 1g/dia (10 dias) e claritromicina 14/dias (hipótese inicial de infecção aguda a Mycoplasma), fisioterapia. Normalização do LCR. Sequelas: paraplegia espástica com atrofia muscular; melhoria clínica e imagiológica do quadro pulmonar.

Conclusão

Este caso ilustra uma associação previamente não descrita de mielite aguda e BOOP em que parece existir uma relação temporal entre as duas entidades. Apesar de não se ter identificado uma etiologia a hipótese mielite aguda pós infecciosa é plausível.

CB25. A Falência Autonómica afecta o Acoplamento Neurovascular Cerebral: Estudo com Doppler Transcraniano Funcional

Elsa Azevedo¹, Bernhard Rosengarten⁴, Rosa Santos¹, João Freitas², Teresa Coelho³, Manfred Kaps⁴

Unidades de Neurosonologia¹ e de Função Autonómica² do Hospital S. João e Centro de Estudos de Paramiloidose³, Porto, e Departamento de Neurologia⁴, Universidade de Giessen
E-mail: elsaaezevedo@hotmail.com

Introdução

O acoplamento neurovascular (AN) é um mecanismo fisiológico que adapta o fluxo sanguíneo cerebral regional à respectiva actividade cortical. O Doppler transcraniano funcional (DTCf), aliado a um sistema de controlo recentemente descrito, permite estudar a dinâmica do AN de forma fiável e reprodutível. Para investigar a influência da disautonomia no AN, estudaram-se doentes com polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) com diferentes graus de disfunção autonómica.

Métodos

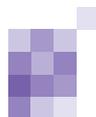
Estudaram-se com DTCf e estimulação visual (leitura) 7 doentes com PAF, sentados. O fluxo evocado da artéria cerebral posterior foi comparado com o obtido em voluntários saudáveis. Utilizou-se um sistema de controlo para avaliação das características dinâmicas da curva de fluxo evocado, estudando-se os parâmetros coeficiente de aceleração inicial, frequência natural e atenuação (características oscilatórias da curva) e ganho (aceleração relativa do fluxo na fase estável de estimulação). De forma a excluir uma influência ortostática nos doentes, registaram-se as velocidades de fluxo cerebral em repouso, a pressão arterial (PA) média e a frequência cardíaca (FC) nas posições supina e sentada. Paralelamente estudou-se a função autonómica dos doentes, sendo respectivamente classificados.

Resultados

As velocidades de fluxo sanguíneo cerebral em repouso não diferiram nem entre as duas condições posturais nem entre o grupo de doentes e o de controlo. Na posição sentada a PA média diminuiu nos doentes de 84±14 mmHg para 64±25 mmHg (p=0.06) e a FC aumentou em 14±16 bpm (p<0.05). Os parâmetros coeficiente de aceleração inicial (2.5±2.9s vs. 4.7±2.5s; p<0.05) e frequência natural (0.18±0.09 1/s vs. 0.24±0.5 1/s; p<0.05) foram significativamente mais baixos no grupo de doentes comparativamente com os controlos, enquanto o parâmetro ganho não diferiu entre os dois grupos (13.4±8% vs. 14.8±7%; p=n.s.). Quando estratificados em 2 grupos de disautonomia ligeira e marcada, verificou-se que era este grupo o responsável pelas alterações encontradas.

Conclusão

Os doentes com disfunção autonómica apresentaram uma perturbação significativa da dinâmica da resposta de fluxo evocado cerebral, apesar do acoplamento neurovascular estático não sofrer alterações apreciáveis, segundo avaliação dos parâmetros por DTCf. Este método pode assim ser útil na avaliação clínica da falência autonómica, para além do seu interesse investigacional nesta área.



CB26. Será a punção lombar um factor de risco de trombose venosa cerebral?

Patrícia Canhão, Paulo Batista, Filipa Falcão
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria

Introdução

Alguns casos de trombose venosa cerebral (TVC) descritos na literatura têm ocorrido após a realização de punção lombar (PL), sugerindo uma associação causal entre este exame e a TVC. A nossa hipótese é que a PL induz diminuição das velocidades de fluxo nas veias e seios durais, o que predispõe à TVC.

Métodos

Utilizou-se o Doppler transcraniano para monitorizar as velocidades de fluxo venoso do seio recto (SR) durante e após a realização PL. Utilizou-se o ângulo de insonação que permitiu a obtenção das velocidades máximas do SR mantendo, manualmente, esse ângulo constante no decurso da monitorização. Compararam-se as velocidades de fluxo do SR antes, durante, no fim e 6 horas após da PL (Wilcoxon signed ranks test).

Resultados

Estudámos 13 doentes a quem foi efectuada PL para diagnóstico ou terapêutica de doença neurológica (excluindo doentes com TVC). Identificou-se uma redução de 47% da

média das velocidades de fluxo venoso do SR após a PL. A diminuição da velocidade de fluxo do SR foi significativa imediatamente no fim ($p=0.003$), 30 minutos depois ($p=0.015$) e 6 horas após a PL ($p=0.008$).

Discussão / Conclusões

A PL induziu uma redução mantida da velocidade de fluxo venoso no SR. A diminuição das velocidades de fluxo venoso, e consequente estase venosa poderá ser um mecanismo predisponente à trombose venosa cerebral.

CB27. AVC Isquémico em Jovem com Mutação do Gene da Protrombina

Rafael Roque, Joana Neves, Gisela Borges, José Pena, Manuel Almeida, Maria José Duarte, Rui Pedrosa
Serviço de Neurologia – Hospital de Santo António dos Capuchos
Email: rafaelroque@mail.telepac.pt

Introdução

A mutação G20210A do gene da protrombina, de transmissão autossómica dominante, é responsável por níveis aumentados de protrombina em circulação e consiste num factor de risco conhecido de fenómenos tromboembólicos venosos. A sua associação, à semelhança de outras trombofilias, com o AVC arterial isquémico não é tão clara. Estudos recentes sugerem que um em cada sete doentes com um primeiro AVC isquémico tem uma trombofilia, mas esta será pouco importante para a patogenia do AVC. Apresentamos o caso de um doente jovem com AVC isquémico, no qual foi identificado um trombo na artéria cerebral anterior (ACA) esquerda e enfarte isquémico lenticulo-capsular esquerdo e cujo estudo etiológico só revelou a presença desta mutação.

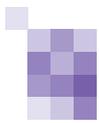
Caso Clínico

Jovem de 18 anos, sexo masculino, inicia subitamente quadro de sonolência progressiva, vómitos, disartria, hemiparésia direita e duas crises convulsivas tónico-clónicas generalizadas; angio-RMN encefálica revelou enfarte isquémico lenticulo-capsular esquerdo; angiografia cerebral ao 5.º dia de internamento revelou oclusão do segmento A1 da ACA, tendo sido feita a repermeabilização desse segmento com microguia sob heparinização e administração de nimodipina; os restantes exames complementares permitiram afastar etiologias possíveis como a existência de trombos intracardíacos ou defeitos do septo interauricular, vasculites ou infecções do sistema nervoso central e conectivites; o estudo para trombofilias revelou

heterozigotia para a mutação G20210A do gene da protrombina. O doente recuperou dos défices ainda durante o internamento. Ficou anticoagulado com heparina enquanto internado e com varfarina em ambulatório.

Discussão e conclusão

Até 30% dos casos de AVC no jovem permanecem sem uma etiologia evidente, apesar de um estudo exaustivo. O significado preciso desta trombofilia nessa população permanece por caracterizar. Também é controversa a forma de profilaxia nestes doentes sem história pessoal ou familiar e sem outros factores de risco associados. Divulgamos este caso questionando se estará justificado o estudo desta mutação em todos os jovens com AVC isquémico.



CB28. Auditoria ao internamento hospitalar de AITs recentes

Miguel Coelho, José M Ferro

Unidade de Doenças Cérebro-Vasculares, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria, Lisboa
E-mail: ammc@net.sapo.pt

Introdução

A evidência actual é insuficiente para suportar ou rejeitar o internamento hospitalar dos doentes com AITs recentes.

Objectivo

Auditar se os internamentos actuais são benéficos para os doentes ou um sub-grupo de doentes com AITs recentes.

Material e Métodos

Colheram-se da Base de Dados, notas de alta e histórias clínicas, as características demográficas e clínicas dos doentes com o diagnóstico de alta de AIT(s) ou AVC isquémico precedido de AIT(s), hospitalizados entre 1/1996 e 3/2000. O internamento foi considerado benéfico se: • detectada estenose carotídea >70%; • diagnosticada fibrilhação auricular (FA) ou outra fonte embólica; • realizada endarterectomia; • ocorreu um novo evento vascular ou uma complicação médica; • o doente teve alta anticoagulado. Realizou-se uma análise de sub-grupo comparando os doentes com AITs em cacho (>2 AITs em 72 horas) e não-cacho.

Resultados

Incluíram-se 47 doentes (28 AITs em cacho): 34 com idade inferior 65 anos e 35 homens. A apresentação clínica maioritária foi síndrome sensitivo-motor (16), síndrome motor puro (12) e sintomas tronco cerebral (10). Detectaram-se: • 2 estenoses carotídeas >70% (1 assintomática e 1 oclusão por dissecção) (AITs em cacho) e nenhuma endarterectomia • 1 FA e 3 outras fontes cardioembólicas (AITs não-cacho) • 8 doentes (7 AITs em cacho e 1 AIT não-cacho) com recorrência de eventos vasculares não fatais: 2 AVCs, 5 AITs e 1 AIT + AVC • 3 complicações médicas • 8 doentes anticoagulados à alta. Identificaram-se 13 (27.6%) internamentos benéficos: 8 (28%) AITs em cacho e 5 (26%) não-cacho.

Conclusões

O internamento não resultou em benefício para a maior parte dos doentes. É prudente internar doentes com AITs em cacho por maior probabilidade de ocorrer um novo AVC, podendo ser possível a administração precoce de trombolíticos.

CB29. O desenho do relógio diferencia as demências de Alzheimer e frontal?

Élia Baeta, Cláudia Guarda, Ana Silvestre

Serv. Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada
E-mail: eliabneurol@hotmail.com

Introdução

O desenho do relógio (DR) é um teste cada vez mais usado para o diagnóstico de demência. Tendo sido apontado como um bom instrumento para avaliar as funções executivas, implica também a integridade de múltiplas outras.

Objectivo

Analizamos neste trabalho os DR de doentes com demência frontal (DF) e de Alzheimer(DA), de modo a determinarmos possível diferenciação (qualitativa e/ou quantitativa).

Doentes e Métodos

Avaliámos os DR de um grupo de 35 doentes com provável DA (critérios DSM-IV) e 22 com provável DF (critérios de Lund e Manchester). Os grupos não diferiam significativamente na idade (DA-68,20+8,62; DF-64,33+8,25 anos), escolaridade (DA-3,60+3,33; DF-5,24+3,6) ou sexo (DA-20F/15M; DF-14F/8M). Três observadores independentes e de forma cega (quanto ao tipo de demência) avaliaram o DR de cada doente por uma escala mista, quantitativa e qualitativa.

Resultados

A análise estatística por métodos não paramétricos não mostrou diferenças significativas na avaliação quantitativa. Na análise qualitativa os doentes com DA fazem mais erros na colocação dos ponteiros ($p=.035$) e na relação espacial dos elementos ($p=.045$).

Conclusões

Estes achados mostram que o DR não é um bom instrumento para diferenciar as demências de tipo cortical DA e DF. Estes resultados têm importância prática na procura de testes que rapidamente possam indicar o tipo de demência. No caso do DR a incapacidade para destrinçar estes dois tipos de demência pode estar relacionada com a activação simultânea de áreas frontais e parietais corticais (tal como foi demonstrado em RMf) durante a sua execução. Assim, como tanto a DF como a DA alteram ma ou mais dessas áreas o DR pode surgir perturbado em ambas.

CB30. Rastreio de Demências e Defeito Cognitivo Ligeiro nos concelhos de Matosinhos e Arouca: resultados do estudo piloto

Belina Nunes^{1,6}, Vítor Tedim Cruz^{2,6}, Joana Pais^{3,6}, Ana Mateus^{4,6}, Carolina Costa e Silva^{5,6}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos. 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neuropsicologia, Hospital de São Sebastião, Santa Maria da Feira. 4-Unidade de Saúde Familiar Horizonte, Centro de Saúde de Matosinhos. 5-Departamento de Estudo das Populações, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, U.P., Porto. 6-Centro de Estudos de Demências.
Email: bnunes@weblink.pt

Introdução

As taxas de prevalência de defeito cognitivo ligeiro (DCL) e demência diferem entre populações e de acordo com os métodos de estudos utilizados na sua determinação. É fundamental testar previamente a adequação da metodologia de avaliação em estudos de âmbito populacional, de forma a obter estimativas de prevalência com o maior grau possível de exactidão.

Objectivos

Testar a metodologia de recolha de informação e obter uma aproximação preliminar da prevalência de DCL e demência nas duas populações.

Metodologia

Efectuou-se um estudo transversal descritivo cuja população alvo foi a dos indivíduos com idades compreendidas entre os 55 e os 79 anos residentes nos dois Concelhos estudados e inscritos nas listas de médicos de família dos concelhos de Matosinhos (n=31654) e Arouca (n=4941). Foi calculada a dimensão necessária da amostra (Matosinhos=1012; Arouca=863). Foram seleccionados e convocados para o Centro de Saúde, por carta e telefone, 187 indivíduos (10% do total: Matosinhos, n=101; Arouca, n=86). Em Matosinhos efectuaram-se 17 chamadas para substituição de faltosos (n final=118). Aplicou-se, por entrevista directa efectuada por psicólogos, um conjunto de instrumentos de avaliação que incluíram um questionário geral de saúde e uma bateria de testes neuropsicológicos, na sua maioria

validados em Portugal. Consideraram-se positivos no rastreio os casos com alterações nos testes neuropsicológicos.

Resultados

Em Arouca efectuaram-se avaliações completas em 70% (n=60; 21H:39M; idade média=68a, dp=6.6; escolaridade média=2,6a, dp=2) e em Matosinhos 39% (n=46; 15H:31M; idade média=64a, dp=6,5; escolaridade média=4,8a, dp=3). Verificaram-se diferenças significativas entre as duas populações na idade (p<0,013) e escolaridade (p<0,0002). Dos 98 não avaliados, 70 faltaram sem justificação. Encontraram-se quatro indivíduos com suspeita de demência, oito com DCL, 29 com defeitos nas provas mas sem critérios de DCL, 36 com queixas subjectivas de memória, 11 com síndrome depressivo e 18 normais.

Conclusão

A metodologia escolhida mostrou-se eficaz para Arouca e revelou, em Matosinhos, a necessidade de redimensionar a amostra final e elaborar estratégias de sensibilização da população. Os resultados obtidos com esta metodologia sugerem a existência de alterações cognitivas (DCL e demência) em 11,3% dos indivíduos avaliados e 61,3% apresentaram queixas mnésicas ou alterações neuropsicológicas sem critérios seguros de DCL.

Financiamento: Sociedade Portuguesa de Neurologia – Bolsa de apoio à investigação científica 2003

CB31. Deterioração cognitiva progressiva, ataxia e mioclonias como apresentação de fistula dural

Ruth Galdes, Luísa Albuquerque, José Ferro, Rita Sousa¹, Paulo Sequeira¹, Jorge Campos¹

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: ruth.galdes@netc.pt

Introdução

As fistulas arteriovenosas durais (FAVDs) são doenças raras com apresentação clínica variável dependendo da sua localização e do padrão de drenagem venosa. Descrevem-se cefaleia, zumbidos, alterações visuais e por vezes sinais focais relacionados com hemorragia intracerebral. Existem escassos relatos de associação de FAVD a demência, (isolada, com síndrome parkinsoniana ou com mioclonias), com evidentes sinais de leucoencefalopatia nos exames de imagem. A FAVD associa-se frequentemente a trombose venosa cerebral, embora a fisiologia desta associação seja ainda controversa.

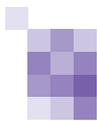
Caso Clínico

Doente de 64 anos, hipertenso, com história de flebotrombose do membro inferior (1999) e de episódio de perda de conhecimento transitória, em Junho 2002. Internado em Março de 2003 por alterações cognitivas e de comportamento, desequilíbrio da marcha e incontinência (3 meses de evolução). Observação: apatia, desorientação; discurso lentificado, hipofónico, defeitos de linguagem e memória verbal; apraxia orofacial e ocular; bradicinésia, rigidez moderada e mioclonias, espontâneas e reflexas nos membros superiores; tremor de intenção e dismetria bilaterais; marcha atáxica. Analiticamente: elevação dos d-dímeros séricos (680mg/l) e da proteinúria (0,54g/l); função tiroideia, anticorpos antitiroideus,

serologias (virais, sífilis), pesquisa de neoplasia oculta e anticorpos antineuronais sem alterações; proteína 14-3-3 ligeiramente aumentada, heterozigotia para a deleção R3R4 no gene PRNP. EEG sem alterações. RMN CE: ingurgitamento dos vasos cerebelosos e discreto hipersinal dos gânglios da base em T2, sem leucoencefalopatia. Ao 2.º dia de internamento ocorre AVC hemorrágico lenticulocapsular à esquerda e ao 7.º dia novo hematoma lenticular à direita. AngioRM: trombose venosa do 1/3 posterior do seio longitudinal superior, porção inicial dos seios laterais e seio recto. Angiografia: FAVD envolvendo ramos das artérias occipitais posteriores e drenagem venosa para o sistema profundo. A pesquisa de factores de risco para trombose venosa foi negativa. Estabilização clínica com hipofonia, afasia e hemiparesia direita sequelares, 3 meses após tratamento endovascular e anticoagulação.

Conclusão

Descreve-se um quadro de deterioração cognitiva rapidamente progressiva, ataxia e mioclonias e sem leucoencefalopatia, como forma de apresentação clínica de trombose venosa e FAVD. Admite-se que as alterações neuropsicológicas se relacionam com disfunção subcortical/conexões corticosubcortiais por congestão venosa do sistema venoso profundo. Propõe-se ainda uma relação temporal sequencial trombose venosa – FAVD.



CB32. Demência Talâmica: Neuropsicologia e Comportamento

Beatriz Santiago, Catarina Cunha, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Introdução

A maioria dos casos de Demência Talâmica descritos na literatura associam-se a lesões vasculares nos territórios da artéria tubero-talâmica (unilaterais) ou da artérias tálamo-sub-talâmicas posteriores (enfartes paramedianos bilaterais). As manifestações clínicas mais características incluem, numa fase inicial, alterações do estado de consciência – coma e hipersónia – e, posteriormente, alterações da memória, defeitos afásicos atípicos e apatia/abulia. Parece existir uma marcada variabilidade individual na gravidade e padrão das alterações neuropsicológicas/comportamentais descritas na fase aguda, assim como no perfil de recuperação funcional. Embora proposto, esta heterogeneidade parece não depender exclusivamente da localização e dimensão das lesões.

Objectivos

Avaliação cognitiva e comportamental em casos de Demência talâmica por enfartes paramedianos bilaterais.

Metodologia

Avaliação prospectiva de doentes que cumprem critérios clínicos e imagiológicos de demência talâmica por enfartes paramedianos bilaterais; avaliação cognitiva e comportamental incluindo testes cognitivos breves (Mini-Mental State

Examination – MMSE), estudo neuropsicológico Bateria de Lisboa para Avaliação de Demência (BLAD), escala de severidade global Clinical Dementia Rating (CDR) e Inventário Neuropsiquiátrico (INP).

