

# Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 3 | Nº1 | Maio de 2003

## **Sinapse**

Ficha técnica. Princípios editoriais. Normas de publicação.

## **Editorial**

José M. Pereira Monteiro

## **Dr. João Resende: uma referência da Neurologia do Norte**

Luís de Carvalho

## **Artigos Originais**

### **Cortical remapping in amputees and dysmelic patients: a functional MRI study**

Vitor Tedim Cruz, Belina Nunes, Ana Mafalda Reis, Jorge Resende

### **Linguagem - o contributo da ressonância magnética funcional**

Belina Nunes, Vítor Tedim Cruz, Joana Pais, Zita Magalhães, Jorge Resende Pereira

### **Cefaleias no contexto desportivo - estudo caso-controlo em futebolistas profissionais**

Ricardo J Ribeiro, Helder Fernandes, Ana Barros, Ana Rodrigues, Ana Albergaria, Edite Ribeiro, Janine Coelho, Joana Gonçalves, Maria Eduarda Matos, José Calheiros, José Pereira Monteiro

## **Casos Clínicos**

### **Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada com confirmação diagnóstica precoce por exame citológico do líquido céfalo-raquidiano**

Cátia Carmona, Fernando Pita, Joaquim Silva, Carlos Cavaleiro, Irene Mendes, Luís Bigotte de Almeida

### **Encefalite límbica paraneoplásica associada a neoplasia gástrica**

João Parracho da Costa, João Correia de Sá, José Pimentel

## **Artigos especiais**

### **Doenças neuromusculares adquiridas nas unidades de cuidados intensivos**

Marta Carvalho, Teresa Oliveira, Maria José Rosas

## **História do martelo de reflexos**

Francisco Pinto

## **Fórum de Neurologia 2003**

Programa

Resumos de Comunicações

Índice por autores

## Sociedade Portuguesa de Neurologia

### Direcção

#### Presidente

Prof. Doutor José M. Pereira Monteiro

#### Vice-Presidentes

Dr. João Ramalho Fontes

Dr. João de Sá

Dra Isabel Fineza Cruz

#### Tesoureira

Dra Manuela Palmeira

### Mesa da Assembleia Geral

#### Presidente

Dr. Orlando Leitão

#### Secretários

Dr. Celso Pontes

Dr. Grilo Gonçalves

### Conselho Fiscal

#### Presidente

Prof. Doutor Carlos Garcia

#### Vogais

Dra. Lúvia Sousa

Dra. Edite Rio

# Sinapse

Publicação 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 1 - Maio de 2003

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

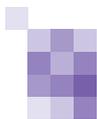
A Sinapse está disponível na base de pesquisa bibliográfica [www.indexrmp.com](http://www.indexrmp.com).

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**  
José M. Pereira Monteiro
- 6 Dr. João Resende: uma referência da Neurologia do Norte**  
Luís de Carvalho
- Artigos Originais**
- 9 **Cortical remapping in amputees and dysmelic patients: a functional MRI study**  
Vitor Tedim Cruz, Belina Nunes, Ana Mafalda Reis, Jorge Resende
- 15 **Linguagem - o contributo da ressonância magnética funcional**  
Belina Nunes, Vítor Tedim Cruz, Joana Pais, Zita Magalhães, Jorge Resende Pereira
- 24 **Cefaleias no contexto desportivo - estudo caso-controlo em futebolistas profissionais**  
Ricardo J Ribeiro, Helder Fernandes, Ana Barros, Ana Rodrigues, Ana Albergaria, Edite Ribeiro, Janine Coelho, Joana Gonçalves, Maria Eduarda Matos, José Calheiros, José Pereira Monteiro
- Casos Clínicos**
- 35 **Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada com confirmação diagnóstica precoce por exame citológico do líquido céfalo-raquidiano**  
Cátia Carmona, Fernando Pita, Joaquim Silva, Carlos Cavaleiro, Irene Mendes, Luís Bigotte de Almeida
- 40 **Encefalite límbica paraneoplásica associada a neoplasia gástrica**  
João Parracho da Costa, João Correia de Sá, José Pimentel
- Artigos especiais**
- 45 **Doenças neuromusculares adquiridas nas unidades de cuidados intensivos**  
Marta Carvalho, Teresa Oliveira, Maria José Rosas
- 50 **História do martelo de reflexos**  
Francisco Pinto
- 55 Fórum de Neurologia 2003**
- 55 Programa
- 67 Resumos de Comunicações
- 93 Índice por autores
- 95 Índice de revistas médicas portuguesas**
- Calendário SPN**



## Prémios SPN

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

**Candidatos potenciais:** Trabalhos apresentados no Fórum de Neurologia 2003  
ou no Congresso de Neurologia 2003

**Regulamentos em:** [www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org) ou NeuroAlmanaque 2002.

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

## Bolsas SPN

### Bolsa de Investigação Clínica "Sociedade Portuguesa de Neurologia"

**Regras disponíveis em** [www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org) ou NeuroAlmanaque 2002

**Formulário de candidatura em** [www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org)

**Limite para envio do processo de candidatura:** 31 de Janeiro de 2004

### Bolsa SPN de Apoio ao Internato de Neurologia

**Regras disponíveis em** [www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org) ou NeuroAlmanaque 2002

**Formulário de candidatura em** [www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org)

**Limite para envio do processo de candidatura:** 31 de Janeiro de 2004

## Datas-chave 2003

### Congresso de Neurologia 2003

Lisboa, 20 a 22 de Novembro de 2003

**Normas de Candidatura de Trabalhos a Reuniões Científicas da SPN:**  
[www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org) ou NeuroAlmanaque 2002

**Limite de envio de resumos:** 8 de Setembro (Segunda-feira)

**Limites para notificação de:**  
**aceitação (ou não) e forma de apresentação:** 31 de Outubro

**Edição dos resumos na Sinapse (versão electrónica):** 15 de Novembro

# 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](http://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

A actividade editorial é um bom índice de produtividade de uma comunidade científica e uma fonte de documentos relativos ao grupo social em que se insere.

A escrita em clínica ou em ciência é uma tarefa desejada, embora demorada, exigente e penosa. Talvez por isso, no nosso meio científico são poucos os que escrevem frequentemente.

A qualidade dos documentos produzidos é um parâmetro essencial na avaliação da obra em que se insere. Daí, terem sido criados e afinados mecanismos de avaliação da qualidade da informação dos manuscritos submetidos a publicação. Os seus agentes são habitualmente designados por revisores. A estrutura deste corpo de promotores da qualidade tem sido objecto de grandes debates nas últimas décadas. Parece universalmente aceite que a revisão feita por pares é a mais adequada e a que suscita maior aceitação. O duplo anonimato (autores e revisores), não sendo obrigatório, está amplamente enraizado e difundido na cultura científica ocidental. Os conflitos, mediados pelos editores, são frequentes e por vezes enérgicos. E, não se vê que mal possa haver nisso.

A Sinapse, como publicação científica regular da Sociedade Portuguesa de Neurologia, tendo o objectivo de vir a ser catalogada em bases de dados internacionais, seguiu as regras internacionalmente mais aceites. Destacou-se a criação de um grupo de revisores credenciados para a avaliação prévia, de forma objectiva e anónima, de todo o material científico submetido. Optou-se pela publicação na Sinapse dos trabalhos submetidos para apresentação pública nas reuniões científicas da SPN. Era inevitável que o processo de revisão teria de ter o seu início nessa fase e assumir, naturalmente, repercussão na selecção das apresentações. Estes princípios estiveram expressos no nosso programa eleitoral, votado de modo inequívoco, e foram aclamados em Assembleia Geral.

Os neurologistas portugueses têm reagido bem a todo este processo, como autores ou como revisores (já abordamos essa satisfação em Editoriais anteriores). No entanto, na preparação do presente Fórum da Neurologia 2003 encontramos algumas reacções individuais contrárias à metodologia de revisão e selecção de trabalhos. Admitimos que as regras possam ser melhoradas. Contudo, nunca recebemos nenhuma proposta consistente nesse sentido, apesar de os textos estarem permanentemente disponíveis na Internet e do nosso constante apelo à participação de todos os sócios. As reacções que nos chegaram, que poderão ser legítimas, foram aparentemente motivadas apenas por contratempos individuais. O que será pouco para induzir uma revisão de normas claras, aprovadas de modo sério e transparente.

O trabalho do corpo de revisores poderá ser difícil, particularmente se o meio é pequeno e o grau de diferenciação é elevado. A sua tarefa poderá gerar conflitos e desconforto, mas é indispensável para o nosso progresso colectivo.

Agradecemos aos revisores dos artigos deste número (Professores Alexandre de Mendonça, Armando Sena, Carlos A. Fontes Ribeiro, Catarina Oliveira, Luís Monteiro, Maria José Sá, Drs. Dora Rojão, Élia Baeta, José Leal Loureiro, Mário Apolinário, Orlando Leitão, Paula Esperança e Rosalvo Almeida) e ao amplo grupo de peritos que apreciou os resumos candidatos ao Fórum de Neurologia 2003.

José M. Pereira Monteiro  
Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia  
Director da Sinapse

# Dr. João Resende

## Uma referência da Neurologia do Norte

**Luís de Carvalho**

Neurocirurgião; antigo Director do Hospital Geral de Santo António, Porto

8/11/2002

Texto baseado em comunicação ao Congresso da Neurologia (Espinho, 8 de Novembro de 2002)

O Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia, Doutor Pereira Monteiro, solicitou-me que, no âmbito da mais do que justa homenagem com que quiseram distinguir o Dr. João Resende, mestre de muitos de nós, fizesse a sua biografia profissional, de modo a que, sobretudo os mais novos, pudessem conhecer e compreender a sua importância no desenvolvimento da clínica das Doenças do Sistema Nervoso, mais de 25 anos após a sua aposentação.

Para além de me sentir honrado com o convite, considero-me particularmente bem colocado para tal, dado que me orgulho de pertencer à segunda geração de profissionais das Neurociências formados na Escola fundada nos idos de 1938 pelo nosso Mestre Corino de Andrade e pelo seu companheiro e primeiro discípulo João Resende.

É isso que explica que seja um ex-neurocirurgião a falar sobre um Neurologista, que considera seu mestre, pois ambos integraram durante muitos anos uma unidade verdadeiramente departamental e pluridisciplinar, como era o Serviço de Neurologia do HGSA.

Por circunstâncias que as malhas do destino tecem, sucedeu que, quando o Dr. Corino, recém-chegado de Estrasburgo e Berlim, nas vésperas da Guerra, entrou na Enfermaria 10, de Medicina, do HGSA, a oferecer os seus préstimos numa Especialidade então inexistente no Porto, encontra um jovem estagiário que foi destacado para o "ciceronar".

É o próprio Dr. João Resende, num belíssimo artigo publicado num número do Boletim do Hospital comemorativo da jubilação do Dr. Corino, que se refere a como nessa altura " assisti extasiado a um exame neurológico em regra". O deslumbramento pela beleza da disciplina clínica e pela categoria do expositor, fez com que a partir daí os dois caminhassem sempre em conjunto, a tal ponto que o nosso homenageado não deixou de cumprir a promessa que durante anos fizera, e assim, logo após a aposentação por limite de idade do Dr. Corino, o "Patrão"

para todos nós, requereu também ele próprio a aposentação, apesar de sete anos mais novo.

O Dr. João Resende nasceu no Porto em 20/3/13 e licenciou-se na FMP em 20/10/36, isto é com 23 anos de idade. Logo em 29 do mesmo mês requere autorização à SCMP para "frequentar a Enfermaria 10 (Medicina) do HGSA, requerimento deferido pelo Provedor Dr. António Luís Gomes, um dos grandes provedores da Misericórdia e que, poucos anos depois, em fins de 1938, aceitaria no Hospital o Dr. Corino de Andrade, formado em Lisboa e com vários anos de pos-graduação em França e na Alemanha, e assinaria a decisão da Mesa de 11/1/39 que criava o Serviço Especial de Neurologia no HGSA.

Mas voltemos ao Dr. Resende. Durante os anos de 1937 e 1938 foi solicitando renovações de estágio nas enfermarias de Medicina 10 e 13, esperando vir a ser internista mas seguramente também adquirindo formação médica geral, até que surgiu aquele estranho personagem que emergia das nuvens políticas pesadas que então se adensavam sobre a Europa. E, assim, no seu processo individual da SCMP, surge em 17/2/39 um novo requerimento para frequentar a Consulta I (i) que era nem mais nem menos do que a primeira evidência oficial duma consulta de Neurologia, que o determinado Dr. Corino conseguira iniciar em espaço e tempo cedidos (2 dias por semana) pelo Serviço de Homeopatia (!).

Na informação registada sobre o requerimento escrevia o Director (Corino) sobre o dirigido(Resende): "O Dr. Resende tem mostrado bastante interesse pela Neurologia. Muito prazer teria em obter a sua colaboração".

Em 1940 foi criado o primeiro quadro médico do Serviço sendo, em sessão da Mesa de 24/7/40, nomeados ambos respectivamente Director e 1º Assistente. É de notar que o Dr. Resende foi admitido como Assistente após concurso público documental, de que não encontrei rasto nos arquivos. Devo referir que no contrato como Assistente estava estabelecido que as funções referidas seriam



exercidas "sem vencimento". Esta situação, que se presume ser comum pelo menos a todos os Assistentes do Quadro foi todavia mais tarde corrigida, quando em 1943 foi atribuída aos primeiros Assistentes a retribuição mensal de 450\$00.

Nestes primeiros anos a actividade dos dois pioneiros mais parecia a de facultativos ambulantes, a tratar doentes internados em diferentes serviços e procurando criar uma consulta de referência, ambulatória, onde os doentes só excepcionalmente apresentavam reais patologias neurológicas orgânicas, sendo de registar a paciência com que ambos descreviam histórias clínicas de reumatismos, coxartroses, hipertensão arterial, e, vá lá, de vez em quando uma paralisia facial periférica!

Nestes dossiers clínicos dos primórdios do Serviço é curioso seguir o rigor dos exames neurológicos completos mesmo em "artroses do joelho"(!), com especial ênfase na pesquisa de sensibilidades superficiais e profundas. Por mim fiquei a perceber a sua exigência na semiologia quando, 20 anos mais tarde, iniciava a minha própria formação.

É o próprio Dr. Resende que numa bem humorada evocação desses tempos, em manuscrito de 1983 recorda que, "colmatando necessidades inadiáveis para o desenvolvimento do Serviço, fui ainda ajudante de Corino de Andrade nos primórdios tormentosos da neurocirurgia, (contrariando penosamente uma aversão estrutural por esta espécie de actividades), desempenhei durante os seus primeiros tempos o papel de improvisado neuroradiologista (angiografias carotídeas percutâneas, encefalografias gazosas, mielografias) e também o de eventual fazedor de autópsias ..."

Depois de mais de 10 anos sem mais elementos efectivos do Serviço, enquanto ia nascendo e crescendo o trabalho de avaliação clínica das observações da Consulta Externa que havia de conduzir à descoberta da PAF e à publicação do artigo do Brain em 1950, eis que no fim dos anos 40 e início dos anos 50 surge a primeira geração de discípulos

atraídos pela personalidade do Director mas que não deixaram de ser influenciados pela competência, rigor e serena actividade do Dr. Resende. Entre estes, devem reter-se os nomes de Pereira Guedes, Jorge Campos, Castro Alves, António Coimbra e, sobretudo Rocha Melo, que no fim da década fez a sua formação neurocirurgica em Edimburgo, e foi o único desta geração que se manteve no Serviço.

Em 1959 o Serviço era já dirigido por um triunvirato, que, além dos dois fundadores, integrava o então 2º assistente Dr. Rocha Melo.

Foi entre 1959 e 1963 que foram atraídos ao Serviço aqueles que definirei como a 2ª geração de formandos do Serviço de Neurologia (a geração dos anos 60) e para os quais o Dr. Resende foi além de mestre de clínica, o companheiro mais velho sempre disposto a advogar a seu favor junto do, por vezes irascível e nem sempre fácil "Patrão Corino". Entre estes destacaram-se na Neurologia, Manuel Canijo (Fundador do Serviço de Neurofisiologia), Paulo Mendo (Fundador do Serviço de Neuroradiologia), Castro Lopes (Futuro Director do Serviço); na Neurocirurgia, Serafim Paranhos, Leão Ramos, Alfredo Calheiros, eu próprio; na Neuroquímica Pinho e Costa, que veio a desempenhar papel determinante na investigação internacional da PAF.

Para todos eles o Dr. Resende desempenhou um papel determinante na aprendizagem da prática clínica. Por mim entendo que se o Dr. Corino nos ensinou sobretudo a pensar e a manter o espírito crítico, o nosso homenageado ensinou-nos a prática corrente da clínica e também a seriedade e a modéstia nas relações com os outros.

Voltando à formação profissional do Dr. Resende, há que referir a Bolsa de Estudo que lhe foi atribuída pela SCMP em 1954 e que foi uma do primeiro grupo de 4 Bolsas atribuídas a médicos que mais se tivessem distinguido; essa bolsa foi gasta para financiar um estágio em Paris com o Prof. Fishgold. Entretanto, no mesmo ano, em

fundamentada exposição por si redigida e subscrita também pelo Director de Serviço, era pedida a criação de uma unidade de neurofisiologia, e em particular a aquisição dum aparelho de EEG. Em 1956, com uma Bolsa concedida pelo governo francês, cumpriu um estágio de 3 meses no Serviço de Neurobiologia do Prof. Gastaut, no Hôpital La Timone, em Marselha, onde adquiriu formação prática em EEG.

Adquirido o EEG, estava assim criado o Laboratório de Neurofisiologia, que mais tarde, sob o impulso do malogrado Manuel Canijo, incorporou a EMG e os PE, dando origem ao actual Serviço de Neurofisiologia.

O Dr. Resende continuou sempre a praticar a clínica, na consulta externa e no internamento, a proceder à leitura sistemática de todos os traçados EEG, durante muitos anos sozinho, desde 1972 em tempo completo (O Serviço foi o 1º no Hospital com esse regime), ainda foi nomeado em 1973, juntamente com o Prof. Falcão de Freitas, vogal da Comissão presidida pelo Dr. Corino para gerir o recém-criado Centro de Estudos de Paramiloidose, até que, cumprindo a sua promessa, requereu a aposentação, mal o Dr. Corino fez 70 anos, em 10/6/76.

Na época, os pouco numerosos neurologistas e os bastante mais psiquiatras portugueses estavam agrupados na Sociedade Portuguesa de Neurologia e Psiquiatria. A eleição do Dr. Resende para seu Presidente no biénio 1970-1971, traduz a importância que os seus pares lhe reconheciam, embora a sua proverbial modéstia o fizesse dizer que naquele cargo apenas representava o Serviço.

Entretanto ainda teve oportunidade de ajudar na formação neurológica, pelo menos inicial daqueles a que chamarei a 3ª geração, ou dos anos 70, já integrada por internos de especialidade, que começou com Paula Coutinho, Almeida Pinto (futuro director de serviço de Neuroradiologia, cargo em que sucedeu a Paulo Mendo) e Cândida Maia, que desenvolveu a neuropediatria no Norte e integrou alguns dos nomes actualmente mais marcantes das neurociências, como Bastos Lima, Pereira Monteiro, Lopes Lima e ainda, no início do internato, Rosalvo de Almeida, na Neurologia, Martins da Silva e Viana Pinheiro, na Neurofisiologia, António Guimarães, na Neuropatologia, Pinto de Almeida e Portal e Silva na Neurocirurgia.

Todos eles, em especial os três primeiros, puderam ainda beneficiar da influência directa dos fundadores Corino de Andrade e João Resende, até lhe ter sido concedida a aposentação em 29/7/76.

Para resumir a vida de serviço do Dr. João Resende direi que seguiu sempre fielmente o seu e nosso Mestre Corino, o Patrão, recusando sempre quaisquer protagonismos, por vezes dura e até rudemente, cumpriu sempre com todo o rigor aquilo que considerava serem as suas responsabilidades. A este respeito gostaria de lembrar as bem humoradas referências que faz, no trabalho já citado, às fatigantes pesquisas de sensibilidades e à primeira autópsia de doente de Paf que se sentiu obrigado a fazer.

Homem inteligente e sensível, afável e disponível, é dotado dum particular sentido de humor muito próprio, sorrindo dos outros mas também muito de si próprio, de que eram manifestação mais constante as suas constantes gargalhadinhas, ou casquinadas, quase silenciosas, com que sublinhava quase tudo o que dizia.

Homem de confiança do Patrão, conhecendo como ninguém as peculiaridades do seu carácter e do seu génio, nunca aspirou a ser mais do que o seu segundo, mas foi o elemento essencial para assegurar durante dezenas de anos as rotinas do Serviço, ao mesmo tempo que desempenhou um papel determinante na formação e educação de pelo menos três gerações de médicos cultores das Neurociências.

Por tudo isto e por muito mais para cuja definição me falta o engenho, eu e os meus colegas de Escola Profissional e Humana que foi o Serviço de Neurologia do HGSA, só podemos estar gratos ao Dr. João Resende.

A Neurologia Portuguesa tem nele um dos seus pais fundadores, apesar do apagamento voluntário que cultivou. Ficará sempre para nós, geração de transição da clínica pura e dura para a era das tecnologias, como o exemplo dum profissional que, embora tendo introduzido, praticado e ensinado novas tecnologias (EEG, p.ex.) sempre nos estimulou a considerar o primado dos factores humanos, isto é, da clínica, no exercício da profissão. ■

**Correspondência:**

Luís de Fonseca Carvalho  
Rua Pedro Escolar, 128 - 1.º E  
4150-596 Porto

## Cortical remapping in amputees and dysmelic patients: a functional MRI study

### *Reorganização cortical em doentes amputados ou com agenesia de membro: estudo por ressonância magnética funcional*

Vitor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Belina Nunes<sup>2,3</sup>, Ana Mafalda Reis<sup>3</sup>, Jorge Resende<sup>3</sup>

1–Neurology Department, Hospital de S. Sebastião, Santa Maria da Feira; 2–Neurology Department, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos;

3–Neuroradiology Department, SMIC – Serviço Médico de Imagem Computorizada, Porto

Recepção do trabalho: 2 de Outubro de 2002 | Aceitação definitiva: 24 de Março de 2003

#### Objectives

To investigate motor cortex function in upper and lower limb amputees and dysmelic patients using fMRI.

#### Material and methods

Five amputees and two dysmelic patients were examined. Motor and imagery tasks were defined according to each patient limb deficiency. Cortical activation patterns were analysed for each patient and compared between groups, integrating patients clinical data.

#### Results

There is a consistent pattern of cortical reorganization in all amputees: predominance of activation in the ipsilateral motor cortex and extension to premotor and sensory areas of the contralateral cortex. On the contrary, cortical maps of dysmelic patients were similar to those of healthy volunteers, predominantly with activation of contralateral primary motor cortex areas.

#### Conclusions

fMRI discloses specific patterns of cortical reorganization on amputees and dysmelic patients, suggesting influence by prosthesis adaptation or stump use with dexterity. These findings could be further applied in influencing neurorehabilitation and development of prosthetic devices.

**Key-words:** limb amputation; amputees; dysmelia; limb prosthesis; sensorimotor cortex; cortical reorganization; cortical mapping; fMRI

**Running title:** Cortical remapping in amputees and dysmelic patients: a functional MRI study

#### Objectivos

Investigar a função do córtex motor em doentes amputados ou dismélícos, de membro superior ou inferior, utilizando a RMN funcional.

#### Material and métodos

Foram examinados cinco doentes amputados e dois dismélícos e definidas tarefas motoras e imaginárias de acordo com a deficiência verificada em cada doente. Os padrões de activação cortical foram analisados em cada doente, comparados entre grupos e integrados com os dados clínicos.

#### Resultados

Foi observado um padrão consistente de reorganização cortical para todos os amputados: domínio de activação no córtex motor ipsilateral e extensão para as áreas sensitivas e pré-motoras do córtex contralateral. Por outro lado, os mapas corticais de doentes dismélícos eram similares aos de voluntários saudáveis, com activação predominante no córtex motor primário contralateral.

#### Conclusões

A RMNf revela padrões específicos de reorganização cortical em doentes amputados e dismélícos sugerindo existir influência, nesse processo, da boa adaptação à prótese ou do uso destro do coto. Estes dados podem ter aplicação clínica na orientação de planos de neuroreabilitação e no desenvolvimento de dispositivos protésicos.

**Palavras chave:** Amputação de membro; amputados; dismelia; prótese de membro; córtex sensitivo-motor; reorganização cortical; mapeamento cortical; RMNf

**Título de cabeçalho:** Reorganização cortical em doentes amputados ou com agenesia de membro

**Introduction**

Magnetic resonance imaging (MRI) has good temporal ( $\pm$  one second) and fine spatial resolution ( $\pm$  one millimetre), and permits the acquisition of multiple repeat scans of the same individual. This anatomic detail and reproducibility, plus the possibility of functional study, using the blood oxygen level dependent (BOLD) protocol, allows the assessment of diverse cortical functions using a non-invasive methodology. This technique permits the visualization of local changes in blood oxygenation and cerebral perfusion that correlate with the execution of a specific task (1,2).

Motor, language and memory are the cortical functions that have been the most exhaustively studied in normal subjects and patients (3-14). Using the BOLD protocol brain maps of the motor cortices in normal and neurologically impaired patients have been obtained, including preoperatively to define the brain tissue to remove or to preserve (15,16).

Cortical reorganization in limb amputees, with or without phantom limb, has been demonstrated with electrophysiological techniques such as transcranial magnetic stimulation and magnetoencephalography (17-20). Functional MRI (fMRI) studies have also demonstrated cortical reorganization. With fMRI, motor cortical remapping was encountered in almost all patients, either as a downward displacement of the hand area onto the face representation (20-22), as a predominance of secondary motor cortex areas (23), or as a side shift to the ipsilateral cortex (24). Dettmers et al. reported that a strong activation in the medial part of the primary motor cortex (SM1) and supplementary motor area (SMA) was bilaterally generated during anteflexion of the amputation stump in opposition to strict contralateral activation of SM1 and SMA during anteflexion of the intact shoulder (23).

Comparing upper limb amputees, with or without phantom pain, Lotze et al. (22) found a shift of the lip representation into the deafferented primary motor and somatosensory hand areas during lip movements only in patients with phantom limb pain.

Hamzei et al., in six upper limb amputees at childhood, found contralateral activation in the primary motor, premotor cortex and supplementary motor area at the height of the hand area; in the same series a patient with dysmelia had ipsilateral activation of the sensorimotor cortex (24).

The objective of this study was to investigate differences between upper and lower limb amputees as well as to compare them with patients born with single limb dysmelia, in order to establish the existence of similar or diverse patterns of cortical reorganization and to determine their mechanisms.

**Material and Methods**

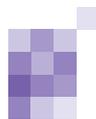
**Patients and procedure**

We examined seven patients, five amputees and two with a dysmelic limb. All the subjects were right handed. All the five amputees were male, mean age 64 years (52-72 years) and in four the amputation was traumatic. In this group, two of the patients had lower limb amputation. In the dysmelic group, both patients were female and younger, with a mean age of 25 years and one with higher education. Neither subject referred phantom limb pain, although all stated that they could evoke a mental image of the missing limb. One of the dysmelic patients mentioned frequent vivid dreams with normal movement of the absent limb. The demographic and clinical characteristics of patients are depicted in table 1.