Resultados

Foram estudados 8 doentes, 5 dos sexo feminino, com idade média de 59 anos e escolaridade primária. Na avaliação inicial todos os doentes apresentavam apatia (INP), defeito atencional, disfunção frontal, alteração da memória episódica e compromisso na memória de trabalho, rendimento de trabalho (BLAD). Em 6 dos 8 doentes confirmou-se um defeito afásico, com características heterogénias, embora com predomínio de afasia não fluente do tipo transcortical motor. Na avaliação até aos 4 anos, a maioria dos doentes mantinham critérios de demência, embora com melhoria global das funções acima referidas. O defeito cognitivo com recuperação mais precoce e significativa foi o da linguagem. A apatia mantinha-se como alteração comportamental dominante e com repercussões funcionais muito importantes.

Conclusões

A clínica da Demência Talâmica é heterogénia, mesmo quando se consideram estritamente doentes com lesões no mesmo território e morfologicamente semelhantes.

CB33. Localização da área epiléptica em casos de epilepsia neocortical e RMs normais através da análise multimodal da espessura cortical e dos geradores de paroxísmos no EEG

Alberto J R Leal

Serviço Neurofisiologia, Hospital Júlio de Matos, Av. Brasil 53, 1759-002 Lisboa

E-mail: a.leal@netcabo.pt

Introdução

As epilepsias focais sem lesões demonstradas em Ressonância Magnética (RM) apresentam problemas significativos na avaliação para cirurgia da epilepsia, em geral requerendo monitorização invasiva. O diagnóstico de displasia é frequentemente suspeitado, sendo então a avaliação imagiológica orientada para detectar pequenas anomalias corticais, em especial variações da sua espessura. Como este tipo de avaliação exige imagens perpendiculares à superfície cortical e esta é muito irregular, o exercício revela-se difícil e com fraca sensibilidade na metodologia convencional.

Objectivos

Utilizar um método semi-automático de determinação da espessura cortical em conjunto com técnicas dipolares de análise do EEG para melhorar a determinação da área epileptogénica em doentes com epilepsia neocortical refractária e sem lesão na RM.

Metodologia

Sete doentes (idades 4-39 anos) com epilepsia focal refractária e sem lesão em RMs de alta resolução foram incluídos. Efectuou-se análise dipolar dos paroxísmos interictais do EEG e avaliada a

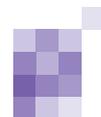
espessura cortical utilizando o software FreeSurfer (<http://surfer.nmr.mgh.harvard.edu/>). Anomalias neste último parâmetro foram valorizadas através da análise visual comparativa com 20 indivíduos de controlo normais.

Resultados

Foram detectadas anomalias da espessura cortical em 3 dos 7 doentes, encontrando-se na proximidade dos geradores da actividade paroxística do EEG. Em dois dos doentes existia diminuição da espessura do córtex, demonstrando que não só aumentos da mesma são relevantes nestes doentes. O método permitiu ainda avaliar a extensão espacial da anomalia cortical, o que pode ser relevante para planejar estudos invasivos.

Conclusões

Em 3 de 7 doentes com epilepsia focal e sem lesões na RM foram detectadas anomalias na espessura cortical, que se localizaram na proximidade dos geradores da actividade paroxística interictal do EEG. A análise integrada da espessura cortical e dos geradores dos paroxísmos no EEG é um método poderoso de estudo neste tipo de doentes.



CB34. Leucoencefalopatia Multifocal Inflamatória associada a Levamisole

Ernestina Santos¹, João Xavier², José Barros¹

1-Serviço de Neurologia e 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Geral de Santo António
E-mail: ernestinasantos@portugalmail.pt

Introdução

O levamisole é um fármaco anti-parasitário e imunomodulador, não comercializado em Portugal. Foram descritos alguns casos de leucoencefalopatia multifocal inflamatória (MIL) em doentes oncológicos medicados com a associação 5-fluorouracilo/levamisole. Em 1995 Kimmel publicou na revista *Neurology* o primeiro caso de MIL associado ao uso isolado de levamisole. Desde aí, apareceram raras descrições idênticas. Os mecanismos biológicos desta reação não são conhecidos.

Caso Clínico

Mulher de 52 anos, portuguesa, residente no Brasil. Foi medicada com levamisole para "fortalecer a imunidade" (dose total de 22 comprimidos de 50mg, distribuídos em cinco semanas). Usava outros medicamentos por via oral (hormonas de substituição, esomeprazol, vitaminas, cálcio) ou vaginal (metronidazol). Três semanas após a última toma de levamisole iniciou um quadro progressivo de alterações do humor, falta de iniciativa e dificuldade na marcha. Exame neurológico, uma semana depois do início dos sintomas: apatia; afasia motora; hemiparésia direita; reflexos osteotendinosos vivos; sinal de Babinski à direita. Ressonância magnética (RMN) mostrou múltiplas imagens hiperintensas (T2), atingindo ambos os hemisférios cerebrais (subcorticais e substância branca profunda), mesencéfalo, protuberância e hemisfério cerebeloso esquerdo.

Líquor: 8 células mononucleares/ μ l; proteínas e glicose normais; estudo imunológico normal; ausência de bandas oligoclonais. Estudo imunológico e serológico séricos foram normais ou negativos. Foi medicada com metilprednisolona endovenosa. Melhorou a partir do 4.º dia; os défices regrediram totalmente em semanas. A RMN, ao 4.º mês, sugeriu a regressão incompleta das lesões. A reação adversa foi notificada à Unidade de Farmacovigilância do Norte.

Comentário

O quadro clínico, o perfil temporal, as imagens de ressonância magnética e a evolução clínica têm semelhanças com outros casos publicados de MIL associada ao levamisole. Esta descrição, na sequência de raros casos idênticos, torna mais verosímil o papel do levamisole na etiologia de algumas MIL. A existência de medicação concomitante deve ser notada, embora não tenhamos encontrado argumentos para defender o seu envolvimento no quadro clínico. O registo e notificação de efeitos adversos de fármacos, mesmo quando não comercializados no país, deverá ser uma preocupação de todos.

CB35. Hiperamoniemia associada ao tratamento com Valproato no adulto

Javier Ros, Teresa Mendonça, J. M. Lopes Lima

Serviço de Neurologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
E-mail: javierros40@hotmail.com

Introdução

O valproato sódico (VPA) é um fármaco antiepiléptico de amplo espectro, eficaz e bem tolerado. Um número não negligenciável de doentes tratados apresenta hiperamoniemia, que excepcionalmente se acompanha de sintomas.

Objectivos

A propósito de dois casos, que desenvolveram hiperamoniemia sintomática que obrigou a suspensão do VPA, os AA revêem os casos publicados na literatura e tentam encontrar pistas para um diagnóstico precoce.

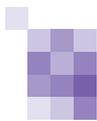
Pacientes e Métodos

Dos dois doentes, o primeiro é um homem de 70 anos com epilepsia temporal refractária, que fazia tratamento crónico com VPA (biterapia com carbamazepina – CBZ) e o segundo, uma mulher de 38 anos com epilepsia frontal refractária, sob politerapia (fenobarbital (PB) e CBZ, lamotrigina e clobazam) que fez tratamento com VPA para controlo de estado de mal epiléptico generalizado após suspensão da medicação (excepto PB). O primeiro caso apresentou alterações cognitivas progressivas e o segundo um estado confusional agudo. No primeiro caso os níveis séricos de VPA estavam na faixa terapêutica e no segundo supratherapêutica, os valores de

amónia eram 110 μ mol/L e 213 μ mol/L respectivamente e ambos tinham EEG com lentificação do traçado. Após suspensão do VPA e controlo da epilepsia com outros fármacos houve regressão clínica. Os AA fazem uma busca na Medline, utilizando como palavras-chave VPA ou ácido valproico com encefalopatia, hiperamoniemia, coma e demência.

Conclusões

Deverá descartar-se a presença de hiperamoniemia em doentes tratados com VPA, nomeadamente sob politerapia, que apresentem efeitos laterais. Nem sempre existe relação entre o incremento das doses do fármaco, os níveis séricos do mesmo, com os níveis de amónia e com os sinais e sintomas clínicos.



CB36. Ceroido-lipofuscinose neuronal: estudo ultraestrutural e comparativo de biópsias musculares em 10 doentes portugueses

Rosário Almeida¹, Inês Maria Costa², António Guimarães³

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
E-mail: rosarioalmeida@mail.telepac.pt

Introdução

As ceroido-lipofuscinoses neuronais (CLN) são os distúrbios neurodegenerativos mais comuns em crianças. Está descrito que a ultraestrutura variável das inclusões lisossómicas encontradas em vários tecidos extracerebrais, incluindo no músculo esquelético, se correlaciona frequentemente com a forma clínica da doença.

Objectivos

Avaliar o papel do estudo ultraestrutural em biópsias musculares no diagnóstico das várias formas de CLN.

Metodologia

Revisão por estudo ultraestrutural de biópsias musculares de dez doentes portugueses com diagnóstico patológico de CLN confirmado por biópsia de pele realizada em simultâneo. Não foram incluídos doentes com a forma adulta.

Resultados

Em todos os casos apenas foram observados corpos curvilíneos no músculo. Na pele, foram visualizados corpos curvilíneos associados, em sete dos dez casos, a inclusões fingerprint.

Conclusões

Os resultados sugerem que o estudo ultraestrutural de músculo esquelético, detectando a acumulação de corpos curvilíneos, permite confirmar o diagnóstico de CLN. Contudo, a ausência de outros tipos de inclusões nos doentes avaliados sugere uma capacidade diferencial dos tecidos para a acumulação de lipopigmento, e o estudo de biópsias musculares não parece suficiente para o diagnóstico diferencial das diferentes formas de CLN. Apesar do tamanho reduzido da amostra, os resultados questionam dados encontrados na literatura sobre os achados em biópsias de músculo esquelético na CLN.

CB37. Angioplastia no tratamento da dissecção carotídea com evolução desfavorável

José Carlos Moniz¹, Irene Mendes², Rute Relvas¹, J.C. Bandeira Costa¹, João Reis³

1-Unidade de AVC – Serviço de Neurologia do Hospital Santo António dos Capuchos; 2-Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta; 3-Serviço de Neuroradiologia do Hospital de S. José
E-mail: jcmoniz@sapo.pt

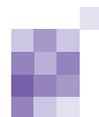
Introdução

As dissecções carotídeas e vertebrais representam cerca de 10 a 25 % de AVC nos jovens, com um pico de incidência na 5.ª década. Normalmente, como tratamento a maioria dos autores recomenda a anticoagulação. Apresenta-se um caso com evolução desfavorável, em que aparentemente haveria uma oclusão total após a dissecção, seguido de dois episódios de AIT's, 3 meses depois, tendo-se optado pelo recurso à angioplastia tardia.

Caso clínico

Doente, sexo feminino, 40 anos de idade, saudável até Fevereiro de 2003, com quadro de instalação súbita de alterações da linguagem, parestesias da hemiface e membro superior direitos; TAC crânio-encefálico revelou enfarte isquémico do operculo temporal esquerdo e lacunas

isquémicas lenticulo-capsulo-caudado homolaterais; realizou Doppler e Angio-RM que revelaram dissecção oclusiva da ACI esquerda. Perante estes resultados foi tratada com antiagregação (AAS) com melhoria do quadro. Em Julho, tem dois episódios de AIT's sensitivos do mesmo território carotídeo, pelo que é reinternada. A angiografia convencional revela então estenose pré-oclusiva da ACI esquerda; procedeu-se a repermeabilização com microguia e microcateter; tendo havido alteração de estado de consciência em relação com embolo migrado, pelo que se procedeu à administração de rTPA intra-arterial pelo micro-cateter, com reversão do quadro; nova angiografia de controle realizada 3 dias depois, demonstrou a permeabilização do lumen, pelo que se procedeu à colocação de stent carotídeo na porção cervical e petrosa da CIE, com restabelecimento do lumen arterial. A doente teve alta dois dias depois, sem défices.



CB38. Agenesia da artéria carótida interna direita e do seio lateral esquerdo em doente com cefaleias

Daniela Seixas^{1,2}, Elsa Azevedo¹, Dias da Costa², Joana Guimarães¹, Maria José Sá¹

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto.
E-mail: daniela6xas@mail.pt

Introdução

A agenesia da artéria carótida interna (ACI) tem uma prevalência estimada de 0,01%. A agenesia da ACI direita é ainda menos frequente, com um predomínio da esquerda de 3:1. Frequentemente acompanha-se de aneurismas intracranianos e de tortuosidades vasculares por alterações hemodinâmicas. A circulação colateral pode permitir que muitos doentes se mantenham assintomáticos, mas ocasionalmente apresentam-se com quadros isquémicos, hemorragia subaracnoideia e síndromas de compressão neurovascular. Pelo contrário, as variações anatómicas das veias cerebrais são mais frequentes, existindo agenesia do seio lateral (SL) em 1-5% dos indivíduos. Relata-se um caso raro de uma doente com cefaleias. O estudo revelou a coexistência de agenesia da ACI direita e do SL esquerdo, situação que suscitou inicialmente dificuldades diagnósticas e terapêuticas.

Caso clínico

Mulher de 39 anos, obesa, a fazer anticoncepcional oral, apresentou cefaleia pulsátil súbita no vértex e hemicrânio esquerdo, intensa, associada a esforço ligeiro, que não cedeu com analgésico. O exame geral e neurológico eram normais. A TC cerebral revelou área espontaneamente hiperdensa cerebelosa esquerda. No ecoDoppler carotídeo e vertebral observava-se apenas uma artéria no trajecto cervical direito, com características

espectrais sugerindo tratar-se da artéria carótida externa. O ecoDoppler transcraniano revelava colateralização pelo círculo de Willis. Fez angiografia cerebral digital urgente, não se visualizando a ACI direita desde o seu início nem o SL esquerdo. A circulação colateral fazia-se pelas artérias comunicantes anterior e posterior, sem colaterais anormais. Iniciou hipocoagulação por suspeita de trombose do SL esquerdo. Repetiu-se TC cerebral da base do crânio permitindo confirmar a agenesia da ACI direita (e excluir definitivamente a oclusão desta artéria), por ausência do seu canal intrapetroso. A impressão óssea do seio sigmóide era menor à esquerda. Não se visualizaram imagens sugestivas de infarctes venosos ou hemorragias. Foi revista a TC anterior, sendo a imagem hiperdensa cerebelosa esquerda atribuída a efeito de volume parcial da tenda do cerebello. A angioRM corroborou o diagnóstico da agenesia da ACI direita e do SL esquerdo. Suspendeu-se hipocoagulação e introduziu-se antiagregação plaquetária. A doente entretanto ficou assintomática.

Conclusões

A agenesia de segmentos arteriais e venosos coloca problemas de diagnóstico diferencial com oclusão. Neste caso, a agenesia da ACI foi detectada acidentalmente após estudo exaustivo em doente com cefaleias. Apesar de frequentemente assintomática, o seu reconhecimento é importante pelo aumento do risco vascular isquémico cerebral e de aneurismas intracranianos.

CB39. Trombólise Mecânica e Química na Trombose Venosa Cerebral

Manuel Manita¹, Jose Campillo¹, Sérgio Galo², João Reis²

1-Unidade de Neurologia e Neurofisiologia; 2-Unidade de Neurorradiologia, Hospital de São José, Lisboa
E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

Introdução

A trombose venosa cerebral, embora de bom prognóstico geral, pode ser causa de lesões encefálicas severas (7% mortalidade na fase aguda). Vários factores de mau prognóstico (depressão do estado de consciência, défice focal, convulsões,...) têm sido descritos. A trombólise endovascular mecânica e/ou química tem sido utilizada nos casos mais graves e foi iniciada no nosso hospital há cerca de dois anos.

Objectivo

Caracterizar a situação clínica dos doentes submetidos a trombólise na Unidade de Neurorradiologia, nomeadamente, à face dos factores de mau prognóstico referidos e a sua evolução clínica e imagiológica durante o período de internamento no nosso hospital.

Metodologia

Estudo retrospectivo por recolha de dados constantes nos processos clínicos por meio de um formulário (identificação, situação clínica inicial, método do diagnóstico, avaliação angiográfica, intervenção realizada, complicações e evolução clínica – imediata, uma semana, um mês, na alta).

Resultados

8 doentes foram submetidos a trombólise. Foi possível

recuperar os processos de 6 deles. Foi excluída uma doente falecida em síndrome séptica por meningite bacteriana, sem aparente relação com a intervenção endovascular. Foram identificadas 5 doentes, com idade média 35,2 anos. "Score" Glasgow médio 12 (6 a 14). Quatro doentes apresentavam factores de mau prognóstico: depressão estado consciência em 3, sinais focais em 2 e sinais de hipertensão intracraniana grave noutros dois. Todos os doentes apresentavam alterações angiográficas significativas com um número médio seios venosos durais totalmente ocluídos de 2,6 por doente (1 a 4). 3 doentes fizeram apenas trombólise química (rtPA) e os dois restantes fizeram também trombólise mecânica. Não foi registada qualquer hemorragia intracraniana pós-procedimento. A evolução clínica foi positiva em todos os doentes, tendo tido alta sem défices focais registados e com "Score" de Glasgow médio de 15.

Conclusão

No nosso grupo de doentes, o qual incluía alguns casos que podem ser considerados graves, houve uma boa evolução clínica. Tendo em conta a benignidade da história natural da trombose venosa cerebral, traz-se à discussão a utilidade desta terapêutica. Outros estudos são necessários para definir quais os grupos de doentes com indicação para esta técnica.

CB40. Hemorragia subaracnóideia espinal

Luisa Albuquerque, José M Ferro
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria

Embora a causa de uma hemorragia subaracnóideia (HSA) sem aneurisma demonstrado possa ser uma malformação arterial medular, é excepcional a ocorrência de uma HSA confinada ao espaço subaracnóideu espinal. A finalidade da apresentação deste caso é mostrar o padrão clínico e de imagem desta entidade.

Caso clínico

Mulher de 62 anos que em plena actividade é acometida de violenta dor esternal em punhalada. Conduzida à emergência do hospital local, realiza numerosos procedimentos complementares que excluem qualquer patologia cardíaca ou torácica. Nas horas seguintes a dor passa a localizar-se bilateralmente na região abdominal inferior. A avaliação para as causas de abdómen agudo bem como uma TAC abdominal são normais, excepto pela presença de leucocitose neutrófila. Entretanto as dores, de grande intensidade, estendem-se aos membros inferiores, com características de dor radicular. A doente é transferida para o nosso hospital onde a observação revela globo vesical, rigidez da nuca e Kernig bilateral. Na punção lombar o LCR foi hemático com sobrenadante xantocrómico. A RM medular demonstra uma hemorragia subaracnóideia, estendendo-se desde a região cervical até à

cauda equina, com depósitos mais espessos localizados a nível cervical baixo e médio dorsal em posição anterior relativamente à medula, que não apresentava lesões. A RM crânio demonstrou escassos depósitos hemáticos no espaço subaracnóideu pré-bulbar. A angiografia cerebral mostrou uma vertebral intracraniana hipoplásica, sem evidência de dissecação. A angiografia medular foi normal. O tratamento foi conservador, sintomático e incluiu um curto período de dexametasona. A evolução foi favorável: as dores, se bem que intensas, foram reduzindo progressivamente a sua intensidade ao longo de 1 mês. Houve um curto período de retenção urinária e de hipostesia na distribuição das últimas raízes sagradas. Uma nova angio-RM cerebral confirmou apenas a hipoplasia da vertebral e a RM medular mostrou franca diminuição dos depósitos hemáticos, sem se identificar qualquer lesão medular. Ao fim de 2 meses, havia a referir unicamente dores esporádicas, obstipação e aumento da frequência urinária.

Conclusão e interpretação

Este caso clínico exemplifica as dificuldades diagnósticas desta entidade, bem como o seu prognóstico favorável, quando a hemorragia se localiza ventralmente relativamente à medula.

CB41. Neurosarcoideose: um caso clínico de difícil diagnóstico

Daniela Seixas^{1,4}, Jorge Reis¹, António Vilarinho³, Lígia Castro², Castro Neves¹, Celso Pontes¹

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto. 2-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital de S. João, Porto. 3-Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto. 4-Serviço de Neurorradiologia, Departamento de Doenças do Sistema Nervoso, Hospital de S. João, Porto.
E-mail: daniela6xas@mail.pt

Introdução

A sarcoideose afecta o SNC em cerca de 5% dos casos; mais raramente a neurosarcoideose é isolada. O quadro neurológico é variado, podendo simular outras patologias do SNC. Descreve-se um caso de um doente com neurosarcoideose sem qualquer manifestação de outro sistema orgânico, que colocou dificuldades diagnósticas e terapêuticas.

Caso clínico

Um doente de 35 anos, iniciou um quadro progressivo de tetraparesia espástica, atrofia óptica bilateral e alterações das sensibilidades superficial e profunda, inicialmente por surtos e depois com progressão secundária. O estudo realizado para excluir patologia vascular, infecciosa (incluindo tuberculose, sífilis, doença de Lyme e *Schistosoma*), imunológica e neoplásica foi negativo. O doseamento sérico da ECA e o Rx de tórax foram normais. Realizou RM cervical e dorsal que revelou lesões de hipersinal em T2, extensas, uma cervical que realçava com contraste e uma dorsal que não realçava. Posteriormente surgiram lesões de hipersinal em T2, ténue, à esquerda, na região periventricular e no centro semioval, sem realçe com gadolínio. O estudo de LCR foi sugestivo de patologia inflamatória, com perfil em espelho das bandas oligoclonais. Os potenciais evocados visuais eram compatíveis com nevrite óptica de tipo desmielinizante e os somatossensitivos foram a favor de lesão das vias sensitivas dos cordões posteriores. Não

se encontrando um diagnóstico alternativo para o quadro do doente, foi tratado como esclerose múltipla. Porque a doença foi progredindo, mantinha características atípicas e apenas respondia a corticoterapia, o doente foi proposto para biópsia medular cervical. O exame patológico revelou lesão inflamatória crónica de etiologia não definida. Fez TC torácico e cintigrafia com gálio que foram normais. O doente desenvolveu então hipotireoidismo central e hiponatremia grave. Repetiu RM encefálica, que revelou para além das lesões cerebrais já encontradas, hipófise pequena com aracnoidocelo intra-selar e espessamento com realçe com gadolínio dos nervos ópticos. Devido à dificuldade no diagnóstico, o material da biópsia foi enviado para dois centros de Neuropatologia – apresentava granulomas não caseosos. Considerando o resultado da biópsia e o quadro clínico foi feito o diagnóstico de neurosarcoideose. O doente foi medicado com prednisolona em dose elevada e metotrexato com franca melhoria do quadro clínico: recuperou parcialmente da tetraparésia, ficando capaz de se alimentar, escrever e deslocar-se em cadeira de rodas.

Conclusões

O diagnóstico de neurosarcoideose deve ser considerado na presença de doença inflamatória do SNC. Quando o envolvimento do SNC é isolado e as características da neuroimagem são atípicas, o diagnóstico poderá ser apenas confirmado através de biópsia.

CB42. Síndrome Guillain-Barré após Malária Falciparum aguda

Júlio Barreto¹; Elmira Medeiros^{1,2}; Luís Santos^{1,2}

1-Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz, Lisboa, 2-Departamento de Neurologia – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

E-mail: margao300@hotmail.com

Introdução

A Síndrome de Guillain-Barré (SGB) é precedida por infecção em metade dos casos. Têm sido isolados vários agentes, os mais frequentes são – Campylobacter jejuni, Citomegalovirus, micoplasma, etc. Relatamos um caso de Síndrome de Guillain-Barré após malária falciparum aguda.

Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 50 anos, inicia quadro de febre, mialgias e calafrios durante a estadia em Angola. Foram isolados trofózoitos de Plasmodium falciparum, pelo que se iniciou terapêutica com Quinino e Tetraciclina. Quatro dias depois começou com fraqueza nas 4 extremidades, de predomínio distal, com agravamento rápido nos dias seguintes e incontinência dos esfíncteres, que motivou evacuação para Portugal. À entrada o exame objectivo geral era normal; o exame neurológico revelava marcha impossível, tetraparésia de predomínio nos membros inferiores, força muscular grau 2 nos membros inferiores e grau 4 nos membros superiores, arreflexia generalizada, RCPs indiferentes, hipostesia álgica até à raiz das coxas e voz nasalada. A PL revelou dissociação albumino-citológica. Dos exames complementares salienta-se o EMG

que revelou achados compatíveis com Polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante com bloqueios de condução. A serologia para Campylobacter jejuni, citomegalovirus, micoplasma, Epstein-Barr, hepatite B, C e HIV 1/2, tal como os anticorpos anti-gangliosídeos foram negativos. Admitiu-se o diagnóstico de SGB e foi iniciada terapêutica com Imunoglobulina humana 400mg/Kg durante 5 dias. Por dificuldade respiratória e pneumonia de aspiração (isolado P.Aeruginosa), houve necessidade de prótese ventilatória durante 4 dias. Dois meses após o início da doença registava-se no exame neurológico: marcha possível sem apoio, força muscular normal, aquilianos abolidos, RCPs indiferentes e sem alterações das sensibilidades.

Discussão

O nosso caso ilustra que a malária por Plasmodium falciparum pode ser complicada por SGB. Uma revisão da literatura revelou apenas 18 casos publicados. Um artigo recentemente publicado aponta para uma mortalidade alta (40%) associada a complicações respiratórias reflectindo uma elevada incidência de envolvimento bulbar. O mecanismo de SGB na malária não está ainda esclarecido.

CB43. Satisfação com a Vida: Impacto da Doença de Alzheimer e da Esclerose Lateral Amiotrófica nos Cuidadores

Sónia Silva¹, Manuela Guerreiro¹, Francisco Esteves², Carlos Garcia³

1-Laboratório de Estudos de Linguagem – Centro de Estudos Egas Moniz – Lisboa, 2-Universidade Lusófona de Humanidades e Tecnologias – Lisboa.

3-Faculdade de Medicina de Lisboa

E-mail: leldemencias@hotmail.com

Introdução

Alguns trabalhos referem que os cuidadores de doentes com doença de Alzheimer (DA) enfrentam grandes dificuldades a nível psicológico (Harwood et al., 2000). Estudos recentes, revelam que 30% a 55% de cuidadores de doentes com DA, sofrem de depressão clinicamente relevante, (Haley, 1997). Na Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) o elo de comunicação verbal doente/cuidador vai sendo perdido gradualmente, passando o doente a depender quase exclusivamente da intuição do cuidador para as suas necessidades físicas e emocionais, o que aumenta a depressão do doente e o stress do cuidador, (Capovilla, 2000).

Objectivos

Estudar a satisfação com a vida e o impacto da doença em cuidadores de doentes com DA e ELA.

Metodologia

Compararam-se três grupos de sujeitos, de ambos os sexos, com idades compreendidas entre os 30 e os 85 anos: 1) cuidadores de doentes com DA (n=24); 2) cuidadores de doentes com ELA (n=13); 3) sujeitos sem doentes a seu cargo (controlos) (n=31). Todos os cuidadores realizaram: um questionário de dados demográficos, para recolha de informação acerca do sujeito; o Exame Breve de Estado Mental; a escala de demência de Blessed, para avaliação da gravidade da demência do doente;

uma escala para avaliar a satisfação com a vida (SWLS) e uma escala que avalia os níveis de stress, ansiedade e depressão (DASS). Foi ainda usada a escala para avaliação funcional dos doentes com ELA (ALSFERS – Amiotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale). Os dados foram analisados com base na estatística não-paramétrica.

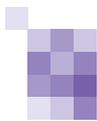
Resultados

Verificou-se a existência de impacto tanto da DA como da ELA, nos cuidadores. Os dois grupos de cuidadores revelaram níveis mais elevados de stress, ansiedade e depressão, bem como níveis mais baixos de satisfação com a vida, do que o grupo de controlo. Estes níveis mostraram-se semelhantes nos dois grupos de cuidadores.

Conclusões

O grau de gravidade da demência e de incapacidade funcional do doente, não parece interferir nos níveis de gravidade de stress, ansiedade e depressão, e indicadores de satisfação com a vida dos cuidadores. A natureza degenerativa destas doenças, podem justificar este padrão de resultados.

Agradecimentos: Prof. Doutor Alexandre de Mendonça, Prof. Doutor Mamede Carvalho, Dr.ª Teresinha Evangelista



CB44. Agrupamentos e Alternâncias nas Tarefas de Fluência Verbal: Estudo de Desenvolvimento em Crianças Portuguesas

Tânia Fernandes, Clara Loureiro, Rita Lopes da Silva, Beatriz Dias, Isabel Pavão Martins

Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

Nos estudos publicados, as tarefas de fluência verbal (TFV) utilizam como índice de desempenho o n.º de respostas correctas (RC). Troyer e col. propõem a utilização de RC, alternâncias (AL) e agrupamentos (AG), sugerindo que os últimos são mediados pelos lobos frontal e temporal, respectivamente.

Objectivos

Delinear o padrão de desenvolvimento nas TFV, de acordo com Troyer e col.

Metodologia

Resultados preliminares com 204 crianças (6-17 anos) de escolas da área de Lisboa, do 1.º ao 12.º anos, que realizaram 2 TFV – semântica (animais e alimentos) e fonémica (P, M, R).

Resultados

Para RC e AL foram encontrados efeitos da idade ($p < .01$), o que não ocorreu nos AG. Observou-se uma correlação na fluência semântica entre RC–AL, RC–AG e negativa AL–AG. Na fluência fonémica verificou-se uma correlação positiva elevada RC–AL ($p < .01$).

Conclusão

Estes resultados parecem associados ao padrão de desenvolvimento das áreas cerebrais – lobo temporal mais precoce e frontal mais tardio. A análise proposta por Troyer e col. contribui para a compreensão dos processos cognitivos envolvidos nas TFV em crianças e das perturbações do desenvolvimento.

CB45. A influência da idade, da escolaridade e do sexo no desempenho em testes neuropsicológicos: dados normativos pelo Aachener Aphasia Test (AAT) na versão portuguesa

Martin Lauterbach¹, Isabel Pavão Martins¹, Klaus Willmes², Joana Cabeça³, Paula Garcia³

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, Lisboa; 2-Departamento de Neuropsicologia, RWTH Aachen, Alemanha; 3-Escola Superior de Saúde de Alcoitão
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

Na introdução de um teste neuropsicológico novo é indispensável a aferição do teste numa população de controle. No caso de testes neurolinguísticos o material deve ser adaptado às particularidades da língua da população em causa. Além disso há factores demográficos que diferem entre os países e que devem ser considerados. A escolaridade e a idade em especial podem ter uma influência importante no desempenho dum teste neurolinguístico. Os dados normativos elaborados definem valores limítrofes evitando sobrestimar ou subestimar o resultado de um doente, cuja competência linguística anterior é normalmente desconhecida.

Objectivos

Testar a influência da idade, da escolaridade e do sexo em pessoas de controle, no desempenho da versão portuguesa do Aachener Aphasia Test (AAT).

Método

O material do AAT foi traduzido e adaptado para a língua portuguesa. O teste consiste em 6 partes (Avaliação do discurso espontâneo, Token Test, Repetição, Linguagem escrita, Nomeação e Compreensão); estas seis partes são divididas em 21 subtestes. No total o teste compreende 210 itens. Com este material foram examinadas 156 pessoas saudáveis (58 masculinas, 98 femininas), de diferentes idades e com diferentes níveis educacionais. O MMSE foi aplicado para excluir uma demência. Na avaliação estatística dos dados, cada

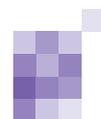
uma das variáveis demográficas (idade e escolaridade), foi analisada com uma ANOVA *simples*. Foi aplicado um teste *T de Student para amostras independentes* no sentido de verificar diferenças entre os sexos.

Resultados

Diferenças significativas entre mulheres e homens no desempenho do teste só foram verificadas em 2 subtestes (Descrição de situações e Compreensão escrita de frases). Para as pessoas idosas e menos escolarizadas verificou-se um desempenho significativamente inferior ao das outras pessoas de controle, em todas as partes do AAT. Mas também entre os outros grupos etários e os grupos de média e alta escolaridade verificaram-se diferenças significativas em vários subtestes.

Conclusão

É indispensável considerar as variáveis independentes "idade e a escolaridade" na apreciação de resultados do AAT. Isto significa a necessidade de introdução de factores de correcção para estas variáveis, evitando, deste modo, diagnósticos falsos positivos ou falsos negativos.



CB46. Cefaleias durante procedimentos endovasculares

Raquel Gil-Gouveia¹, Isabel Pavão Martins¹, Leonor Lopes², Rita Sousa², Jorge Campos²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurroradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Introdução

Os procedimentos endovasculares cerebrais podem provocar dor, em alguns doentes, que pode ser considerada um modelo de estudo das cefaleias vasculares. O objectivo deste trabalho é descrever as cefaleias que ocorrem duante este tipo de procedimentos, tendo em consideração as características do doente e patologia subjacente.

Métodos

Foram incluídos doentes consecutivos que realizaram angiografia diagnóstica ou terapêutica no Serviço de Neurroradiologia do Hospital Santa Maria, após o devido consentimento informado. A avaliação consistiu na recolha de dados biográficos e clínicos, na determinação de antecedentes de cefaleias e na caracterização das cefaleias durante o procedimento.

Resultados

Apresentamos resultados de 126 procedimentos, constituindo 103 angiografias de diagnóstico, 20 embolizações, uma angioplastia e uma embolização associada a angioplastia. A população é constituída por 111 doentes, 70 (63%) do sexo feminino e 41 (37%) do sexo masculino, com uma média de

idade de 50,4 anos. A maioria dos doentes realizou apenas um procedimento endovascular, no entanto 12 foram submetidos a dois procedimentos e um foi submetido a três. Apenas 15 doentes tiveram dor durante o procedimento endovascular sendo esta mais frequente nos procedimentos terapêuticos (embolização) e nos indivíduos do sexo feminino e não havendo qualquer relação com outras variáveis como o diagnóstico inicial, o tipo de contraste ou a história pregressa de cefaleias. Em todos os casos a dor foi directamente relacionada com a manipulação vascular, seja pela injeção de contraste ou pela embolização. A dor é descrita como muito breve (duração média 6 ± 8 segundos), tipo facada ou picada e é frequentemente unilateral, sendo homolateral ao local da manipulação vascular.

Conclusão

As cefaleias durante os procedimentos endovasculares têm uma frequência de 12% nesta série, ocorrendo mais frequentemente em mulheres e durante a realização intervenções terapêuticas, como as embolizações. Provalvemente, a sua etiologia está relacionada com a distensão ou tracção súbita dos vasos manipulados, sendo focais, transitórias e ipsilaterais a estes.

CB47. Ependimoma mixopapilar da fossa posterior: uma apresentação atípica

Rosário Almeida¹, António José Bastos Leite², Nuno Ferreira Silva², Pablo Somoza³, Alfredo Calheiros³, Manuel Melo Pires⁴

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurroradiologia, 3-Serviço de Neurocirurgia, 4-Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
E-mail: rosarioalmeida@mail.telepac.pt

Introdução

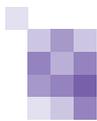
O ependimoma mixopapilar é uma variante de ependimoma que é notório pela sua localização quase exclusiva na região do cone medular, cauda equina e filum terminale.

Caso clínico

Descrevemos o caso de um jovem do sexo masculino, com 22 anos, sem antecedentes patológicos relevantes, que recorreu ao serviço de urgência por diplopia, com cerca de três semanas de evolução. O exame objectivo mostrou edema papilar bilateral e diplopia no olhar para a esquerda. As imagens de TAC e de RMN mostraram uma lesão infratentorial extra-cerebelosa. O exame histopatológico, após exérese parcial, revelou tratar-se de um ependimoma mixopapilar. Posteriormente, foi realizada RM medular que mostrou lesão expansiva da região do filum terminale e múltiplas metástases no espaço subaracnoideu.

Conclusões

Este caso clínico sobressai pela raridade da apresentação de um ependimoma mixopapilar na fossa posterior. O diagnóstico anátomo-patológico conduziu ao complemento do estudo imagiológico da medula espinal. Tal permitiu a detecção de uma outra lesão na sua localização habitual.



CB48. O Brain-Derived Neurotrophic Factor (BDNF) Aumenta a Liberação Evocada de Glutamato em Sinaptossomas de Hipocampo de Rato

Nuno Canas^{1,2}, Ana M. Sebastião¹, J. Alexandre Ribeiro¹

Laboratório de Neurociências, Faculdade de Medicina de Lisboa, Portugal¹. Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa².
E-mail: nunocanas@netcabo.pt

Introdução

O brain-derived neurotrophic factor (BDNF), após activação do seu receptor específico, tirosina-kinase B (TrkB), facilita a transmissão sináptica no hipocampo de rato. É ainda controverso se este efeito envolve mecanismos pré-sinápticos, pós-sinápticos, ou ambos.

Objectivo

Investigar se o aumento da libertação de glutamato de preparações de terminais nervosos pré-sinápticos (ou sinaptossomas) pode contribuir para os efeitos facilitadores agudos do BDNF na transmissão sináptica no hipocampo.

Métodos

A acção pré-sináptica do BDNF na libertação de [³H]-glutamato foi testada em sinaptossomas obtidos de hipocampus de ratos Wistar (machos; 3-4 semanas). Resumidamente, os sinaptossomas foram pré-incubados com [³H]-glutamato e estimulados com potássio (33 mM) por duas vezes (S1 e S2). A relação entre o [³H]-glutamato libertado durante S2 e S1 (razão S2/S1) foi comparada em situações controle (CTR – sem BDNF) e quando o BDNF estava presente durante S2 (teste). Também avaliamos a modulação do efeito do BDNF pelo K252a (inibidor da TrkB) e pelo cádmio (antagonista dos canais de cálcio dependentes da voltagem – CCDV), presentes durante S1 e S2. Resultados expressos em média ± erro padrão de n experiências; significância avaliada pelo teste t-student emparelhado (p<0,05 significativo).

Resultados

A razão S2/S1 foi de 0,98±0,1 no CTR e de S2/S1=2,12±0,34 (n=6; p<0,05) quando o BDNF (30 ng/ml) esteve presente durante S2 (aumento de 114,9±22,9%). Quando testado BDNF 100 ng/ml, a razão S2/S1 foi de 4,67±1,16, comparado com S2/S1=1,11±0,08 no CTR (n=8; p<0,05) (aumento de 300,4±87,2%). O K252a (200 nM; n=5) e o cádmio (0,2 mM; n=8) bloquearam completamente o efeito do BDNF (100 ng/ml). Quando presentes durante S1 e S2, o K252a e o cádmio não alteraram significativamente as razões S2/S1 quando comparadas com o CTR (ausência de fármaco). A quantidade de [³H]-glutamato libertada antes e durante S1 no CTR não foi significativamente diferente da libertada nas experiências teste.

Conclusões

O BDNF aumenta a libertação evocada de glutamato de sinaptossomas de hipocampo de rato, um efeito dependente da concentração envolvendo a activação dos receptores TrkB e a entrada de cálcio através dos CCDV. Mecanismos pré-sinápticos estão envolvidos na facilitação aguda do BDNF na transmissão sináptica no hipocampo, provavelmente por modulação da excitose.