**Table 1:** Patients demographic and clinical data

Patient	Sex/ Age (y)	Educational level (y)	Amputation level	Age at amputation (y)	Etiology	Time since amputation (y)	Phantom limb sensation	Phantom limb pain	Prosthesis
BA	M/58	4	above R elbow	55	trauma	3	sporadic	no	no
FT	M/72	4	below L elbow	39	trauma	33	no	no	uses stump
MA	M/60	3	above L knee	58	ischemia	2	no	no	waits training
JO	M/72	4	below L knee	68	trauma	4	no	no	well adapted
AS	M/58	9	R hand	11	trauma	47	no	no	uses stump
GV	F/12	7	inferior R limb	dysmelic	cng	-	sporadic	no	well adapted
EG	F/38	18	R hand and forearm	dysmelic	cng	-	no	no	uses stump

cng:congenital; R:right; L:left.



Patients were instructed to perform two motor tasks at two different levels with their normal limb: i) distal, with either foot or hand; and ii) proximal, at the level most similar to the amputation stump. On the affected side, they were asked to perform the most suited self-paced movements in conformity to the anatomy of the stump, to minimize recruitment of movement of proximal parts of the body. They were also asked to visualize movement, similar to that previously performed (closing and opening of the hand; flexion/extension of foot), with both their normal and amputated limbs.

A single session consisted of three task periods alternating with three rest periods, for each activation task, with a total duration time of 3 minutes and 15 seconds (30 seconds each task). In one patient, the motor imagery task was performed with a total duration time of 5 minutes and 15 seconds (50 seconds each task).

All patients gave informed consent according to the declaration of Helsinki. The study was approved by the local medical ethics committee.

#### fMRI image acquisition and data analysis

fMRI was performed in a GE signa 1.5-T scanner, using single-shot blipped spin-echoplanar imaging of the whole brain [8 axial sections, matrix 96\_64, FOV (field of view) 250

mm, TE (echo time) 60 msec, scantime 3:15 min]. The measurement time was 3000 msec per section; in each section were performed 63 phases, in a total of 504. Additionally, T1-weighted anatomical data sets [axial T1 SPGR; 8 slices; 5mm thick, slice interval 1.5 mm, matrix 512\_224, TE in phase, FOV 250 mm, TR (repetition time) 150 msec] were obtained. The subjects were lying supine with their eyes closed, inside the scanner, with the head and the proximal limb securely fixed to minimize involuntary movement and under visual control during the entire period of testing.

Data analysis consisted of motion correction, statistical analysis of activated voxels, and semi-quantitative analysis of specific cortical regions of interest. Statistical parametric maps were generated voxel by voxel using the statistical test provided by the manufacturer (task versus rest). Data analysis of each patient was correlated with demographic and clinical data, attending to the different group characteristics.

#### Results

For each patient, the cortical activation maps resulting from the tasks performed with the normal and the affected side were compared. In Table 2 are shown the activated cortical areas resulting from the performance of each motor task.

**Table 2:** Results of functional MR imaging

Patient	Moved segment	Motor Task	Pattern of cortical activation											
			SMI ipsi				SMI contr				PMC		SMA	
			1	2	3	4	1	2	3	4	Ipsi	Contr	Ipsi	Contr
BA	L hand	Closing/opening								++				
	L shoulder	In/out rotation			+						++			
	R stump	In/out rotation	++	++							++	+		+
FT	R hand	Closing/opening								++				
	R shoulder	In/out rotation												+
	L stump	In/out rotation								+	++	+		+
AS	L hand	Closing/opening					+	+						++
	L wrist	Flexion/extension					+	+						++
	R stump	Flexion/extension	+				+	+			+			++
MA	R thigh	Flexion/extension				+								++
	L stump	Flexion/extension				++			+			+	++	++
JO	R foot	Flexion/extension												++
	R leg	Flexion/extension												++
	L stump	Flexion/extension				+				++	++	+		+
EG	L hand	Flexion/extension												++
	L forearm at wrist	Flexion/extension												+
	R dysmelic limb	Flexion/extension												++
GV	L foot	Flexion/extension												+
	L knee	Flexion/extension										+		+
	R dysmelic limb	Flexion/extension				+								

L - left; R - right; ipsi - ipsilateral; contr - contralateral; SMI - primary motor cortex; PMC - premotor cortex; SMA - supplementary motor area; 1. lateral to hand notch; 2. hand notch; 3. medial to hand notch; 4. foot.

All the motor tasks performed with normal limbs resulted in cortical activation of the correspondent area of the contralateral SM1. On the contrary, during the execution of the tasks with the affected limb, different results were obtained in both amputees and dysmelic patients.

### Imaging results in amputees

When performing motor tasks with the affected limb, there was involvement of other areas than the contralateral SM1, in all the amputees. Prominent ipsilateral activation of the SM1 and extension to accessory motor areas as the premotor cortex (PMC) and SMA either ipsilateral or contralateral was noted in all five patients. The results obtained in each patient, concerning movement of the affected limb are detailed below.

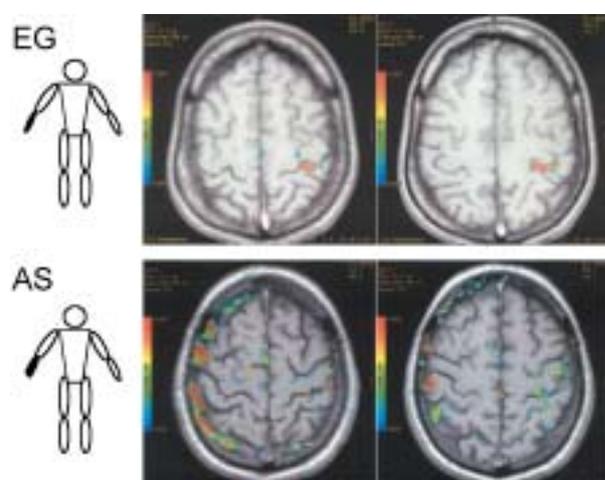
Patient BA: strong activation of the ipsilateral SM1 involving the areas lateral and medial to the hand notch as well as the PMC on both sides and the SMA contralaterally.

Patient FT: activation of the contralateral SM1 and PMC with concomitant, weaker, activation of the ipsilateral PMC and bilateral SMA.

Patient AS: activation of the contralateral SM1 and ipsilateral SMA and PMC as well as a weaker activation of the ipsilateral SM1.

Patient MA: strong activation of both the ipsilateral SM1 (most medial) and bilateral SMA and a less intense activation of the contralateral SM1 and PMC. Bilateral activation of primary and secondary sensory areas.

Patient JO: strong activation of the contralateral SM1 and



**Figure 1.** Patients EG (upper limb dysmelia) and AS (upper limb amputee) - movement with affected limb:  
EG: contralateral activation of SM1  
AS: activation of the contralateral SM1 and ipsilateral SMA and PMC; weaker activation of the ipsilateral SM1.

PMC as well as activation of the contralateral SMA and ipsilateral SM1 and PMC.

### Imaging results in dysmelic patients

Patient EG: cortical activation pattern of the affected upper limb that almost mirrors the pattern obtained with the normal limb - contralateral activation of SM1.

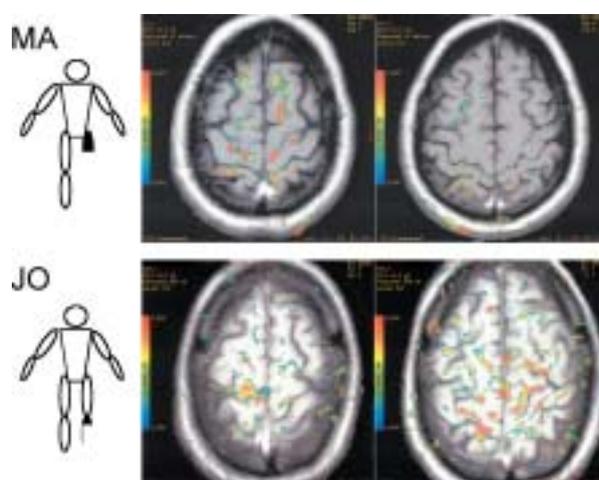
Patient GV: cortical pattern showing very weak activation of ipsilateral SM1 (medial side).

### Imaging results in imagery tasks

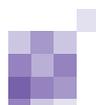
In relation to motor imagery we could not record any activation of the cortex, either in amputees or in dysmelic patients using the same 30 sec time paradigm as for the motor tasks. We also tested two members of the investigation team obtaining the same results, ie, without evoking any activation. However, patients and staff members were certain that they had visualized the distal movement of the limb. In order to allow more time for imagery, patient AS was tested with a 50 sec duration paradigm, that resulted in cortical activation of contralateral primary motor and sensory cortices.

### Correlation with use of prosthesis

Comparing upper limb with lower limb amputees there is no difference in relation with activation of premotor cortex and supplementary areas. When comparing the two patients with well adapted daily use of prosthesis (JO and GV), they present less activation of ipsilateral cortex than patient MA and BA, who respectively do not uses a prosthesis or use is for cosmetic purposes. In addition, patients FT and AS, who use their stump dextrously, also show similar patterns of activation to patients JO and GV.



**Figure 2.** Patients MA and JO (lower limb amputees) - movement with affected limb:  
MA: strong activation of both the ipsilateral SM1 (most medial) and bilateral SMA; less intense activation of the contralateral SM1 and PMC. Bilateral activation of primary and secondary sensory areas.  
JO: strong activation of the contralateral SM1 and PMC; activation of the contralateral SMA and ipsilateral SM1 and PMC.



## Discussion

In the present study, limb motion of patients with upper and lower limb amputation or dysmelia was compared using fMRI. Furthermore, cortical maps were correlated with clinical information, especially in what concerns use of prosthesis and dexterity in use of stump. Motor imagery was also studied. Reorganization of cortical motor areas was observed in all amputees as well as in a dysmelic patient (GV). In contrast, when comparing patients with active use of either stump or dysmelic limb there are differences in the cortical activation pattern, with amputees presenting extension into the PMC and SMA, which was not observed in the patient with a dysmelic arm.

In relation to use of prosthesis, when comparing the two patients with lower limb amputation, the one with a well adapted use of prosthesis (JO) and the patient without prosthesis (MA), there is a more normal pattern in the patient with prosthesis. In the upper limb amputees there is only cosmetic use of prosthesis in one patient (BA). Although patients FT and AS have a skilful use of the stump, equivalent to the use of the dysmelic limb by patient EG, their cortical patterns are different. In the two amputees, there is extension to PMC and SMA, contrasting to the dysmelic patient that has a pattern identical to healthy volunteers. On the other hand, the other dysmelic patient (GV) has results more similar to amputees than to normal controls, with ipsilateral activation when moving the dysmelic limb. Although this patient uses prosthesis, she had an amputation of a very small and abnormally implanted foot about one year before the fMRI study, to improve adaptation to the prosthetic device. We hypothesize that this later event explains the similarities with the amputee group.

When comparing amputation side, we found different activation maps in the four upper limb amputees. BA, a right arm amputee has a prominent ipsilateral activation compared with FT, a left arm amputee. These findings are similar to the results of normal subjects (16, 25). Another amputee patient, AS, who had an upper limb amputation at age eleven, and has a very active use of the stump, has a cortical activation map with an intermediate pattern, more similar to dysmelic patients than to amputees, probably in relation to amputation in childhood.

These findings are similar with reports of normal volunteers, when trying to move the less skilful part of the body. Yoshiura et al., found ipsilateral precentral area activation by the right hand in 4/20 volunteers compared

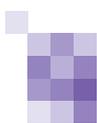
with 7/20 with the left hand task. Singh et al. also showed that ipsilateral activation is more pronounced during left-hand rather than right-hand movements in right-handed subjects. This fact was explained on the basis of the anatomic evidence that about 10% to 15% of fibres remain uncrossed in the human pyramidal tracts. Comparable findings were recently reported on stroke patients, with ipsilateral recruitment of SMC, early after stroke, during movement of the paretic hand and with the ratio of contralateral/ipsilateral cortex recruitment increasing over time and correlated with regain of function (26).

The studies performed by Hamzei et al. and Ramachandran et al. suggest that after amputation the pathways that normally project to ipsilateral hemisphere are either disinhibited or progressively strengthened resulting in a reactivation of preexisting connections between the two hand representations. Nirikko et al. suggests that there is ipsilateral deactivation of SMI in normal subjects to suppress mirror movements.

In what regards cortical activation by motor imagery, with the 30 sec activation task, only the dysmelic patient, who had frequent dreams with visualization of movement of the absent limb, showed activation. A small increase in the duration of activation to 50 sec resulted in cortical activation in patient AS. Lotze et al, used a 4 time repetition paradigm and found activation in M1/S1 in a group of amputees, all with frequent non-painful phantom limb sensations either with or without phantom limb pain. Activation increased with increasing vividness of the perceived phantom movement (22). These findings argue in favour of the importance to improve and standardize the protocols for fMRI in clinical practice.

Our amputees with regular use of prosthesis have motor cortical maps that are more similar to those found in healthy volunteers. Lotze et al, showed that patients who used myoelectric prosthesis extensively, showed no cortical reorganization and did not suffer from phantom limb pain (27).

We hypothesize that there is a trend for recruitment of other areas of the brain when motor cortex is deprived of a significant part of its effector's system. Although the studied group is small and varied, the findings support the former hypothesis and add the possibility for further changes of cortical organization when the patient becomes well adapted to prosthesis or actively uses the stump regaining motor functions that were previously lost, in a similar way to what happens in stroke patients (26) and after hand grafting



(21). The results obtained with dysmelic patients and childhood amputees that fully use their disabled limb since an early age, supports the previous idea that the active use of a limb correlates with a predominance of activation of contralateral brain areas.

These findings favour the precocious use of prosthesis and should prompt further studies in order to search for more physiologic prosthesis and better methods of rehabilitation, as amputees have many difficulties to regain function and to adapt to daily use of prosthesis. Further on these results can be used on neurorehabilitation of diverse neurological disabled patients, such as stroke and spine injured patients. ■

### Bibliografia

1. Yetkin F, Mueller W, Morris G et al. Functional MR activation correlated with intraoperative cortical mapping. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18:1311-5.
2. Roberts T, Rowley H. Mapping of the sensorimotor cortex: functional MR and magnetic source imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18:871-80.
3. Porro C, Francescato MP, Cettolo V et al. Primary motor and sensory cortex activation during motor performance and motor imagery: a functional MRI study. *J Neurosci* 1996; 16:7688-98.
4. Yousry T, Schmidt U, Alkadhi H et al. Localization of the motor hand area to a knob on the precentral gyrus. A new landmark. *Brain* 1997; 120:141-57.
5. Sastre-Janer F, Regis J, Belin P et al. Three-dimensional reconstruction of the human central sulcus reveals a morphological correlate of the hand area. *Cereb Cortex* 1998; 8:641-7.
6. Nirikko A, Ozdoba C, Redmond S et al. Different ipsilateral representations for distal and proximal movements in the sensorimotor cortex: activation and deactivation patterns. *NeuroImage* 2001; 13:825-35.
7. Yetkin O, Yetkin FZ, Haughton VM, Cox RW. Use of functional MR to map language in multilingual volunteers. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17:473-7.
8. Price CJ, Wise RJS, Warburton EA et al. Hearing and saying: the functional neuro-anatomy of auditory word processing. *Brain* 1996; 119:919-31.
9. Fitzgerald DB, Cosgrove GR, Ronner S et al. Location of language in the cortex: a comparison between MR imaging and electrocortical stimulation. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18:1529-39.
10. van der Kallen B, Morris GL, Yetkin FZ, van Erning LJT, Thijssen HM, Haughton VM. Hemispheric language dominance studied with functional MR: preliminary study in healthy volunteers and patients with epilepsy. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998; 19:73-7.
11. Carpentier A, Pugh KR, Westerveld M et al. Functional MRI of language processing: dependence on input modality and temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42:1241-54.
12. Huang J, Carr TH, Cao Y. Comparing cortical activation for silent and overt speech using event-related fMRI. *Hum Brain Mapping* 2001; 15:39-53.
13. Jokeit H, Okujava M, Woermann FG. Memory fMRI lateralizes temporal lobe epilepsy. *Neurology* 2001; 57:1786-93.
14. Golby AJ, Poldrack RA, Brewer JB et al. Material-specific lateralization in the medial temporal lobe and prefrontal cortex during memory encoding. *Brain* 2001; 124:1841-54.
15. Yousry TA, Schmid UD, Jassoy AG et al. Topography of the cortical motor hand area: prospective study with functional MR imaging and direct motor mapping at surgery. *Radiology* 1995; 195:23-9.
16. Yoshiura T, Hasuo K, Mihara F, Masuda K, Morioka T, Fukui M. Increased activity of the ipsilateral motor cortex during a hand motor task in patients with brain tumors and paresis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 865-9.
17. Schwenkreis P, Witscher K, Janssen F et al. Assessment of reorganization in the sensorimotor cortex after upper limb amputation. *Clin Neurophysiol* 2001; 112: 627-35.
18. Karl A, Birbaumer N, Lutzenberg W, Cohen LG, Flor H. Reorganization of motor and somatosensory cortex in upper extremity amputees with phantom limb pain. *J Neurosci* 2001; 21:3609-18.
19. Röricht S, Machetanz J, Irlbacher K, Niehaus L, Biemer E, Meyer B-U. Reorganization of human motor cortex after hand replantation. *Ann Neurol* 2001; 50:240-9.
20. Ramachandran VS, Hirstein W. The perception of phantom limbs: the D.O. Hebb lecture. *Brain* 1998; 121:1603-30.
21. Giraux P, Sirigu A, Schneider F, Dubernard J-M. Cortical reorganization in motor cortex after graft of both hands. *Nature Neurosci* 2001; 4:691-2.
22. Lotze M, Flor H, Grodd W, Larbig W, Birbaumer N. Phantom movements and pain: an fMRI study in upper limb amputees. *Brain* 2001; 124:2268-77.
23. Dettmers C, Adler T, Rzanny R et al. Increased excitability in the primary motor cortex and supplementary area in patients with phantom limb pain after upper limb amputation. *Neurosci Lett* 2001; 307:109-12.
24. Hamzei F, Liepert J, Dettmers C et al. Structural and functional cortical abnormalities after upper limb amputation during childhood. *NeuroReport* 2001; 13:825-35.
25. Singh L, Higano S, Takahashi S et al. Functional MR imaging of cortical activation of the cerebral hemispheres during motor tasks. *Am J Neuroradiol* 1998; 19:275-80.
26. Feydy A, Carlier R, Roby-Brami A et al. Longitudinal study of motor recovery after stroke: recruitment and focusing of brain activation. *Stroke* 2002; 22:1610-7.
27. Lotze M, Grodd W, Birbaumer N, Erb M, Huse E, Flor H. Does the use of a myoelectric prosthesis prevent cortical reorganization and phantom limb pain? *Nature Neurosci* 1999; 2:501-2.

### Correspondência:

Vítor Tedim Cruz  
Serviço de Neurologia,  
Hospital de S. Sebastião, Santa Maria da Feira  
Rua Dr Cândido de Pinho  
4520-211 Santa Maria da Feira, Portugal  
Telefone: + 351 936173516  
E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

# Linguagem - o contributo da ressonância magnética funcional

## *Language evaluation using functional MRI*

Belina Nunes<sup>1</sup>, Vitor Tedim Cruz<sup>2</sup>, Joana Pais<sup>3</sup>, Zita Magalhães<sup>4</sup>, Jorge Resende Pereira<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 2-Serviço de Neurologia, 3-Laboratório de Neuropsicologia, Serviço de Neurologia, Hospital de S. Sebastião, Santa Maria da Feira; 4-SMIC - Serviço Médico de Imagem Computorizada, Porto  
E-mail: bnunes@weblink.pt

Recepção do trabalho: 27 de Dezembro de 2002 | Aceitação definitiva: 26 de Abril de 2003

### Introdução

A aplicação de métodos de ressonância funcional no estudo da linguagem tem assumido maior importância na última década. O seu uso tem sido fomentado especialmente pela necessidade de: i) utilização de métodos menos invasivos (versus corticografia e Wada); ii) limitação de dano em intervenções cirúrgicas; iii) monitorização da evolução na lesão isquémica cerebral.

### Objectivos

Apresentação dos resultados e crítica da metodologia aplicada no estudo da linguagem numa série inicial de doentes.

### Metodologia

Avaliação de doentes com lesões cerebrais, que pudessem envolver a linguagem, utilizando RMNf dirigida ao estudo desta função num aparelho Signa GE 1,5T e paradigmas de fluência verbal (tarefas fonética e semântica), decisão semântica por apresentação auditiva ou visual e leitura passiva.

### Resultados

Foram estudados dez doentes (mulheres=6, homens=4) com média de idades de 30 anos (12-67 a) e diversas patologias: tumor cerebral (n=4), malformação arterio-venosa (n=3), tuberculoma (n=1), esclerose mesial (n=1), e enfarte cerebral (n=1), sendo a lesão hemisférica esquerda em oito. Foi obtida activação cerebral consistente, em seis doentes, que não envolvia áreas perilesionais (cirúrgicos), e variando a localização e extensão conforme os paradigmas utilizados. Nenhum dos doentes operados apresentou défices de linguagem no pós-operatório. Foram reavaliados dois doentes após cirurgia. Na doente com esclerose mesial direita a lateralização da linguagem obtida no teste de Wada e na RMNf foi concordante.

### Conclusão

Esta série, embora pequena, apresenta resultados sobreponíveis aos obtidos noutros estudos e reflecte algumas das potencialidades do estudo da linguagem por RMNf. A selecção das tarefas deverá ser orientada pela localização, tipo de lesão e pelo fenómeno fisiológico a estudar (reorganização ou plasticidade cortical). Em resultado da análise desta série e da revisão da literatura é apresentado um protocolo de avaliação para uso na prática clínica.

**Palavras-chave:** linguagem, ressonância magnética funcional, modelos de linguagem, paradigmas de activação, dominância hemisférica.

**Título de cabeçalho:** Linguagem e RMNf

### Introduction

In the last decade the study of language using functional MRI (fMRI) has steeply increased. Its use has been dictated by: i) the need of less invasive techniques (versus corticography and Wada test); ii) circumscription of tissue removal in surgical interventions; iii) monitoring of evolution in cerebral ischemic lesions.

### Objectives

Presentation of results and analysis of the methodology used in the study of language in a preliminary series of patients.

Methods: Evaluation of patients with cerebral lesions that could involve language, using fMRI techniques, in a Signa GE 1,5T and different tasks: verbal fluency (phonetic and semantic), semantic decision (auditory and visual presentation) and passive reading paradigms.

### Results

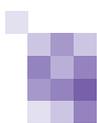
Were studied ten patients (6 females and 4 males), with a mean age of 30 years (12-67 yrs) and diverse pathologies: cerebral tumour (n=4); arteriovenous malformation (n=3), tuberculoma (n=1), mesial sclerosis (n=1), cerebral infarct (n=1), with left hemispheric location in eight patients. It was obtained consistent cerebral activation in six patients, not involving perilesional areas (surgical patients) and with different location and extension in relation with language tasks. None of the patients presented post surgical language deficits. Two patients had a post surgical reevaluation. Language lateralization was concordant with both fMRI and Wada test in the right mesial sclerosis patient.

### Conclusion

This series, although small, evidences similar results to other studies and divulge some of the potential applications of language study using fMRI. The selection of paradigms should be oriented by the location and type of the lesion as well as by the hypothesis to be tested (cortical reorganization, plasticity). Combining the analysis of this series and the literature review will be discussed a language study protocol to apply in clinical practice.

**Key-words:** language, functional magnetic resonance, language models, activation paradigms, hemispheric dominance.

**Running title:** Language and fMRI



## 1. Introdução

O estudo das funções cerebrais utilizando métodos de ressonância magnética nuclear funcional (RMNf) teve início há cerca de uma década (1,2), fundamentando-se na existência de uma relação directa entre o fluxo sanguíneo local e a activação das áreas cerebrais recrutadas por determinada função (denominado efeito BOLD).

A metodologia clínica de análise da linguagem baseou-se inicialmente na avaliação, estabelecimento de correlações anátomo-clínicas e classificação dos defeitos de linguagem em resultado de diversas lesões cerebrais – modelo lesional (3-11).

No entanto a localização das diferentes áreas da linguagem no indivíduo normal assume maior relevância actualmente por necessidade da sua preservação em intervenções sobre o parênquima cerebral.

A RMNf é um método de imagem que permite a investigação *in vivo* do funcionamento das diversas áreas envolvidas na linguagem, relacionando os diferentes componentes da linguagem com o funcionamento das diversas áreas cerebrais activadas e tem sido utilizada no estudo desta função (12,13). A rede neuronal da linguagem compreende áreas anteriores e posteriores bem como feixes de associação. As áreas de Broca e de Wernicke constituem respectivamente os pólos sintáctico-articulatório e semântico-lexical dessa rede neuronal (14).

Quando se pretende activação das áreas anteriores da linguagem em ressonância funcional são escolhidas tarefas de fluência verbal, bastante complexas, que requerem processamento cerebral para percepção, compreensão, atenção, memória de trabalho, selecção da resposta e produção (15). Para avaliação das áreas de recepção da linguagem são usados paradigmas de audição passiva, consistindo as tarefas de controlo na discriminação de sons puros (16) ou audição de texto de trás para a frente (17,18), obtendo-se desta forma activação localizada às áreas temporais do hemisfério esquerdo, incluindo a área de Wernicke. A análise da decisão semântica e das funções de codificação utiliza habitualmente uma resposta motora simples (mexer um dedo, carregar num botão) para manifestar a escolha entre duas opções (ex: animais usados por humanos/ animais encontrados no país) (16,19).

No entanto, os paradigmas usados em investigação no sentido de evocar activação cerebral relacionada com determinada característica de linguagem, são por vezes

complexos e dificilmente replicáveis na prática clínica. Este facto deve-se em primeiro à necessidade da selecção das tarefas adequadas à patologia específica do doente, e em segundo às dificuldades inerentes ao controlo da execução de tarefas complexas realizadas em silêncio. A limitação do tempo para a realização das provas, a situação clínica do doente e as distorções anatómicas induzidas pelas lesões cerebrais são outras dificuldades comuns na prática clínica (20).

São apresentados e discutidos a metodologia de avaliação e os resultados de uma série de dez doentes que efectuaram estudo da linguagem por RMNf como parte de avaliação pré-operatória.

Os objectivos deste trabalho consistem na discussão das possibilidades e limitações da metodologia nas diferentes situações clínicas estudadas, seguindo-se a apresentação de um protocolo para uso clínico no estudo da linguagem.

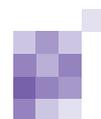
## 2. Metodologia

### 2.1. Descrição da técnica

Foi utilizado um aparelho GE Signa 1.5 T e realizados cortes tomográficos em EPI (Echo Planar Imaging) em oito planos previamente seleccionados, de acordo com a topografia a estudar, realizando-se um total de 504 cortes (63 por plano). Para os mesmos oito planos realizaram-se cortes anatómicos, mais frequentemente em T1 SPGR, ou noutras sequências, como o T2 FSE ou pela técnica de FLAIR. Foram definidos para o estudo em single shot EPI os parâmetros: Flip angle: 90°, TE/TR: 60/3000 ms, FoV: 25 cm, Tk – 5mm, Spacing: 1,5mm, Matriz: 96 \_ 64, 63 fases por localização. O estudo anatómico em T1 SPGR tem como principais parâmetros: Flip angle – 60°, TE – in phase, FoV – 25cm, Spacing: 1.5mm, Matriz: 512 224, N.º de cortes: 8. As imagens anatómicas e funcionais foram sobrepostas numa estação de trabalho e correlacionados os focos de activação com os sulcos corticais e circunvoluções do encéfalo. No estudo de três doentes foi utilizado um equipamento Magneosom Sonata, com os seguintes parâmetros: sequência EPI-FID (ecoplanar), TE/TR: 50/84 ms, cortes: 36 cortes de 3mm com espaçamento de 0,8 mm, matriz 64 \_ 64, FoV: 1152\_ 1152, em formato de 190 mm por imagem.

### 2.2. Descrição dos paradigmas utilizados na avaliação

A avaliação foi efectuada no período pré-operatório de cirurgia lesional em nove doentes e após enfarte cerebral numa doente. Em dois doentes foi efectuada reavaliação pós-operatória. Os paradigmas utilizados consistiram em tarefas de produção de palavras e de decisão semântica.



Em duas doentes foi também avaliada a leitura passiva.

As tarefas de produção de palavras (fluência verbal) consistiram na utilização de dois paradigmas diferentes: fonético (produção de palavras começadas pelas letras P, C e R); semântico (produção de palavras por categoria: nomes de animais, de plantas e de países). A produção de palavras em ambas as tarefas foi realizada em silêncio e precedida de treino do doente. Após a realização de cada tarefa o doente foi questionado sobre o sucesso de realização da prova. A tarefa de controlo consistiu na visualização do mar, evitando pensar em palavras. O paradigma de decisão semântica incluía a apresentação auditiva ou visual de diferentes estímulos. Foram utilizados auscultadores através dos quais o doente escutava uma gravação com nomes de animais nativos de Portugal (ex: galinha) e exóticos (ex: leão) sendo-lhe pedido que levantasse o indicador da mão esquerda assinalando os primeiros. A tarefa de controlo, consistiu na audição de sequências de tons puros a 400 e 750 Hz, devendo o doente discriminar as sequências com dois tons de 750 Hz, usando o dedo indicador como esquerdo como na prova anterior.

Na apresentação visual o doente foi confrontado com palavras impressas de conteúdo abstracto (ex: amor) ou concreto (ex: casa) devendo identificar as segundas. Como controlo foram apresentadas sequências de letras impressas em maiúsculas e minúsculas sendo pedido que identificasse as tiras de maiúsculas. Foi realizada prova de leitura passiva, em silêncio, através da apresentação de palavras de 4 a 7 letras. Para controlo foram apresentadas pseudo-palavras, também de 4 a 7 letras.

Para todas as provas cada sessão teve a duração de 3 minutos e 15 segundos. Neste período o doente executou três vezes um paradigma de activação, de 30 segundos cada, alternado com períodos de repouso de igual duração. Nas fases de repouso foram apresentadas as tarefas de controlo acima descritas.

### 3. Resultados

Os dez doentes testados tinham uma média de idades de 30 anos (12- 67 anos), seis eram do sexo feminino e quatro do sexo masculino, apresentando diversas entidades clínicas com envolvimento do hemisfério esquerdo em oito, conforme descrito na Tabela I.

Tabela I.

Caso	Idade/Sexo	Lateral.	Clinica	Tipo de patologia	Tipo de Intervenção	Pós-operatório
1	32/F	Dextra	Crises focais motoras D com generalização	MAV frontal E pré-rolândica	Exeresse de MAV	Sem défices e sem crises Consulta aos 9 meses do pós-operatório
2	20/M	Dextro	Crise generalizada tónico-clónica	Tuberculoma temporal posterior E	Remoção total de tuberculoma	Sem défices. Consulta aos 6 meses do pós-operatório
3	14/F	Dextra	Crises focais motoras E com generalização	Lesão subcortical frontal D Astrocitoma? Displasia cortical?	Biópsias inconclusivas: astrocitose reactiva	Mantem crises
4	47/M	Dextro	Crises focais motoras D Hemiparesia D	Glioblastoma multifocal	Remoção cirúrgica (lesões frontal e fronto-parietal D) Radioterapia+quimioterapia	Hemiparésia D e crises motoras (LOE perirrolândica E)
5	23/M	Dextro	Crises parciais complexas	Oligoastrocitoma anaplásico temporo-insular E grau III	Lobectomia temporal	Sem crises
6	30/F	Dextra	Crises focais motoras D	MAV frontal E	Embolizada com redução de volume da MAV Prevista para cirurgia por radiofrequência	
7	12/M	Dextro	Crises sensitivas E, vômitos e cefaleias	MAV temporo-occipital E	Aguarda cirurgia	
8	12/F	Esquerdina	Crises parciais complexas	Esclerose mesial D	Lobectomia anterior com amigdalohipocampectomia	Sem crises
9	37/F	Dextra	Crises focais motoras D	Meningioma fronto-parietal E	Remoção do meningioma	Sem crises
10	67/F	Dextra	Afasia motora e hemiparesia D	Enfarte ACME		

Em seis doentes (casos 2, 4, 6, 7, 8 e 10) foram obtidas de forma consistente áreas de activação que variaram em extensão e localização. Não foram no entanto usados testes de análise paramétrica de grupo, sendo os doentes apresentados caso a caso. Na Tabela II são descritas as áreas activadas em cada um dos doentes com os diferentes

paradigmas utilizados, bem como o tipo de intervenção cirúrgica e os dados clínicos do pós-operatório.

A comparação entre as diferentes áreas activadas em cada doente nos paradigmas de fluência fonética e semântica estão representados na Tabela III.

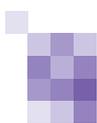
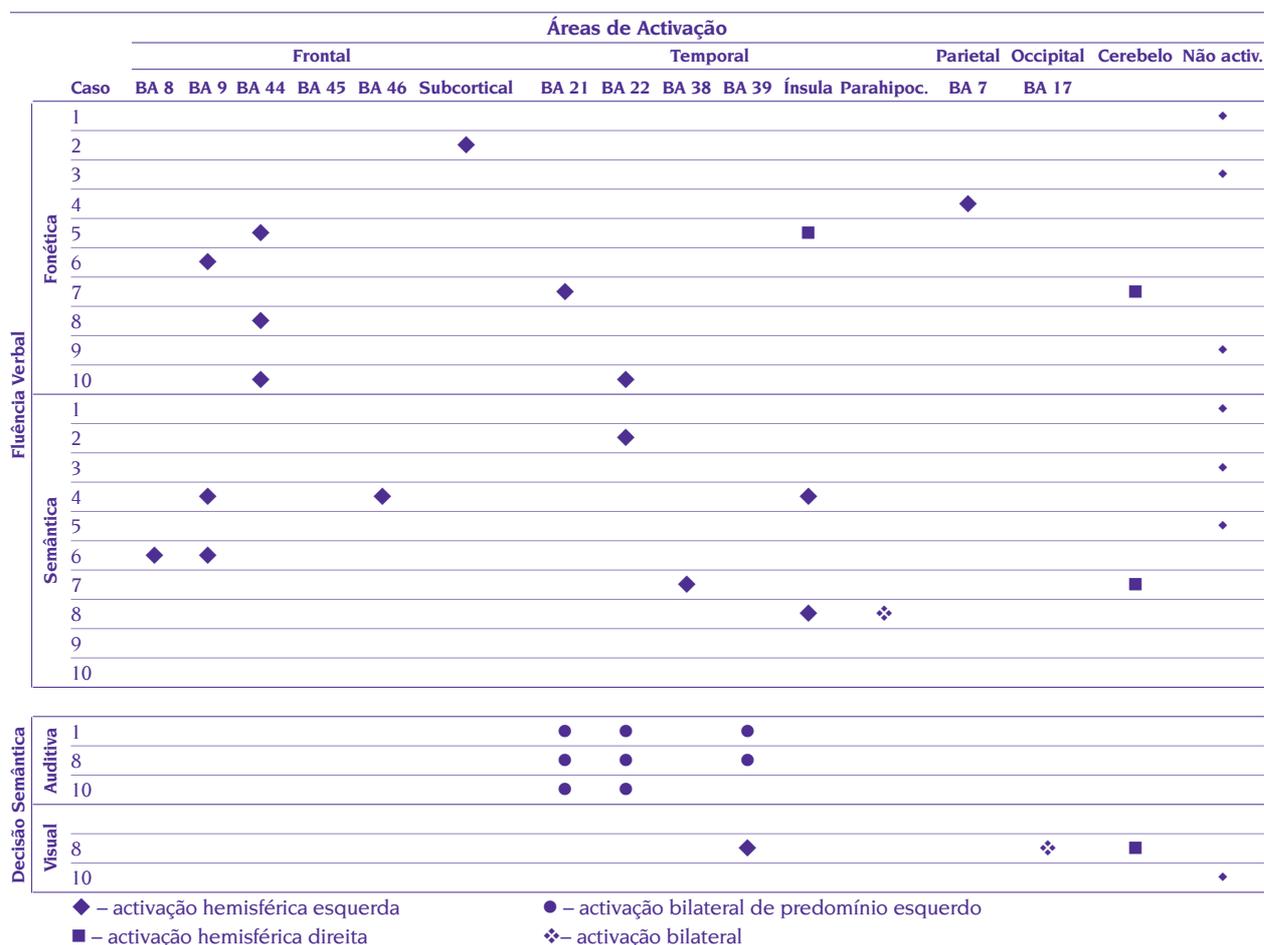


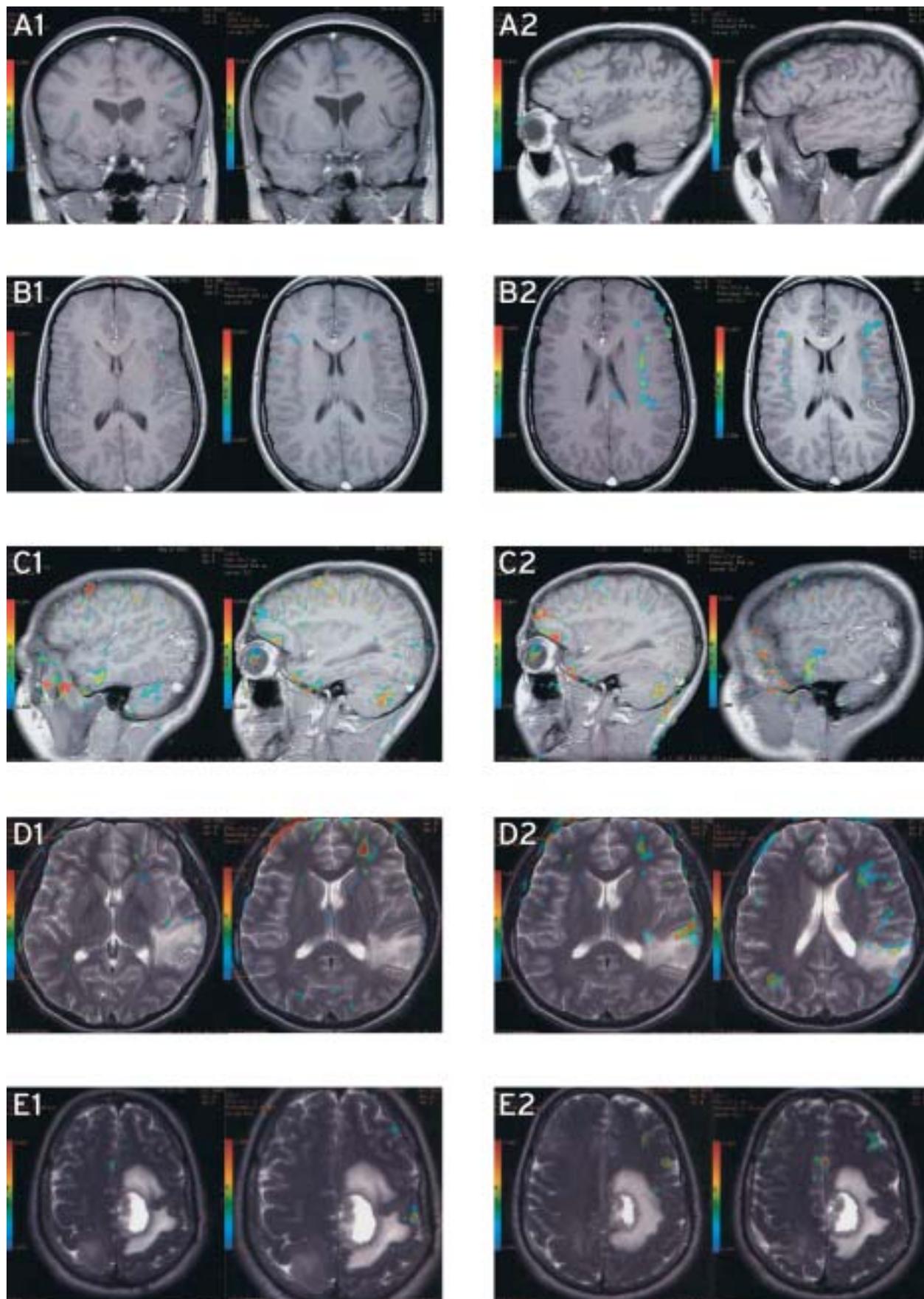
Tabela II.

Caso	Cortes	Paradigmas usados	Áreas de activação
1	Cortes axiais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas Decisão semântica auditiva	Sem activação Sem activação Área de activação temporal bilat. E>D (BA 21, 22, 39)
2	Cortes axiais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas	Área de activação subcortical frontal E Circunvolução temporal superior E adjacente à lesão (BA 22)
3	Cortes axiais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas	Sem activação (má colaboração) Sem activação (má colaboração)
4	Cortes axiais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas	Pequena área de activação parietal E (BA 7?) Pequenas áreas de activação frontais (BA 9?/ BA 46); ínsula E
5	Cortes coronais e axiais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas	Área de activação frontal E (BA 44) e ínsula contralateral Sem activação
6	Cortes sagitais e coronais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas	Pequena área de activação E frontal superior F2 (BA 9) Pequena área de activação frontal (BA 8, BA 9 - circ. Frontal sup.); sem activação das áreas BA 44,45 e temporais
7	Cortes sagitais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas	Cerebelo D, circunvolução temporal média (T2 - BA 21) Cerebelo D, circunvolução temporal superior (pólo temporal - BA 38)
8	Cortes coronais e axiais	Palavras por letra P,C,R Nomes de países, animais e plantas Decisão semântica auditiva Decisão semântica visual	Área de activação frontal E (BA 44) Ínsula, parahipocampos bilaterais Área de activação temporal bilat. E>D (BA 21, 22, 39) e cerebelo D Activação temporal (BA 38), occipital (BA 17) e cerebelo D
9	Cortes sagitais	Palavras por P,C,R	Sem activação
10	Cortes axiais	Palavras por P,C,R Decisão semântica auditiva Decisão semântica visual Leitura passiva	Área de activação frontal E (BA 44), temporal E (BA 22) Área de activação temporal bilat. E>D (BA 21, 22) Sem activação Sem activação

Tabela III.

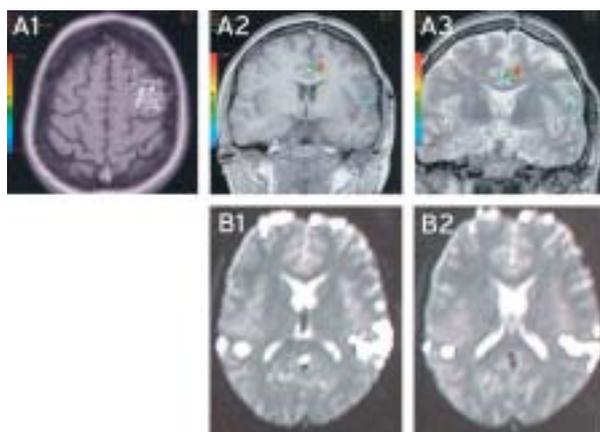


As áreas activadas na avaliação pré-operatória de cinco doentes (casos 2, 4, 6, 7 e 8), testados com tarefas de fluência fonética e semântica estão representadas na figura 1.



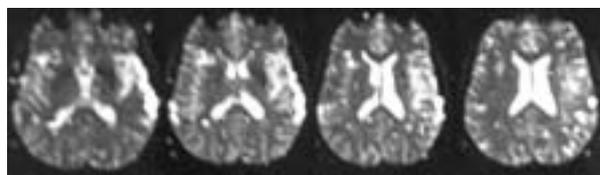
**Figura 1. Áreas cerebrais activadas e paradigmas utilizados - avaliação pré-operatória**  
 A - F, 30a, MAV frontal E; B - F, 12a, esclerose mesial D; C - M, 12a, MAV temporo-occipital E; D - M, 20a, tuberculoma temporal posterior E; E - M, 47a, glioblastoma multifocal E.  
 A1, B1, C1, D1 e E1 - paradigmas de fluência fonética; A2, B2, C2, D2 e E2 - paradigmas de fluência semântica.

Numa doente (caso 1), com malformação arterio-venosa, foi efectuada avaliação pré-operatória com provas de produção verbal e no pós-operatório realizou também tarefas de decisão semântica. As áreas cerebrais activadas variaram com a prova realizada (Fig. 2): activação predominante de áreas temporais na prova de decisão semântica (estímulos auditivos) e activação de áreas frontais com a tarefa de fluência verbal (fonética).



**Figura 2. MAV frontal E - avaliação pré e pós-operatória**  
F, 33a, pré-operatório (A) e pós-operatório (B) com paradigmas de fluência verbal - tarefas fonéticas (figs A1, A2 e A3) e paradigmas de decisão semântica - estímulos auditivos (fig. B1 e B2).

A doente (caso 10), com afasia motora devida a enfarte da artéria cerebral média esquerda efectuou provas de fluência verbal (fonética), decisão semântica por estímulos auditivos (Fig. 3) e visuais e leitura passiva. Foi obtida activação nas provas de fluência verbal e decisão semântica com estímulos auditivos, com localização frontal nas primeiras e temporal nas segundas. As provas de decisão semântica com estímulos visuais e a leitura passiva, apesar de treinadas e correctamente realizadas, não originaram activação nesta doente. No entanto no caso 8 a mesma prova de decisão semântica foi eficaz na activação de áreas temporais. Para esta doente (com esclerose mesial direita) os resultados de lateralização da linguagem obtidos no teste de Wada e na RMNf foram concordantes.



**Figura 3. Enfarte artéria CME - tarefas de decisão semântica (estímulos auditivos)**

Em três doentes (casos 1, 3 e 9) não foram obtidas áreas de activação com os paradigmas utilizados. No entanto não foi testada a reprodutibilidade destes resultados por imperativos clínicos e logísticos. No caso 5 foram encontradas áreas de activação com tarefas de fluência

verbal fonéticas mas não com tarefas de fluência semântica. Não foi efectuada corticografia intra-operatória em nenhum doente desta série. Nenhum dos doentes operados apresentou défices de linguagem no pós-operatório.

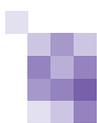
#### 4. Discussão

Na presente série, o estudo foi dirigido para a avaliação da proximidade anatómica da lesão a áreas funcionais da linguagem em oito doentes. Na doente com esclerose mesial direita foi efectuada estudo para determinação da dominância hemisférica da linguagem e na doente com enfarte cerebral envolvendo a área de Broca para avaliação da reorganização cortical. Esta série, embora pequena, reflecte algumas das potenciais indicações para estudo de linguagem por ressonância funcional.

O uso da RMNf na caracterização da relação entre a função cerebral e a margem da lesão é sem dúvida a área com maior impacto na clínica, minimizando os riscos de défices pós-operatórios e substituindo técnicas invasivas e demoradas como a corticografia intra-operatória. Yetkin et al (21) demonstraram que quando a distância entre a aparente margem da lesão e a área activada é superior a 2cm a ressecção é segura. Défices pós-operatórios surgem em 33% dos doentes se essa distância é de 1 a 2 cm e em 50% para distâncias menores de 1 cm. No entanto o edema perilesional e a distorção anatómica são factores a considerar na interpretação dos resultados das imagens funcionais. Na presente série nenhum doente foi avaliado com corticografia intra-operatória devido à existência de margem de segurança entre a lesão e as áreas activadas. Nenhum dos doentes apresentou défices de linguagem no pós-operatório.

A determinação pré-operatória da dominância hemisférica em doentes com epilepsia, é outra das principais indicações deste método, procurando-se tendencialmente substituir o teste de Wada, o qual é ainda o método "gold standard" (22). A menor invasividade e a quase ausência de morbilidade fundamentam o interesse em substituir um exame com risco (0-5% de morbilidade) (23), desde que os seus resultados sejam reprodutíveis. A doente estudada pelos dois métodos apresentou resultados semelhantes, verificando-se dominância esquerda da linguagem. Desmond et al., (24) foram os primeiros autores a efectuar um estudo comparativo da lateralização da linguagem por RMNf ou teste de Wada, tendo demonstrado activação consistente e concordância entre os resultados. A utilidade da RMNf no estudo da dominância hemisférica da linguagem na prática clínica tem





(linguagem e memória), com duração de cerca de 1 hora, de modo a ser posteriormente aplicado no estudo de epilepsia do lobo temporal. Resta no entanto testar a sua aplicabilidade ao estudo de doentes.

A limitação de aquisição de apenas alguns planos de corte, imposta pelos aparelhos anteriores, poderá ser ultrapassada pela técnica "whole-brain", resolvendo a impossibilidade actual de comparar em simultâneo áreas simétricas e melhorando a definição anatómica. Mantém-se no entanto a necessidade de selecção das tarefas mais adequadas a um determinado doente visto em alguns casos estar impedida a utilização de protocolos morosos.

Nesse sentido é necessário utilizar diferentes paradigmas, adequados à activação das distintas áreas do cérebro envolvidas no processamento da linguagem e em relação com as localizações lesionais em cada caso.

Na determinação da dominância hemisférica os protocolos a utilizar deverão incluir tarefas semelhantes às usadas no teste de Wada, como a nomeação de figuras, o que coloca problemas de redução dos artefactos originados pela execução de tarefas em voz alta (54). As tarefas de nomeação (ex: produção de verbos a partir de nomes) activam uma extensa região que inclui áreas do córtex frontal (BA 45, 47, 6, 9), temporal lateral e medial (21-22, 42, 37, 27, 35).

As tarefas de fluência verbal, fonética (palavras por letra) e semântica (palavras por categoria) activam áreas do córtex pré-frontal e frontal (BA 44-47, 6, 9, 40), tálamo esquerdo e cerebelo direito. As tarefas de decisão semântica (nomes de animais; sons puros, palavras abstractas/concretas; tiras de letras, maiúsculas/minúsculas) causam activação de áreas perisilvianas dos lobos frontais e temporais (BA 44-47, 20-21), cíngulo (24, 32) e área motora acessória (BA 8). Nas tarefas de leitura passiva surge activação do córtex temporal (BA 37, 21, 22 e 38) e córtex occipital (subtraído pela tarefa de controlo). Na figura 4 apresenta-se uma representação das áreas previstas de activação com cada uma das tarefas descritas.

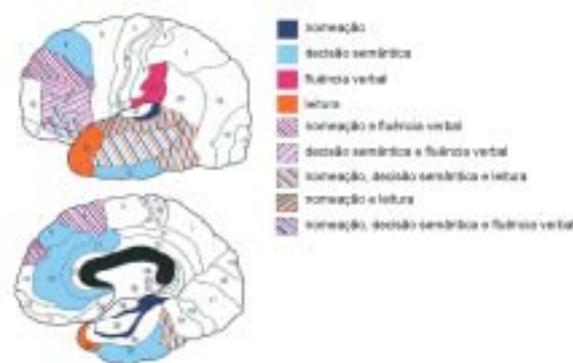
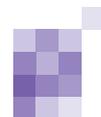


Figura 4. Protocolo de avaliação da linguagem - representação das áreas de activação esperadas e tipo de paradigma utilizado

Consideramos que a utilização de paradigmas de produção verbal (fluência fonética e semântica), de decisão semântica, de nomeação (para comparação com as provas do teste de Wada) e de leitura passiva permite a demonstração das diferentes áreas da linguagem.

No entanto, as tarefas deverão ser sempre orientadas pela localização e tipo de lesão a estudar no caso das avaliações pré-operatórias, quer em cirurgia lesional quer em cirurgia da epilepsia do lobo temporal. Em doentes com lesões não cirúrgicas, como nos enfartes cerebrais, os paradigmas deverão ser desenhados em função da hipótese clínica a testar e orientados para o estudo da plasticidade e reorganização neuronal.