Agradece-se à empresa Regeneron pela oferta do BDNF; trabalho financiado pela FCT.

CB49. Alterações na Expressão de mRNA no Neocortex do Rato num Modelo de Epileptogénese Pós-Traumática

Paulo Fontoura^{1,2}, Kevin Graber², Guy Hermans², Lawrence Steinman², David Prince²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2 – Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford, Califórnia, EUA.
E-mail: pfontoura@netcabo.pt

Introdução

A epilepsia é uma sequela frequente do trauma craniano penetrante, aparecendo após um período latente variável. No modelo de epileptogénese pós-traumática por secção subcortical (Graber e Prince, 1999), potenciais epileptiformes podem ser induzidos in vitro em montagens neocorticais após 2 semanas. O tratamento focal com tetrodotoxina (TTX) in vivo durante um período crítico de 3 dias pós-trauma previne a epileptogénese neste modelo. Examinamos as alterações de transcrição do RNA mensageiro (mRNA) que ocorrem neste período crítico utilizando *gene microarrays* para compreender a epileptogénese e identificar potenciais alvos terapêuticos.

Métodos

Secções subcorticais parciais foram realizados em ratos Sprague-Dawley, e resina Elvax com TTX colocada subduralmente sobre a área lesionada. Três dias após a cirurgia as regiões lesionadas e controles foram dissecadas por microcirurgia, RNA isolado, cRNA sintetizado e fragmentado de acordo com protocolos standard e hibridizado a *gene microarrays* U34A Genoma de Rato (Affymetrix) capazes de avaliar a expressão de ~8000 genes. Os resultados foram analisados utilizando os programas Microarray Suite 5.0 e Data Mining Tool 3.0 (Affymetrix); critérios rigorosos de análise exigindo alterações de transcrição significativas em todas as permutações de comparação entre 3 chips por cada grupo (9 comparações cruzadas) foram utilizados para seleccionar genes-alvo.

Resultados

As comparações entre neocortex lesionado e controle revelaram alterações significativas na expressão de 880 genes (508 aumentados, 372 diminuídos); o tratamento com TTX do cortex lesionado alterou a expressão de 118 genes (21 aumentados, 98 diminuídos). O agrupamento dos genes-alvo mais importantes por categorias funcionais revelou aumentos pós-trauma sobretudo em genes relacionados com a resposta imune, enzimas lisossomiais, resposta ao trauma, citoesqueleto e factores de crescimento; foram encontradas reduções em genes relacionados com a síntese de mielina, factores de crescimento, canais iónicos, neurotransmissores e vesículas sinápticas. O tratamento com TTX aumentou a expressão de poucos genes, sobretudo envolvidos em neuroprotecção ou com efeito antioxidante, como a metalotioneína, e reduziu a expressão de transcriptos relacionados com vesículas sinápticas, neuropéptidos, canais iónicos e sinalização celular.

Conclusão

A utilização de *gene microarrays* permitiu identificar numerosos genes potencialmente envolvidos na epileptogénese, cuja investigação futura poderá revelar alvos terapêuticos eficazes na prevenção e tratamento da epilepsia pós-traumática.

Agradecimentos. PF foi financiado por bolsas da Fundação Fulbright e Fundação Gulbenkian. KG foi financiado pelos National Institutes of Health e o Phil N Allen Trust.

CC1. Cefaleia em Salvas indolor

Raquel Gil-Gouveia¹, Isabel Pavão Martins¹, João Lobo Antunes²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa; 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Introdução

A Cefaleia em Salvas ou Cefaleia de Horton é caracterizada por episódios recorrentes de dor hemicraniana intensa, acompanhada de sintomas e sinais autonómicos homolaterais. Em todas as séries publicadas existem alguns doentes que apresentam episódios em tudo semelhantes a uma Cefaleia em Salvas excepto na ausência de expressão autonómica. Pelo contrário, existem apenas dois relatos na literatura de episódios de Cefaleia em Salvas indolor.

Caso Clínico

Homem de 47 anos com o diagnóstico de Cefaleia em Salvas desde os 28 anos, de curso episódico e sazonal, com crises habitualmente sem expressão autonómica. Em 2001 inicia novo surto de dor isolada, que se prolonga para além das 4 semanas habituais e se acompanha, nesta altura, de lacrimejo e ptose homolaterais. Após alguns dias a dor remite completamente, mantendo desde então crises frequentes de expressão puramente autonómica, que remittiram com terapêutica com topiramato após cerca de 6 meses.

Conclusão

Os casos de Cefaleia em Salvas sem dor ou acefálgica parecem demonstrar que a expressão da dor e dos sintomas autonómicos desta entidade são independentes, não se podendo atribuir uma relação de causalidade entre eles. Provavelmente, serão módulos co-activados pela mesma causa, de onde se pode especular que em algumas situações poderá só ser activado um dos módulos, originando dor sem sintomas autonómicos ou, mais raramente, sintomas autonómicos sem dor.

CC2. Canto Ictal enquanto Automatismo Epiléptico

Carla Bentes¹, João Costa², Rosa Santos¹, John Peter Foreid³, Vasco Rolo⁴, Isabel Pavão⁵, Teresa Paiva¹ e Grupo da Cirurgia da Epilepsia do HSM

1-Laboratório de EEG, Hospital de Santa Maria (HSM). 2-Serviço de Neurologia do HSM. 3-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa. 4-Faculdade de Medicina de Lisboa. 5-Laboratório de Estudos de Linguagem, HSM

Introdução

As vocalizações e os sons primitivos (ex. choro) são frequentes nos automatismos das crises parciais; a produção de uma canção é contudo muito rara. Conhecem-se apenas 4 casos em que as crises convulsivas são essencialmente caracterizadas por cantar.

Caso clínico

Sexo feminino, 41 anos, analfabeta. Sem antecedentes pessoais relevantes. Assina, come e faz renda com a mão esquerda. Não tem formação musical. Desde o primeiro ano de idade tem crises epilépticas caracterizadas por aura visceral seguida de movimentos clónicos dos membros direitos; evolução ulterior para Crises Parciais Complexas (CPC) com automatismos simples (pestanejo, mastigação, gritos) e complexos (cantar); a generalização secundária é rara. As crises são resistentes à terapêutica farmacológica. O exame neurológico é normal. Exames complementares: (1) Monitorização Vídeo-EEG (actividade epileptiforme intercritica fronto-temporal bilateral com predomínio esquerdo; registo de uma crise generalizada e várias CPC caracterizadas por automatismos (mastigação, manuais), seguidos de fala e canto, sendo o início electroencefalográfico tardio fronto-temporal direito); (2) RNM-CE (1.5T) compatível com esclerose mesial esquerda; (3) SPECT interictal: hipoperfusão fronto-temporal esquerda; (4) Avaliação Neuropsicológica: defeito severo de múltiplas capacidades cognitivas e das capacidades não verbais, visuais e visuoperceptivas; (5) Avaliação musical do canto ictal (tom: ré maior, compasso: binário, ritmo: semínima –

1,8 Hz, carácter: popular – "malhão"). A doente está incluída no programa da cirurgia da epilepsia.

Conclusão

Apresentamos um caso raro de CPC caracterizadas por fala e canto ictal em que é possível reconhecer a melodia. Semiologicamente as crises observadas associam-se mais frequentemente a crises com início fronto-temporal no hemisfério não dominante. No presente caso não existe uma concordância total, entre os vários exames complementares, quanto à localização da área epileptogénica. A existência de um hiato temporal entre o início clínico e electroencefalográfico poderá indicar a existência de uma área epileptogénica noutra região. A produção musical requiere orquestração de vários componentes (ritmo, tom, conteúdo lírico, etc.). No canto ictal, não obstante a zona de início ictal, são provavelmente orquestrados e vocalizados vários elementos musicais difusos de forma a produzir uma canção reconhecível. Existe evidência crescente de que as funções musicais recrutam de forma dinâmica vários mecanismos/redes neuronais envolvendo várias regiões em ambos os hemisférios.

CC3. Leucodistrofia com Envolvimento do Tronco cerebral e Medula espinhal e aumento de Lactato - caso clínico

Paulo Bugalho¹, Eulália Calado², Constança Jordão³, José Vale^{1,4}

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz – Lisboa; 2-Serviço de Neurologia Pediátrica do Hospital de D. Estefânia – Lisboa; 3 – Serviço de Neuroradiologia do Hospital de Egas Moniz – Lisboa; 4-Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa
E-mail: paulobugalho@sapo.pt

Introdução

Com base no padrão de lesão da substância branca, foi recentemente identificada uma nova forma de leucodistrofia – Leucodistrofia com envolvimento do Tronco cerebral e da Medula e aumento do Lactato (LTMLac) (van der Knapp et al, Ann Neurol 2003;53:252-258). No essencial, a RM evidencia uma marcada alteração de sinal da substância branca cerebral e cerebelosa, de aspecto heterogéneo, associada a um envolvimento de múltiplas vias ao longo do tronco cerebral e da medula (via piramidal, fita de Reil, pedúnculos cerebelosos e feixe espino-cerebeloso anterior); a espectroscopia de RM apresenta um pico de lactato. Nos casos descritos, o quadro clínico é relativamente homogéneo, caracterizando-se por uma paraparésia espástica-atáxica com início na infância e evolução lentamente progressiva; por vezes, coexistem discretas alterações cognitivas.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 26 anos, filha de pais consanguíneos em 1.º grau. Sem história familiar de doença neurológica. Na primeira infância foi notado um ligeiro atraso do desenvolvimento motor, tendo iniciado a marcha aos 18 meses. A partir dos 6 anos, tornaram-se evidentes as dificuldades motoras com acentuação do desequilíbrio e quedas frequentes, vindo a desenvolver uma

paraparésia espástica atáxica de agravamento lentamente progressivo. Embora com algumas dificuldades, completou o 9.º ano de escolaridade. Actualmente, no exame neurológico, salienta-se: ligeira disartria escandida; marcha espástica-atáxica, possível apenas com apoio bilateral; síndrome piramidal bilateral com paraparésia grau 4-4½ e espasticidade severa dos membros inferiores; moderado síndrome cerebeloso e discretas alterações da sensibilidade profunda dos membros inferiores.

A RM revelou os aspectos característicos da LTMLac. O EEG, EMG/VC, exame do LCR e uma extensa investigação laboratorial para outras causas de leucoencefalopatia não revelaram alterações. Os PESS evidenciaram um atraso de condução a nível cervical.

Discussão / Conclusões

O caso descrito ilustra os achados típicos (neuroradiológicos e clínicos) da LTMLac. A etiologia da LTMLac é desconhecida; a presença de consanguinidade da nossa doente e o facto desta entidade ter sido reconhecida em 2 irmãos, levam a admitir que se trata de uma doença geneticamente determinada com transmissão recessiva. O diagnóstico depende do padrão imagiológico, destacando-se a importância da espectroscopia na demonstração do pico de lactato.

CC4. Lesões dérmicas e alterações neurológicas como manifestações de linfoma de grandes células B associado a tumor primário desconhecido

Pedro Abreu, Sara Vieira, Ana Espírito Santo¹, Ilídia Moreira¹, Elsa Fonseca², Celso Pontes

1-Serviços de Neurologia, Hematologia Clínica e 2-Anatomia Patológica, Serviço de Neurologia, Hospital de S.João, Porto
Email: pmabreu@portugalmail.pt

Introdução

As manifestações no sistema nervoso central dos linfomas não-Hodgkin (LNH) são pouco comuns (8-16,5%), normalmente tardias e devidas à infiltração tumoral leptomeníngea ou do parênquima cerebral. Os linfomas cutâneos são raros e geralmente secundários a LNH (representando 20% do total dos linfomas cutâneos). Apresentamos um caso de linfoma de grandes células B (LGB) associado a metástases de tumor primário desconhecido cujas manifestações iniciais foram lesões dermatológicas e alterações neurológicas.

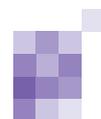
Caso clínico

Homem, 53 anos, antecedentes de depressão crónica e emagrecimento, apresenta em Maio 2003 lesões cutâneas eritemato-maculares, circulares e não pruriginosas no tronco. É observado por Dermatologia sendo programada biópsia de pele. Uma semana após este episódio inicia queixas de parestesias da hemiface direita, dor na face posterior do joelho esquerdo e hipostesia da face plantar do pé homolateral. Apresenta no exame objectivo e neurológico: lesão dérmica de carácter infiltrativo na asa esquerda do nariz (para além das lesões dérmicas atrás descritas), parésia facial periférica direita e abolição do reflexo aquiliano esquerdo. Da investigação inicial destaca-se RM-cerebral: hematoma sub-dural frontal não recente

à direita. Durante o internamento surgem lesões nodulares, dolorosas e aderentes aos planos profundos nas regiões submandibular e parotídea direitas, parésia VI par direito, parésia do membro superior homolateral e parésia facial periférica esquerda, efectua TC cervico-toraco-abdomino-pélvico: massa submandibular direita (neoformação ou conglomerado adenopático?). A biópsia de pele revela: LGB, os marcadores tumorais: elevação da Beta2-microglobulina (sendo os restantes negativos) e tinha LDH aumentada. Para estadiamento realiza, ainda, biópsia óssea: LGB e metástases de neoplasia maligna pouco diferenciada com estigmas de diferenciação epitelial e estudo de líquido: aumento de proteínas e presença de células linfomatosas. Até agora a investigação clínica para descoberta do tumor primário foi infrutífera. Iniciou quimioterapia intratecal e sistémica, esta última adiada por quadro séptico e aplasia prolongada. Na última avaliação apresentava parésia facial periférica esquerda e o estudo de líquido não tinha alterações.

Conclusão

Apresentamos este caso pela particular associação de LGB com metástases de tumor primário desconhecido e por serem pouco frequentes as alterações neurológicas como manifestações iniciais de LNH, sendo ainda mais atípico quando estas se associam a lesões dérmicas.



CC5. Caso Clínico de Neuroacantocitose

Rafael Roque, José Pena, Manuel Almeida, Maria José Duarte, Rui Pedrosa

Serviço de Neurologia – Hospital de Santo António dos Capuchos

Email: rafaelroque@mail.telepac.pt

Introdução

A neuroacantocitose é uma doença hereditária neurodegenerativa rara, que se caracteriza por sintomatologia neurológica de vários sistemas e a presença de acantócitos no sangue periférico. Apresenta várias formas de transmissão: autossómica dominante ou recessiva, ligada ao X e formas esporádicas. O seu diagnóstico implica a exclusão de uma série de outras patologias. Pela sua variabilidade genotípica, fenotípica e estudo diagnóstico moroso, ainda permanece subdiagnosticada.

Caso clínico

Doente do sexo feminino, 45 anos, inicia há 15 anos quadro insidioso de sintomatologia ansiosa-depressiva. Ao longo destes 15 anos houve perda progressiva de equilíbrio com dificuldade na marcha e quedas frequentes, surgimento de disartria, disfagia para sólidos e líquidos, movimentos discinéticos oro-linguais e da

extremidade cefálica e aparecimento de tremor de repouso unilateral. Ao exame neurológico, para além destes défices, apresenta sinais de polineuropatia periférica, de predomínio sensitivo, nos 4 membros. O diagnóstico de neuroacantocitose surge após estudo do esfregaço de sangue periférico e exclusão de outras patologias como Coreia de Huntington, doença de Wilson, citopatia mitocondrial, doença de Hallervorden-Spatz, intoxicação por chumbo, vasculites ou infeções do sistema nervoso central e sarcoidose.

Conclusão

O nosso caso iniciou-se com sintomatologia psiquiátrica que, apesar de não ser atípica, dificulta e atrasa muitas vezes o estudo diagnóstico. Julgamos de interesse divulgar este caso por ser unânime tratar-se de uma patologia subdiagnosticada.

CC6. Metastização Cerebral de Tipo Miliar com Origem em Tumor de Pequenas Células do Estômago

Paulo Mourão Bugalho¹, Carla Pinto², Martinha Chorão³, Paulo Fontoura¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, S.A., Lisboa; 2-Serviço de Medicina II, Hospital do Espírito Santo, Évora; 3-Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Egas Moniz, S.A., Lisboa

Introdução

O carcinoma de pequenas células primário do estômago representa 0,1% de todos os tumores do estômago sendo histologicamente idêntico aos tumores de pequenas células do pulmão, apresentando-se por sintomatologia local ou, raramente, por metastases hepáticas ou ósseas, não estando descritas metastases cerebrais. A imunohistoquímica revela habitualmente positividade para a enolase específica do neurónio (EEN) e/ou a chromogranina A (ChA), que estão frequentemente aumentados no soro. O estadiamento é feito por cintigrafia com octreótido (90% de sensibilidade). A metastização miliar consiste na presença de múltiplas lesões nodulares, dispersas por todo o encéfalo, não captando contraste nem exercendo efeito de massa. Foi descrita em tumores de pequenas células e adenocarcinomas do pulmão e em tumores pancreáticos e melanoma. Em alguns dos casos não foi encontrado o tumor primitivo.

Caso clínico

Homem de 77 anos, internado por declínio cognitivo, alteração da marcha e incontinência urinária, com seis meses de evolução. A TAC-CE mostrou hidrocefalia supratentorial; a RM encefálica revelou numerosas lesões quísticas, de pequenas dimensões, sem captação de gadolínio nem efeito de massa, dispersas por ambos os hemisférios cerebrais, cerebelo e tronco cerebral, comprimindo o aqueduto de Sylvius. Uma extensa investigação para neoplasia primária identificou apenas adenomegália retrotraqueal esquerda; a EDA mostrou lesão ulcerada do corpo gástrico, cuja biópsia revelou carcinoma de pequenas células, altamente indiferenciado e corando fortemente com EEN. Os níveis de ChA e de EEN

estavam aumentados no soro. A cintigrafia com octreótido foi negativa. A biópsia cerebral mostrou resultados idênticos aos da biópsia gástrica. Apesar de melhoria temporária do estado de consciência, após colocação de derivação ventrículo-peritoneal, verificou-se agravamento progressivo do quadro, com deterioração do estado geral e de consciência. Fez radioterapia holocraniana, iniciando esquema de quimioterapia (estreptazocina + 5-fluouracilo), que não completou, falecendo cerca de seis meses após a entrada, por neutropenia e sepsis. Não foi realizada autópsia.

Conclusões

Apresentamos o primeiro caso descrito de metastização miliar com origem em tumor de pequenas células primário do estômago. A semelhança histológica entre este tumor raro e o tumor de pequenas células do pulmão, sugere a importância do tipo celular, como condicionante desta forma particular de metastização.

CC7. Panhipopituitarismo secundário a aneurisma cerebral intraselar

Elsa Parreira¹, Anabela Santos¹, Diniz Reis¹, Pedro Evangelista¹, Carla Conceição¹, Clara Ribeiro¹, Luisa Biscoito², Jorge Campos², João Paulo Farias², Fernanda Paixão¹ e Cristina Costa¹

1-Hospital Fernando Fonseca, Amadora. 2-Hospital Santa Maria, Lisboa.
E-mail: elsaparreira@mail.telepac.pt

Introdução

O panhipopituitarismo secundário a compressão da hipófise ou da haste hipofisária por uma aneurisma intraselar é extremamente raro: cerca de 0,17% de todos os casos de panhipopituitarismo. Habitualmente ele é devido a aneurismas com origem na artéria carótida interna, mais frequentemente na sua porção infraclinoideia. Muito raramente é causado por aneurismas da artéria comunicante anterior (apenas 3 casos descritos na literatura).