A estruturação de um programa integrado de análise de resultados que inclua uma avaliação neuropsicológica detalhada pré e pós-operatória, os dados de imagem funcional e o resultado cirúrgico, é fundamental para o aperfeiçoamento do método e a sua aplicação clínica. Na patologia cérebro-vascular esta técnica poderá ser importante na monitorização do processo reabilitativo. ■



## Referências

- Ogawa S, Lee TM, Kay AR, Tank DW. Brain magnetic resonance imaging with contrast dependent on blood oxygenation. *Proc Natl Acad Sci USA* 1990;87:9868-72.
- Ogawa S, Tank DW, Menon R, Ellermann JM, Kim SG, Merkle H, Ugurbil K. Intrinsic signal changes accompanying sensory stimulation: functional brain mapping with magnetic resonance imaging. *Proc Natl Acad Sci USA* 1992;89:5951-5.
- Geschwind N. Aphasia. *N Engl J Med* 1971;284:654-6.
- Hayward RW, Naeser MA, Zatz LM. Cranial computed tomography in aphasia. Correlation of anatomical lesions with functional deficits. *Radiology* 1977;123:653-60.
- Naeser MA, Hayward RW. Lesion localization in aphasia with cranial computed tomography and the Boston Diagnostic Aphasia Exam. *Neurology* 1978 Jun;28(6):545-51.
- Mazzochi F, Vignolo LA. Localization of lesions in aphasia: clinical-CT scan correlations in stroke. *Cortex* 1979;15:627-53.
- Kertesz A, Sheppard A, MacKenzie R. Localization in transcortical sensory aphasia. *Arch Neurol* 1982 Aug;39(8):475-8.
- Basso A, Lecours AR, Moraschini S, Vanier M. Anatomoclinical correlations of the aphasias as defined through computerized tomography: exceptions. *Brain Lang* 1985;26: 201-229.
- Damasio AR. Aphasia. *N Eng J Med* 1992;326:531-39.
- Ferro JM, Madureira S. Aphasia type, age and cerebral infarct localisation. *J Neurol* 1997;244:505-9.
- Worrall BB, Farace E, Hillis AE, Hutson RK, Wityk R, Saver JL, Johnston KC, Haley EC, RANTAS Investigators. Correlation of aphasia and/or neglect with cortical infarction in a subpopulation of RANTAS. *Cerebrovasc Dis* 2001;11(3):257-64.
- McCarthy G, Blamire AM, Rothman DL, Gruetter R. Echo-planar magnetic resonance imaging studies of frontal cortex activation during word generation in humans. *Proc Nat Acad Sci USA* 1993;90:4952-56.
- Cuenod CA, Bookheimer SY, Hertz-Pannier L, Zeffiro TA, Theodore WH, Le Bihan D. Functional MRI during word generation, using conventional equipment: a potential tool for language localization in the clinical environment. *Neurology* 1995;45:1821-1827.
- Mesulam MM. Large-scale neurocognitive networks and distributed processing for attention, language and memory. *Ann Neurol* 1990;28:597-613.
- McGraw P, Mathews VP, Wang Y, Phillips MD. Approach to functional magnetic resonance imaging of language based on models of language organization. In: *Neuroimaging clinics of North America: anatomic basis of functional imaging*. Eds. Naidich, Yousry, Mathews V. 2001;11:343-353.
- Binder JR, Frost JA, Hammeke TA, Rao SM, Cox RW. Function of the left planum temporale in auditory and linguistic processing. *Brain* 1996;123:9-47.
- Maldjian JA, Laurienti PJ, Driskill L, Burdette JH. Multiple reproducibility indices for evaluation of cognitive functional MR imaging paradigms. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002;23:1030-37.
- Lehéry S, Cohen L, Bazin B, Samson S, Giacomini E, Rougetet R, Hertz-Pannier L, Le Bihan D, Marsault C, Baulac M. Functional MR evaluation of temporal and frontal language dominance compared with the Wada test. *Neurology* 2000;54:1625-33.
- Binder JR, Rao SM, Hammeke TA, Frost JA, Bandettini PA, Jesmanowicz A, Hyde JS. Lateralized human brain language systems demonstrated by task subtraction functional magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 1995;52:593-601.
- Sunaert S, Yousry T. Clinical applications of functional magnetic resonance imaging. In: *Neuroimaging clinics of North America: anatomic basis of functional imaging*. Eds. Naidich, Yousry, Mathews V. 2001;11:221-236.
- Yetkin FZ, Mueller WM, Morris GL, McAuliffe TL, Ulmer JL, Cox RW, Daniels DL, Houghton VM. Functional MR activation correlated with intraoperative cortical mapping. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18:1311-5.
- Wada J, Rasmussen T. Intracarotid injection of sodium amital for the lateralization of cerebral speech dominance. *J Neurosurgery* 1960;26:266-282.
- Rausch R, Silfvenius H, Wieser HG, et al. *Intraarterial amobarbital procedures*. In Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment Of the Epilepsies*, 2nd. New York: Raven press, 1993; 341-357.
- Desmond JE, Sum JM, Wagner AD, Demb JB, Shear PK, Glover GH, Gabrieli JDE, Morrell MJ. Functional MRI measurement of language lateralization in Wada-tested patients. *Brain* 1995;118:1411-1419.
- Shaywitz BA, Shaywitz SE, Pugh KR, Constable RT, Skudlarski P, Fulbright RK, Bronen RA, Fletcher JM, Shankweiler DP, Katz L, Gore JC. Sex differences in the functional organization of the brain for language. *Nature* 1995;373:607-09.
- Binder JR, Swanson SJ, Hammeke TA, Morris GL, Mueller WM, Fischer M, Benbadis S, Frost JA, Rao SM, Houghton VM. Determination of language dominance using functional MRI: a comparison with the Wada test. *Neurology* 1996;46:978-984.
- Pujol J, Deus J, Losilla JM, Capdevila A. Cerebral lateralization of language in normal left-handed people studied by functional MRI. *Neurology* 1999;52:1038-42.
- Springer JA, Binder JR, Hammeke TA, Swanson SJ, Frost JA, Bellgowan PSF, Brewer CC, Perry HM, Morris GL, Mueller WM. Language dominance in neurologically normal and epilepsy subjects: a functional MRI study. *Brain* 1999;122:2033-45.
- Hirsch J, Ruge MI, Kim KH, Correa DD, Victor JD, Relkin NR, Labar DR, Krol G, Bilsky MH, Souweidane MM, DeAngelis LM, Gutin PH. An integrated functional magnetic resonance imaging procedure for preoperative mapping of cortical areas associated with tactile, motor, language, and visual functions. *Neurosurgery* 2000;47:711-21.
- Lurito JT, Dziedzic M. Determination of cerebral hemisphere language dominance with functional magnetic resonance imaging. In: *Neuroimaging clinics of North America: anatomic basis of functional imaging*. Eds. Naidich, Yousry, Mathews V. 2001;11:355-363.
- Szafarski JP, Binder JR, Possing ET, McKiernan KA, Ward BD, Hammeke TA. Language lateralization in left-handed and ambidextrous people: fMRI data. *Neurology* 2002;59:238-44.
- Feydy A, Carlier R, Roby-Brami A et al. Longitudinal study of motor recovery after stroke: recruitment and focusing of brain activation. *Stroke* 2002;22:1610-7.
- Thulborn KR, Carpenter PA, Just MA. Plasticity of language-related brain function during recovery from stroke. *Stroke* 1999;30:749-54.
- Binder JR, Rao SM, Hammeke TA, Yetkin FZ, Jesmanowicz A, Bandettini PA, Wong EC, Estkowski LD, Goldstein MD, Houghton VM, Hyde JS. Functional magnetic resonance imaging of human auditory cortex. *Ann Neurol* 1994;35:662-72.
- Binder JR, Rao SM, Hammeke TA, Frost JA, Bandettini PA, Jesmanowicz A, Hyde JS. Lateralized human brain language systems demonstrated by task subtraction functional magnetic resonance imaging. *Arch Neurol* 1995;52:593-601.
- Yetkin FZ, Hammeke TA, Swanson SJ, Morris GL, Mueller WM, McAuliffe TL, Houghton VM. A comparison of functional MR activation patterns during silent and audible language tasks. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995;16:1087-92.
- Binder JR, Frost JA, Hammeke TA, Rao SM, Cox RW. Function of the left planum temporale in auditory and linguistic processing. *Brain* 1996;123:9-47.
- Binder JR, Swanson SJ, Hammeke TA, Morris GL, Mueller WM, Fischer M, Benbadis S, Frost JA, Rao SM, Houghton VM. Determination of language dominance using functional MRI: a comparison with the Wada test. *Neurology* 1996;46:978-984.
- Yetkin O, Yetkin FZ, Houghton VM, Cox RW. Use of functional MR to map language in multilingual volunteers. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:473-77.
- Just MA, Carpenter PA, Keller TA, Eddy WF, Thulborn KR. Brain activation modulated by sentence comprehension. *Science* 1996;274:114-6.
- Dhankhar A, Wexler BE, Fulbright RK, Halwes T, Blamire AM, Shulman RG. Functional magnetic resonance imaging assessment of the human brain auditory cortex response to increasing word presentation. *J Neurophysiol* 1997;77:476-483.
- Binder JR, Frost JA, Hammeke TA, Cox RW, Rao SM, Prieto T. Human brain language areas identified by functional magnetic resonance imaging. *J Neurosci* 1997;17:353-62.
- Strainer JC, Ulmer JL, Yetkin FZ, Houghton VM, Daniels DL, Millen SJ. Functional MR of the primary auditory cortex: an analysis of pure tone activation and tone discrimination. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18:601-10.
- Hertz-Pannier L, Gaillard WD, Mott SH, Cuenod CA, Bookheimer SY, Weinstein S, Conry J, Papero PH, Schiff SJ, Le Bihan D, Theodore WH. Non invasive assessment of language dominance in children and adolescents with functional MRI: a preliminary study. *Neurology* 1997;48:1003-12.
- FitzGerald DB, Cosgrove GR, Ronner S, Jiang H, Buchbinder BR, Belliveau JW, Rosen BR, Benson RR. Location of language in the cortex: a comparison between functional MR imaging and electrocortical stimulation. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997;18:1529-1539.
- Schlösser R, Hutchison M, Joseffer S, Rusinek H, Saarikari A, Stevenson J, Dewey SL, Brodie JD. Functional magnetic resonance imaging of human brain activity in a verbal fluency task. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;64:492-98.
- van der Kallen BRW, Morris G, Yetkin FZ, van Erming LJTO, Thijssen HOM, Houghton V. Hemispheric language dominance studied with functional MR: preliminary study in healthy volunteers and patients with epilepsy. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:73-77.
- Baciu MV, Rubin C, Décorps MA, Segebarth CM. fMRI assessment of hemispheric language dominance using a simple inner speech paradigm. *NMR Biomed* 1999;12:293-298.
- Kang AM, Constable RT, Gore JC, Avrutin S. An event-related fMRI study of implicit phrase-level syntactic and semantic processing. *Neuroimage* 1999;10:555-561.
- Carpentier A, Pugh KR, Westerveld M, Studholme C, Skrinjar O, Thompson JL, Spencer DD, Constable RT. Functional MRI of language processing: dependence on input modality and temporal lobe epilepsy. *Epilepsia* 2001;42:1241-54.
- Brannen JH, Badie B, Moritz CH, Ougley M, Meyerand ME, Houghton V. Reliability of functional MR imaging with word-generation tasks for mapping Broca's area. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001;22:1711-1718.
- Gaillard WD, Pugliese M, Grandin CB, Braniecki SH, Kondapaneni P, Hunter K, Xu B, Petrella JR, Balsamo L, Basso G. Cortical localization of reading in normal children: a fMRI language study. *Neurology* 2001;57:47-54.
- Huang J, Carr TH, Cao Y. Comparing cortical activations for silent and overt speech using event-related fMRI. *Human Brain Mapp* 2001;15:39-53.
- Deblaere K, Backes WH, Hofman P, Vandemaële P, Boon PA, Vonck K, Boon P, Troost J, Vermeulen J, Wilmink J, Achten E, Aldenkamp A. Developing a comprehensive presurgical functional MRI protocol for patients with intractable temporal lobe epilepsy: a pilot study. *Neuroradiology* 2002;44:667-673.

## Correspondência:

Belina Nunes  
Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano  
Rua Dr. Eduardo Torres  
4460 Matosinhos  
E-mail:bnunes@weblink.pt

## Cefaleias no contexto desportivo: estudo caso-controlo em futebolistas profissionais

### *Headaches in sport: a case-control study of professional soccer players*

Ricardo J Ribeiro<sup>1</sup>, Helder Fernandes<sup>1</sup>, Ana Barros<sup>1</sup>, Ana Rodrigues<sup>1</sup>, Ana Albergaria<sup>1</sup>, Edite Ribeiro<sup>1</sup>, Janine Coelho<sup>1</sup>, Joana Gonçalves<sup>1</sup>, Maria Eduarda Matos<sup>2</sup>, José Calheiros<sup>2</sup>, José Pereira Monteiro<sup>3</sup>

1- Alunos do Curso de Medicina – ICBAS, Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; 2- Saúde Comunitária – ICBAS, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto; 3- Serviço de Neurologia - Hospital Geral de Santo António, Porto.

E-mail: rjribeiro52@hotmail.com

Recepção do trabalho: 31 de Dezembro de 2002 | Aceitação definitiva: 1 de Abril de 2003

#### Introdução

As cefaleias constituem um problema de saúde pública pela elevada prevalência, morbidade e diminuição da qualidade de vida. As cefaleias afectam todos os grupos etários e sócio-profissionais embora com prevalência variável, dependente de factores genéticos e/ou ambientais. Algumas actividades profissionais podem favorecer a ocorrência de cefaleias. Em futebolistas profissionais, um grupo exposto a traumatismos leves, mas de repetição, a concussões, a elevada exigência física e pressão psíquica, as cefaleias não foram ainda objecto de estudo, segundo a classificação da Sociedade Internacional de Cefaleias (IHS).

#### Objectivos

Avaliar a natureza, prevalência e características das cefaleias em futebolistas profissionais activos.

#### Metodologia

Seguiu-se a metodologia dos estudos analíticos do tipo caso-controlo, tendo sido utilizado um questionário de cefaleias para estudos populacionais, validado clinicamente por Pereira Monteiro (1), aplicado por entrevista directa, o qual permite diagnosticar cefaleias segundo os critérios da IHS (2), e os critérios propostos por Sjastaad et al. (3) para diagnóstico de cefaleias cervicogénicas. Participaram no estudo 62 futebolistas profissionais (GF) (26.39±3.55 anos de idade) pertencentes a 3 clubes da 1ª Liga, seleccionados por conveniência e 107 homens não atletas (GC) (26.31±3.77), seleccionados de forma aleatória em espaços comerciais e emparelhados por idade.

#### Resultados

Encontramos elevadas frequências de cefaleias nos futebolistas (88.7%) e nos controlos (94.4%). As cefaleias foram classificadas de acordo com os critérios da IHS em enxaquecas (M) (GF=4.8%, GC=14.0%), cefaleias tipo tensão (TTH) (GF=61.3%, GC=74.8%), cefaleias benignas de esforço (BEH) (GF=9.7%, GC=3.7%), cefaleias pós-traumática aguda (APT) (GF=11.3%, GC=0.9%) e cefaleias cervicogénicas (CeH) (GF=1.6%, GC=0.9%). Observou-se menor risco de ocorrência de M nos futebolistas comparativamente com os controlos ( $\chi^2=4.78$ ,  $p=0.03$ ; OR=0.17, IC95%=0.03-0.89) e uma frequência superior de cefaleias APT e BEH nos futebolistas comparativamente com os controlos. O absentismo laboral por cefaleias foi maior no GC quando comparado com o GF (OR=0.48, IC95%=0.30-0.77). Os futebolistas recorreram 3,5 vezes mais ao médico por cefaleias, enquanto ambos os grupos recorreram frequentemente a medicamentos para tratar as cefaleias (GF=74.5%, GC=78.2%, respectivamente) mas, frequentemente, sem prescrição médica (automedicação, GF=29.3%, GC=64.9%), verificando-se que os controlos se automedicaram mais ( $\chi^2=12.56$ ,  $p<0.001$ ). As cefaleias estão

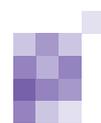
associadas a maior frequência de execução de cabeceamentos durante os treinos ( $\chi^2=36.34$ ,  $p<0.001$ ).

#### Conclusões

O exercício físico intenso é um factor de risco para cefaleias, assim como o treino frequente de cabeceamentos e os traumatismos de cabeça. Os futebolistas estudados mostraram ter cefaleias com características temporais e de periodicidade semelhantes à população normal, apesar de terem etiologias próprias, decorrentes da prática de futebol de alto rendimento. As cefaleias mais prevalentes nos futebolistas são as TTH tal como na população geral, mas a BEH e APT são as mais específicas, revelando-se a M inversamente relacionada com a prática de futebol. Nos futebolistas observa-se menor absentismo laboral, menos auto-medicação e maior recurso ao médico por cefaleias, possivelmente devido a um eficiente apoio médico-desportivo. Neste grupo profissional será importante avaliar as repercussões da exposição a longo prazo.

**Palavras-chave:** cefaleias; futebol; desporto; factores de risco, estudo caso-controlo

**Título de cabeçalho:** cefaleias em futebolistas profissionais



## Introduction

Headaches by their prevalence, morbidity and quality of life impairment, are a common public health problem. Soccer players, are an occupational group exposed to mild traumatic brain injuries, concussions, high physical demand and mental stress, in which headaches have not been studied according to International Headache Society (IHS) criteria.

## Objectives

Evaluate the nature, prevalence and characteristics of headaches in active professional soccer players.

## Method

The authors performed a case-control study, using a questionnaire applied by direct interview, which had previously been clinically validated by Pereira Monteiro (1), according to diagnostic criteria of IHS (2) and Sjastaad et al. (3) criteria for cervicogenic headache. Sixty-two soccer players (SP) from 3 1st League Soccer teams, selected by convenience (26.39±3.55 years of age) and one-hundred and seven randomly selected from commercial spaces, age-matched non-athletes males (CG) (26.31±3.77), took part in this study.

## Results

A high headache prevalence was observed in both groups (SP=88.7%, CG=94.4%) with the following diagnostic distribution, migraine (M) (SP=4.8%, CG=14.0%), tension type headache (TTH) (SP=61.3%, CG=74.8%), benign exertional headache (BEH) (SP=9.7%, CG=3.7%), acute post-traumatic headache (APT) (SP=11.3%, CG=0.9%) and cervicogenic headache (CeH) (SP=1.6%, CG=0.9%). There was a lower risk for migraine (M) in SP when compared to CG ( $\chi^2=4.78$ ,  $p=0.03$ ; OR=0.17, IC95%=0.03-0.89) and a higher frequency of APT and BEH in footballers. Laboral absenteeism was more evident in CG (OR=0.48, IC95%=0.30-0.77). Due to headaches, soccer player required 3.5 more medical care and both groups recurred, frequently to pharmacotherapy to solve pain (SP=74.5%, CG=78.2%), although controls used more often self-medication ( $\chi^2=12.56$ ,  $p<0.001$ ). Headaches were associated to a higher heading frequency during training practice ( $\chi^2=36.34$ ,  $p<0.001$ ).

## Conclusions

SP have headaches with temporal and periodicity characteristics that are similar to those of the general population, although the aetiology may differ due to their professional activity. The most prevalent headache is TTH, but APT and BEH are the types most specifically related to soccer players, while M is inversely related to professional soccer practice. Intense physical exercise might be a risk factor for headache, as well as frequent heading the ball and head trauma. When compared to the general populations, SP have

lower absenteeism, less self-medication and more visits to a medical doctor, what may reflect a more efficient medical support. Further studies are needed to evaluate long-term exposure in former professional soccer players.

**Key-words:** headache; soccer; sport; risk factors, case-control study

## Introdução

As cefaleias constituem um problema de saúde pública com impacto nos indivíduos e na sociedade (4) que, apesar de epidemiologicamente se manter estável na população (5), tem vindo a solicitar maior intervenção da comunidade médica (6) (7). De facto, as cefaleias estão associadas a perda económica significativa por absentismo laboral (8) (9) (5) (10), o que nos conduz a prestar maior atenção à sua evolução e a desenvolver estratégias de prevenção primária, diagnóstico e tratamento (11). Nos atletas, as cefaleias são um dos problemas médicos a considerar já que, em alguns desportos de contacto, mais de 50% dos indivíduos referem cefaleias regulares como consequência da sua profissão (12).

Actualmente, parece estar bem esclarecido o papel do exercício físico na promoção da saúde, segundo princípios de volume e intensidade adequados (13) (14). Contudo, na perspectiva de maximização do rendimento humano, são utilizados métodos com níveis de exigência que largamente superam os valores considerados saudáveis. A criação de uma condição próxima do limite biológico (15) (16) (17), está associada a factores desequilibradores tais como stress psicológico, traumatismos múltiplos ou ingestão de substâncias ergogénicas (18) (19).

Ambientes profissionais de stress, pressão social, fadiga ou carga de trabalho elevada, características também presentes na prática profissional de futebolistas, têm sido designados por vários autores como desencadeadores de cefaleias (20) (21) (22).

Alguns estudos em desportistas (23) (24) mostraram uma prevalência elevada de cefaleias nesta população (80% e 35% respectivamente), embora as suas amostras representem estudantes universitários de educação física no primeiro trabalho, enquanto o segundo não permite generalizar sobre desportos específicos, já que faziam parte da amostra elementos do sexo feminino e vários desportos foram considerados em simultâneo. Em atletas de futebol americano, Sallis & Jones (25) encontraram uma prevalência de cefaleias de 85%. Relatos de casos clínicos (26) (27) (28) associaram traumatismos durante jogos de futebol à ocorrência de M pós-traumáticas.

Os trabalhos de Haglund et al. (29), Haglund & Pearson (30) e Murelius & Haglund (31), introduziram o estudo neurológico e neuropsicológico em futebolistas por, aparentemente, serem um grupo exposto a traumatismos leves de repetição na cabeça. Estes estudos não demonstraram evidências de alterações significativas em pugilistas e futebolistas, apesar

de reconhecerem a semelhança de resultados entre os futebolistas e os boxeers. Outros estudos tentaram estabelecer uma relação causal entre os traumatismos leves que o cabeceamento da bola de futebol implica e alterações neurológicas em ex-futebolistas internacionais (32), observando nos casos uma elevada frequência de anomalias nos EEG, em relação aos controlos e défices neurológicos e comprometimento da mobilidade da coluna cervical em todos os cabeceadores típicos, apesar de não conseguirem demonstrar diferenças no EEG entre futebolistas cabeceadores e não cabeceadores. Estes e vários outros trabalhos sugeriram a associação entre o efeito cumulativo do cabeceamento no Futebol e risco de diminuição da função cerebral (32) (33) (34) (35) (36) (37) (38). No entanto persiste ainda controvérsia sobre este assunto (39) (40).

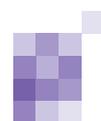
Alguns estudos demonstraram que a incidência e o tipo de lesão traumática variam de acordo com o nível competitivo dos jogadores, havendo uma maior incidência nos níveis competitivos mais elevados (41). Sturmi et al. (42) sugerem que o futebol é um dos desportos com maior incidência de traumatismo leve na cabeça. Delaney et al. (43) estudaram 44 atletas de futebol americano e 52 futebolistas, tendo encontrado história de concussão em 34.1% e 46.2%, respectivamente, sugerindo maior risco de concussão em futebolistas.

Estudos em futebolistas (44) não associam a repetição continuada de impactos leves da bola de futebol na cabeça a alterações encefálicas por lesões agudas na cabeça, nem prevalência de cefaleias superior comparativamente com atletas de pista. Porém, este trabalho utilizou apenas 20 atletas e não seguiu os critérios da IHS para o diagnóstico de cefaleias.

A investigação efectuada sobre as consequências neurológicas e traumáticas da prática desportiva de rendimento, mais especificamente no futebol, associada à falta de estudos que caracterizem correctamente as cefaleias nesta classe profissional, colocam-nos um problema de saúde ocupacional que importa analisar.

## Metodologia

Participaram voluntariamente no estudo 62 jogadores profissionais masculinos de futebol pertencentes a 3 clubes participantes na 1ª Liga de Futebol em Portugal (GF) e 107 controlos do mesmo sexo, não praticantes de futebol (GC), seleccionados aleatoriamente em espaços comerciais, de forma emparelhada por idade com os casos (razão controlos/casos=1.73). Todos os indivíduos da amostra são



residentes na área metropolitana do Porto.

O estudo foi efectuado durante as últimas jornadas da 1ª Liga, nas 3 equipas da cidade do Porto participantes neste nível competitivo. Todas possuem equipas médicas e técnicas especializadas, daí supormos a existência de aconselhamento dietético e de volume e intensidade de treino semelhantes.

Foi utilizado um questionário de cefaleias, baseado no de Waters (45) adaptado aos critérios da IHS (2) e testado e validado clinicamente por Pereira Monteiro (1) e Pereira Monteiro e colaboradores (46), para estudos populacionais. Neste questionário foram introduzidas algumas questões específicas, considerando o âmbito desportivo do grupo estudado, para que fosse possível obter mais informações e excluídas opções de resposta exclusivas do sexo feminino. Para aquilatar uma possível associação de factores ocupacionais com as cefaleias, foram integradas no questionário questões sobre a posição em campo, relação das cefaleias com o exercício e a frequência do cabeceamento da bola nos treinos. Os futebolistas das posições de guarda-redes, defesas laterais, médios laterais e avançados laterais, foram designados não cabeceadores, por se encontrarem durante o jogo menos expostos a cabeceamentos, enquanto que os defesas centrais, médios centro e avançados centro foram classificados como cabeceadores, devido à sua maior intervenção nesse tipo de acções no jogo. Esta classificação foi efectuada de acordo com a descrita por Tysvaer et al. (32).

Para o diagnóstico das cefaleias cervicogénicas (CeH) foram utilizados os critérios propostos por Sjaastad et al. (3). Os critérios major considerados foram os Ia1 e III, e como características importantes os critérios Vd e a irradiação da dor para as áreas oculo-fronto-temporal (tabela I). A unilateralidade foi decisiva em casos de dúvida, tendo sido utilizados em algumas situações duvidosas critérios complementares (IVa, IVc, VIa e VIb) (tabela I).

Tabela I. Critérios de diagnóstico de cefaleias

Critério	Cefaleia Cervicogénica, CeH
Ia1	dor estimulada por movimento da cabeça e/ou posição incómoda
III	unilateralidade, sem mudança de lado
Vd	história de traumatismo da cabeça ou pescoço irradiação da dor para as áreas oculo-fronto-temporal
Iva	dor moderada, não exacerbada
Ivc	episódios espaçados no tempo
Via	náuseas
Vib	fonofobia e fotofobia

Critério	Enxaqueca, M
A	5 ataques com critérios B-D
B	ataques duram 4-72 h
C1	localização unilateral
C2	tipo pulsátil
C3	
C4	agravada por actividade física
D1	náuseas ou vómitos
D2	fotofobia e fonofobia
Critério	Cefaleia Tipo Tensão, TTH
A	pelo menos 10 ataques com critérios B-D
B	duração de 30 minutos a 7 dias
C1	tipo peso, moedeira
C2	
C3	localização bilateral
C4	não agrava com actividade física
D1	não provoca náuseas ou vómitos
D2	não provoca simultaneamente fono e fotofobia
Critério	Cefaleia Benigna de Esforço, BEH
A	desencadeada pelo exercício
B	localização bilateral
C	possível ter sintomas enxaqueca
D	dura 5 minutos a 24 horas
Critério	Cefaleia Aguda Pós-traumática, APT
A	história de traumatismo na cabeça
A1	perda de consciência
B	pico de cefaleias antes de 14 dias após trauma
C	desaparece antes dos 2 meses após trauma

Os critérios para o diagnóstico das cefaleias dos seguintes tipos: Enxaqueca ou Migraine (M), Cefaleia Tipo Tensão (TTH), Cefaleia Benigna de Esforço (BEH) e Pós-traumática Aguda (APT) foram estabelecidos de acordo com a IHS (2). Na M foram estabelecidos como critérios major o C1 e C2 mais um dos D (1 ou 2), sendo complementados com os critérios A e B, e o C4 cumulativamente nos casos mais difíceis, como diagnóstico diferencial (tabela I). Relativamente à TTH foram definidos como major o C1 e C3 mais um dos D (1 ou 2), que nos permitia distinguir de outros tipos de cefaleias. Foram também utilizados outros critérios importantes em diagnósticos de maior complexidade (A, B e C4) (tabela I). Na BEH usaram-se os critérios A e B, os quais foram sempre considerados juntamente com os C (consideramos que possuía sintomas semelhantes a M se cumprisse pelo menos 4 dos 8 critérios da IHS para M) e D (tabela I). A cefaleia APT foi considerada sempre que cumpria os critérios major de existência de história de traumatismo, e o cumprimento dos critérios A1 e C (tabela I).

O questionário, que estuda a prevalência de cefaleias, foi aplicado através de entrevista directa, em local adequado, pelos autores do estudo. Os inquiridores realizaram um treino prévio, especificamente direccionado para solucionar eventuais problemas inerentes a este tipo de questionários, para além de estarem familiarizados com as técnicas de inquéritos populacionais.

No estudo estatístico foram utilizadas como medidas descritivas a média  $\pm$  desvio padrão ( $M \pm dp$ ), para as variáveis idade, anos de escolaridade, consumo de tabaco (nº cigarros/dia) e consumo de café (nº cafés/dia), e a mediana, valor mínimo e valor máximo nas variáveis duração da dor (em minutos) e frequência das crises (variáveis que não seguem distribuição normal) e para as variáveis categóricas as respectivas percentagens e modas.

A análise estatística das variáveis categóricas foi efectuada através do teste do qui-quadrado ( $\chi^2$ ). O coeficiente de correlação de Spearman ( $r$ ) foi calculado para avaliar o grau de associação entre as variáveis frequência das crises/consumo de café, frequências das crises/consumo de tabaco, duração das crises/consumo de café e duração das crises/consumo de tabaco.