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 72 anos de idade, com antecedentes de AVC do território da ACM esquerda, internada por quadro de cefaleias, vômitos, desorientação e adinamia com alguns dias de evolução. Na observação apresenta prostração, desorientação, sonolência, hipotensão arterial, palidez, pele seca e hemiparésia direita espástica. As investigações realizadas durante o internamento revelaram anemia normocítica e normocrômica, hiponatremia e uma diminuição sérica global das hormonas

hipofisárias. A TAC CE demonstrou a existência de uma lesão nodular captando contraste no interior da sela turca tendo a AngioTC revelado tratar-se de um aneurisma da artéria comunicante anterior que comprimia a glândula e a haste hipofisária. O diagnóstico foi confirmado por angiografia cerebral. Iniciou terapêutica com levotiroxina e hidrocortisona verificando-se recuperação clínica progressiva. Repetiu passados dois meses angiografia cerebral com intuito de ser submetida a embolização endovascular que revelou trombose espontânea quase total do aneurisma.

Conclusão

Descrevemos um caso muito raro de hipopituitarismo causado por aneurisma da artéria cerebral anterior. Realçamos a importância que os novos métodos de imagem não invasivos podem ter na investigação destes casos já que foi a angiografia por tomografia computadorizada, ao demonstrar a existência de um aneurisma da artéria comunicante anterior no interior da sela turca comprimindo a glândula e a haste hipofisária, que permitiu o diagnóstico.

CC8. Neurosarcoidose e Acidente Vascular Hemorrágico: Um Caso Fatal

Júlio Barreto¹; Miguel Viana-Baptista^{1,2}; Carlos Lima¹

1-Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz, Lisboa, 2-Departamento de Neurologia – Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa
E-mail: mvianabaptista@netcabo.pt

Introdução

A Sarcoidose é uma doença multissistémica de etiologia desconhecida. Clinicamente, o envolvimento do sistema nervoso ocorre em cerca de 5% dos casos. Estudos anatomopatológicos apontam números mais elevados e demonstram claramente o envolvimento dos vasos cerebrais pelo processo granulomatoso. No entanto, a ocorrência de Acidente Vascular Cerebral (AVC) parece ser uma raridade.

Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 21 anos, que recorre ao SU por quadro de alterações de comportamento e dor localizada à cavidade oral, com uma semana de evolução. O exame físico era normal, exceção feita a um abscesso dentário e obesidade marcada; o exame neurológico revelava: lentificação psicomotora, regime reflexos vivos e hemianopsia bitemporal, com discreta palidez dos discos ópticos. Uma lesão expansiva da linha média envolvendo a região hipotalâmica, seria identificada e posteriormente biopsada, sendo o diagnóstico histológico, de sarcoidose. Sem intercorrências no pós-operatório, a investigação complementar revelaria envolvimento hepático e pulmonar, existindo ainda a referir: discreta anemia, VS aumentada, hiponatremia e hipopituitarismo. Iniciou corticoterapia (prednisolona 60mg/d), com aparecimento de febre duas semanas mais tarde, não se tendo evidenciado um foco de infecção e verificando-se melhoria clínica e imagiológica (RM). Oitenta e cinco dias após a admissão, sofre um episódio de crise parcial motora, seguido de quadro de prostração e sinais deficitários no hemisfério

esquerdo. A TAC-CE revelou um hematoma agudo fronto-parietal direito sem efeito de massa apreciável. 24h mais tarde entra em estado de mal convulsivo que obrigaria a transferência para Unidade de Cuidados Intensivos, onde viria a falecer 48h após o início do quadro. O estudo neuropatológico confirmou a presença do hematoma e revelou existência de inflamação difusa com granulomas sarcóides no parenquima cerebral e na parede de vasos de pequeno e médio calibre.

Discussão

O AVC hemorrágico, embora raro (três casos descritos), é uma complicação a ter em conta, possivelmente relacionada com extensão do processo patológico a vasos de maior calibre. O envolvimento do SNC, particularmente com lesão intra-axial, independentemente da evolução clínica ou imagiológica, deve ser considerado um indicador de mau prognóstico, justificando a consideração de uma terapêutica agressiva.

CC9. Hemorragia Perimesencefálica e Trombose Venosa Cerebral

Sofia Calado¹, Nuno Canas¹, Miguel Casimiro², Miguel Viana-Baptista^{1,3}

1-Serviços de Neurologia e 2-Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; Departamento de Neurologia³ da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

E-mail: sofiacalado@netcabo.pt

Introdução

A hemorragia perimesencefálica (HPM) é uma entidade cuja causa é ainda desconhecida. Embora se admita poder tratar-se de uma hemorragia de origem venosa, tal nunca foi demonstrado. Descrevemos um caso de HPM não aneurismática associada a trombose venosa cerebral (TVC) da fossa posterior.

Caso clínico

Homem de 50 anos, caucasóide, admitido por cefaleia súbita holocraniana muito intensa desencadeada pelo acto sexual. O exame neurológico (EN) inicial não evidenciava sinais focais. A TAC CE revelou uma hemorragia perimesencefálica. Realizou angiografia cerebral (às 24h) que não revelou malformações vasculares, e RME (às 72h), que foi inicialmente considerada normal. Seis dias depois verificou-se agravamento das cefaleias, holocranianas com predomínio na região occipital direita, acompanhadas de náuseas e visão turva. O EN revelou apagamento bilateral dos bordos papilares. Nova angiografia cerebral (10 dias) evidenciou TVC dos seios lateral,

sigmoideu e golfo da jugular direitos. A RME com AngioRM (14 dias) confirmou a TVC, sem evidência de enfarte venoso associado. Avaliada retrospectivamente a 1.ª RME, admite-se que já existiriam sinais subtis de TVC em veia de localização ponto-mesencefálica anterior e no seio lateral direito. Iniciou tratamento com Varfarina e Acetazolamida, mantendo-se assintomático aos 2 meses. O estudo etiológico da TVC foi negativo.

Discussão e conclusão

Descrevemos o primeiro caso de HPM associada a TVC da fossa posterior. Embora não nos seja possível excluir a coexistência fortuita das duas entidades, é admissível que, no nosso caso, o mecanismo da HPM seja a dilatação e ruptura venosa resultantes do aumento de pressão no sistema venoso causado pela trombose de uma veia ponto-mesencefálica. O presente caso levanta importantes questões, quer em relação à etiologia das HPM (reforçando a possibilidade de hemorragia de origem venosa), quer quanto à forma de apresentação das TVC da fossa posterior.

CC10. Trombose Venosa Cerebral Profunda - Desafio de diagnóstico

Luís Maia¹, Teresa Caixeiro², Carlos Correia¹

1-Serviço de Neurologia – Hospital Geral de Santo António, S.A.; 2-Serviço de Neuroradiologia – Hospital Geral de Santo António, S.A.

E-mail: LuisM@medscape.com

Introdução

A trombose venosa cerebral das veias cerebrais internas, veia de Galeno e seio recto sem trombose venosa do seio sagital superior associada, é uma doença rara e com mau prognóstico. Atendendo à variabilidade clínica na apresentação e modo de instalação esta entidade pode mimetizar uma plêiade de estados mórbidos.

Temos como objectivo apresentar um caso clínico de uma trombose venosa cerebral profunda que se manifestou com deterioração cognitiva sub-aguda.

Caso clínico

Homem de 58 anos, previamente saudável que desenvolve quadro progressivo, com 3 meses de evolução de deterioração cognitiva. Inicialmente apresentou apenas dificuldade na condução do automóvel, passados 15 dias iniciou alterações do comportamento, não saía de casa, sem iniciativa mas com coerência no conteúdo de pensamento. Posteriormente começa a apresentar défices de memória recente, dificuldade em reconhecer rostos familiares e por vezes com alterações de linguagem. Cerca de dois meses depois a marcha era mais lenta, o doente arrastava o membro inferior esquerdo e exibia uma sonolência diurna marcada. Três meses após o início do quadro já não se levantava, tendo necessidade de apoio de terceiros para todas as actividades da vida diária. Apresentava-se em mutismo quase completo, oftalmoparésia supranuclear no olhar vertical e tetraparésia flácida com sinal de Babinski bilateral.

Realizou RMN cerebral que revelou um hipersinal talâmico e mesencefálico bilateral em T₂ e hiposinal em T₁ sem restrição à difusão; na AngioRM não se visualiza a circulação venosa profunda confirmado por angiografia cerebral digital. Iniciou hipocoagulação e foi tentada trombólise intra-venosa sem resposta clínica ou imagiológica.

Discussão

Trombose venosa do sistema venoso profundo com apresentação clínica atípica, cujo tempo de evolução inviabilizou o sucesso de uma intervenção terapêutica específica. Reforçamos a inclusão da Trombose venosa cerebral no diagnóstico diferencial das Demências sub-agudas e a necessidade de diagnóstico precoce para que a história natural desta doença, que encerra mau prognóstico, possa ser redefinida.

CC11. Síndrome de Collet-Sicard - apresentação clínica da Trombose Venosa Cerebral

Peralta AR¹, Canhão P¹, Macor C²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria. 2-Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Santa Maria
Email: speralta@mail.telepac.pt

Introdução

A lesão de múltiplos pares cranianos como manifestação isolada de Trombose Venosa Cerebral (TVC) é uma situação rara e cuja fisiopatologia se desconhece.

Caso Clínico

EF, mulher de 33 anos de idade, sob anticonceção oral, com uma parotidite, complicada com um abscesso retrofaríngeo, que foi submetido a drenagem cirúrgica. No 2.º dia do pós-operatório a doente desenvolveu um quadro de assimetria facial e disfagia. O exame neurológico revelou paralisia periférica do VII nervo craniano à esquerda e síndrome de Collet-Sicard à esquerda (IX, X, XI e XII nervos cranianos). A RMN CE com estudo angiográfico revelou trombose da porção distal do seio lateral e golfo da veia jugular esquerdos. A doente iniciou anticoagulação, que manteve durante 6 meses. Não foram encontrados outros factores de risco para TVC, para além da anticonceção oral. O EMG confirmou a lesão dos nervos estudados. Cerca de 4 meses após o evento, a doente tinha recuperado do defeito neurológico, mantendo apenas discreta parésia da língua. A RMN com angiografia mostrou recanalização parcial da TVC.

Conclusão

A associação descrita reforça a necessidade de considerar a TVC no diagnóstico diferencial das parésias múltiplas de pares cranianos. Embora a fisiopatologia desta situação seja desconhecida, tem sido considerados mecanismos possíveis a paralisia de pressão ou congestão venosa. A estase nas veias dos nervos cranianos, provocada pelo compromisso da drenagem venosa no seio lateral e veia jugular, parece ser o mecanismo mais provável para a disfunção dos vários nervos cranianos observada nesta doente.

CC12. Defeito Cognitivo Ligeiro e Angiopatia Amiloide

Ana Morgadinho, Isabel Santana, Vieira Barbosa, Bruno Rodrigues, Beatriz Santiago, Olinda Rebelo

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

Introdução

A variante amnésica do Defeito Cognitivo Ligeiro (DCL) é considerada uma fase prodrómica da Doença de Alzheimer (DA). Os achados neuropatológicos corroboram esta noção de estadio transicional/localizado da doença: 1) redução marcada número de neurónios e a presença de traças neurofibrilares a nível das estruturas mesiais, com relativa preservação do neocórtex; 2) aparente irrelevância dos depósitos de amiloide, que são escassos e sem relação evidente com o defeito de memória. Genericamente, os casos de DCL apresentam um defeito puro de memória que antecipa, em meses ou anos, uma deterioração multidomínios (estadio de demência) e uma evolução ulterior lentamente progressiva de acordo com o perfil clínico da DA. Apresentamos um doente com DCL com uma evolução atípica e fatal determinada por hemorragias cerebrais múltiplas. O estudo neuropatológico confirmou a presença de angiopatia amiloide severa em associação com os marcadores histológicos de Doença de Alzheimer.

Caso Clínico

Homem de 69 anos, escolaridade de 4 anos, sem factores de risco vasculares e com história familiar de DA. Observado em Maio de 2001 por queixas de alteração da memória com alguns anos de evolução. A investigação imagiológica e laboratorial de rotina foi irrelevante. O estudo neuropsicológico e as avaliações

de severidade global e funcional confirmaram o diagnóstico de DCL: defeito puro de memória, Clinical Dementia Rating (CDR) 0,5 e Disability Assessment in Dementia (DAD) 4 pontos, respectivamente. Um ano depois mantinha um MMSE de 29 e uma ADAS-Cog de 9 ou seja, sem evidência de deterioração cognitiva. Em Setembro de 2002 sofreu uma primeira hemorragia lobar frontal direita, com deterioração cognitiva marcada (MMSE: 20); em Fevereiro de 2003 a RM identificou um novo foco hemorrágico temporal esquerdo assintomático, e em Março 2003 o doente faleceu em consequência de uma extensa hemorragia parietal direita. O estudo necrópsico confirmou a histologia típica da DA, sendo particularmente relevantes os depósitos vascular e parenquimatosos de substância amiloide.

Conclusões

O caso clínico apresentado é paradigmático da heterogeneidade clínica e histológica da Doença de Alzheimer e do seu estado prodrómico, o Defeito Cognitivo Ligeiro. Neste caso, com características menos comuns, a evolução da doença (hemorragias cerebrais múltiplas) e a sua gravidade (terminariam com a morte do doente) estão relacionadas com a deposição de amiloide.

CO1. Cinco Anos de Diagnóstico Molecular da Doença de Huntington em Portugal

Jorge Sequeiros^{1,2}, Paula Magalhães¹, M. Carmo Costa¹, Fátima Ferreira¹, Patrícia Maciel^{1,3}

1-UniGENE, IBMC, e 2-Dep. Estudos das Populações, ICBAS; Univ. Porto; 3-ICVS/ECS, Univ. Minho, Braga

E-mail: jsequeir@ibmc.up.pt

Introdução

A doença de Huntington é causada pela expansão duma repetição CAG no primeiro exão do gene IT-15 (4p16.3). É considerada menos prevalente no sul da Europa. Em Portugal, o diagnóstico molecular iniciou-se em 1998.

Objectivos

(1) Caracterização dos pedidos de testes genéticos, e (2) métodos de diagnóstico e dificuldades. (3) Caracterização dos doentes e famílias portuguesas, em termos genéticos e demográficos.

Metodologia

Medição do (CAG)_n, após PCR, separação em gel de poliácridamida e auto-radiografia, em DNA extraído de sangue periférico. Controle de qualidade externo (anual) pela EMQN.

Resultados

Foram efectuados 338 testes: 234 diagnósticos, 96 pré-sintomáticos e 4 pré-natais; (4 foram feitos para estudos familiares). A doença foi confirmada pela primeira vez em 90.1% das 158 famílias conhecidas, incluindo doentes com apresentações pouco habituais ou sem história familiar; 90.6% foram pedidos de neurologistas A confirmação foi feita em 82.8% dos diagnósticos clínicos; uma exclusão foi obtida em 83.1% dos casos clinicamente

duvidosos. Nos pedidos pré-sintomáticos, predominavam as mulheres (59.4%); 37.5% eram portadores da mutação. Nenhum dos 4 fetos era portador. A distribuição geográfica é uniforme e a prevalência poderá estar entre 2 e 5:100.000.

Conclusões

(1) Identificaram-se situações problemáticas para o aconselhamento genético, tais como: (a) casos de "homoalelismo" para um gene normal (2 alelos com o mesmo número de repetições CAG), que exigem procedimentos adicionais e retardam a entrega de resultados (mais preocupante nos testes pré-sintomáticos e pré-natais); (b) portadores de alelos instáveis (com o outro alelo normal ou expandido), que aumentam significativamente os riscos para a sua descendência; e (c) doentes com "homozigotia", i.e., com dois alelos expandidos, que podem colocar um verdadeiro dilema ético. (2) O protocolo laboratorial foi aperfeiçoado, propondo-se o uso sequencial de segundo par de *primers* e *Southern blot* para resolução do "homoalelismo". (3) A população de doentes portugueses é semelhante a outras descritas, em termos de idade de início e tamanho do (CAG)_n, excepto talvez na maior frequência de início acima dos 60 anos e de alelos normais grandes (3.7%). A frequência da doença em Portugal é maior do que se pensava, devendo ser mais próxima da de outros países europeus.

CO2. Sensibilidade ao Contraste Cromático e Acromático na Doença de Parkinson

Vasco Forjaz¹, Cristina Januário², Frederico Regateiro^{1,2}, Miguel Castelo-Branco¹, António Freire²

1-IBILI, Faculdade de Medicina de Coimbra 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra

E-mail: mcbranco@ibili.uc.pt

Introdução

Existe evidência de que um défice neurosensorial na doença de Parkinson poderia estar relacionado com a redução de dopamina em diferentes níveis do sistema visual. Desconhece-se porém se esse défice atinge de forma selectiva certos canais de processamento ou se é generalizado. A existência de alterações sensoriais visuais tem mesmo sido questionada nesta doença, e atribuída a insuficiente controle experimental. Por outro lado, testes como o de Farnsworth-Munsell 100 caracterizam-se por serem apenas semi-quantitativos bem como por terem baixa sensibilidade e reprodutibilidade.

Objectivos

Determinar a função de diversos canais funcionais do sistema visual na doença de Parkinson, usando técnicas psicofísicas. Estas permitiram isolar diferentes vias cromáticas ("linhas de confusão" isolando eixos de sensibilidade dos cones e das células ganglionares da retina) e medir a sensibilidade acromática para frequências espaciais isolando os sistemas magno e parvocelular.

Metodologia

Funções de sensibilidade ao contraste foram determinadas numa população de 18 doentes com doença de Parkinson, e comparadas com dados obtidos numa população controlo (n=21) ajustada para a idade. A sensibilidade ao contraste acromático foi

medida usando uma técnica de detecção de alteração local do contraste, usando estímulos com modulação sinusoidal a 0.5 e 3 ciclos por grau. A sensibilidade ao contraste cromático avaliava o comprimento das linhas de confusão dos cones (no teste denominado trivectorial), e de linhas intermédias no teste de determinação da elipse de confusão cromática.

Resultados

A análise de variância revelou significativa alteração da sensibilidade cromática ao longo das linhas de confusão dos três tipos de cones (p <0.01 nos eixos protan e deutan, p <0.05 no eixo tritan). O teste da elipse revelou uma alteração similar (p <0.01) quando se considerou na análise ambos os olhos dos indivíduos controlo. O teste de sensibilidade ao contraste acromático revelou apenas alterações significativas da variância do limiar de detecção do contraste para frequências espaciais baixas (p <0.01).

Conclusões

Os nossos resultados sugerem uma alteração neurosensorial subtil mas significativa, em particular da função de sensibilidade ao contraste cromático. Estudos futuros deverão elucidar a natureza da heterogeneidade do comprometimento neurosensorial periférico em indivíduos com esta patologia.

POCTI/NSE/46438/2002

CO3. Percepção do Movimento na Doença de Parkinson

Mafalda Mendes¹, Cristina Januário², Gustavo Januário^{1,2}, João Massano^{1,2}, Miguel Castelo-Branco¹, António Freire²

1-IBILI, Faculdade de Medicina de Coimbra 2-Serviço de Neurologia do Hospital da Universidade de Coimbra

E-mail: mcbranco@ibili.uc.pt

Introdução

Tem-se acumulado evidência para a existência de um défice neurossensorial na doença de Parkinson, sugerindo uma alteração precoce da função do sistema visual ao nível da retina. Não é claro o envolvimento de vias visuais corticais nesta doença.

Objectivos

Neste estudo pretendemos determinar a sensibilidade ao movimento local e global de forma a diferenciar o comprometimento do sistema magnoceleular ao nível da retina (teste local) e ao nível do córtex (testes globais).

Metodologia

Foram obtidos neste estudo, quatro tipos distintos de medidas psicofísicas, numa população de 16 doentes com doença de Parkinson, e comparadas com medidas obtidas nas mesmas condições numa população controlo (n=12) ajustada para a idade: 1-Limiar de discriminação da velocidade do movimento local de dois pontos periféricos equidistantes do ponto de fixação, 2-Limiar de discriminação da velocidade do movimento global de duas superfícies constituídas populações de pontos com trajectória coerente do movimento, 3-Percentagem de pontos com movimento aleatório que era necessário introduzir para suprimir a percepção global da direcção do movimento de uma superfície de pontos em movimento coerente (teste de coerência

do movimento) 4 – Limiar de discriminação da direcção do movimento global de duas superfícies constituídas por populações de pontos com trajectória coerente do movimento. O teste 1 visava estudar a função de percepção local do movimento (na retina) e os restantes a percepção global (cortical).

Resultados

A análise de variância revelou preservação da percepção local do movimento e alteração específica da percepção da coerência global do movimento (p <0.05, teste 3). Os limiares de discriminação da direcção e velocidade global do movimento mostraram uma distribuição sobreponível com a população controlo.

Conclusões

Os nossos resultados sugerem uma alteração significativa da função do sistema magnoceleular (envolvido na percepção do movimento) especificamente para funções corticais integrativas superiores, em particular a de percepção da coerência global do movimento. Concluímos que as vias corticais visuais mais particularmente afectadas na doença de Parkinson se situam na proximidade da região V5 (confluência occipito-parietal), que está implicada na integração do movimento global de objectos visuais.

POCTI/NSE/46438/2002

CO4. Atrofia Multisistémica: estudo prospectivo (resultados de estudo-piloto)

Cláudia Bacanhim¹, Gustavo Santo¹, A. Rolo², Gil Cunha³, Cristina Januário¹

1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra; 2-Serviço de Urologia, 3-Serviço de NeuroRadiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Email: claudiabacanhim@clix.pt

Introdução

A Atrofia Multisistémica (AMS) é uma doença neurodegenerativa esporádica, progressiva, caracterizada por alterações extrapiramidais, cerebelosas e disfunção autonómica em diversos tipos de combinação.

Objectivos

a) Identificação precoce de alterações características desta doença, para diferenciação de outros síndromes parkinsonianas; b) encontrar características imagiológicas que ajudem ao diagnóstico diferencial; c) estudar o envolvimento autonómico de forma prática, que possibilite alguma intervenção terapêutica.

Metodologia

Avaliação dos doentes com AMS observados consecutivamente na Consulta de Doenças do Movimento dos HUC, de acordo com um protocolo de avaliação clínico-laboratorial exaustivo, incluindo RM-CE e estudos urodinâmicos. Revisão dos processos clínicos e reavaliação clínica pelos autores. Foram usados os critérios de diagnóstico recentemente definidos por consenso.

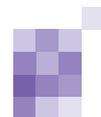
Resultados

Estes resultados preliminares dizem respeito aos doentes com diagnóstico de AMS provável observados de 2002 a Julho de 2003.

Foram avaliados 12 doentes, 3 do sexo masculino e 9 do sexo feminino, idade média de 69.9 [56-84] anos. O tempo médio decorrido desde o 1.º sintoma foi de 5.9 [1-15] anos. Destes, 9 são formas com parkinsonismo predominante (AMS-p). Alterações autonómicas precedendo o síndrome parkinsoniano foram encontradas em 2 doentes. Em 7 doentes existiam alterações de fonação importantes, distonia laríngea em 4, estridor em 4 doentes, tendo uma doente necessitado de traqueostomia no decurso do 5.º ano de doença. A RM-CE foi anómala em todos os doentes – atrofia cortico-subcortical em 6 doentes, alteração de sinal dos putamina na ponderação T2 em 3 doentes, atrofia cerebelosa em 5 doentes, atrofia do tronco cerebral em 3. O estudo urodinâmico demonstrou alterações em cerca de 2/3 dos doentes, sendo mais frequente o achado de diminuição de tónus esfinteriano, e em 2 doentes também compliance vesical aumentada.

Conclusões

Estes são os resultados preliminares de um estudo prospectivo englobando uma população mais vasta de doentes. O estudo por RM-CE clássica foi pouco útil para o diagnóstico diferencial com outros síndromes parkinsonianas. Ressaltamos o valor dos estudos urodinâmicos que permitiram em alguns casos intervenção farmacológica sintomática.



C05. Expressão do Brain-Derived Neurotrophic Factor e do Receptor Tirosina-Kinase B na Esclerose do Hipocampo Humana: implicações na Epileptogénese

Nuno Canas¹, José Vale¹, Carlos Lima^{1,2}, Orlando Leitão¹

1-Serviço de Neurologia I e 2-Laboratório de Neuropatologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa
E-mail: nunocanas@netcabo.pt

Introdução

A Esclerose do Hipocampo (EH) é a principal causa de epilepsia refractária no adulto, sendo ainda desconhecida a sua etiopatogenia. Modelos animais demonstraram a importância do "brain-derived neurotrophic factor" (BDNF) e do seu receptor, tirosina-kinase B (TrkB), no desenvolvimento de alterações fundamentais na epileptogénese da EH, nomeadamente na dispersão das fibras musgosas (DFM). Na EH humana também foram demonstradas alterações na expressão do BDNF, não existindo dados quanto ao TrkB.

Objectivo

Avaliar qualitativamente a expressão das proteínas BDNF e TrkB na EH humana.

Metodologia

Foram estudados 10 hipocampos de doentes com EH, submetidos a cirurgia de epilepsia refractária, nos quais todas as sub-áreas (girus dentado-GD, CA4, CA3, CA2 e CA1) eram identificáveis. Por métodos imunocitoquímicos, foram evidenciados o BDNF e o TrkB (anticorpos policlonais de alta afinidade; avidina-biotina), e a sua expressão avaliada qualitativamente (m. óptica; 400x). Devido à dificuldade em obter controlos humanos válidos, foram utilizados como controlo hipocampos de ratos Wistar (macho; 3 semanas), utilizando uma metodologia semelhante.

Resultados

Foram evidenciadas, em todas as sub-áreas dos 10 hipocampos, perda neuronal e gliose (resistência parcial de CA2), confirmando o diagnóstico de EH. No controlo, existe expressão de BDNF e TrkB nos corpos celulares e prolongamentos neuronais de todos os neurónios. Na EH humana existe uma marcada expressão de BDNF nos prolongamentos neuronais das células granulares que se dirigem para a camada molecular do GD, podendo corresponder a DFM (ausente no controlo), e o TrkB é expresso selectivamente em células que, pela sua localização (camada polimórfica do GD) e morfologia, poderão corresponder a interneurónios inibitórios. Uma marcação consistente para TrkB foi também demonstrada no corpo celular de células gliais.

Conclusão

A intensa expressão das proteínas BDNF e TrkB em elementos aos quais são atribuídas importantes funções na fisiopatologia da EH (DFM, interneurónios inibitórios e células gliais) revela o envolvimento do sistema BDNF-TrkB na epileptogénese da EH humana, apoiando assim os dados fornecidos pelos modelos animais.

Bolsa para Investigação Científica em Epilepsia (BICE) 2001/2002, Tecnifar.

C06. Polimorfismo da Região Promotora do Gene do Factor de Crescimento Insulin-like Growth Factor- I (IGF-I) e AVC. Estudo de Roterdão

Cláudia Bacanhim³; A.J.C. Slooter^{1,4}; P.J. Koudstaal²; A. Hofman¹; M.M.B. Breteler¹; C.M. van Duijn¹

1-Department of Epidemiology & Biostatistics, and 2-Department of Neurology, Erasmus Medical Center, Rotterdam, The Netherlands; 3-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Portugal, 4-Rudolf Magnus Institute of Neuroscience, Department of Neurology and Neurosurgery, University Medical Center Utrecht, Utrecht, The Netherlands
Email: claudiabacanhim@clix.pt

Introdução

Um polimorfismo na região promotora do gene do Insulin-like I Growth Factor- I (IGF-I) está ligado à patogénese da aterosclerose e associado ao risco de cardiopatia isquémica. Não há estudos sobre a relação entre IGF-I e AVC.

Objectivos

Com este estudo pretendemos determinar se o risco de AVC isquémico e hemorrágico está relacionado com o genótipo IGF-I, assim como saber se há associação entre este e a sobrevida após AVC.

Métodos

6808 participantes do Estudo de Roterdão, com idades de 55 anos ou mais, foram incluídos no presente estudo, e foram seguidos por 6 anos em média para a ocorrência de AVC. Os genótipos do IGF-I foram agrupados de acordo com a ausência ou presença do alelo wild-type (192-bp), em não-portadores,

heterozigotos e homozigotos (grupo referência). Estudámos o risco de AVC e a sobrevida após AVC usando a análise de regressão de Cox, com ajustamento para idade, sexo e factores de risco vascular.

Resultados

Não foi encontrada uma associação entre o polimorfismo na região promotora do gene do IGF-I e risco de AVC. Também não se encontrou associação com a sobrevida após AVC.

Conclusões

Neste estudo prospectivo, de base populacional – estudo de gene candidato –, não foi encontrada evidência de associação entre o polimorfismo estudado da região promotora do gene do IGF-I e o risco de AVC isquémico ou hemorrágico. O nosso estudo sugere também não haver relação entre esse polimorfismo e a sobrevida após AVC.

C07. Um Oligonucleótido Imunomodulatório GpG para a Prevenção e Tratamento da Encefalomielite Autoimune Experimental

Paulo Fontoura^{1,2}, Peggy Ho¹, Pedro J Ruiz¹, Lawrence Steinman¹, Hideki Garren²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2 – Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford, Califórnia, EUA. 3-Bayhill Therapeutics, Palo Alto, Califórnia, EUA
E-mail: pfontoura@netcabo.pt

Introdução

As sequências CpG bacterianas e sintéticas são potentes estimuladores do sistema imune inato, com capacidade de gerar uma forte resposta de anticorpos e Thelper1 (Th1). Os oligonucleótidos (ODN) CpG estão a ser utilizados como terapêuticas em vários modelos animais de doença, dada a sua eficácia em tratar patologias do tipo Thelper2 (Th2) através do redireccionamento da resposta imune para Th1. Neste trabalho, utilizamos um ODN no qual modificamos a citosina (C) para guanina (G) no motivo CpG, e demonstramos que esse ODN GpG tem propriedades imunomodulatórias capazes de inibir a activação de células Th1 antigénio-específicas e reduzir a severidade da Encefalomielite Autoimune Experimental (EAE), o modelo animal de Esclerose Múltipla (EM).

Materiais e Métodos

ODN de cadeia única CpG e GpG foram sintetizados artificialmente com estrutura fosforotioada. Ensaio in vitro incluindo proliferação de células T, PCR quantitativo, citometria de fluxo, ELISA e Western blot foram utilizados para estudar a modulação das células apresentadoras de antigénio (APCs) e células Th1 mielino-específicas. EAE foi induzida em ratinhos SJL/J conforme os protocolos da literatura. Os animais foram avaliados

clínicamente segundo a escala EAE: 0-normal; 1-paralisia da cauda; 2-parésia dos membros posteriores; 3-paralisia dos membros posteriores; 4-nível anterior com parésia dos membros anteriores; 5-morte por EAE.

Resultados

Nos estudos in vitro o ODN-GpG foi capaz de suprimir a proliferação de esplenócitos estimulados com CpG e reduzir a expressão de marcadores de activação de APCs, incluindo MHCII, CD40, CD80 e CD86. Mais ainda, o ODN-GpG foi capaz de reduzir a produção de citocinas Th1 e inibir a proliferação de linhas celulares Th1 anti-PLP139-151 diferenciadas, ao mesmo tempo que estimulou a proliferação de linhas celulares Th2. Nos estudos in vivo, uma única injeção de ODN-GpG na altura de indução de EAE foi capaz de reduzir a gravidade da doença; a utilização deste ODN como terapêutica na EAE crónica estabelecida foi igualmente eficaz.

Conclusão

A modificação de um único par de bases, C_G, altera de forma drástica a capacidade imunoestimuladora dos motivos CpG, sendo os ODN GpG potentes imunomoduladores capazes de tratar uma doença autoimune Th1 prototípica como a EAE.

C08. "Arroz, massa, peixe... Cão, gato, elefante...": estudo quantitativo e qualitativo da fluência verbal semântica em doentes com lesões focais frontais e temporais

Lúisa Albuquerque, Clara Loureiro, Tânia Fernandes, Raquel Gouveia, 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

Os estudos de fluência verbal têm implicado, em geral, duas localizações críticas: frontal e temporal. A avaliação qualitativa dos defeitos de fluência associados a lesões focais frontais e temporais, em função das capacidades de formação de agrupamentos ("clustering") e de alternância de categorias semânticas ("switching") foi descrita recentemente (*Neuropsychologia* 1998;36:449-504), tendo os doentes temporais mostrado défice de formação de agrupamentos semânticos em relação aos controlos. Na revisão da literatura não encontramos estudos da relação entre lesões focais, itens evocados e frequência, familiaridade e tipicidade dos itens na língua corrente.

Objectivo

Estudar quantitativa e qualitativamente a fluência verbal em doentes com lesões focais adquiridas frontais e temporais.

Material e Métodos

População: avaliação prospectiva de 10 adultos com lesões frontais focais (lesões vasculares ou lobectomias), 10 com lesões focais temporais (lobectomias/ amigdaló-hipocampectomias) em fase sub-aguda (1-6m após a doença/cirurgia) e grupo controlo emparelhado para sexo, idade e escolaridade. Excluíram-se os doentes com afasia. Método: a)avaliação de número de itens correctos produzidos num 1 minuto por categoria semântica (alimentos/animais); b)determinação dos itens mais frequentemente referidos; c)análise da frequência na língua corrente (*projecto léxico CLUL*), familiaridade e tipicidade (*Revista Portuguesa de Psicologia* 1997; 32:35-55) dos itens produzidos;

d)análise de formação de agrupamentos e de alternância nas diferentes categorias e grupos.

Resultados

1.Os doentes apresentam uma fluência verbal reduzida, sem diferenças significativas entre frontais e temporais; 2. Ambos os grupos produzem um n.º semelhante de palavras de menor frequência na língua corrente. As palavras de maior frequência são mais produzidas pelo grupo frontal. 3.Os doentes apresentam globalmente (alimentos+animais) resultados semelhantes, em n.º de alternâncias e tamanho dos agrupamentos. Verificou-se uma diferença significativa apenas entre o tamanho dos agrupamentos dos frontais (2.0±0.5) e os dos temporais (1.3±0.2), na categoria animais.

Conclusão

Verifica-se uma redução esperada de fluência verbal semântica, comum a doentes com lesões frontais e temporais, por mecanismos que procurámos estudar: os primeiros tendem a produzir sobretudo palavras mais frequentes na língua corrente (recuperação mais fácil?) e os segundos mais distribuídas (memória semântica reduzida?). As duas provas de fluência não se mostraram equivalentes para avaliar "clustering" semântico: a categoria animais parece ser mais útil para discriminar entre lesões frontais e temporais. É possível que permita melhor sub-categorização semântica propriamente dita, em comparação com alternativas não semânticas para a evocação e agrupamento dos alimentos (ex: disposição espacial em casa ou no supermercado / lista habitual de compras).

C09. Avaliação dos processos de memória pelo "California Verbal Learning Test" (CVLT)

Élia Baeta

Serv. Neurologia, Hosp Garcia de Orta, Almada
E-mail: eliabneuro@hotmail.com

Introdução

Os conhecimentos recentemente adquiridos sobre os mecanismos de memória implicaram modificação da forma de avaliação. Presentemente é tão importante obter dados quantitativos como qualitativos sobre as estratégias desenvolvidas e por isso os testes têm que ser adequados.

Objectivos

Avaliar como os processos de aprendizagem e memória são diferentes nos controlos e nos indivíduos com lesão cerebral temporal e frontal.

Doentes e métodos

Avaliámos 2 grupos de doentes epiléticos com o CVLT. O grupo com lesão frontal (GF) (n=24) era constituído por 14 doentes com lesão esquerda e 10 direita. Nos 36 com lesão temporal (GT) esta lesão situava-se em 20 à esquerda e em 16 à direita. Foi também avaliado um grupo controlo (GC) emparelhado por idade, escolaridade e sexo, sem doença neurológica. As lesões (documentadas por RM) localizavam-se a um dos lobos e quando concomitantemente existia epilepsia o foco localizava-se junto à lesão. Em termos demográficos (sexo, idade e escolaridade) não havia diferenças entre os grupos.

Foram obtidos vários índices do CVLT e usados métodos estatísticos não paramétricos.

Resultados

O desempenho do GF esquerdo era o mais deficiente na evocação correspondente à memória de trabalho (p=.020), capacidade de aprendizagem com evocação livre ao fim de 5 tentativas (p=.003) e após intervalo curto (p=.000) e longo (p=.000). Evidenciava também baixa discriminabilidade na prova de reconhecimento (p=.002). O GT esquerdo mostrava alterações relativamente ao GC, na evocação livre de aprendizagem (p=.005) e após intervalo longo de tempo (p=.000) surgindo também interferência retroactiva (p=.013). A lesão frontal direita influenciava a capacidade de discriminabilidade (p=.015).

Conclusões

Os doentes com lesão frontal e temporal têm diferentes tipos de disfunção nos processos de aprendizagem e memória. O CVLT consegue demonstrá-los e discriminá-los evidenciando perturbação da evocação e baixa discriminabilidade nos indivíduos com lesão frontal e defeito de aprendizagem e retenção nos pacientes com lesão temporal esquerda.

C010. Bateria de Avaliação da Leitura e Escrita para crianças portuguesas

Rita Lopes da Silva¹, Beatriz Dias¹, Clara Loureiro¹, Tânia Fernandes¹, Ana Sofia Quintas², Fátima Trindade², Isabel Pavão Martins¹

¹-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa, ²-Grupo de Pediatria do Desenvolvimento, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

As perturbações da leitura/escrita são uma causa frequente de dificuldades de aprendizagem nas crianças em idade escolar. Contudo, são raros os testes aferidos para a população portuguesa.

Objectivos

Desenho de uma bateria para avaliar a aprendizagem da leitura/escrita e aferição na população portuguesa, de acordo com a escolaridade.

Metodologia

Serão apresentados os resultados preliminares com 262 crianças, do 1.º ao 6.º ano, de escolas da área de Lisboa, do ensino público e privado, com desenvolvimento psicomotor adequado e ausência de dificuldades de aprendizagem ou doença neurológica. Foram aplicados testes individuais e colectivos de escrita (espontânea, por cópia e ditado), leitura, repetição, competência ortográfica e consciência fonológica.

Resultados

Foi rapidamente atingido um efeito de tecto nos testes de ditado de letras, cópia de palavras e pseudopalavras, leitura de letras e repetição de palavras e pseudopalavras. Registou-se uma melhoria progressiva do desempenho no ditado de palavras, leitura de sílabas, palavras e pseudopalavras, repetição de frases, competência ortográfica e consciência fonológica.

Conclusões

Este trabalho permitiu a elaboração de uma bateria para avaliação da leitura/escrita que, após correcção de algumas limitações, poderá ser aplicada a crianças portuguesas.

CO11. Débito verbal na criança e adolescente

Rosário Magalhães Vieira, Maria Emília Santos, Isabel Pavão Martins
Laboratório de Estudos da Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

O débito verbal é uma medida de relevo na avaliação das afasias. Existem poucos dados sobre o desenvolvimento do débito verbal sendo a maior parte da informação normativa referente aos adultos, daí a importância de estabelecer valores do débito específicos para os diferentes grupos etários.