A comparação das variáveis idade, escolaridade, consumo de tabaco e de café foi efectuada através do teste t-student para medidas independentes entre os grupos futebolistas e controlo. Para o estudo das variáveis que não seguem a distribuição normal foram utilizados os testes não paramétricos de Mann-Whitney e Kruskal-Wallis. O odds ratio (razão de produtos cruzados, OR) e intervalo de confiança de 95% (IC95%) foi calculado de modo a avaliar a força de associação da exposição.

O nível de significância foi estabelecido em 5%. Os dados foram analisados através do software SPSS 10.0.

### Resultados

Os dois grupos estudados não evidenciam diferenças entre si quanto à idade e ao consumo de café, mas existem diferenças com significado estatístico nas variáveis escolaridade ( $p < 0.001$ ), que é menor para os futebolistas e consumo de tabaco ( $p = 0.01$ ), sendo os controlos mais fumadores (tabela II).

**Tabela II.** Idade, nível de escolaridade e consumo de tabaco e café nos futebolistas e controlos

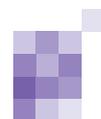
	GF (n=62) (M $\pm$ dp)	GC (n=107) (M $\pm$ dp)	p
Idade (anos)	26.4 $\pm$ 3.6	26.3 $\pm$ 3.8	0.87
Escolaridade (anos)	9.9 $\pm$ 2.4	13.5 $\pm$ 3.4	< 0.001
Consumo tabaco (nº cigarros/dia)	2.1 $\pm$ 4.4	5.0 $\pm$ 8.4	0.01
Consumo café (nº cafés/dia)	1.7 $\pm$ 1.9	2.1 $\pm$ 1.9	0.19

Não se observou relação entre o tipo de cefaleias e os grupos profissionais (futebolistas:  $\chi^2 = 2.92$ ,  $p = 0.23$ ; e controlos:  $\chi^2 = 0.19$ ,  $p = 0.91$ ), ajustado à escolaridade.

Na população total (controlos e casos,  $n = 169$ ), os indivíduos com cefaleias (92.3%) apresentam maior prevalência de cefaleias TTH (75.6%). Encontramos prevalências inferiores de M (11.5%), BEH (6.4%), APT (5.1%) e CeH (1.3%). Considerando ainda a população total, observamos que 7.7% ( $n = 13$ ) dos indivíduos estudados nunca sofreram de qualquer tipo de cefaleia. A idade da primeira cefaleia foi semelhante entre os dois grupos (16.57 $\pm$ 4.15 e 16.29 $\pm$ 4.72 anos, para os futebolistas e controlos, respectivamente;  $p = 0.72$ ).

A ausência de cefaleias durante toda a vida foi referida por 11.3% dos futebolistas e apenas 5.6% dos indivíduos do grupo de controlo. O OR encontrado (0.47) é sugestivo de associação entre a prática de futebol profissional e ausência de cefaleias, no entanto, o IC95% (0.15–1.46) não é significativo. Observa-se uma frequência de cefaleias inferior no grupo dos futebolistas estudados (88.7%) relativamente ao grupo de controlo (94.4%), mas de forma não significativa ( $\chi^2 = 1.075$ ,  $p = 0.30$ ). A frequência com que se repetem crises de cefaleias também não foi distinta entre os dois grupos estudados (GF, Med=0.033 (0.001-0.71); GC, Med=0.033 (0.003-1);  $p = 0.25$ ). A frequência de ocorrência de dores de cabeça é fundamentalmente episódica (<15 crises por mês), pois verificamos esta periodicidade em 123 indivíduos (79.4%), não havendo diferenças significativas entre o GF e o GC ( $p = 0.09$ ). O consumo de tabaco e de café não se encontram associados à frequência das crises ( $r = 0.06$  e  $r = 0.06$ , respectivamente).

A intensidade da dor de cabeça foi predominantemente leve em ambos os grupos (GF=70.2%, GC=58.9%), ocorrendo frequências muito baixas de dores moderadas (GF=4.3%, GC=7.8%) ou severas (GF=4.3%, GC=1.1%), não existindo diferenças com significado estatístico entre grupos ( $\chi^2 = 3.91$ ,  $p = 0.27$ ). Não existe uma relação estatisticamente significativa entre a intensidade da dor das cefaleias e a quantidade de cigarros consumidos por dia (tabela III), apesar de



verificarmos um menor consumo de cigarros à medida que a intensidade da dor aumenta.

**Tabela III.** Intensidade de cefaleias e consumo de tabaco

Intensidade da Dor (n=137)	Nº Cigarros/dia
Leve (86)	3.98±6.6
Moderada (9)	2.11±4.0
Severa (3)	0
Variável (39)	5.31±9.7

$\chi^2$  Wallis= 1.75; df=3; p=0.63

Quanto ao tipo de cefaleias, o OR mostra que existe um maior risco de ocorrerem cefaleias de APT e BEH no grupo de futebolistas quando comparado com os controlos, em relação à ausência de cefaleias (tabela IV), mas sem significado estatístico. Os futebolistas apresentam um risco significativamente menor de ter M.

**Tabela IV.** Prevalência de cefaleias nos grupos de futebolistas e controlos

	GF n (%)	GC n (%)	OR	IC 95%
Sem Cefaleias	7 (11.3)	6 (5.6)	1.00	
BEH	6 (9.7)	4 (3.7)	1.23	0.24 – 6.83
CeH	1 (1.6)	1 (0.9)	0.86	0.04 – 16.85
M	3 (4.8)	15 (14.0)	0.17	0.03 – 0.89
APT	7 (11.3)	1 (0.9)	6.00	0.57 – 63.68
TTH	38 (61.3)	80 (74.8)	0.41	0.13 – 1.30

No grupo de futebolistas, apenas 7.2% indivíduos faltaram ao trabalho devido às cefaleias, enquanto que no grupo de controlo 13.7% o referiram ( $\chi^2=0.94$ , p=0.33).

Verificou-se uma associação com significado estatístico entre as cefaleias e a ausência laboral (OR=0.48, IC95%=0.30-0.77), tendo os desportistas metade do risco comparados com os controlos.

Verifica-se que não existe nenhum tipo de cefaleia mais incapacitante que outro ( $\chi^2=3.48$ , p=0.48), ou seja, analisando os indivíduos que faltam ao trabalho, observa-se que o tipo de cefaleia não influencia a ausência laboral. Todos os futebolistas que faltaram ao trabalho devido a cefaleias (n=4), referiram susceptibilidade de agravamento da dor por exercício ou calor, enquanto nos controlos, os factores de agravamento referidos foram o ruído e a luz em 12 dos 14 indivíduos.

Há uma maior frequência de traumatismos de cabeça e pescoço nos casos (61.3%) do que nos controlos (41.4%) ( $\chi^2=6.393$ , p=0.01). A profissão de futebolista tem um risco duas vezes acrescido de ter traumatismos de cabeça ou

pescoço (OR=2.27, IC95%=1.20-4.30). As causas subjacentes aos traumatismos de cabeça ou pescoço foram estudadas, verificando-se como principal causa nos futebolistas o choque cabeça com cabeça (47.4%) e agressões (23.7%). Nos controlos 54.5% referiu como causa as quedas e 18.2% acidentes de viação.

Apesar de possuírem menor prevalência de cefaleias, os futebolistas têm maior recorrência ao médico devido a cefaleias (40.0%), quando comparados com os controlos (15.8%) ( $\chi^2=10.01$ , p=0.002). O tipo de cefaleia que provoca maior recorrência ao médico em ambos os grupos é a TTH (63.6% e 56.2%, casos e controlos respectivamente).

Observa-se que os futebolistas recorrem fundamentalmente ao médico do clube (38.2%), enquanto nos controlos há maior procura do médico clínico geral (10.9%), verificando-se que a maior parte não recorre ao médico (60% e 84.2%, casos e controlos respectivamente).

Apesar dos controlos recorrerem com menor frequência ao médico, que os futebolistas, existe um maior recurso a medicamentos nos controlos (78.2%) comparativamente com os futebolistas (74.5%) ( $\chi^2=0.103$ , p=0.75), o que resulta numa maior prevalência de auto-prescrição de fármacos (29.3% vs. 64.9%;  $\chi^2=12.26$ , p=0.001). Quanto aos fármacos usados para tratar as cefaleias, constatamos que em ambos os grupos existe sobretudo o recurso a anti-inflamatórios não esteróides (AINEs) e analgésicos.

No que se refere à duração da dor, verificamos que esta variava de acordo com 3 variáveis: grupo estudado, tratamento farmacológico e tipo de cefaleias (tabelas V e VI).

**Tabela V.** Influência da variável tratamento farmacológico na duração da dor, em minutos, no GF e GC

Duração da Dor	GF Med (max-min)	GC Med (max-min)	Mann-Whitney U
Sem Tratamento	90 (1-2160)	120 (1-1440)	0.04 *
Com tratamento	30 (2-1440)	30 (2-720)	0.90

\* Diferença entre grupos estatisticamente significativa (p<0.05)

**Tabela VI.** Influência do tratamento farmacológico na duração da dor, em minutos, de acordo com o tipo de cefaleia

Tipo de Cefaleia	Duração s/ tratamento Med (max-min)	Duração s/ tratamento Med (max-min)
BEH	180 (30-240)	30 (2-120)
CeH	135 (30-240)	22.5 (15-30)
M	240 (30-2160)	60 (15-1440)
APT	60 (15-1440)	17.5 (15-120)
TTH	120 (10-1440)	30 (2-480)

A análise da tabela V permite observar uma diminuição da duração da dor quando existe intervenção farmacológica e uma diferença significativa entre grupos relativamente à duração da dor sem tratamento.

A tabela VI evidencia uma maior duração da dor na M, relativamente aos outros tipos de cefaleias, independentemente de existir tratamento farmacológico. Não observamos correlações significativas entre a duração da dor sem tratamento e o consumo de tabaco ( $r=0.12$ ) e de café ( $r=-0.04$ ).

Na relação do exercício físico com as cefaleias, verificamos que os futebolistas possuem habitualmente cefaleias após o exercício (41.8%), não se verificando o mesmo nos controlos (20.8%) ( $\chi^2=7.774$ ,  $p=0.005$ ). Assim, o risco de ter cefaleias durante ou após exercício físico é mais elevado nos futebolistas (OR= 2.74, IC95%=1.33-5.62).

A ocorrência de cefaleias não está relacionada com o facto de ser cabeceador (posição em campo) ( $\chi^2=0.045$ ,  $p=0.83$ ), mas sim com a frequência de cabeceamentos nos treinos ( $\chi^2=36.34$ ,  $p<0.001$ ). Assim, dos futebolistas com cefaleias, 50.9% treinam sempre cabeceamentos, 27.3% frequentemente, 20.0% raramente e 1.8% nunca (tabela VII).

**Tabela VII.** Cefaleias na população de futebolistas de acordo com a frequência de cabeceamentos nos treinos

Cabeceamentos nos treinos	Cefaleias n (%)
Em todos	28 (50.9)
Frequentemente	15 (27.3)
Raramente	11 (20.0)
Nunca	1 (1.8)

$\chi^2 = 36.34$  ( $p < 0.001$ )

Não encontramos relação entre a frequência de treino de cabeceamentos em função da duração da dor sem tratamento ( $r=0.05$ ,  $p=0.75$ ), a frequência das crises ( $r=-0.16$ ,  $p=0.24$ ) e a intensidade da dor ( $r=0.02$ ,  $p=0.87$ ).

Analisando os vários tipos de cefaleias de acordo com as características de posicionamento dos futebolistas em campo, verifica-se que nas BEH é maior a percentagem de cabeceadores (83.3%) do que nas TTH (34.2%) ( $\chi^2=5.17$ ,  $p=0.02$ ;  $\chi^2c=3.34$ ,  $p=0.07$ ).

Ter cefaleias não se deve ao número de anos de prática ( $\chi^2=0.049$ ,  $p=0.82$ ), nem ao número de jogos de futebol efectuados ( $\chi^2=0.59$ ,  $p=0.44$ ;  $\chi^2c=0.13$ ,  $p=0.72$ ).

Verificamos relação com a história familiar de cefaleias

em 49% dos indivíduos estudados e ausência de relação em 51%, existindo no primeiro grupo, 73.3% de casos com cefaleias TTH, 10.7% com M, 8% com BEH, 6.7% com APT e 1.3% com CeH. A história familiar, está fundamentalmente relacionada com a mãe (65.3%), existindo diferenças significativas relativamente ao pai e a ambos os pais ( $\chi^2=34.64$ ,  $p<0.0001$ ). Não foram encontradas diferenças significativas entre os tipos de cefaleias e a história familiar ( $\chi^2=14.91$ ,  $p=0.06$ ).

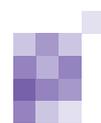
### Discussão

O presente estudo permitiu observar uma elevada prevalência de cefaleias, em ambos os grupos (GF=87.7% e GC=94.4%), apesar de não se observarem diferenças com significado estatístico entre futebolistas e controlos.

Este resultado, poderá ser explicado pelas características de personalidade inerentes aos futebolistas (menos neuroses e depressões, e maior extroversão e satisfação com a vida) (47) que se encontram associadas a um padrão de comportamento menos propenso a desencadear cefaleias (22). Os resultados que encontramos em futebolistas (88.7%) não são distintos dos observados por Sallis & Jones (25) em atletas de futebol americano (85%). O rigor imposto aos futebolistas nos hábitos de vida, alimentação, consumo de café e tabaco, pode também explicar a menor prevalência de cefaleias no GF.

Quanto ao tipo de cefaleias, o estudo demonstrou que existe maior risco de ocorrerem cefaleias de tipo APT e BEH no grupo de futebolistas, apesar de estatisticamente não ser significativo. Os resultados observados estão de acordo com os de Jordan e colaboradores (44), mostrando que futebolistas com traumatismos na cabeça apresentam maior sintomatologia, nomeadamente cefaleias. No nosso estudo, as cefaleias APT parecem também estar mais frequentemente associadas à prática de futebol, tal como no futebol americano (25). Embora não existam estudos em futebolistas que nos permitam comparar e discutir os resultados obtidos, um estudo em atletas (24) mostrou uma prevalência de 22% para a APT. No entanto, esse trabalho, apesar de incluir futebolistas, inclui também mulheres e é referente a atletas de vários desportos, factores que podem justificar as diferenças obtidas.

As BEH poderão dever-se à dilatação de seios venosos sensíveis à dor, localizados na base do cérebro, como resultado do aumento da pressão arterial cerebral (12), ou a uma vasoconstrição cerebral seguida de vasodilatação dolorosa, resultante da hipocapnia provocada pela



hiperventilação (48), como acontece em esforços vigorosos e curtos, aos quais foram associadas cefaleias em desportos como o atletismo (49) (50), halterofilia (51) (52) e natação (53). Estudos realizados em indivíduos que praticam exercício com regularidade (incluindo atletas) apontam para a existência de uma forte associação entre o exercício físico intenso e cefaleias (48) (50) (54) (23) (24) (55) (56) (57), sendo este um factor que despoleta ou agrava a crise dolorosa. Os resultados obtidos no nosso estudo confirmam esta ideia, já que o risco de ter cefaleias durante ou após o exercício é mais elevado nos futebolistas (OR=2.74, IC95%=1.33-5.62), provavelmente devido às características de elevada exigência de esforço físico, podendo desencadear isquemia cerebral transitória, responsável pela dor (58) (59). As características da prática desportiva dos futebolistas, expostos a variações de temperatura e humidade, poderão igualmente explicar a ocorrência de cefaleias associadas a exercício intenso (48).

De acordo com Darling (60), Darling (61), Lockett & Campbell (62) e Bradley-Popovich & McGuff (55) uma boa condição física com exercício aeróbio regular e um período de aquecimento com aumento gradual de intensidade de esforço (63), poderão ser benéficos na prevenção de M. Os futebolistas apresentam um risco diminuído de ter M (OR=0.17, IC95%=0.03-0.89), provavelmente devido a possuírem uma boa condição física e a serem orientados por treinadores especializados. Outra hipótese explicativa poderá estar relacionada com o risco acrescido de desencadear M em futebolistas devido a traumatismos leves da cabeça (64), que poderá ser responsável por desistências ao longo do processo de selecção de talentos. Possivelmente os indivíduos com M vão auto excluir-se antes de alcançar o mais alto nível. Estudos futuros em praticantes de actividades desportivas de recreação poderão servir de comparação e contribuir para o esclarecimento desta associação entre intensidade do exercício físico e cefaleias.

Rasmussen (11) e Pop et al. (10) sugerem um elevado impacto das cefaleias na qualidade de vida das pessoas, devido à sua relação com o menor desempenho profissional e ausência laboral. Os futebolistas apresentam metade do risco de faltarem ao trabalho devido a cefaleias (OR=0.48, IC95%=0.30-0.77), o que poderá dever-se à baixa frequência de M no GF que se sabe relacionada com maiores limitações para o trabalho e maior prevalência de recurso ao médico (6) (8). Por outro lado, estes resultados poderão estar relacionados com maior facilidade de acesso ao médico do clube no local de trabalho por parte dos

futebolistas, já que estes recorrem mais ao médico devido a cefaleias ( $p=0.002$ ), apesar de possuírem menor prevalência, dado a uma melhor adequação dos tratamentos aos casos específicos de cefaleias no grupo de futebolistas (no grupo de controlo é maior a auto-administração de fármacos para tratar as cefaleias,  $p=0.001$ ). Ao contrário dos nossos resultados de recurso a assistência médica devido a cefaleias em futebolistas (40.0%), Swain & Rosencrance (49) verificaram que apenas 5% dos corredores de maratona recorriam a apoio médico por esse motivo.

Lavados & Tenhamm (6) constataram, numa população heterogénea ( $n=1385$ ), que a taxa de recurso a consultas médicas foi superior nos indivíduos que sofriam de M em relação aos que sofriam de TTH. Os nossos resultados mostram que no Futebol, apesar de existir uma baixa frequência de futebolistas com M, existe uma recorrência significativa ao médico, o que poderá significar que a facilidade de acesso ao médico é neste caso mais importante que o tipo de cefaleia.

Verificamos uma frequência elevada de traumatismos de cabeça e pescoço no GF (61.3%), apresentando um risco 2.27 vezes maior (OR=2.27, IC 95%=1.20-4.30). Estes resultados estão de acordo com o de outros autores (37) que sugerem que o futebol é um dos desportos com maior incidência de traumatismos leves da cabeça. O choque de cabeça com cabeça é, das causas dos traumatismos, a mais prevalente nos futebolistas (47.4%), concordando com os achados por Boden et al. (65) onde o mecanismo de lesão da cabeça/pescoço mais frequente era também o contacto cabeça com cabeça.

Relativamente ao tipo de fármacos usados para o tratamento de cefaleias, verificamos que em ambos os grupos há um recurso elevado aos analgésicos e AINEs (GF=95.1% e GC=93.3%). Os resultados que obtivemos apontam para um claro benefício da farmacoterapia (fundamentalmente com AINEs) em termos da duração da dor em todos os tipos de cefaleias, observando-se uma maior duração da dor na M. Os futebolistas, talvez devido à sua capacidade física (com conseqüente elevação dos níveis de endorfinas e serotonina) (60) relatam, sem tratamento, dores predominantemente de intensidade leve e com menor duração do que os indivíduos do GC.

Os nossos resultados sugerem a existência de uma relação hereditária nas cefaleias, sobretudo com influência do lado materno e, principalmente, nas TTH. Resultados semelhantes foram obtidos por Waldie & Poulton (22) que

verificaram que numa história familiar de cefaleias por parte da mãe, aumenta o risco para desenvolver cefaleias durante a infância.

Alguns autores (32) (33) verificaram em futebolistas um aumento significativo da incidência de anomalias no EEG, comparativamente aos controlos, ou alterações neuropsicológicas (34) (35) (36), sugerindo como causa os cabeceamentos. Outros autores não observaram repercussões agudas negativas em termos neuropsicológicos, associadas a cabeceamentos (39). Considerando a posição específica em campo, não verificamos nas cefaleias a mesma associação com o facto de ser cabeceador. Kirkendall et al. (40) propõem como explicação para alterações neurológicas encontradas em futebolistas os traumatismos a que estão expostos durante a prática desportiva e não os cabeceamentos repetidos, embora Matser et al. (35) tenham observado uma contribuição de ambos (cabeceamentos e concussões), para a disfunção cognitiva que encontraram em futebolistas.

Estudos de análise notacional de Futebol demonstraram frequências médias de cabeceamentos/jogo de 42.3 por equipa (66) e 6-7 cabeceamentos/jogo individualmente (67). No entanto, a maior exposição a cabeceamentos poderá ocorrer em períodos de treino e não durante a competição. Bauer et al. (68) reportaram uma frequência média de  $11.7 \pm 9.4$  cabeceamentos por treino durante uma semana, em mulheres futebolistas universitárias. Permanece por esclarecer a exposição dos atletas de alto rendimento durante os treinos (com frequência superior a 5 treinos semana), onde certamente obterão repetições de cabeceamento acima de 200x/semana.

No presente estudo, encontramos relação entre a frequência de cabeceamentos executados nos treinos e história de cefaleias (50.9% das cefaleias ocorreram em futebolistas que cabeceavam em todos os treinos, 27.3% frequentemente, 20.0% raramente, e 1.8% nunca cabeceavam;  $\chi^2=36.34$ ,  $p<0.001$ ), favorecendo a associação entre cabeceamentos e repercussões no encéfalo, inicialmente evidenciadas em estudos que demonstraram disfunção cognitiva (35) (36), ou disfunções neurológicas (32) (33) (34).

Apesar de alguns estudos terem relacionado o consumo de cafeína com cefaleias (69), outros não encontraram correlação entre a prevalência de cefaleias e consumo de café (70). No presente trabalho não observamos correlações significativas entre o consumo de café e as características

das cefaleias (duração da dor sem tratamento, frequência das crises ou intensidade da dor), nem diferenças entre ambos os grupos. Isto permite-nos sugerir, nesta amostra, a inexistência de influência do consumo de café na ocorrência de cefaleias.

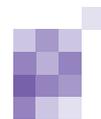
Alguns autores verificaram que existia maior frequência (71) (72) ou intensidade (72) de consumo de tabaco em indivíduos com cefaleias. Outros mostraram resultados opostos (69) (73) (74), ou atribuíram esta associação a factores psicológicos, sem relação directa entre tabaco e cefaleias (75). Trabalhos mais recentes, parecem sugerir de facto uma relação causal entre tabaco e cefaleias, devido à intolerância a determinados compostos químicos do tabaco (76), provavelmente via sistema nasal/seios nasais (77). No nosso estudo não encontramos relação entre o consumo de tabaco e intensidade, duração da dor sem tratamento ou frequência das cefaleias. Contudo, os indivíduos do GF, consomem menos tabaco que os do GC e têm menos cefaleias. Estudos posteriores deverão clarificar o papel do tabaco e da cafeína nas cefaleias.

As limitações que este estudo apresenta reportam-se ao seu carácter retrospectivo, pois os indivíduos entrevistados podem esquecer sintomas e ser menos precisos relativamente à sua duração e frequência. De igual modo o aumento do número de indivíduos estudados conferiria maior validade externa e consistência estatística aos resultados. Contudo, a frequência de cefaleias no GC foi de 94.4%, semelhante à encontrada por Pereira Monteiro (1) em homens do mesmo escalão etário (92.6%). Deste modo e, tendo em conta que este estudo foi efectuado numa amostra significativa e validado clinicamente, consideramos o nosso grupo de controlo uma referência válida de comparação com os futebolistas. Outros pontos que importa realçar no nosso trabalho são a selecção aleatória dos indivíduos do grupo de controlo, o tipo de estudo (caso-controlo) e a entrevista directa.

## Conclusões

Os nossos resultados apontam para a necessidade de uma maior vigilância e adequação de tratamentos de cefaleias, sugerindo a necessidade de intervenção junto da população geral no sentido de alertar para os riscos da automedicação. Consideramos esta tendência uma consequência da excessiva burocratização do acesso à consulta médica por parte da população geral.

Os nossos resultados mostram que os futebolistas, em termos globais, possuem cefaleias com características



semelhantes à população normal. No entanto, há características particulares das cefaleias neste grupo profissional, nomeadamente no que respeita ao tipo de cefaleias e à exposição a factores desencadeadores de cefaleias, que revelam a sua associação com as especificidades da prática de futebol de alto rendimento (intensidade do esforço físico, traumatismos de cabeça e pescoço). As cefaleias TTH, APT e BEH são as mais frequentes em futebolistas, apresentando um risco inferior de sofrer M. O exercício físico intenso, característico da prática de alto rendimento, é um factor de risco desencadeador de cefaleias. Os futebolistas que executam cabeceamentos com elevada frequência durante os treinos têm uma maior probabilidade de ter cefaleias.

O rigor e restrições nos hábitos de vida impostos pela actividade desportiva de alto rendimento poderá, em parte, explicar as diferenças nas características das cefaleias entre os dois grupos. Considera-se importante avaliar as repercussões da exposição a longo prazo, estudando, nomeadamente, ex-futebolistas. ■

**Bibliografia**

1. Pereira Monteiro J.M. Cefaleias – estudo epidemiológico e clínico de uma população urbana.1995. Dissertação de candidatura ao grau de Doutor em Medicina, apresentada ao Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar da Universidade do Porto
2. IHS, Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalalgia* 1998; 8 (Suppl. 7): 1-96
3. Sjaastad O, Fredriksen TA, Pfaffenrath V. Cervicogenic headache: diagnostic criteria. *Headache* 1998; 38: 442-445
4. Rasmussen BK. Epidemiology of headache. *Cephalalgia* 2001; 21: 774-777
5. Lipton R, Stewart W, Diamond M, Reed M. Prevalence and burden of migraine in the united states: Data from the American migraine Study II. *Headache* 2001; 41: 646-657
6. Lavados PM, Tenhamm E. Consulting behavior in migraine and tension-type headache sufferers: a population survey in Santiago, Chile. *Cephalalgia* 2001; 21: 733-737
7. Lipton RB, Scher AI, Kolodner K, Liberman J, Steiner TJ, Stewart WF. Migraine in the United States: epidemiology and patterns of health care use. *Neurology* 2002; 58: 885-894
8. Pryse-Phillips W, Findlay H, Tugwell P, Edmeads J, Murray T, Nelson RF. A canadian population survey on the clinical, epidemiologic and societal impact of migraine and tension-type headache. *Can J Neurol Sci* 1992; 19: 333-339
9. Schwartz BS, Stewart WF, Simon D, Lipton RB. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 279: 381-383
10. Pop PHM, Gierveld CM, Karis HAM, Tiedink HGM. Epidemiological aspects of headache in a workplace setting and the impact on the economic loss. *Eur J Neurol* 2002; 9: 171-174
11. Rasmussen BK. Epidemiology and socio-economic impact of headache. *Cephalalgia* 1999; 19 (Suppl. 25): 20-23
12. McCrory P. Headaches and exercise. *Sports Med* 2000; 30: 221-229
13. US Surgeon General. Physical activity and health: a report of the Surgeon General. Atlanta, GA: U.S. Dept. of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention, National Center for Chronic Disease Prevention and Health Promotion. S/N 017-023-00196-5, 1996
14. *Med Sci Sports Exerc* 2001; 33 (6): 345-641 (Dose response issues concerning physical activity and health: an evidence-based symposium)
15. Wilson TM, Tanaka H. Meta-analysis of the age-associated decline in maximal aerobic capacity in men: relation to training status. *Am J Physiol* 2000; 278: H829-H834
16. Hawkins SA, Marcell TJ, Jaque SV, Wiswell RA. A longitudinal assessment of change in VO2max and maximal heart rate in master athletes. *Med Sci Sports Exerc* 2001; 33: 1744-1750
17. Dine G. Suivi biologique? Une révolution dans le suivi des sportifs de haut niveau? *Med Sport* 1999; 73: 7-11
18. McAllister DR, Motamedi AR, Hame SL, Shapiro M, Dorey FJ. Quality of life assessment in Elite collegiate Athletes. *Am J Sports Med* 2001; 9: 591-595
19. Parssinen M, Seppala T. Steroid use and long-term health risks in former athletes. *Sports Med* 2002; 32 (2): 83-94
20. Rasmussen BK. Migraine and tension-type headache in a general population : psychosocial factors. *Int J Epidemiol* 1992; 21: 1138-1143.
21. O'Brien B, Goeree R, Streiner D. Prevalence of migraine headache in Canada: a population-based survey. *Int J Epidemiol* 1994; 23: 1020-1026
22. Waldie KE, Poulton R. Physical and psychological correlates of primary headache in young adulthood: a 26 year longitudinal study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72: 86-92
23. Williams S, Nukada H. Sport and exercise headache.Part 1: prevalence amongst university students. *Br J Sports Med* 1994; 28: 90-95
24. Williams S, Nukada H. Sport and exercise headache.Part 2: diagnosis and classification. *Br J Sports Med* 1994; 28: 96-100
25. Sallis RE, Jones K. Prevalence of headaches in football players. *Med Sci Sports Exerc* 2000; 32: 1820-1824
26. Lucas R N. Footballer's migraine. *BMJ* 1972; 2: 526
27. Matthews WB. Footballer's migraine. *BMJ* 1972; 2: 326-327
28. Morris AM. Footballer's migraine. *BMJ* 1972; 2: 769-770
29. Haglund Y, Edman G, Murelius O, Orelund L, Sachs C. Does Swedish amateur boxing lead to chronic brain damage? 1. A retrospective medical, neurological and personality trait study. *Acta Neurol Scand* 1990; 82: 245-252
30. Haglund Y, Persson HE. Does Swedish amateur boxing lead to chronic brain damage? 3. A retrospective clinical neurophysiological study. *Acta Neurol Scand* 1990; 82: 353-360
31. Murelius O, Haglund Y. Does Swedish amateur boxing lead to chronic brain damage? 4. A retrospective neuropsychological study. *Acta Neurol Scand* 1991; 83: 9-13
32. Tysvaer AT, Storli OV, Bachen NI. Soccer injuries to the brain. A neurologic and electroencephalographic study of former players. *Acta Neurol Scand* 1989; 80: 151-156
33. Tysvaer AT, Lochen EA. Soccer injuries to the brain: a neuropsychologic study of former soccer players. *Am J Sports Med* 1991; 19: 56-60
34. Autti T, Sipilä L, Autti H, Salonen O. Brain lesions in players of contact sports. *Lancet* 1997; 349: 1144
35. Matser JT, Kessels AG, Lezak MD, Troost J. A dose-response relation of headers and concussions with cognitive impairment in professional soccer players. *J Clin Exp Neuropsychol* 2001; 23: 770-774
36. Matser JT, Kessels AG, Lezak MD, Jordan BD, Troost J. Neuropsychological impairment in amateur soccer players. *JAMA* 1999; 282: 971-973
37. Tysvaer AT. Head and neck injuries in soccer. Impact of minor trauma. *Sports Med* 1992; 14: 200-213
38. Matser JT, Kessels AGH, Jordan BD, Lezak MD, Troost J. Chronic traumatic brain injury in professional soccer players. *Neurology* 1998; 51: 791-796
39. Putukian M, Echemendia RJ, Mackin S. The acute neuropsychological effects of heading in soccer: a pilot study. *Clin J Sports Med* 2000; 10: 104-109
40. Kirkendall DT, Jordan SE, Garrett WE. Heading and head injuries in soccer. *Sports Med* 2001; 31: 369-386
41. Nielsen AB, Yde J. Epidemiology and traumatology of injuries in soccer. *Am J Sports Med* 1989; 17: 803-807
42. Sturm J, Smith C, Lombardo JA. Mild brain trauma in sports. *Sports Med* 1998; 25: 351-358
43. Delaney JS, Lacroix VJ, Gagne C, Antoniou J. Concussions among university football and soccer players: a pilot study. *Clin J Sports Med* 2001; 11: 234-240
44. Jordan SE, Green GA, Galanty HL, Mandelbaum BR, Jabour BA. Acute and chronic

- brain injury in United States National team soccer players. *Am J Sports Med* 1996; 24: 205-210
45. Waters WE. The epidemiology of migraine. *Braknell-Boehringer Ingelheim* 1974
46. Pereira Monteiro JM, Matos E, Calheiros JM. Headaches in medical school students. *Neuroepidemiol* 1994; 13: 103-107
47. Backmand H, Kaprio J, Kujala U, Sarna S. Personality and mood of former elite male athletes- a descriptive study. *Int J Sports Med* 2001; 22: 215-221
48. Solin J. Des cephalées d'effort aux cephalées du sport: les cephalées du sportif. *Cinésiologie* 1999; 189: 5-10
49. Massey EW. Effort Headache in Runners. *Headache* 1982; 22: 99-100
50. Swain R, Rosencrance G. Headache occurrence and classification among distance runners. *WV Med J* 1999; 95: 76-79
51. Paulson G. Weightlifters headache. *Headache* 1983; 23: 193-194
52. Ibbotson SH. Weight-lifter's headache. *Br J Sports Med* 1987; 21: 138
53. Indo T, Takahashi A. Swimmer's migraine. *Headache* 1990; 30: 485-487
54. Dimelff RJ. Headaches in the athlete. *Clinics Sports Med* 1992; 11: 339-349
55. Brukner P, Khan K. Clinical sports medicine. *McGraw-Hill*, 1995; pp. 155-168; Australia
56. Bradley-Popovich GE, McGuff MD. Exercise withdrawal and migraine headache: addiction to endogenous opiates? *J Exerc Physiol Online* 2000; 3 (1). <http://www.css.edu/users/tboone2/asep/EJletter.html>
57. McCrory P. (2001). Headache in sport. *Br J Sports Med* 2001; 35: 286-287
58. Miller RG. Transient focal cerebral ischemia after extreme exercise. *Headache* 1977; 17: 196-197
59. Cacayorin ED, Petro GR, Hochhauser L. Headache in the athlete and radiographic evaluation. *Clin Sports Med* 1987; 6: 739-749
60. Darling M. The use of exercise as a method of aborting migraine. *Headache* 1991; 31: 616-618
61. Darling M. Exercise and migraine: a critical review. *J Sports Med Phys Fitness* 1991; 31: 294-302
62. Lockett DM, Campbell JF. The effects of aerobic exercise on migraine. *Headache* 1992; 32: 50-54
63. Lambert RW, Burnet D. Prevention of exercise induced migraine by quantitative warm-up. *Headache* 1985; 25: 317-319
64. Ashworth B. Migraine, head trauma and sport. *Scott Med J* 1985; 30: 240-242
65. Boden BP, Kirkendall DT, Garrett WE.. Concussion incidence in elite college soccer players. *Am J Sports Med* 1998; 26: 238-241
66. Yamanaka K, Liang DY, Hughes M. An analysis of the playing patterns of the Japan national team in the 1994 world cup qualifying match for Asia. In *Science and Football III* 1997; (T. Reilly, J. Bangsbo & M. Hughes, Eds.). E & FN SPON, Great Britain
67. Reilly TR. Time motion studies of soccer. *J Hum Mov Studies* 1976; 2: 87-97
68. Bauer JA, Thomas TS, Cauraugh JH, Kaminski TW, Hass CJ. Impact forces and neck muscle activity in heading by collegiate female soccer players. *J Sports Sci* 2001; 19: 171-179
69. Shirlow MJ, Mathers CD. A study of caffeine consumption and symptoms: indigestion, palpitations, tremor, headache and insomnia. *Int J Epidemiol* 1985; 14: 239-248
70. Mitsikostas DD, Gatzonis S, Thomas A, Kalfakis N, Ilias A, Papageorgiou C. An epidemiological study of headaches among medical students in Athens. *Headache* 1996; 36: 561-564
71. Hannerz J. Symptoms and diseases and smoking habits in female episodic cluster headache and migraine patients. *Cephalalgia* 1997; 17: 499-500
72. Payne TJ, Stetson B, Stevens VM, Johnson CA, Penzien DB, Van Dorsten B. The impact of cigarette smoking on headache activity in headache patients. *Headache* 1991; 31: 329-332
73. Volans GN, Castleden CM. The relationship between smoking and migraine. *Postgrad Med J* 1976; 52: 80-82
74. Mannix LK, Frame JR, Solomon GD. Alcohol, smoking, and caffeine use among headache patients. *Headache* 1997; 37: 572-576
75. Levi R, Edman GV, Ekblom K, Waldenlind E. Episodic cluster headache. II: high tobacco and alcohol consumption in males. *Headache* 1992; 32: 184-187
76. Olivé JM, Gonzalez-Menacho J. Cefaleas relacionadas con marcas de tabaco. *Neurologia* 2002; 17: 438-442
77. Spierings EL, Ranke AH, Honkoop PC. Precipitating and aggravating factors of migraine versus tension-type headache. *Headache* 2001; 41: 554-558

**Agradecimentos:** Ao Prof Doutor João Amado, regente da disciplina de Saúde Comunitária – ICBAS e aos Drs. Nelson Puga e Joaquim Agostinho.

**Correspondência:**

Ricardo J Ribeiro  
 Aluno de Medicina do ICBAS-UP  
 Largo Prof. Abel Salazar, 4099-003, Porto  
 telef. 22 200 22 57  
 E-mail: rjribeiro52@hotmail.com

# Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada com confirmação diagnóstica precoce por exame citológico do líquido céfalo-raquidiano

## *Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome and early diagnostic confirmation by cerebrospinal fluid cytology*

Cátia Carmona<sup>1</sup>, Fernando Pita<sup>1</sup>, Joaquim Silva<sup>2</sup>, Carlos Cavaleiro<sup>2</sup>, Irene Mendes<sup>1</sup>, L. Bigotte de Almeida<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: catia\_carmona@yahoo.com

Recepção do trabalho: 31 de Dezembro de 2002 | Aceitação definitiva: 1 de Abril de 2003

### Introdução

O síndrome (sind.) de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) é uma doença multissistémica, rara na Europa, que se caracteriza por um quadro uveo-meníngeo associado a alterações cutâneas e auditivas. É aparentemente desencadeado por uma resposta imunológica a componentes da melanina cuja etiologia não se encontra ainda esclarecida.

### Objectivo

Descrição de um caso clínico que demonstra a importância do exame microscópico citológico do líquido céfalo-raquidiano (LCR) no diagnóstico precoce do sind. de VKH.

### Caso Clínico

Doente do sexo feminino, de 45 anos, raça hispânica, internada no serviço de neurologia em Agosto de 2001 por visão turva bilateral, com 3 dias de evolução, sem outras alterações no exame objectivo e com discreta pleocitose no LCR (7 células mononucleadas). O quadro clínico reverteu com corticoterapia. Verificou-se recorrência das manifestações após redução da terapêutica, que motivou o reinternamento em Janeiro de 2002, com marcada diminuição da acuidade visual, edema papilar, panuveíte bilateral com descolamento exsudativo da retina e pleocitose no LCR (52 células mononucleadas). Houve de novo resposta à corticoterapia. De acordo com os critérios de diagnóstico revistos em 2001, baseados nas manifestações clínicas e na exclusão de outras etiologias, fez-se o diagnóstico do sind. VKH provável. Este diagnóstico foi confirmado pelo exame microscópico citológico do LCR, colhido durante o primeiro internamento, através da observação de macrófagos dispersos contendo melanina.

### Conclusão

O diagnóstico do sind. VKH baseia-se em critérios clínicos. Para que o síndrome se complete são necessárias manifestações que podem surgir meses a anos após o episódio inicial, nomeadamente as cutâneas. Contudo, a confirmação no LCR de macrófagos contendo melanina é específica da doença e permite o seu diagnóstico em fase inicial, possibilitando intervenção terapêutica precoce e melhor prognóstico.

**Palavras chave:** Vogt Harada, Critérios diagnóstico, macrófagos, melanina.

**Cabeçalho:** Vogt-Koyanagi-Harada e macrófagos carregados de melanina no LCR

### Introduction

VKH is a multisystemic disease, very rare in Europe, manifested by an uveo-meningitic syndrome associated with cutaneous and auditive manifestations. The etiology remains unclear, but seems to be mediated by an immunological response to certain components of melanin.

### Objective

To demonstrate the importance of identifying macrophages containing melanin pigment in the cerebrospinal fluid (CSF), for the early diagnosis of the Vogt-Koyanagi-Harada syndrome (VKH).

### Case Report

Female, 45 years old, Hispanic. Bilateral vision blurring in August 2001, CSF examination revealed mild pleocytosis (7 mononuclear cells). Complete response to corticotherapy. In January 2002, after gradual decrease of corticotherapy, she had recurrence of the symptoms with marked decrease of visual acuity, bilateral papilledema, panuveitis, exudative retinal detachments and CSF pleocytosis (52 mononuclear cells).

The cytology of the first CSF examination (August 2001) was then reviewed, on cytospin preparations stained with May-Grünwald-Giensa and Papanicolau stains.

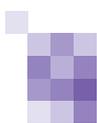
The CSF cytological investigation revealed the presence of macrophages containing numerous cytoplasmic granules of melanin pigment that confirmed the diagnosis of VKH.

### Conclusions

The diagnostic criteria of VKH are mainly clinical, and the complete syndrome may take months to years to develop (namely the late cutaneous manifestations). The presence of melanin-laden macrophages in the CSF of patients with uveo-meningitis is specific for VKH and gives the diagnosis at an early phase, allowing a timely therapeutic intervention and a better prognosis.

**Key-Words:** Vogt Harada, melanin-laden macophages

**Header:** Vogt-Koyanagi-Harada and melanin-laden macrophages in the CSF



## Introdução

O síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) caracteriza-se por um quadro úveo meníngeo, crónico ou recorrente, associado a manifestação cutâneas e auditivas. Atinge sobretudo mulheres de raças moderadamente pigmentadas, entre a 3ª e 4ª décadas de vida (1,2,3). Sendo uma doença rara, é mais frequente no Japão e países da América do Sul do que na Europa (1,2,3). Aparentemente, é desencadeado por um processo autoimune mediado por linfócitos T dirigidos contra componentes dos grânulos de melanina dos melanócitos presentes nos vários órgãos envolvidos (1,2,3,4,5,6). Em 2001 foram revistos os critérios clínicos de diagnóstico da doença (1).

Os autores pretendem descrever um caso clínico de VKH, incompleto segundo os novos critérios, mas confirmado através da presença no Líquido Céfaloraquídeo (LCR) de macrófagos carregados de melanina, demonstrando a importância do exame citológico do LCR no diagnóstico precoce e melhoria do prognóstico da doença.

## Caso clínico

Doente do sexo feminino, 45 anos, raça hispânica, natural do Panamá e residente em Portugal há 7 anos.

Internada no serviço de neurologia em Agosto de 2001 por quadro de diminuição da acuidade visual bilateral com 3 dias de evolução. No exame objectivo, além da diminuição da acuidade visual, apresentava na fundoscopia edema papilar bilateral.

Foi feita TAC CE que não revelou alterações, seguida de punção lombar com LCR límpido, discreta pleocitose no exame citoquímico (7 células mononucleadas) e pesquisa de células neoplásicas negativa. Além das rotinas laboratoriais, foram também pedidos estudo de vasculites, HIV1 e 2, serologias séricas e no LCR para HTLV I e II, borrelia, sífilis e vírus neurotrópicos, que não mostraram alterações. As concentrações proteicas, função da barreira e perfil proteico do LCR encontravam-se dentro da normalidade, de acordo com o estudo efectuado. Não há referência quanto à existência de bandas oligoclonais. A RMN encefálica realizada não mostrou quaisquer lesões, nomeadamente, sugestivas de desmielinização. Os potenciais evocados multimodais foram normais (embora o resultado só tivesse sido conhecido após a alta).

Foi colocada a hipótese diagnóstica de nevrite óptica bilateral tendo sido instituída terapêutica com metilprednisolona endovenosa na dose de 1 g/dia durante

5 dias com melhoria do quadro. Teve alta clinicamente bem, em regime de redução progressiva com corticoterapia oral durante 21 dias.

Em Janeiro de 2002 é reinternada por recorrência do quadro clínico após ter terminado a corticoterapia oral. À data da entrada no nosso serviço, era portadora de informação clínica onde era sugerida a hipótese diagnóstica de neurosífilis visto ter realizado investigação em ambulatório que mostrou um título de TPHA sérico positivo. Tinha sido reinstituída corticoterapia encontrando-se a fazer metilprednisolona oral (16 mg/dia).

Na observação apresentava olho vermelho doloroso, diminuição acentuada da acuidade visual e marcado papiledema bilateral.

A RMN encefálica realizada mostrou exuberantes descolamentos da retina bilaterais. (Figura 1)

Foi feita nova punção lombar que revelou uma pleocitose de 57 células mononucleadas. Foi repetida a investigação realizada durante o primeiro internamento e instituiu-se terapêutica com penicilina endovenosa (24 MUI/dia) sem melhoria, interrompida após serem conhecidos os resultados negativos do VDRL, TPHA e FTA-abs séricos e no LCR.

Perante a recorrência do quadro clínico, e afastada a hipótese diagnóstica de neurosífilis, foram colocadas outras hipóteses no diagnóstico diferencial de Síndrome Uveomeningea em doente imunocompetente, nomeadamente tuberculose, sarcoidose, doença de Lyme ou VKH (tabela I).

**Tabela I.** Síndromes úveo meníngeas - adapt. Duane's Ophthalmology(7).

### Infecção

Sífilis, Tuberculose, Fungos  
Citomegalovírus, herpes simplex, herpes zoster, rubéola  
Toxoplasmose  
Doença de Whipple

### Inflamação Crónica

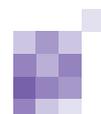
Sarcoidose  
Vogt-Koyanagi-Harada  
Behçet

### Esclerose Múltipla

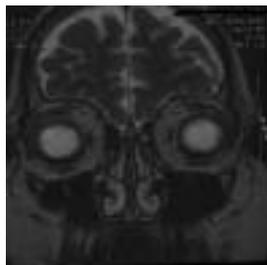
Neoplasias  
Linfoma Histiocítico (retículo)  
Linfomas  
Metástases

### Outras

Epiteliopatia pigmentar posterior aguda  
Doença intestinal inflamatória



Observada por oftalmologia: a doente apenas distinguia movimentos; apresentava bilateralmente um extenso infiltrado inflamatório nas duas câmaras do olho com descolamentos exsudativos exuberantes da retina e algumas sinéquias posteriores (Figura 2).



**Figura 1.** RMN encefálica mostrando descolamentos exuberantes da retina bilaterais.



**Figura 2.** Fundo ocular mostrando múltiplas bolsas de descolamento da retina.

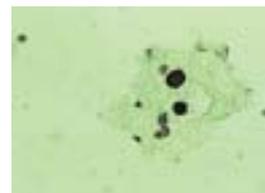
A biópsia do vítreo mostrou os aspectos inflamatórios já descritos e foi efectuado exame cultural em Lowenstein do produto. Iniciou terapêutica antibacilar quádrupla. Excluímos a tuberculose através do exame cultural do LCR e vítreo negativos e da ausência de resposta clínica aos anti-bacilares. Foi excluída a hipótese de sarcoidose através do doseamento da ECA e Cálcio que eram normais e TAC torácica que não mostrou alterações. No estudo de eventual vasculite realizou ANAs, ac anti-DNA, RA test, Waller Rose, LE test sendo os valores normais ou negativos. A hipótese de VKH tornava-se mais provável. As observações por ORL e Dermatologia foram normais. Iniciou metilprednisolona endovenosa em altas doses durante 5 dias associada a corticoterapia subconjuntival com melhoria franca do processo inflamatório ocular tendo alta. Ao 14º dia após a alta houve agravamento do processo inflamatório tendo repetido a corticoterapia subconjuntival, associada a imunoglobulina (0,4g/Kg/dia) durante 5 dias, com retrocesso do processo inflamatório. A doente manteve corticoterapia oral com prednisolona (60 mg/dia) durante dois meses. Na última observação realizada, tinha visão que lhe permitia o ambulatório, abandonando posteriormente a consulta.

Foi revisto o exame citoquímico do LCR colhido por punção lombar realizada durante o primeiro internamento em Agosto de 2001 (4 dias após o início dos sintomas). À data da colheita, 2 a 4 ml de LCR foram submetidos de imediato a citocentrifugação obtendo-se duas lâminas: numa foi utilizada a coloração de May-Grünwald-Giemsa (MGG) e na outra a coloração de Papanicolau (Pap), As células do LCR foram observadas por microscopia óptica, usando um microscópio Nikon HFX-DX. O número total de células por campo foi contado usando uma grelha e ampliação de x 200.

Observámos 30 a 80 células por campo, com predomínio de linfócitos e alguns monócitos e plasmócitos. Foram também observadas 2 a 4 células grandes por lâmina, com citoplasma extenso e contendo 5 a 16 grânulos citoplasmáticos por célula. Os grânulos eram basófilos com MGG e negros na coloração de Pap, tal como a coloração assumida pelo pigmento de melanina (Figuras 3 e 4).



**Figura 3.** Predomínio de linfócitos no exame citológico do LCR, destacando-se uma célula de maiores dimensões e citoplasma extenso (seta) que assume a cor negra na coloração de Papanicolau.

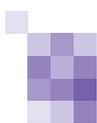


**Figura 4.** Pormenor das células descritas na Figura 3 onde são evidentes vários grânulos negros intracitoplasmáticos.

## Discussão

Tal como anteriormente descrito, o VKH é uma doença multissistémica que tem a particularidade de poder atingir órgãos contendo melanócitos como o olho, pia-aracnoideia no sistema nervoso central (SNC), pele, membranas mucosas, ouvido interno, cóclea e aparelho vestibular(5). Existe uma maior susceptibilidade de alguns indivíduos relacionada com antígenos de histocompatibilidade (1,2,3,6). A causa e o mecanismo patogénico do síndrome não estão completamente esclarecidos. Foi colocada a hipótese de se tratar de um processo auto-imune mediado por linfócitos T dirigidos contra componentes da melanina (1,2,3,4,5,6), desencadeado por infecção viral prévia mediante mecanismo de mimetismo molecular. Nenhum vírus foi até à data isolado (2,3).

Investigações prévias, bem como os nossos achados sugerem que no VKH os melanócitos da pia-aracnoideia são destruídos por linfócitos citotóxicos sendo o pigmento de melanina fagocitado por monócitos infiltrados no SNC transformados em macrófagos(5). Na investigação destas células, de forma a melhor caracterizar o pigmento de melanina, seriam necessários mais estudos através de técnicas com impregnação pela prata e de imunocitoquímica. Não foi possível realizá-los, uma vez que se tratou de uma observação retrospectiva, realizada após ser assumido o diagnóstico de VKH, cinco meses depois da colheita, citocentrifugação e preparação das lâminas do LCR. Contudo, estes achados não são desprezíveis pois, tal como descrito por Nakamura et al. em 1996 e por Kamondi et al. em 2000, surgem numa fase precoce e são específicos do síndrome (5, 8).



Do ponto de vista clínico, o síndrome era anteriormente dividido em quatro fases: fase prodrômica (onde se inclui meningite asséptica), fase oftálmica ou de uveíte, fase de convalescença, e fase crónica ou recorrente (2,3,4). Dada a variedade de manifestações clínicas e sobreposição das diversas fases da doença, em 2001 foram revistos os critérios de diagnóstico que permitiram dividir o síndrome em completo, incompleto e provável, conforme o número de critérios cumpridos (tabela II).

**Tabela II.** Critérios de Diagnóstico do síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada adapt.de (1)

#### **Síndrome de VKH completo**

**(critérios 1 a 5 devem ser cumpridos):**

1. Ausência de história de trauma ocular penetrante ou cirurgia precedendo o início da uveíte
2. Ausência de história clínica ou laboratorial de outra doença ocular
3. Envolvimento ocular bilateral (a ou b dependendo do estadió da doença quando o doente é examinado)
  - A. **Manifestações precoces:**
    - (I) Coroidite difusa (com ou sem uveíte anterior, reacção inflamatória do vítreo ou hiperémia do disco óptico), que se pode manifestar como:
      - (a) Áreas focais de líquido sob a retina
      - (b) Bolhas de descolamento seroso da retina
    - (II) Com achados equívocos; ambos devem estar presentes:
      - (a) Áreas focais de atraso na perfusão coroideia, áreas multifocais de extravasamento de contraste, grandes placas de hiperfluorescência, acumulação de contraste no líquido sob a retina e captação do contraste no nervo óptico na angiografia fluoresceínica
      - (b) Espessamento coroideo difuso, sem evidência de esclerite posterior na ecografiab) Espess
  - B. **Manifestações tardias:**
    - (I) História sugestiva ou presença anterior dos critérios 3A e ambos (II) e (III) abaixo, ou múltiplos sinais de (III):
    - (II) Despigmentação ocular:
      - (a) Fundo em "sunset glow"
      - (b) Sinal de Sugiura
    - (III) Outros sinais oculares:
      - (a) Cicatrizes de despigmentação da coroideia dispersas
      - (b) Hiperplasia do epitélio pigmentar
      - (c) Úveíte anterior crónica ou recorrente
4. Achados Neurológicos/Auditivos (podem já ter resolvido à data da apresentação)
  - a. Meningismo (mal-estar, febre, cefaleias, náuseas, dor abdominal, rigidez da nuca ou combinação destes), ou
  - b. Acufenos, ou
  - c. Pleocitose do LCR
5. Achados Dermatológicos (nunca precedendo o início da doença do SNC ou ocular)
  - a. Alopecia, ou
  - b. Poliose, ou
  - c. Vitiligo.

#### **Síndrome de VKH incompleto (devem estar presentes os critérios de 1 a 3 e um dos seguintes: 4 ou 5)**

1. Ausência de história de trauma ocular penetrante ou cirurgia precedendo o início da uveíte e
2. Ausência de história clínica ou laboratorial de outra doença ocular e
3. Envolvimento ocular bilateral.
4. Achados Neurológicos/Auditivos anteriormente definidos ou
5. Achados Dermatológicos (nunca precedendo o início da doença do SNC ou ocular).

#### **Síndrome de VKH provável**

**(critérios 1 a 3 devem estar presentes):**

1. Ausência de história de trauma ocular penetrante ou cirurgia precedendo o início da uveíte e
2. Ausência de história clínica ou laboratorial de outra doença ocular e
3. Envolvimento ocular bilateral (como definido para o síndrome completo).

O prognóstico da doença está directamente relacionado com a brevidade do diagnóstico e tratamento precoce (4). O tratamento de escolha é a corticoterapia que deve ser mantida, desde que possível, por um período de 6 meses uma vez que a redução rápida dos corticóides se associa a maior número de recorrências. Podem ser associados corticóides tópicos, agentes imunossuppressores ou imunoglobulina em doentes que não respondem ou que se tornam dependentes da corticoterapia (2,3,9).