Objectivos

A finalidade deste estudo é estabelecer normas para o número de palavras produzidas por unidade de tempo em crianças desde a idade pré-escolar até à adolescência.

Metodologia

Observámos 300 crianças e jovens saudáveis, com idades de 5, 7, 9, 11, 13, 15 e 17 anos. Foi utilizada a imagem do "ladrão de biscoitos" de Goodglass e Kaplan (1972), como estímulo do discurso. Posteriormente foi estudado a estimativa do débito da produção, a ocorrência de pausas e palavras repetidas.

Resultados

O débito do discurso tende a aumentar de forma significativa com a idade e o número de pausas e repetições tende a diminuir. Nas crianças mais novas os valores médios do débito eram muito inferiores aos valores habituais dos adultos.

Conclusão

Este estudo mostra a necessidade de adaptar os critérios de diagnóstico da fluência à idade da criança, na sua aplicação clínica.

CO12. Introdução do Aachener Aphasia Test (AAT) na versão portuguesa: verificação da equivalência com a Bateria de Avaliação da Linguagem de Lisboa (BAL)

Martin Lauterbach¹, Isabel Pavão Martins¹, Ana Cristina Ferreira²
1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital Santa Maria, Lisboa; 2-Escola Superior de Saúde de Alcoitão
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Introdução

O AAT é uma bateria de avaliação neurolinguística, desenhada nos anos 80 na Universidade de Aachen pelo grupo de Neurolinguística do Professor Klaus Poeck. Nos anos seguintes esta bateria foi traduzida e aferida para várias línguas europeias, nomeadamente o Holandês, Inglês e Italiano. Na tentativa de harmonizar os instrumentos diagnósticos dentro da União Europeia, propôs-se a adaptação do AAT para a língua portuguesa. O teste consiste em 6 partes (Avaliação do discurso espontâneo, Token Test, Repetição, Linguagem escrita, Nomeação e Compreensão); estas seis partes são divididas em 21 subtestes. No total o teste compreende 210 itens. A BAL é uma bateria de avaliação da linguagem construída por António Damásio *et al* em 1973. A Bal compreende 10 subtestes. Para este estudo foram considerados somente os 6 subtestes: Nomeação, Repetição, Token Test, Compreensão, Escrita e Análise do discurso.

Objectivos

Testar a equivalência relativa à classificação dos principais síndromas afásicos entre as duas baterias (BAL e AAT).

Método

Foram avaliados 39 doentes afásicos (afasia global: 10; afasia de Wernicke: 10, afasia de Broca: 5; afasia transcortical motora: 5; afasia anómica: 9) com as duas baterias. O agrupamento

sindromático foi efectuado através da BAL como goldstandard. Posteriormente estes grupos foram analisados com testes não paramétricos (H-Kruskal-Wallis, U-Mann-Whitney).

Resultados

O teste de *Kruskal-Wallis* confirmou para a bateria de Aachen a mesma capacidade discriminativa entre os síndromas que para a BAL. Comparando cada uma das 5 partes do AAT, grupo a grupo, verificou-se uma separação inequívoca entre os grupos sindromáticos, conforme as expectativas do comportamento afásico.

Conclusões

Neste estudo preliminar, as duas baterias parecem ser equivalentes em relação ao agrupamento sindromático de doentes afásicos.

IV Encontro Luso-brasileiro de Neurologia

C1. Factores de risco e de protecção para comprometimento cognitivo no envelhecimento

Márcia L. F. Chaves
Porto Alegre, Brasil

Uma perspectiva mundial do envelhecimento é necessária. Actualmente, o enfoque nos países em desenvolvimento é necessário devido ao impacto crescente do envelhecimento da população e o fardo das doenças não contagiosas. Pelo ano 2025, 70% das pessoas mais idosas do mundo estarão vivendo nos países em desenvolvimento, e proporções similares da maioria das mortes provocadas pelas doenças não contagiosas irão ocorrer nestes países. No mundo em desenvolvimento, como a América Latina, um crescimento rápido na expectativa de vida emergiu nas décadas mais recentes. No Brasil a expectativa de vida cresceu muito desde 1940, sendo que as pessoas com >60 anos de idade são parte do grupo de maior crescimento.

Demência e comprometimento cognitivo estão entre as maiores ameaças do envelhecimento. A prevalência de demência aumenta dramaticamente de 1% aos 65 anos de idade a 21-47% naqueles com 85 anos e mais. Estudos de prevalência e incidência de demência têm sido realizadas nos países desenvolvidos, e mostram pequena variação geográfica entre os países e regiões. Embora a maioria (em termos absolutos) das pessoas mais velhas viva nos países em desenvolvimento, pouca pesquisa é realizada nestes lugares. Os factores de risco mais estudados e relativamente aceites para o desenvolvimento de demência ou comprometimento cognitivo na velhice são a própria idade, sexo feminino, baixo nível educacional, história

familiar positiva para demência e factores genéticos. Por outro lado, variáveis que têm sido consideradas factores de protecção são alto nível educacional e a prática a longo prazo de algumas actividades de lazer (relação com reserva cognitiva). Considerando esta perspectiva, desenvolvemos um estudo de coorte de base populacional com indivíduos residentes na comunidade com idade ≥ 60 anos para avaliação de diversos desfechos neurológicos, na cidade de Porto Alegre/RS/Brasil. Apresentamos as análises do corte transversal inicial: 1) associação de envelhecimento com sucesso e dados demográficos, socio-económicos, clínicos, *status* vital dos familiares de primeiro grau, suporte e rede social, actividades do dia-a-dia (habilidade funcional), sintomas depressivos e sintomas psiquiátricos gerais, e *status* cognitivo; e 2) associação das mesmas variáveis demográficas e ambientais com maior risco para comprometimento cognitivo. Para o primeiro objectivo, observamos que as variáveis comprometimento funcional (RC=3,22), educação (RC=0,83) e actividades de lazer (RC=0,58) mostraram associação significativa com envelhecimento com sucesso. Para o segundo objectivo, as variáveis que mostraram associação significativa foram idade (RC=0,94), escolaridade (RC=0,95), filhos vivos (RC=0,88), renda familiar (RC=1,05) e actividades de lazer (RC=0,73), e explicaram 79,2% deste desfecho.

C2. Aprender a ler na idade adulta

A. Castro-Caldas

Professor de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; Director do Departamento de Doenças Neurológicas do H.S. Maria, Lisboa

O trabalho que temos vindo a realizar tem posto em evidência diferenças importantes entre analfabetos e letrados no que respeita às capacidades cognitivas. Estas diferenças foram também documentadas com técnicas de imagem e implicam não só aspectos funcionais como também estruturais. É sabido que é

possível aprender a ler e a escrever na idade adulta. A pergunta que se fez foi: quais as estruturas envolvidas neste processo face ao handicap resultante da não escolarização na idade própria? Apresentam-se resultados de estudos comportamentais e de magnetoencefalografia que documentam esta questão.

C3. Afasia Persistente na Criança

Isabel Pavão Martins

Directora do Centro de Estudos Egas Moniz, Hospital de Santa Maria, Lisboa; Laboratório de Estudos da Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

C4. Bases neuronais do comportamento moral

Jorge Moll

Professor de Neurologia da Universidade do Rio de Janeiro, Brasil

C5. O Universo visual das Aтроfias Corticais Posteriores

Isabel Santana, Miguel Castelo-Branco

Professora de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; Neurologista do Serviço de Neurologia dos H. da Universidade de Coimbra

C6. Diagnóstico de Demência em Populações com Heterogeneidade Educacional

Ricardo Nitrini

Professor-Associado do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de S. Paulo; Coordenador do Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento; Representante do Brasil na Federação Mundial de Neurologia (World Federation of Neurology)

Uma das dificuldades para o diagnóstico de demência, especialmente em estudos epidemiológicos, está relacionada a diferenças de desempenho em testes neuropsicológicos devido a fatores culturais e educacionais. Testes que avaliam abstração, tais como a interpretação de provérbios ou a compreensão de silogismos, sofrem grande interferência da escolaridade. Por outro lado, testes que avaliam a memória tardia, particularmente a recordação tardia, apresentam alta acurácia para o diagnóstico de demência e podem ser menos influenciados pela escolaridade,

em especial quando os itens a serem recordados são apresentados como figuras. Nossos resultados em comunidades urbanas e rurais brasileiras têm revelado que o teste de recordação tardia que faz parte de um conjunto de testes simples denominado Bateria Breve de Rastreo Cognitivo tem obtido elevadas sensibilidade e especificidade no diagnóstico de demência em populações com heterogeneidade educacional.

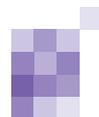
C7. Perturbações cognitivas nas alterações da substância branca relacionadas com a idade

José M Ferro

Professor de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; Director do Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria; Faculdade de Medicina de Lisboa; Unidade Neurológica de Investigação Clínica, IMM

Nos idosos é frequente o achado de alterações da substância branca na TAC ou RM. O papel dessas alterações no desempenho cognitivo foi estudado em idosos normais, indivíduos com factores de risco vascular, doentes com AVC, sujeitos deprimidos e dementes. Embora tenham sido publicados vários estudos negativos, a maioria das investigações encontrou uma associação entre alterações da substância branca, especialmente se extensas ou confluentes e alterações cognitivas. Os domínios cognitivos mais afectados parecem ser a velocidade do processamento mental, atenção e concentração, funções executivas e capacidades visuo-espaciais. No entanto, a maioria dos estudos tem importantes problemas metodológicos e não tem um

desenho longitudinal. Apontam-se várias questões em aberto nas relações entre as alterações da substância branca e perturbações cognitivas, nomeadamente os domínios cognitivos mais sensíveis e mais resistentes à progressão das alterações da substância branca e a intensidade do declínio cognitivo associado à progressão daquelas alterações. Realça-se a necessidade de estudos de coorte com uma avaliação imagiológica adequada. A este respeito descreve-se a metodologia do estudo cooperativo europeu LADIS, bem como alguns dos seus resultados preliminares. Conclui-se com algumas propostas de estudos de intervenção.



C8. Doença de Alzheimer e demência vascular: interface fisiopatológica

Paulo Caramelli

Grupo de Neurologia Cognitiva e do Comportamento, Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, Brasil

A doença de Alzheimer (DA) e a demência vascular (DV) são as duas principais causas de demência, sendo isoladamente ou em associação responsáveis por cerca de 3/4 de todas as demências que acometem indivíduos idosos.

A fisiopatologia da DA se caracteriza por uma seqüência de eventos neurodegenerativos que ocorrem no espaço intra e extra-celular e que levam ao acúmulo das duas lesões características da doença, os emaranhados neurofibrilares e as placas senis neuríticas. Os emaranhados neurofibrilares têm como constituinte molecular principal a proteína tau em sua forma hiperfosforilada. A proteína tau participa da estrutura dos microtúbulos e fornece estabilidade ao citoesqueleto neuronal. A sua hiperfosforilação altera a homeostase do neurônio e leva à morte celular. As placas senis, por sua vez, são formadas a partir da clivagem anormal de uma proteína trans-membrana citoplasmática, a proteína precursora de amilóide, com a conseqüente liberação de um fragmento insolúvel de 42-43 aminoácidos, o peptídeo beta amilóide. Este peptídeo se deposita no neuropilo e exerce efeitos neurotóxicos sobre o tecido cerebral.

Embora em sua essência os fenômenos fisiopatológicos que ocorrem na DA sejam de natureza degenerativa, nos últimos anos inúmeras evidências vêm apontando para a participação de mecanismos vasculares na patogenia da doença.

Estudos epidemiológicos populacionais demonstram associação significativa entre índices de aterosclerose e o

diagnóstico de DA. Estudos com técnicas de genética molecular, por sua vez, revelam que o alelo e4 do gene da apolipoproteína E, que constitui importante fator de risco para doença coronariana, está associado a maior risco de desenvolvimento da DA esporádica tanto de início precoce quanto tardio. A apolipoproteína E é uma lipoproteína que participa do transporte de colesterol e de fosfolípidos e a presença do alelo e4 do gene que a codifica está relacionado a maiores níveis de colesterol.

Mais recentemente, foi descrita associação entre homocisteína e DA, bem como associação inversa entre uso de estatinas, para tratamento de dislipidemia, e a doença. Em um estudo caso-controle, encontramos níveis mais elevados de apolipoproteína B, outro fator de risco para doença cardiovascular, em pacientes com DA quando comparados a controles saudáveis.

Possíveis explicações para estas observações vêm de estudos *in-vitro*, indicando que níveis elevados de colesterol favorecem a via amiloidogênica do metabolismo da proteína precursora do amilóide. Nesse sentido, observou-se que a redução acentuada dos níveis de colesterol em cultura de neurônios promove supressão por completo desta via amiloidogênica.

Este conjunto de evidências sugere uma participação importante de fatores vasculares na patogenia da DA e que podem representar novas bases para o tratamento farmacológico nos próximos anos.

C9. Fisiopatologia da Doença de Alzheimer

Engelhardt E

Coordenador do Setor 'Neurologia Cognitiva e do Comportamento'; Instituto de Neurologia Deolindo Couto; Universidade Federal do Rio de Janeiro

A doença de Alzheimer (DA), como é sabido, representa cerca de 50% de todas as patologias demenciantes. O conhecimento das suas bases neurobiológicas encontra-se bastante avançado, entretanto, ainda parece longe o conhecimento pleno que possa levar à reversão e à cura desse mal.

A fisiopatologia da DA pode ser vista como processo constituído por fatores interligados cujo resultado final leva à neurodegeneração e à demência. O assunto pode ser dividido em duas partes, a básica e a clínica.

O conhecimento dos fatores genéticos, tão avançado nas apresentações pré-senís (genes determinantes-mutações), ainda escapa das senís (genes de risco – polimorfismos). Estes fatores encontram-se relacionados ao metabolismo do amilóide, que ao lado do processamento anormal da proteína tau, representam as bases da doença, com formação das placas senis e dos emaranhados neurofibrilares. Acompanham ou seguem-se outros fenômenos, como a toxicidade do amilóide, interferência nos mecanismos de transporte, alterações da homeostasia do cálcio, o estresse oxidativo, a inflamação, a suscetibilidade a excitotoxicidade ao glutamato, entre outros. O conjunto desses fatores leva inicialmente à disfunção, lesão e finalmente à morte neuronal, característica do processo neurodegenerativo.

A degeneração neuronal atinge regiões cerebrais vulneráveis, com comprometimento de territórios corticais e subcorticais de uma maneira sequenciada e previsível. O acometimento também de núcleos colinérgicos e monoaminérgicos causa uma redução progressiva dos neurotransmissores que produzem. Assim, o binômio degeneração de áreas cerebrais e dismodulação colinérgica/monoaminérgica, é responsável pelas manifestações clínicas, cognitivas e comportamentais, que ocorrem nessa doença.

O estudo da fisiopatologia da DA torna-se, nesse contexto, especialmente importante, pois pode oferecer informações importantes que permitam intervenções terapêuticas visando as manifestações clínicas e a evolução dessa doença, melhorando assim a qualidade de vida dos pacientes e de seus cuidadores.

C10. Defeito Cognitivo Ligeiro

Alexandre de Mendonça

Grupo de Estudos de Demência, Unidade Neurológica de Investigação Clínica, e Laboratório de Neurociências, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina de Lisboa

O número de pessoas idosas que apresentam queixas cognitivas, sobretudo mnésicas, sem estarem dementes, tem aumentado como consequência do envelhecimento da população e provavelmente pela maior atenção que os idosos, familiares, e médicos prestam a essas queixas. Conceitos nosológicos algo distintos têm tentado descrever esta realidade clínica, mas um dos mais bem sucedidos foi o de Defeito Cognitivo Ligeiro (Mild Cognitive Impairment, MCI). Os critérios de Defeito Cognitivo Ligeiro envolvem 1) Queixas de memória ou outros domínios cognitivos (se possível confirmadas por acompanhante) 2) Actividades de vida diária normais 3) Defeito em testes cognitivos (em relação à idade e escolaridade) e 4) Ausência de demência. Reconhece-se hoje no entanto que o Defeito Cognitivo Ligeiro pode ser uma entidade sindrômica heterogénea. Recentemente propusémos critérios para identificar doentes com Defeito Cognitivo Ligeiro frontotemporal, que poderão corresponder a um quadro inicial de demência frontotemporal.

Um aspecto importante é o de que os pacientes com Defeito Cognitivo Ligeiro apresentam uma probabilidade elevada de evoluir para demência. A ressonância magnética nuclear de volumetria do hipocampo e estruturas cerebrais relacionadas, possivelmente associada a outras técnicas avançadas de ressonância magnética, e a indicadores demográficos, genéticos, ou neuropsicológicos, permitirá eventualmente estabelecer, de forma clinicamente relevante, o prognóstico do doente com defeito cognitivo.

Decorrem ensaios clínicos no sentido de avaliar a eficácia de vários medicamentos na melhoria dos sintomas associados ao Defeito Cognitivo Ligeiro, ou na atenuação da sua progressão para demência.

C11. Avaliação Neuropsicológica e Problemas Metodológicos

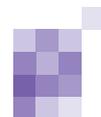
Manuela Guerreiro

Laboratório de Estudos de Linguagem – Centro de Estudos Egas Moniz – Faculdade de Medicina de Lisboa – Hospital de Santa Maria – Lisboa.

Um dos grandes objectivos da avaliação neuropsicológica é definir e caracterizar as Funções Nervosas Superiores que se encontram mantidas e alteradas em sujeitos que sofreram algum tipo de lesão cerebral. Esta caracterização implica também, referir o nível de gravidade do defeito, o que só pode ser estabelecido partindo de um perfil de base como padrão de comparação. O perfil basal ideal seria o definido pelo nível de desempenho pré-mórbido do próprio sujeito o que, com rigor, raramente ou nunca é possível. Resta-nos então dispormos do perfil populacional, isto é, de valores normativos. Como é óbvio perante estes objectivos e necessidades, é necessário usar instrumentos de medida, geralmente testes e escalas. Muitas das áreas que utilizam instrumentos de medida dispõem de valores de referência em função de determinadas variáveis como a idade, o sexo ou outras variáveis demográficas. Para além da idade e do sexo, também a escolaridade se tem revelado uma variável relevante no desempenho de testes psicológicos e nos resultados de diversos tipos de escalas. Na literatura encontram-se várias referências ao facto de sujeitos com pouca escolaridade obterem resultados inferiores, em testes psicométricos e neuropsicológicos, quando comparados com sujeitos de escolaridade elevada. No entanto, este conceito de escolaridade baixa e elevada varia de autor para autor, encontrando-se para baixa escolaridade a definição de não frequência da escola até três ou seis anos de frequência média da escola. Em Portugal, temos encontrado efeitos da idade e, acima de tudo, da escolaridade em testes simples, que se usam na avaliação neuropsicológica. A falta de valores normativos leva-nos ao uso de tabelas estrangeiras o que conduz a um aumento importante de falsos positivos.

Esta questão da relação da escolaridade com o desempenho dos testes é uma questão metodológica relevante para quem faz avaliação neuropsicológica e para definirmos e seleccionarmos instrumentos de medida adequados aos objectivos da avaliação. Iremos apresentar alguns exemplos de desempenhos em testes que evidenciam e exemplificam a realidade portuguesa.