As complicações mais frequentes resultam quer da doença quer do próprio tratamento e conduzem frequentemente à diminuição permanente da acuidade visual que varia de ligeira a grave (tabela III).

**Tabela III.** Complicações do síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada - adapt. de(4).

- catarata (10,5% – 42%)\*
- glaucoma (6 – 45%)\*
- neovascularização coroideia (2,5 – 12%)
- fibrose da retina (8 – 40%)

\* da corticoterapia

De acordo com a nova classificação, o caso apresentado corresponde a um síndrome incompleto uma vez que a doente ainda não apresenta as manifestações cutâneas e estas podem surgir desde semanas até anos após o episódio inicial (1), no entanto o achado de macrófagos carregados de melanina no LCR é específico do VKH e torna o diagnóstico provavelmente definitivo apesar de não fazer parte dos critérios recentemente publicados (2,5,9).

#### **Conclusão**

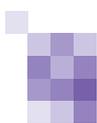
O diagnóstico do síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada baseia-se em critérios clínicos e para que o síndrome se complete são necessárias manifestações que podem surgir meses a anos após o episódio inicial. No caso descrito foi demonstrada a presença, numa fase precoce da doença, de macrófagos contendo grânulos de melanina no exame citológico do LCR. Este achado é específico, permite o diagnóstico numa fase inicial, possibilitando uma intervenção terapêutica precoce e um melhor prognóstico. ■

## Bibliografia

1. Read R, Holland G, Rao NA, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol* 2001;131:647-652.
2. Choczaj-Kukula A, Janniger CK. Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome, *eMedicine Journal* Sep 12 2001, vol.2 number 9,
3. Chan CC, Whitcup SM, Nussenblatt B. Sympathetic ophthalmia and Vogt-Koyanagi-Harada syndrome in Duane's Ophthalmology clinical volume 4 Cap.51 CD-Rom edition Lippincott Williams & Wilkins,2001.
4. Read R, Rechodouni A, Butani N, et al. Complications and prognostic factors in Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Am J Ophthalmol* 2001;131:599-606.
5. Nakamura S, Nakazawa M, Yoshioka M, et al. Melanin-laden macrophages in cerebrospinal fluid in Vogt-Koyanagi-Harada syndrome. *Arch Ophthalmol* 1996;114:1184-1188.
6. Carvalho J, Condesso R, Ramalho A, Oliveira C. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada – a propósito de um caso clínico. *Rev-Soc-Port-Oftalmol* 1995;19(3):75-84. Glaser J Uveo-meningeal syndromes in Duane's Ophthalmology clinical volume 2 Cap.5 CD-Rom edition Lippincott Williams & Wilkins,2001. Kamondi A, Szegedi A, Papp A, et al. Vogt-Koyanagi-Harada disease presenting initially as aseptic meningoencephalitis. *Eur J Neurol* 2000;7(6):719-722.
9. Wendal R. Helveston, MD; and Robin Gilmore, MD. Treatment of Vogt-Koyanagi-Harada syndrome with intravenous immunoglobulin, *Neurology*, May 1995; 584-585

## Correspondência:

Cátia Carmona,  
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta  
Rua M.F.A.-nº 100- Lazarim  
2815-786 Sobreda  
Telefone: 96 264 32 39  
E-mail: catia\_carmona@yahoo.com



## Encefalite límbica paraneoplásica associada a neoplasia gástrica *Limbic encephalitis associated with gastric carcinoma*

João Parracho da Costa<sup>1</sup>, João Correia de Sá<sup>2</sup>, José Pimentel<sup>3</sup>

1- Serviço de Neurologia; 2- Serviço de Neurologia; 3- Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
Email: joaocosta@sapo.pt

Recepção do trabalho: 3 de Janeiro de 2003 | Aceitação definitiva: 11 de Abril de 2003

### Introdução

A Encefalite Límbica Paraneoplásica (ELP) é uma doença rara que envolve estruturas límbicas e outras áreas do SNC. Na sua etiopatogenia estão envolvidos mecanismos auto-ímunes. Clinicamente manifesta-se por um defeito de memória recente, alterações do comportamento, convulsões, alterações da personalidade e demência. Habitualmente precede o diagnóstico da neoplasia associada (na maioria dos casos pulmonar) detectando-se auto-anticorpos no soro e/ou LCR em 60% (mais frequentemente o Anti-Hu). O diagnóstico de ELP requer exame neuropatológico e/ou um conjunto de critérios clínicos, imagiológicos (RM) e laboratoriais (LCR). A evolução é variável, com melhoria em alguns casos após tratamento da neoplasia associada.

### Caso clínico

Sexo feminino, 76 anos, que inicia de forma subaguda um quadro de agressividade, agitação psico-motora, desorientação, defeito de memória predominantemente recente e perda da capacidade de realizar tarefas diárias, sem outras alterações no exame neurológico. Rotinas (VS=25mm/h), TAC-CE (hipodensidade sub-cortical temporal direita), RM-CE (lesões bilaterais temporais – mesiais hiperintensas em T2 e Flair), PL (hiperproteinorráquia: 1 g/L), EEG (actividade lenta bitemporal e actividade paroxística temporal esquerda), Anti-Hu sérico negativo. A pesquisa de neoplasia oculta (marcadores tumorais, imunoelectroforese das proteínas, TAC Torácica e Ecotomografia abdomino-pélvica) foi negativa. A Endoscopia Digestiva Alta (EDA) revelou úlcera no corpo gástrico com aspecto infiltrativo que não foi confirmado na biopsia. A doente foi reinternada 6 meses após início do quadro por hemorragia digestiva. Fez nova EDA com biopsia, que revelou um adenocarcinoma gástrico indiferenciado do tipo misto de Lauren, sendo submetida a gastrectomia parcial. Do ponto de vista neurológico não houve alterações significativas, embora tenha ocorrido normalização bioquímica do LCR e diminuição da extensão das lesões na RNM-CE. Foi identificado no LCR o auto-anticorpo Anti-Ma. Faleceu ao 8º mês de evolução tendo a autópsia revelado embolia pulmonar. O exame neuro-patológico corroborou o diagnóstico de ELP.

### Conclusão

Descreve-se, pela primeira vez, a associação de ELP com neoplasia gástrica. Não se assistiu a uma alteração clínica significativa após remoção do tumor, embora tenha existido uma melhoria laboratorial e imagiológica. Os autores defendem a realização de EDA nos casos de ELP de forma a excluir neoplasia gástrica associada.

**Palavras Chave:** Síndromes paraneoplásicas do Sistema Nervoso; Encefalite Límbica, Anticorpos anti-neuronais; Neoplasias Gástricas.

**Título de cabeçalho:** Encefalite Límbica Paraneoplásica

### Introduction

Paraneoplastic Limbic Encephalitis (PLE) is a rare disorder that involves the limbic structures and other areas of the CNS. The syndrome is characterized by progressive amnesia and psychiatric disturbances resulting from an inflammatory reaction probably related to an immune response to the neuronal proteins expressed by tumours. Neuropsychiatry symptoms usually predate the diagnosis of the associated cancer (in the majority of cases small cell lung cancer). Anti-neuronal antibodies are detected in up to 60% of these patients (serum and/or CSF) being Anti-Hu the more frequent.

### Case Report

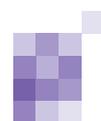
A 76 years-old female developed a sub-acute clinical picture characterized by personality changes, psycho-motor agitation, disorientation, memory loss with impaired consolidation of new material and inability to perform daily-life tasks. Neurological exam was otherwise normal. Laboratory findings (SR=25mm/h), Brain CT scan (right temporal sub-cortical hypodensity), Brain MRI (increased T2 signal in medial temporal lobes), CSF (high protein: 1 g/L), EEG (slow wave activity in both temporal lobes and rare epileptic activity in the left temporal lobe), Anti-Hu negative. Search for occult cancer (laboratory tumour markers, protein immune-electrophoresis, Thorax CT scan and abdominal/pelvic ultrasound scan) were negative. Gastroscopy showed a suspicious cancerous ulcer that was not confirmed in the histological exam. She was readmitted 6 months later by gastrointestinal haemorrhage. A second gastroscopy with biopsy was performed revealing an undifferentiated adenocarcinoma. The patient was submitted to partial gastrectomy. From the neurological point of view there was no significant changes although we had assist to a normalization of the CSF biochemistry and a reduction in the size of the lesions in the MRI. Anti-Ma antibody was detected in CSF. The patient died with 8 months of evolution. Post-mortem examination disclosed multiple pulmonary embolisms and confirmed the diagnosis of PLE.

### Conclusion

This is the first reported case of a biopsy proven PLE associated with gastric cancer. Although we have noticed an improvement in the laboratorial (CSF) and radiological findings after the removal of the gastric cancer there were no significant clinical changes. The authors conclude that gastric cancer should be thought of as a possible cause of PLE in the appropriate clinical setting.

**Palavras Chave** (de acordo com o Medical Subject Heading List of Index Medicus): Paraneoplastic Syndromes, Nervous System. Limbic Encephalitis. Antineuronal Antibodies. Stomach Neoplasms.

**Título de cabeçalho:** Limbic Encephalitis



## Introdução

A Encefalite Límbica Paraneoplásica (ELP) é uma entidade clínico-patológica rara inicialmente descrita por Briery (1), há 40 anos, como uma encefalite subaguda num adulto. Cerca de 10 anos mais tarde, Corsellis (2) associa esta entidade à presença de neoplasia (carcinoma de pequenas células do pulmão (CPCP). Desde então, foram descritos na literatura cerca de 200 casos implicando diferentes tipos de neoplasia associada a esta entidade. O CPCP e o carcinoma das células germinais do testículo estão presentes em 2/3 dos casos.

Séries recentes (3,4,5) permitiram caracterizar melhor a história natural desta doença. A maioria dos doentes apresentam-se com quadros confusionais, alucinações, alteração do comportamento (irritabilidade / agressividade), defeito de memória (predominantemente recente) e convulsões. Este quadro tem início em dias-semanas (raramente meses) e precede, na maioria dos casos, a descoberta da neoplasia associada, o que dificulta o diagnóstico da ELP. Quando a neoplasia é diagnosticada, é mais frequente a existência de tumor localizado do que metastizado.

O conjunto destas manifestações resulta do envolvimento das estruturas límbicas. No entanto, tem sido também descrito o compromisso de outras estruturas, nomeadamente do tronco cerebral.

Na etiopatogenia desta entidade pensa-se que existe uma reacção auto-imune contra antigénio(s) que são co-expressados pelas células tumorais e pelos neurónios (6). Esta teoria é suportada pela presença de anticorpos (Ac) anti-neuronais específicos em alguns destes doentes (7,8,9), o que tem levado, por um lado, à sua pesquisa no sentido de auxiliar o diagnóstico e, por outro lado, à experimentação terapêutica com fármacos imunomoduladores nos doentes em que não é possível fazer terapêutica dirigida ao tumor.

Em mais de 30% dos casos existe progressão da doença, independentemente da terapêutica realizada, com uma mortalidade de cerca de 20% (3).

Os autores descrevem, pela primeira vez, um caso de ELP, confirmado por exame neuropatológico, associado a uma neoplasia gástrica.

## Caso Clínico

NSC, sexo feminino, 76 anos, raça caucasiana. Em aparente estado de saúde, inicia ao longo de 2-3 semanas um quadro caracterizado por alterações do comportamento

(agressividade e agitação psico-motora), síndrome confusional (desorientação temporal, espacial e em relação a si própria), discurso delirante, defeito de memória predominantemente recente e perda da capacidade de realizar tarefas diárias (alimentação, higiene, vestir). Não existia referência a outra sintomatologia neurológica ou sistémica. Nos antecedentes pessoais, há a referir apenas Diabetes Mellitus tipo 2 (DM 2), não medicada.

O exame neurológico revelava uma doente vigil, com desorientação temporo-espacial e por vezes autopsíquica, e um evidente defeito da memória recente apreciável pela entrevista. Não havia alterações da linguagem, alterações visio-espaciais, incapacidade para aprendizagem ou defeito da capacidade de abstracção e do cálculo. Sem outras alterações no exame neurológico. Ao exame físico geral existia apenas lesões dermatológicas maculosas, pruriginosas, infra-mamárias, bilaterais.

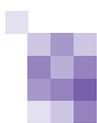
Foi realizada uma Tomografia Axial Computorizada Crânio-Encefálica (TAC-CE) (Figura 1) que mostrou uma área lesional hipodensa sub-cortical temporal direita com extensão digitiforme à substância branca periventricular e braço posterior da cápsula interna. Perante estes achados imagiológicos, foi considerado, como mais provável, o diagnóstico de tumor cerebral e iniciou terapêutica com dexametasona ev.

Resultados da restante avaliação complementar diagnóstica inicial:

1. Hemograma, glicémia, função renal e ionograma, função e enzimologia hepática, proteínas de fase aguda, VS e Urina tipo II, Teleradiografia do tórax pósterio-anterior e Electrocardiograma, não mostraram outras alterações para além de hiperglicémia (222 mg/dl) e uma VS de 25 mm/h.
2. Ressonância Magnética Crânio-Encefálica (RM-CE): Alterações difusas bilaterais dos lobos temporais - meso límbicas, hiperintensas na ponderação T2 (Figura 2).

Perante o conjunto dos achados semiológicos clínico-imagiológicos foi considerado, como mais provável, o diagnóstico de Encefalite Límbica, pelo que interrompeu a corticoterapia e fez investigação adicional com realização de:

1. Punção Lombar (P.L.):
  - i. Exame citoquímico do Líquido Cefalo-Raquidiano (LCR): Hiperproteínorráquia (1 g/L), sem outras alterações significativas.



ii. Exame serológico (Virús, Lyme, VDRL, TPHA), bacteriológico (directo e cultural, com pesquisa de BK) e citológico (pesquisa de células neoplásicas): sem alterações.

2. Electroencefalograma (EEG): lentificação global assimétrica, actividade lenta focal (delta) bitemporal mais evidente à direita e escassa actividade paroxística temporal esquerda.

3. Doseamento sérico do auto-anticorpo nuclear antineuronal do tipo I (Anti-Hu): negativo.

Paralelamente iniciou o estudo de neoplasia oculta, com realização do doseamento de marcadores tumorais (Desidrogenase Láctica, Antígeno Carcinoembrionário, Proteína CA 125, Antígeno Carbohidrato 15-3 e 19-9,  $\alpha$ -Feto Proteína), imunoelectroforese das proteínas séricas e urinárias, TAC do Tórax e Ecotomografia abdomino-pélvica que não mostraram alterações. Neste contexto, fez investigação adicional com realização de Endoscopia Digestiva Alta (EDA), que evidenciou uma úlcera no corpo do estômago com 1,5 cm de diâmetro e aspectos macroscópicos sugestivos de lesão infiltrativa (Figura 3). Na biópsia das pregas e bordos da ulceração não se identificou neoplasia, apesar de existir metaplasia, gastrite crónica activa e abundantes bacilos sugestivos de *Helicobacter Pylori*.

Foi feita ainda biópsia da pele das lesões infra-mamárias que mostrou uma reacção inflamatória inespecífica, sem características de lesão neoplásica.

É reinternada, cerca de 1 mês após a alta (com 6 meses de evolução desde o início da sintomatologia), por episódio de hemorragia digestiva alta. Repetiu EDA com biópsia gástrica tendo, desta vez, o resultado histológico sido adenocarcinoma. Foi posteriormente submetida a gastrectomia parcial. O exame anatomo-patológico macroscópico da peça operatória revelava um tumor ulcero-vegetante (2x2,5cm) ao nível da pequena curvatura no corpo gástrico. O exame microscópico mostrou tratar-se de um adenocarcinoma pouco diferenciado, com extensas áreas de carcinoma indiferenciado do tipo misto de Lauren. O tumor infiltra até à subserosa, não existindo tumor nas margens (Figura 4), embora estejam presentes gânglios com metástases. Estas características estadiam o tumor em pT3, pN1, pMx.

Por estado de caquexia, múltiplas escaras infectadas e descompensação da DM foi de novo reinternada. A observação neurológica era sobreponível à do primeiro

internamento, há cerca de 4 meses. Da investigação complementar realizada refira-se a existência de anemia (Hb 8,3g/dl), hipoalbuminémia (14g/L), hiperglicémia (307mg/dl), hipocalcémia (1,88 mmol/L), hiponatrémia (132 mmol/L), leucocitose com neutrofilia (17,1 x 10<sup>9</sup>/L com 81% neutrófilos) e aumento das proteínas de fase aguda (proteína C reactiva = 111 mg/L).

Para avaliação da evolução das alterações encontradas previamente no LCR e na RM-CE repetiu a PL, cuja análise citoquímica do LCR não mostrou alterações nomeadamente pleiocitose ou hiperproteínoorráquia, e a RM-CE, que mostrou uma evidente redução da extensão das lesões (Figura 5).

Por impossibilidade de se estudar outros anticorpos onconeuronais, que não o anti-HU, através dos protocolos instituídos com o HSM, foi contactado o Professor Jerome Posner (Laboratório de Neuro-Oncologia da Universidade de Cornell em Nova York), no sentido de se repetir o estudo dos anticorpos onconeuronais no soro e no LCR. Desta forma, foi detectado no LCR o anticorpo Anti-Ma (1/160) (Figura 6).

A doente faleceu ao 40º dia de internamento. A autópsia revelou múltiplas embolias nos ramos principais das artérias pulmonares.

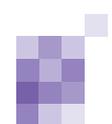
Os achados do exame neuropatológico, descritos na figura, confirmam o diagnóstico de Encefalite Límbica (Figura 7).

## Discussão

Apresentamos um caso clínico caracterizado por um quadro de demência subaguda, inicialmente interpretado como um tumor cerebral, em função dos resultados da TAC-CE. As características clínicas encefalopáticas deste quadro e os restantes exames complementares (PL, RM-CE e EEG), permitiram fazer o diagnóstico provável de ELP.

Tratando-se de uma entidade paraneoplásica, foi realizada uma extensa pesquisa da neoplasia oculta. No nosso caso, foi diagnosticado um adenocarcinoma gástrico, 6 meses após o início dos sintomas. Trata-se aparentemente do primeiro caso descrito de ELP associado a este tipo de neoplasia.

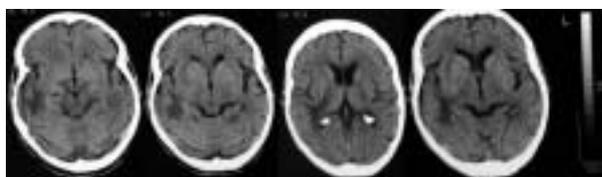
A avaliação posterior à terapêutica dirigida ao tumor mostrou uma clara evolução favorável, traduzida pela normalização bioquímica do LCR e redução das lesões



temporais na RM-CE. Do ponto de vista clínico, não houve, no entanto, alteração significativa.

A doente faleceu 10 meses após o início dos sintomas pelo conjunto das co-morbidades. O exame neuropatológico confirmou o diagnóstico.

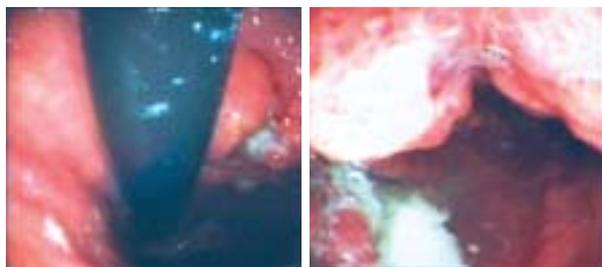
De acordo com a imunopatogénese da doença, tem sido feito um esforço no sentido de caracterizar os auto-anticorpos presentes no soro ou no LCR destes doentes. No entanto, só em cerca de 60% dos casos são detectados Ac. Anti-neuronais. Entre estes, o que mais frequentemente está presente é o Anti-Hu (36%). No nosso caso, a pesquisa deste Ac foi negativo, mas foi identificado no LCR o Ac. Anti-Ma, o qual se estima estar presente em cerca de 5% destes doentes.



**Figura 1.** TAC-CE: hipodensidade subcortical temporal direita com extensão digitiforme peri-ventricular e à cápsula interna.



**Figura 2.** RNM-CE: Lesões hiper-intensas em T2 e Flair com localização meso-límbica nos 2 lobos temporais sendo de maior extensão à direita. Corte coronal à esquerda e axial à direita.



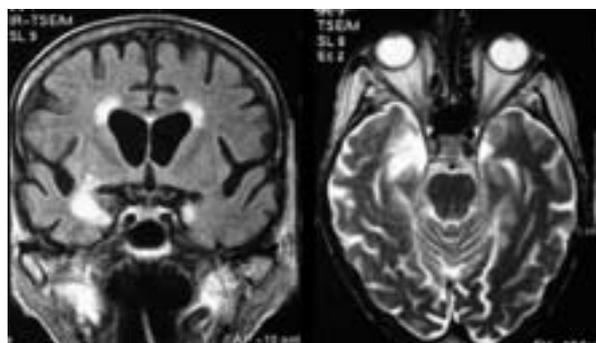
**Figura 3.** EDA: lesão ulcerosa no corpo do estômago de bordos mamiolados com cerca de 1,5 cm de diâmetro.



**Figura 4.** Exame histológico (hematoxilina-eosina x 10) da peça operatória: adenocarcinoma gástrico pouco diferenciado com extensas áreas de carcinoma muito indiferenciado do tipo misto de Lauren. Existe tumor até à subserosa.

Paralelamente parecem existir subgrupos imunológicos de doentes com determinadas características epidemiológicas, clínicas e laboratoriais, de acordo com o tipo de Ac. Por exemplo, nos indivíduos sem Ac detectáveis ou com Ac. pouco frequentes (como o Anti-Ma), é mais frequente o sexo feminino e a presença de outras neoplasias, que não a do pulmão ou do testículo.

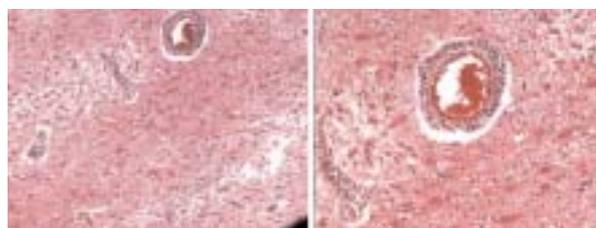
O quadro clínico desta doente reúne todos os critérios recentemente propostos por *Gultekin et al* (3) para o diagnóstico de ELP: (1) quadro clínico sugestivo de envolvimento das estruturas límbicas, (2) período inferior a 4 anos entre o início dos sintomas e o diagnóstico do tumor, (3) exclusão de complicações neoplásicas (metástases, infecção, deficit nutricional ou metabólico, alterações cerebro-vasculares, efeitos secundários da quimioterapia) e



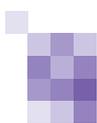
**Figura 5.** RNM-CE 7 meses após realização da 1ª RNM-CE (Fig. 2) mostrando lesões com características de sinal e localização idênticas, mas de menor extensão. Corte coronal à esquerda e axial à direita.



**Figura 6.** Anticorpo Anti-Ma no LCR detectado por imunohistoquímica.



**Figura 7.** Exame neuropatológico (hematoxilina-eosina: x 10 à esquerda; X 40 à direita): Substância branca com marcada rarefacção do neurofílo; infiltrado inflamatório mononuclear perivascular (ampliação na imagem da direita); extensa gliose astrocitária.



(4) pelo menos um dos seguintes: (4.1) alterações inflamatórias do LCR (pleiocitose, bandas oligoclonais, aumento das Ig ou das proteínas na ausência de Ig detectável), (4.2) RM-CE com alterações do lobo temporal (uni ou bilateral) em T2 ou atrofia em T1 ou (4.3) EEG com actividade paroxística temporal uni ou bilateral ou actividade de base lenta.

Em conclusão, apresentamos um caso de Encefalite Límbica Paraneoplásica em que a associação etiopatogénica com um adenocarcinoma gástrico é indiscutível, pelo que os autores consideram haver necessidade de passar a considerar este tipo de neoplasia, a quando do despiste de neoplasia oculta, em doentes cujos sintomas precedem o diagnóstico do tumor. ■

## Bibliografia

1. Brierley JB, Corsellis JA, Hierons R, Nevin S. Subacute encephalitis of later adult life, mainly affecting the limbic areas. *Brain* 1960; 83: 357-68.
2. Corsellis JA, Goldberg GJ, Norton AR. Limbic encephalitis' and its association with carcinoma. *Brain* 1968; 91: 481-96.
3. Alamowitch S, Graus F, Uchuya M, Reñé R, Bescansa E, Delattre JY. Limbic encephalitis and small cell lung cancer. Clinical and immunological features. *Brain* 1997; 120: 923-8.
4. Lucchinetti CF, Kimmel DW, Lennon VA. Paraneoplastic and oncologic profiles of patients seropositive for type 1 antineuronal nuclear autoantibodies. *Neurology* 1998; 50: 652-7.
5. Gultekin SH, Rosenfeld MR, Voltz R, Eichen J, Posner JB, Dalmau J. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. *Brain* 2000 Jul;123 (Pt 7):1481-94.
6. Dropcho EJ. Neurologic paraneoplastic syndromes. *J Neurol Sci* 1998 Jan 8;153(2):264-78.
7. Voltz R, Gultekin SH, Rosenfeld MR, Gerstner E, Eichen J, Posner JB, Dalmau J. A serologic marker of paraneoplastic limbic and brain-stem encephalitis in patients with testicular cancer. *N Engl J Med* 1999 Jun 10;340(23):1788-95.
8. Alamowitch S, Graus F, Uchuya M, Rene R, Bescansa E, Delattre JY. Limbic encephalitis and small cell lung cancer. Clinical and immunological features. *Brain* 1997 Jun;120 (Pt 6):923-8.
9. Barnett M, Prosser J, Sutton I, Halmagyi GM, Davies L, Harper C, Dalmau J. Paraneoplastic brain stem encephalitis in a woman with anti-Ma2 antibody. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001 Feb;70(2):222-5.

**Agradecimentos e menções particulares:** Os autores agradecem a colaboração do Professor Jerome B. Posner (Director of the Department of Neurology, Cotzias Laboratory of Neuro-Oncology and Department of Neurology and Neuroscience at Cornell University; New-York) no estudo dos anticorpos antineuronais e da Dr<sup>a</sup> Ana Nobre (Assistente Hospitalar do Serviço de Anatomia Patológica - Hospital Curry-Cabral, Lisboa) na avaliação histológica do adenocarcinoma gástrico.