Alguns autores referem que a própria evolução das demências degenerativas poderá ser diferente nos sujeitos com e sem escolaridade ou entre sujeitos com baixa e alta escolaridade, sendo a diferença também referida em estudos de incidência e de prevalência de demência. Conforme iremos mostrar, questões de metodologia poderão estar na base de algumas destas diferenças, quer no que se refere aos critérios de diagnóstico de demência usados para a selecção de doentes quer ainda por diferenças nos instrumentos utilizados na avaliação neuropsicológica.



C12. Avaliação Neuropsicológica em Epilepsia

Élia Baeta

Consultora de Neurologia do H. Garcia da Orta; Investigadora em Neuropsicologia

As alterações neuropsicológicas nos doentes com epilepsia manifestam-se de várias formas, nos períodos ictal peri-ictal e interictal e têm diversas origens. Vários factores contribuem para a existência e variabilidade do defeito cognitivo. Alguns deles estão dependentes do indivíduo, outros do tipo de epilepsia e outros da terapêutica.

A avaliação neuropsicológica tem importância diagnóstica e prognóstica. Os métodos e instrumentos de avaliação deverão adaptar-se aos objectivos e ao tipo de doente. Tendo em conta os efeitos culturais, os testes devem ser normalizados para uma população com características demográficas semelhantes.

O examinador deve estar familiarizado com as características dos doentes com epilepsia e considerar variáveis susceptíveis de condicionar os resultados.

O início precoce e a maior duração das crises, a etiologia conhecida da epilepsia, o número de estados de mal epilético e de crises primária ou secundariamente generalizadas e alguns medicamentos antiepiléticos condicionam pior prognóstico cognitivo. Na determinação de um padrão cognitivo é também significativa a área do cérebro em que se originam as crises.

C13. Ressonância magnética estrutural no diagnóstico de demências

Luiz Alberto Bacheschi

Professor Associado do Departamento de Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP); Presidente da Comissão de Pós-Graduação da FMUSP; Membro do Conselho de Pós-Graduação da USP; Presidente da Academia Brasileira de Neurologia; Membro do Conselho Deliberativo da Associação Médica Brasileira; Membro do Conselho Regional de Medicina do Estado de São Paulo.

Os processos demenciais são produzidos por mecanismos diversos, com etiopatogenia e patologia variáveis. Os achados de neuroimagem estrutural refletem sempre os aspectos anatomopatológicos de cada tipo de demência. Uma das indicações mais importantes da neuro-imagem estrutural é permitir o diagnóstico diferencial entre as várias causas de demência e com múltiplas doenças do SNC que são tratáveis e podem clinicamente mimetizar um quadro demencial como hidrocefalia a pressão normal, tumores ou hematomas subdurais bilaterais.

A doença de Alzheimer e outras demências classificadas como corticais tem seu substrato patológico representado por degeneração e despopulação neuronal cortical, com redução dos processos dendríticos e conseqüente redução secundária do volume da substância branca. O resultado é uma progressiva redução da manta cortical e do volume cerebral. Essa redução volumétrica reflete-se em aumento dos espaços subaracnóides, ventriculares e perivascularares. É isso basicamente que a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) de crânio irão mostrar. Processo semelhante pode ocorrer com menor intensidade no envelhecimento normal. Características distintivas da neuroimagem nas demências podem ser observadas pelo predomínio da atrofia. Assim na doença de Alzheimer a atrofia predomina nos hipocampos, na doença de Pick, a atrofia é predominantemente bifrontal.

As demências subcorticais constituem um grupo complexo de entidades em que se associam ou mesmo predominam sinais de comprometimento das estruturas cinzentas subcorticais e suas vias de conexão, em especial os núcleos da base e o tálamo. Assim, além do quadro demencial associam-se distúrbios motores que geralmente inauguram e predominam no quadro clínico. Nessas entidades ocorre despopulação neuronal levando á atrofia, com redução volumétrica dos gânglios da base que pode ser demonstrada tanto pela TC como pela RM. Além da degeneração neuronal, ocorre gliose e aumento da deposição de ferro nas estruturas cinzentas comprometidas. A gliose pode ser demonstrada como hipersinal em seqüências da RM e o aumento da deposição de ferro pode ser detectado como hipossinal por algumas seqüências de RM que enfatizam T2, constituindo-se em achado diagnóstico importante.

As demências vasculares, cuja freqüência só é menor que a doença de Alzheimer oferece indicação importante para a neuroimagem estrutural em seu diagnóstico, sejam causadas por múltiplos infartos, arteriopatias subcortical ou lesões em sítios estratégicos. Também as demências por agentes transmissíveis como a doença de Creutzfeldt-Jakob e a neurosida, apresentam aspectos particulares de neuroimagem.

Índice por autores

(sublinhado, se 1.º autor)

Autor	Artigos	Autor	Artigos
A. Hofman	CO6	Dias da Costa	CB38
A. J. C. Slooter	CO6	Diniz Reis	CC7
A. Rolo	CO4	Élia Baeta	<u>CB17</u> , <u>CB29</u> , <u>CO9</u>
Alberto J R Leal	<u>CB33</u>	Elmira Medeiros	CB42
Alexandre de Mendonça	CB18	Elsa Azevedo	<u>CB25</u> , CB38
Alexis Brice	CB01	Elsa Fonseca	CC4
Alfredo Calheiros	CB47	Elsa Parreira	<u>CC7</u>
Ana Cristina Ferreira	CO12	Ernestina Santos	<u>CB34</u>
Ana Espírito Santo	CC4	Eulália Calado	CC3
Ana M. Sebastião	CB48	Fátima Almeida	CB23
Ana Macedo	CB07	Fátima Ferreirinha	CB03, CO1
Ana Martins da Silva	CB10	Fátima Trindade	CO10
Ana Mateus	CB30	Fernanda Paixão	CC7
Ana Morgadinho	<u>CC12</u>	Fernanda Simões	CB12
Ana Paris	<u>CB08</u>	Fernando Matias	CB04
Ana Silvestre	CB17, CB29	Filipa Falcão	CB26
Ana Sofia Quintas	CO10	Filipa Ribeiro	<u>CB18</u>
Anabela Matos	<u>CB02</u> , CB04	Francisco Esteves	CB43
Anabela Santos	CC7	Frederico Regateiro	CO2
Angela Maria Costa	CB36	Gisela Borges	CB27
António Freire	CO2, CO3	Grupo da Cirurgia da Epilepsia do HSM	CC2
António Guimarães	CB06, CB36	Grupo de Epilepsia do HSM	CB20
António José Bastos Leite	CB47	Gustavo Januário	CO3
António Vilarinho	CB41	Gustavo Santo	CB08, CO4
Assunção Tuna	CB10	Guy Hermans	CB49
Beatriz Dias	CB20, CB44, CO10	Hideki Garren	CO7
Beatriz Santiago	<u>CB32</u> , CC12	Ilídia Moreira	CC4
Belina Nunes	<u>CB30</u>	Irene Mendes	CB09, CB37
Bernhard Rosengarten	CB25	Isabel Conceição	CB07
Bruno Rodrigues	CB08, CC12	Isabel Pavão Martins	CB19, <u>CB20</u> , CB44, CB45, CB46, CC1, CC2, CO8, CO10, CO11, CO12
C. Macor	CC11	Isabel Santana	CB08, CB32, CC12
C.M. van Duijn	CO6	Isabelle Le Ber	CB01
Cândida Mendes	CB04	Ivone Vitória	CB11
Carla Bentes	<u>CC2</u>	J A Moreira da Costa	CB23
Carla Conceição	CC7	J. A. Lopes Lima	CB35
Carla Pinto	CC6	J. Alexandre Ribeiro	CB48
Carlos Correia	CC10	J.C. Bandeira Costa	CB37
Carlos Garcia	CB43	Jaime Rocha	CB23
Carlos Lima	CC8, CO5	Javier Rós	<u>CB35</u>
Carlos Morgado	CB05	Joana Cabeça	CB45
Carmo Macário	CB02, <u>CB04</u>	Joana Cerqueira	CB03
Carolina Costa e Silva	CB30	Joana Guimarães	<u>CB12</u> , CB38
Castro Neves	CB41	Joana Neves	CB27
Catarina Cunha	CB32	Joana Nunes	CB08
Catarina Oliveira	CB04	Joana Pais	CB30
Catarina Santos	<u>CB13</u> , <u>CB14</u>	João Chaves	<u>CB06</u>
Cátia Carmona	CB17	João Costa	<u>CB07</u> , CC2
Celso Pontes	CB12, CB41, CC4	João Freitas	CB25
Clara Loureiro	<u>CB19</u> , CB20, CB44, CO8, CO10	João Guimarães	CB01
Clara Ribeiro	CC7	João Lobo Antunes	CC1
Cláudia Bacanhim	<u>CO4</u> , <u>CO6</u>	João Massano	CO3
Cláudia Guarda	CB29	João Paulo Farias	CC7
Cristina Costa	CC7	João Pratas	CB04
Cristina Januário	CO2, CO3, CO4	João Proença	CB09
Cristina Pires do Vale		João Reis	CB37, CB39
Daniela Seixas	<u>CB38</u> , <u>CB41</u>	João Santos Silva	CB24
David Prince	CB49		

Autor	Artigos	Autor	Artigos
João Xavier	CB10, CB34	Miguel Coelho	<u>CB28</u>
John Peter Foreid	CC2	Miguel Viana-Baptista	CC8, CC9
Jorge Campos	CB31, CB46, CC7	Nuno Canas	<u>CB48</u> , CC9, <u>CO5</u>
Jorge Reis	CB41	Nuno Ferreira Silva	CB47
Jorge Sequeiros	CB03, <u>CO1</u>	Nuno Vila-Chã	<u>CB11</u>
José Barros	CB34	Olinda Rebelo	CB02, CC12
Jose Campillo	CB39	Orlando Leitão	CO5
José Carlos Moniz	<u>CB37</u>	P.J. Koudstaal	CO6
José Ferro	CB13, CB14, CB15, CB16, CB19, CB28, CB31, CB40	Pablo Somoza	CB47
José Pena	CB27, CC5	Patrícia Canhão	CC11, <u>CB26</u>
José Pimentel	CB05	Patrícia Maciel	CB03, CO1
José Vale	<u>CB01</u> , CC3, CO5	Paula Coutinho	CB01
Júlio Barreto	<u>CB42</u> , <u>CC8</u>	Paula Garcia	CB45
Kevin Graber	CB49	Paula Magalhães	CB03, CO1
Klaus Willmes	CB45	Paula Tenedório	CB21
Lara Caeiro	CB13, CB14, <u>CB15</u> , <u>CB16</u>	Paulo Batista	CB26
Laura Vilarinho	CB06	Paulo Bugalho	CB01, <u>CC3</u> , <u>CC6</u>
Lawrence Steinman	CB49, CO7	Paulo Fontoura	<u>CB49</u> , CC6, <u>CO7</u>
Leonor Lopes	CB46	Paulo Sequeira	CB31
Lígia Castro	CB41	Pedro Abreu	CB12, <u>CC4</u>
Lívia de Sousa	CB04	Pedro Beleza	CB23
Lopes Lima	CB06	Pedro Evangelista	CC7
Luís Maia	<u>CC10</u>	Pedro J Ruiz	CO7
Luís Santos	CB42	Peggy Ho	CO7
Luísa Albuquerque	CB24, CB31, <u>CB40</u> , <u>CO8</u>	Peralta AR	<u>CB22</u> , <u>CC11</u>
Luisa Biscoito	CC7	Rafael Roque	<u>CB27</u> , <u>CC5</u>
M Moura Guedes	CB22	Raquel Gil-Gouveia	<u>CB05</u> , <u>CB46</u> , <u>CC1</u> , CO8
M. Carmo Costa	CO1	Rita Lopes da Silva	CB44
M. Luísa Figueira	CB13, CB14, CB15, CB16	Rita Lopes da Silva	<u>CO10</u>
M. Pinto	CB11	Rita Sousa	CB31, CB46
M.M.B. Breteler	CO6	Rodolfo Albuquerque	CB13, CB14, CB15, CB16
Mafalda Mendes	CO3	Rosa Santos	CB25, CC2
Mamede de Carvalho	CB05, CB07	Rosário Almeida	<u>CB36</u> , CB47
Manfred Kaps	CB25	Rosário Magalhães Vieira	<u>CO11</u>
Manuel Almeida	CB27, CC5	Rui Pedrosa	CB27, CC5
Manuel Manita	<u>CB39</u>	Rute Relvas	CB37
Manuel Melo Pires	CB11	Ruth Geraldes	<u>CB24</u> , <u>CB31</u>
Manuel Melo Pires	CB47	Sandra Perdigão	<u>CB21</u>
Manuela Costa	CB21	Sara Vieira	CC4
Manuela Grazina	CB02, CB04	Sérgio Galo	CB39
Manuela Guerreiro	CB18, CB43	Sofia Calado	<u>CC9</u>
Marco Carneiro	CB23	Sofia Duarte	<u>CB09</u>
Maria do Carmo Costa	<u>CB03</u>	Sónia Oliveira	CB02
Maria Emília Santos	CO11	Sónia Silva	<u>CB43</u>
Maria José Duarte	CB27, CC5	Susana Rodrigues	CB20
Maria José Jordão	<u>CB23</u>	Tânia Fernandes	CB19, CB20, <u>CB44</u> , CO8, CO10
Maria José Rosas	CB12	Teresa Caixeiro	CC10
Maria José Sá	CB38	Teresa Coelho	CB25
Maria Teresa Matamá	CB03	Teresa Mendonça	CB35
Marina Magalhães	<u>CB10</u> , CB11	Teresa Paiva	CC2
Mário Guimarães	CB21	Teresa Pinho e Melo	CB22
Marta Simões	CB04	Teresinha Evangelista	CB07
Martin Lauterbach	<u>CB45</u> , <u>CO12</u>	V Alves	CB10, CB11
Martinha Chorão	CC6	Vasco Forjaz	CO2
Miguel Bilhoto	CB21	Vasco Rolo	CC2
Miguel Casimiro	CC9	Vieira Barbosa	CC12
Miguel Castelo-Branco	<u>CO2</u> , CO3	Vítor Tedim Cruz	CB30

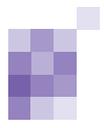
Revistas médicas portuguesas

www.indexrmp.com

- Base de dados de literatura médica exclusivamente nacional, em tudo semelhante à MEDLINE
- Cerca de 17.000 artigos, com campos para título, autores e suas instituições de trabalho, identificação e localização na revista, RESUMO e palavras-chave
- 127 publicações periódicas, com carácter prospectivo desde 1992
- Actualização permanente
- Revistas Médicas publicadas no Índice:

Sinapse

Acção Médica	Revista da Sociedade Portuguesa de Anestesiologia
<u>Acta Médica Portuguesa</u>	Revista da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia
Acta Oftalmológica	Revista de Psiquiatria
Acta Radiológica Portuguesa	Revista de Gastrenterologia
Acta Urológica Portuguesa	Revista de Oncologia
Arquivos da Sociedade Portuguesa de Patologia	Revista Portuguesa de Análises Clínicas
Respiratória	<u>Revista Portuguesa de Cirurgia Córdio-Torácica e Vascular</u>
<u>Arquivos de Medicina</u>	Revista Portuguesa de Clínica Geral
Arquivos do Instituto Nacional de Saúde	Revista Portuguesa de Doenças Infecciosas
<u>Arquivos Portugueses de Cirurgia</u>	<u>Revista Portuguesa de Implantologia</u>
Atlântida Médica	Revista Portuguesa de Medicina Desportiva
Boletim da Sociedade Portuguesa de Hemorreologia	Revista Portuguesa de Nefrologia e Hipertensão
<u>Boletim de Farmacovigilância</u>	Revista Portuguesa de Nutrição
Boletim do Hospital de Pulido Valente	Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervicofacial
Boletim do Hospital Geral de Santo António	Revista Portuguesa de Reumatologia e Patologia Ósteo-Articular
Boletim SIDA	Revista Portuguesa de Saúde Pública
Cadernos de Medicina Dentária, Estomatologia e Cirurgia Maxilo-Facial	Stoma-Cadernos de Estomatologia, Cirurgia Maxilo-Facial e Medicina Dentária
Cadernos do Generalista	Via Pneumológica
Coimbra Médica	Saúde Infantil
<u>Educação Médica</u>	Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria
Experientia Ophthalmologica	Arquivos de Reumatologia
Ginecologia e Medicina da Reprodução	Notas sobre... (Publicação do ONSA)
Informação Terapêutica	Revista da Faculdade de Medicina de Lisboa
Journal of Blood Rheology	Revista do Centro Hospitalar de Coimbra
Jornal de Reabilitação e Traumatologia do Desporto	Uro
GE – Jornal Português de Gastrenterologia	Informações – Boletim dos Centros de Bacteriologia do INSA e do LNIV
Madeira Médica	Arquivos de Patologia Geral e Anatomia Patológica da Universidade de Coimbra
Medicina Interna	<u>Sinapse</u>
Médicos Sentinela	Notas Terapêuticas
Notícias da Sociedade Portuguesa para o Estudo da Obesidade	Revista de Saúde (H. Vila Real)
O Médico	Anamnesis
Observações – Boletim do Observatório Nacional de Saúde	Acta Fotobiológica
Pediatria Integral	
Psiquiatria Clínica	



Acta Pediátrica Portuguesa

Acta Portuguesa de Investigação Oncológica
Acta Reumatológica Portuguesa
Arquivos da Maternidade Alfredo da Costa
Arquivos de Fisiatria
Arquivos do Hospital Geral de Santo António
Arquivos Hepato-Gastroenterológicos Portugueses
Arquivos Portugueses de Oftalmologia
Boletim da Sociedade Portuguesa de Educação Médica
Boletim da Sociedade Portuguesa de Hemorreologia e Microcirculação

Boletim do Centro Regional de Alcoologia do Porto

Boletim do Hospital de São Marcos
Boletim Informativo do Grupo de Estudo da Dermatologia de Contacto
Cadernos de Imunoalergologia Pediátrica
Cadernos de Reumatologia
Cardiologia Actual
Comportamento Alimentar e Nutrição
Endocrinologia, Metabolismo e Nutrição
Geriatrics
Hygeia
Investigação Médico-Desportiva
Jornal das Ciências Médicas
Jornal do Médico
Jornal de Metabolismo e Nutrição
Medicina e Cirurgia

Medicina Física e de Reabilitação

Nascer e Crescer
O Juvenil
O Petiz
Oncologia Clínica

Perspectivas em Prática Médica

Psoríase em Revista
Revista da Sociedade Portuguesa de Imunologia
Revista de Clínica Hospitalar

Revista de Alimentação Humana
Revista de Gastroenterologia e Cirurgia
Revista Obstetrícia e Ginecologia

Revista Portuguesa de Cardiologia

Revista Portuguesa de Clínica e Terapêutica
Revista Portuguesa do Dano Corporal
Revista Portuguesa de Estomatologia e Cirurgia Maxilo-Facial

Revista Portuguesa de Imunoalergologia

Revista Portuguesa de Medicina Intensiva

Revista Portuguesa de Neurologia
Revista Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia

Revista Portuguesa de Pneumologia

Revista Portuguesa de Saúde Oral
Saúde em Números
Terapêutica Actual

Revista Portuguesa de Psicossomática

Revista de Saúde Amato Lusitano

Revista do Interno (H.S.M^a)

Boletim do Instituto de Clínica Geral da Zona Norte
Trabalhos da Sociedade Portuguesa de Dermatologia e Venereologia

Reumatologia Multidisciplinar

Revista de Psiquiatria Consiliar e de Ligação

Toxicodependências
Revista do CAR – Clube de Anestesia Regional
Jornal do Instituto Português de Reumatologia
Boletim do Centro Regional de Alcoologia de Coimbra
Qualidade em Saúde

Revista Portuguesa de Ciências Veterinárias