## Correspondência:

João Parracho da Costa  
Serviço de Neurologia,  
Hospital de Santa Maria,  
Av. Prof. Egas Moniz, 1649-028 Lisboa  
Telefone: 91 753 21 25  
E-mail: joaocosta@clix.pt

# Doenças neuromusculares adquiridas nas unidades de cuidados intensivos

## *Neuromuscular disorders acquired in intensive care units*

Marta Carvalho<sup>1</sup>, Teresa Oliveira<sup>2</sup>, Maria José Rosas<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-UCI Geral, Hospital de S. João, Porto  
E-mail: martacmonteiro@clix.pt

Recepção do trabalho: 31 de Agosto de 2002 | Aceitação definitiva: 30 de Março de 2003

### Resumo

Os doentes internados em Unidades de Cuidados Intensivos (UCIs) apresentam frequentemente fraqueza muscular generalizada. Esta condiciona dificuldades na adaptação à ventilação espontânea e atraso na recuperação clínica. Algumas doenças neuromusculares agudas desenvolvem-se especificamente em doentes internados nas UCIs e contribuem de forma significativa para essa fraqueza muscular. Ocorrem preferencialmente em doentes com sepsis ou síndrome de resposta inflamatória sistémica (SIRS). As alterações microcirculatórias e os mediadores imunoinflamatórios circulantes, característicos destes síndromas, parecem estar na base da lesão neuromuscular. As altas doses de corticosteroides e relaxantes musculares, usadas no tratamento de alguns doentes, poderão também actuar como factores desencadeantes da lesão de nervo e músculo. As doenças neuromusculares adquiridas nas UCIs dividem-se em dois grupos: 1) polineuropatia dos Cuidados Intensivos (neuropatia axonal aguda monofásica, com tendência à recuperação após tratamento adequado da sepsis/SIRS subjacente); 2) miopatias de novo dos doentes internados em UCIs. Este segundo grupo compreende três entidades clínicas: a) miopatia das UCIs; b) miopatia com perda selectiva de miosina; c) miopatia aguda necrotizante das UCIs. A primeira está relacionada com o estado hiper-catabólico da sepsis e as duas últimas, com as altas doses de corticosteroides e relaxantes musculares usadas no tratamento de doentes transplantados ou com asma grave. O diagnóstico destas patologias implica o uso de exames subsidiários (enzimas musculares, electromiografia com estudos de condução nervosa e, eventualmente, biópsia de nervo/músculo e ressonância magnética cervical), uma vez que o exame clínico pouco ajuda na distinção destas várias entidades entre si e de outras causas de tetraparésia. Dado que nenhuma destas patologias tem tratamento específico, é muito importante a sua prevenção através da instituição precoce de terapêutica da sepsis/SIRS. Os corticosteroides e relaxantes musculares devem também ser evitados ou usados na menor dose possível. Este trabalho visa fazer uma revisão da literatura sobre as doenças neuromusculares adquiridas nas UCIs.

**Palavras-chave:** polineuropatia, miopatia, doenças neuromusculares, Cuidados Intensivos

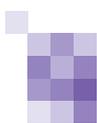
**Título do cabeçalho:** Doenças Neuromusculares Adquiridas nas UCIs

### Summary

Generalized muscle weakness, including respiratory muscles weakness, has been increasingly related to neuromuscular disorders that develop de novo during treatment of severely ill patients in Intensive Care Units (ICU). They are partially responsible for difficulty in weaning from the ventilator and contribute to delay in clinical recovery. These disorders are preferentially seen in sepsis or systemic inflammatory response syndrome (SIRS), and it is thought that microvascular changes characteristic of these syndromes, associated to circulating immune and inflammatory mediators, may be the cause of peripheral nerve and muscle damage. High doses of steroids and neuromuscular blocking agents may act as triggers of neuromuscular lesion. Neuromuscular disorders acquired in ICU are classified in two groups: 1) critical illness polyneuropathy (an acute monophasic axonal neuropathy, that tends to remit once the critical condition is under control); 2) critical illness myopathies: three main types have been identified: a) critical illness myopathy in the strict sense, related to the hypercatabolic state of sepsis, b) myopathy with selective loss of myosin filaments and c) acute necrotizing myopathy of intensive care, both of which seem to be related to high doses of steroids and neuromuscular blocking agents in the treatment of severe asthma or transplanted patients. The diagnosis of these disorders implies the use of ancillary exams (muscle enzymes, electromyography with nervous conduction studies, and eventually nerve/muscle biopsy and cervical magnetic resonance), since clinical examination is of little help in differentiating between the various disorders. Since specific therapies have not been discovered, it is of extreme importance the stabilization of the underlying critical condition and elimination of sepsis/SIRS. Steroids and muscle relaxants should be avoided or administered at the lowest dose possible. The aim of the present work is to make a revision of the literature about neuromuscular disorders acquired in ICU.

**Key words:** polineuropathy, myopathy, neuromuscular disorders, intensive care

**Heading:** Neuromuscular Disorders Acquired in ICU



## Introdução

Os doentes internados em Unidades de Cuidados Intensivos (UCIs) apresentam com frequência fraqueza muscular generalizada. Para além da imobilização prolongada, esta fraqueza pode ser causada por doenças neuromusculares agudas, que afectam doentes sem qualquer patologia prévia deste foro (1)(2). Estas doenças neuromusculares condicionam tetraparésia grave e insuficiência respiratória por fraqueza dos músculos respiratórios, com dificuldade na descontinuação da terapêutica ventilatória invasiva (3)(4). É importante diagnosticar estas patologias, em particular nos casos em que a recuperação da ventilação espontânea se revela mais difícil do que o esperado.

Dentro da categoria de doenças neuromusculares adquiridas nas UCIs merecem maior destaque duas situações: 1-polineuropatia dos Cuidados Intensivos; 2-miopatias *de novo* dos doentes internados em UCIs. Uma terceira causa de fraqueza muscular em doentes das UCIs, é o bloqueio neuromuscular farmacológico prolongado. Estas entidades podem coexistir no mesmo doente e a presença de uma delas pode favorecer o desenvolvimento das outras.

Não estão no âmbito desta revisão outras doenças neuromusculares, como por exemplo a miastenia gravis, que também podem causar fraqueza muscular aguda grave, mas não são específicas dos doentes internados nas UCIs.

## Polineuropatia dos Cuidados Intensivos

A polineuropatia dos Cuidados Intensivos (PNP dos CI) é a doença neuromuscular adquirida mais frequentemente referida como causa de fraqueza muscular e insuficiência respiratória em doentes internados em UCIs (1)(5). É mais comum em adultos, embora também seja diagnosticada em crianças. Tem sido associada a aumento da mortalidade e dificuldade de reabilitação dos doentes internados nas UCIs (6)(7).

Trata-se de uma polineuropatia axonal aguda, monofásica, que pode ser detectada electrofisiologicamente em 70 a 80% dos doentes com síndrome de resposta inflamatória sistémica (SIRS), sepsis ou falência orgânica múltipla (8)(9). A sua etiopatogenia está relacionada com as alterações vasculares e circulatórias verificadas no SIRS. As alterações da auto-regulação da microcirculação dos nervos periféricos condicionam um aumento da permeabilidade vascular e consequente edema do endonervo, com hipóxia e défice energético dos

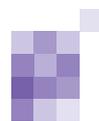
axónios (10). Tem sido questionada a existência de um factor humoral que actue como uma toxina sobre o axónio, acedendo a este através do aumento da permeabilidade vascular; contudo não foi isolada nenhuma substância com estas propriedades.

A PNP dos CI coexiste frequentemente com a miopatia das UCIs, devido ao facto de os factores etiológicos serem comuns às duas doenças. Por outro lado, sabe-se que esta polineuropatia não está relacionada com o síndrome de Guillain-Barré, medicações neurotóxicas (por exemplo, aminoglicosídeos), deficiências nutricionais ou vitamínicas (11).

Existe um caso particular em que parece haver uma relação patogénica directa entre um fármaco e a neuropatia em doentes das UCI. Trata-se da neuropatia motora axonal pura relacionada com o uso de relaxantes musculares, em particular os de tipo competitivo, como o vecurónio (10). Pensa-se que nesta situação o aumento da permeabilidade da vascularização nervosa pode permitir o acesso dos relaxantes musculares aos axónios, exercendo um efeito tóxico directo ou causando desnervação funcional por acção prolongada.

O quadro clínico da PNP dos CI e das restantes doenças neuromusculares adquiridas nas UCIs, é pouco específico. Trata-se de doentes sem patologia prévia do foro neuromuscular que, ao fim de algum tempo de permanência na UCI, não evidenciam a melhoria clínica esperada, apresentando tetraparésia e dificuldade na adaptação à ventilação espontânea. Deve suspeitar-se de polineuropatia grave quando a estimulação dolorosa das extremidades distais provocar marcado esgar facial de dor, sem qualquer esboço de movimento dos membros (10). Como o tónus muscular e os reflexos osteotendinosos só apresentam as alterações típicas de neuropatia em metade dos doentes, torna-se necessário recorrer a exames subsidiários para se efectuar o diagnóstico desta situação.

O exame subsidiário de primeira escolha é a electromiografia (EMG) com estudos de condução nervosa, que revela: a) diminuição da amplitude do potencial composto de acção motora (CMAP), sem alteração significativa da sua latência; b) diminuição da amplitude do potencial de acção sensitivo (SAP); c) potenciais de fibrilhação e ondas lentas de desnervação, caso o exame seja feito três semanas após o início da lesão de desnervação. A estimulação repetitiva é normal, afastando a hipótese da fraqueza se dever a bloqueio da placa motora



por efeito prolongado de relaxantes musculares (12). Se o doente estiver consciente e colaborar na tentativa de contração muscular, a EMG pode evidenciar potenciais de unidade motora polifásicos e de amplitude normal ou ligeiramente diminuída, sugerindo lesão muscular concomitante pela sepsis. A EMG é mais sensível e específica para o diagnóstico de PNP dos CI se for efectuada no diafragma, e os estudos de condução nervosa a nível dos nervos frénicos (8). A confirmação definitiva do diagnóstico de polineuropatia pode ser feita por biópsia de nervo e músculo, reservada para aquelas situações em que se mantém a dúvida diagnóstica após os estudos electrofisiológicos. A biópsia de nervo revela degenerescência axonal primária do nervo periférico, sem evidência de inflamação; a biópsia de músculo mostra atrofia de fibras musculares isoladas, no caso de lesão aguda, ou atrofia de grupos musculares correspondentes às fibras nervosas lesadas, no caso de desnervação crónica.

Não existe terapêutica específica para a PNP dos CI, a não ser o tratamento da condição predisponente à polineuropatia. Devem usar-se aminas e reposição de volume, de acordo com o caso clínico, bem como antibioterapia adequada ou drenagem cirúrgica do foco infeccioso, no caso de sepsis.

O prognóstico desta patologia é favorável se a causa subjacente for tratada com sucesso. Nos casos de polineuropatia ligeira, verifica-se recuperação completa da tetraparésia e da insuficiência respiratória em poucas semanas. Se a polineuropatia for grave, a recuperação prolonga-se ao longo de meses, podendo ser incompleta (10). O prognóstico é inversamente proporcional ao tempo de internamento na UCI, à duração da sepsis e à perda de peso. Os dados clínicos e electrofisiológicos têm pouco valor prognóstico (13).

#### **Miopatias *de novo* em doentes internados em UCIs**

As miopatias *de novo* nos doentes internados em UCIs compreendem três entidades distintas do ponto de vista clínico e histológico: 1-miopatia das UCIs; 2-miopatia com perda selectiva de miosina; 3-miopatia aguda necrotizante das UCIs.

A miopatia das UCIs tem uma definição pouco específica: trata-se de uma miopatia aguda não necrotizante e não inflamatória, que corresponde à anterior designação de miopatia por caquexia. Pensa-se que o músculo seja lesado pelos mesmos factores imunoinflamatórios que medeiam o SIRS, funcionando assim como uma complicação

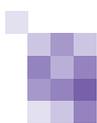
hipercatabólica da sepsis (14). As citocinas desempenham um importante papel na modulação da síntese e degradação enzimática, bem como na inibição da acção reguladora de hormonas anabolizantes sobre o metabolismo proteico muscular. A IL1, o TNF, os corticosteroides e a activação da via ubiquitina-proteasoma têm também um papel importante como mediadores da proteólise muscular induzida por sepsis (1). A miopatia das UCIs surge frequentemente associada à PNP dos CI.

Clinicamente o doente apresenta fraqueza muscular generalizada, com reflexos osteo-tendinosos normais. Os níveis séricos das enzimas musculares estão dentro da normalidade ou discretamente aumentados (15), e a EMG revela alterações predominantemente miopáticas. As alterações histopatológicas encontradas são uma anormal variação do tamanho das fibras musculares, com atrofia e degenerescência gorda; por vezes há evidência de fibrose e necrose de fibras individualizadas (2)(15). As fibras musculares afectadas são geralmente dos dois tipos, embora haja uma predilecção pelas de tipo II (16).

Não existe tratamento específico desta patologia, devendo-se tratar precocemente o SIRS/sepsis subjacente.

A miopatia com perda selectiva de miosina, também designada miopatia de filamentos espessos ("*thick filament myopathy*"), é uma entidade clínica que ocorre mais frequentemente em doentes submetidos a terapêutica com corticosteroides em altas doses. Geralmente são doentes transplantados ou com crises graves de asma, a quem estes fármacos foram administrados isoladamente ou em associação com doses elevadas de relaxantes neuromusculares (1). O bloqueio farmacológico ou imunológico da junção neuromuscular e a coexistência de PNP dos CI, tornam os músculos mais susceptíveis aos efeitos miopáticos dos corticosteroides e de outras toxinas (17)(18). Na fase de lesão aguda, a fraqueza muscular deve-se a um defeito de excitabilidade da membrana da fibra muscular, potenciado pelos factores anteriormente mencionados (19). Na fase de lesão crónica, a diminuição da quantidade de proteína dos filamentos espessos passa a desempenhar o papel mais importante como causa de fraqueza muscular prolongada.

Clinicamente, para além de insuficiência respiratória e fraqueza dos membros, o doente pode apresentar oftalmoplegia, o que não é comum nas outras doenças neuromusculares adquiridas nas UCIs (20). Analiticamente



há elevação dos valores séricos das enzimas musculares. Os estudos de condução nervosa são normais ou evidenciam CMAP de baixa amplitude. A estimulação nervosa repetitiva também é normal. A EMG demonstra potenciais de unidade motora de baixa amplitude, curta duração e polifásicos, características electrofisiológicas de miopatia. A biópsia muscular revela zonas focais de coloração negativa para a miosina-ATPase no centro das miofibras, confirmando a perda selectiva de filamentos espessos de miosina, sem evidência de alterações neurogénicas.

A recuperação clínica costuma ser rápida, não havendo terapêutica farmacológica para acelerar o processo, à semelhança do que acontece com as outras miopatias. A maioria dos autores defendem que, em doentes asmáticos ventilados artificialmente, os relaxantes musculares devem ser evitados ou usados na menor dose possível, durante um curto período de tempo, e com monitorização do bloqueio neuromuscular (21).

A miopatia aguda necrotizante das UCIs é uma doença menos frequente, contudo mais grave e de pior prognóstico comparativamente às anteriores. À semelhança da miopatia com perda selectiva de miosina, é mais comum em asmáticos graves tratados com corticosteroides e/ou relaxantes musculares em altas doses, e em doentes com PNP dos CI. As manifestações clínicas são sobreponíveis às das outras miopatias. As enzimas musculares atingem valores muito elevados, sendo a EMG a favor de miopatia grave. A biópsia muscular revela necrose muscular generalizada com vacuolização e fagocitose das fibras musculares (1).

### **Bloqueio neuromuscular prolongado**

A fraqueza muscular generalizada em doentes tratados com doses cumulativas de relaxantes neuromusculares de tipo competitivo (vcurónio, por exemplo) pode ser devida a bloqueio prolongado da placa motora. São situações clínicas em que a duração do bloqueio excede marcadamente o tempo de eliminação normal destes fármacos. Os exemplos mais frequentes são a insuficiência hepática ou renal, que levam a aumento da semi-vida do fármaco por interferência com o seu metabolismo (22)(23).

A EMG com estimulação repetitiva faz o diagnóstico, evidenciando uma disfunção da placa motora de causa pós-sináptica. As enzimas e a biópsia de nervo e músculo são normais.

Não há forma de acelerar a resolução do bloqueio, sendo

necessário aguardar a metabolização do fármaco.

### **Diagnósticos diferenciais**

Perante um doente internado numa UCI com tetraparésia que aparentemente se instalou após admissão nessa Unidade, devem considerar-se as seguintes possibilidades diagnósticas: PNP dos CI; miopatia *de novo* dos doentes internados em UCIs; bloqueio neuromuscular iatrogénico prolongado; lesão neurológica central (mielopatia anóxica, por exemplo).

Caso o doente tenha sido admitido na UCI por fraqueza muscular generalizada rapidamente progressiva, os diagnósticos diferenciais serão os seguintes: lesão medular cervical alta por traumatismo, neoplasia ou infecção; doença do neurónio motor; síndrome de Guillain-Barré, polineuropatia porfirínica e outras polineuropatias agudas; exacerbação de polineuropatia crónica, por sepsis; vários tipos de miopatia; miastenia gravis; síndrome de Eaton-Lambert, entre outros (24).

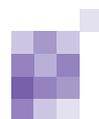
Para se fazer o diagnóstico definitivo de qualquer uma destas doenças, a história clínica é fundamental, salientando-se a necessidade de caracterização correcta do contexto clínico em que a fraqueza muscular se instalou. O exame neurológico poderá não ajudar muito no diagnóstico diferencial, pelo que se torna importante recorrer a vários meios subsidiários, de acordo com o caso clínico (enzimas musculares, EMG, biópsia de nervo e músculo, RM medular cervical) (12).

### **Conclusão**

As polineuropatias e miopatias das UCIs são cada vez mais diagnosticadas como causa de tetraparésia e insuficiência respiratória em doentes que previamente não tinham doença neuromuscular conhecida.

Na etiopatogenia da lesão do nervo e músculo parecem estar implicadas as alterações microvasculares e imunoinflamatórias características da sepsis/SIRS, bem como o uso prolongado de corticosteroides e relaxantes musculares do tipo do vcurónio.

O seu diagnóstico implica um elevado grau de suspeita clínica, dado que o exame neurológico é geralmente pouco informativo. Deve recorrer-se a exames auxiliares: doseamento de enzimas musculares séricas, EMG com estudos de condução nervosa, e eventualmente RM medular cervical para exclusão de lesão medular. Em caso de resultados inconclusivos, poderá avançar-se para



biópsia de nervo e músculo.

Uma vez que o único tratamento eficaz é a prevenção, sugere-se uma actuação rápida no tratamento de uma situação de sepsis/SIRS, restringindo o uso de corticosteroides e relaxantes musculares às menores doses e ao mais curto período de tempo possível. ■

#### Bibliografia

1. Hund E: Myopathy in critically ill patients. *Crit Care Med* 1999; 27: 2544-2548
2. Spitzer AR, Giancarlo T, Maher L, et al: Neuromuscular causes of prolonged ventilator dependency. *Muscle Nerve* 1992; 15:682-686
3. Zochodne DW, Bolton CF, Wells GA, et al: Critical illness polyneuropathy: A complication of sepsis and multiple organ failure. *Brain* 1987; 110:819-842
4. Maher J, Rutledge F, Remtulla H, et al: Neuromuscular disorders associated with failure to wean from the ventilator. *Intensive Care Med* 1995; 21:737-743
5. Hund E: Neuromuscular complications in the ICU: The spectrum of critical illness-related conditions causing muscular weakness and weaning failure. *J Neurol Sci* 1996; 136:10-16
6. Leijten FSS, Harinck-de Weerd JE, Poortvliet DCJ, et al: The role of polyneuropathy in motor convalescence after prolonged mechanical ventilation. *JAMA* 1995; 274:1221-1225
7. Garnacho-Montero J, Madrazo-Osuna J, Garcia-Garmendia JL, et al: Critical illness polyneuropathy: risk factors and clinical consequences. A cohort study in septic patients. *Intensive Care Med* 2001; 27:1288-1296
8. Berek K, Margreiter J, Willeit J, et al: Polyneuropathies in critically ill patients: A prospective evaluation. *Intensive Care Med* 1996; 22:849-855
9. Hund E: Neurological complications of sepsis: critical illness polyneuropathy and myopathy. *J Neurol* 2001; 248:929-934
10. Charles F, Bolton: Sepsis and the systemic inflammatory response syndrome: neuromuscular manifestations. *Crit Care Med* 1996; 24:1408-1416
11. Hund E: Critical illness polyneuropathy. *Curr Opin Neurol* 2001; 14:649-653
12. Bolton CF: Electrophysiologic studies of critically ill patients. *Muscle Nerve* 1987; 10:129-135
13. de Seze M, Petit H, Wiart L, et al: Critical illness polyneuropathy. A 2-year follow-up study in 19 severe cases. *Eur Neurol* 2000; 43:61-69
14. Chad DA, Lacomis D: Critically ill patients with newly acquired weakness: The clinico-pathological spectrum. *Ann Neurol* 1994; 35:257-259
15. Latronico N, Fenzi F, Recupero D, et al: Critical illness myopathy and neuropathy. *Lancet* 1996; 347:1579-1582
16. Gutmann L, Blumenthal D, Gutmann L, et al: Acute type II myofiber atrophy in critical illness. *Neurology* 1996; 46:819-821
17. Danon MJ, Capenter S: Myopathy with thick filament (myosin) loss following prolonged paralysis with vecuronium during steroid treatment. *Muscle Nerve* 1991; 14:1131-1139
18. DuBois DC, Almon RR: A possible role for glucocorticoids in denervation atrophy. *Muscle Nerve* 1981; 4:370-373
19. Larsson L, Li X, Edstrom L, et al: Acute quadriplegia and loss of muscle myosin in patients treated with nondepolarizing neuromuscular blocking agents and corticosteroids: mechanisms at the cellular and molecular levels. *Crit Care Med* 2000; 28:34-45
20. Sitwell LD, Weinshenker BG, Monpetit V, et al: Complete ophthalmoplegia as a complication of acute corticosteroid-and pancuronium-associated myopathy. *Neurology* 1991; 41:921-922
21. Sladen RN: neuromuscular blocking agents in the intensive care unit: A two-edged sword. *Crit Care Med* 1995; 23:423-428
22. Watling SM, Dasta JF: Prolonged paralysis in intensive care unit patients after the use of neuromuscular blocking agents: A review of the literature. *Crit Care Med* 1994; 22:884-893
23. Segredo V, Caldwell JE, Matthay MA, et al: Persistent paralysis in critically ill patients after long-term administration of vecuronium. *N Engl J Med* 1992; 327:524-528
24. Bolton CF: Neuromuscular conditions in the intensive care unit. *Intensive Care Med* 1996; 22:841-843

#### Correspondência:

Marta Carvalho  
Serviço de Neurologia  
Hospital de S. João  
Alameda Prof. Hernâni Monteiro  
4202-451 Porto  
E-mail: martacmonteiro@clix.pt

## História do martelo de reflexos

**Francisco Pinto**

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria

Texto baseado em comunicação ao Congresso da Neurologia (Espinho, 8 de Novembro de 2002)

A história do martelo de reflexos é indissociável das descobertas da percussão e da utilidade clínica da pesquisa dos reflexos.

É o austríaco Leopold Auenbrugger (1722-1809) (fig. 1), baseado na observação dos vinhateiros percutirem os barris de vinho, para saberem o nível daquele líquido, o primeiro a descrever a percussão torácica 1.



Figura 1.

Este novo tipo de semiologia foi esquecida até 1826, quando o francês Pierre Adolphe Piorry (1794-1879) (fig. 2) inventa um aparelho destinado a aplicá-la, o plexímetro - o qual se percutia quando aplicado sobre o tórax ou o abdómen do doente (fig. 3) - e divulga esta técnica 2.



Figura 2.



Figura 3.

Cerca de 1828 o médico escocês Sir David Barry (1781-1836), baseado na técnica dos veterinários suíços de percutirem o crânio das vacas com martelos, para detectarem a presença de quistos hidáticos, cria o primeiro martelo de percussão. Infelizmente Piorry considera-o invenção supérflua e o mesmo cai em desuso.

Só em 1841 se populariza o martelo de percussão engendrado pelo clínico alemão Max A. Wintrich (1812-1882) (fig. 4), o qual o modifica em 1854. Em 1912 Ebstein produz novo modelo, destinado a pesquisar os reflexos e a sensibilidade (fig. 5).

A partir daí inventa-se toda uma série de martelos de percussão, uns com a forma de L (fig. 6), outros com a de T (fig. 7) ou parecendo machados de guerra ou varinhas de

condão; os cabos eram feitos de madeira, ébano, marfim, osso de baleia, latão ou outros metais, com as cabeças em madeira, borracha, chumbo, latão ou revestidas de veludo.



Figura 4.

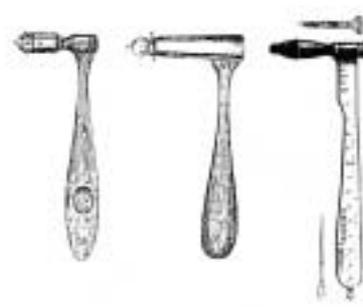


Figura 5.

A profusão de martelos de percussão é tão grande que, em 1873, trinta e dois anos após ter criado o seu protótipo, Wintrich equipara a quantidade de modelos ao número dos fórceps existentes nessa época, orçando os 400.



Figura 6. (Modelo Curschman)



Figura 7. (Modelo Flint)



Figura 8.

Produzem-se espécimes com o martelo de percussão e o plexímetro acoplados (fig. 7), ou engenhocas onde o plexímetro era percutido por outro aparelho accionado por um sistema de fitas (fig. 8).

Wilhelm Heinrich Erb (fig. 9) é o primeiro a reconhecer, em 1870, a utilidade clínica dos reflexos miotáticos e a empregar um martelo de percussão para os desencadear. Ao submeter o seu artigo sobre o reflexo rotuliano ao jornal alemão Arquivos de Psiquiatria e Doenças Nervosas, descobre que o editor do mesmo – Carl Friedrich Otto

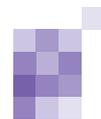


Figura 9.

Westphal (fig. 10) - preparara um artigo semelhante, pelo que, embora com interpretações diferentes, concordam em fazer publicações simultâneas 3,4.

Westphal, além de provocar o reflexo com um martelo de percussão, colocava o indicador sob o dedo médio e usava-os para percutir o tendão rotuliano.



Figura 10.

As preferências dividem-se quanto à utilidade do martelo de percussão na pesquisa dos reflexos. Para Sir William Richard Gowers (1845-1915) era indiferente usar o bordo cubital da mão, com a palma desta virada para cima, ou o modelo de Vernon (fig. 11).



Figura 11.

Jean Martin Charcot (1825-1893) advogava o uso do martelo de percussão do clínico checo Joseph Skoda para se obter o reflexo rotuliano (fig. 12).



Figura 12.



Figura 13.

O primeiro martelo de reflexos é concebido por John Madison Taylor 5 (1855-1931) (fig. 13); construído por Snowdon Brother's Surgical Instruments Co., Filadélfia é apresentado à Philadelphia Neurological Society em 27-2-1888.

Tinha a vantagem de ser leve (60-70 gramas) e ter cabeça de borracha, o que não magoava o doente ou o médico. A superfície do bordo maior é equivalente à superfície de percussão do bordo cubital da mão, sendo o menor destinado a desencadear o reflexo bicipital. Inicialmente o cabo terminava num loop arredondado (fig 14); posteriormente este desaparece e o cabo afila-se para permitir pesquisar os plantares.



Figura 14.



Figura 15.

No entanto, o grande divulgador do martelo de Taylor é Silas Weir Mitchell (1829-1914) que publica, entre 1886-1890, vários artigos concernentes aos reflexos miotáticos, o mesmo sucedendo com os seus discípulos, a quem se deve a descrição dos reflexos mandibular e dos adutores. Introduce a notação KJ+, KJ++, KJ- para os reflexos patelares normais, aumentados e diminuídos. A figura 15 representa W. Mitchell observando veteranos da Guerra Civil Americana segurando um martelo de Taylor, o qual está sentado à direita do doente.

O segundo martelo de reflexos é architectado por William Christopher Krauss (1863-1909) (fig. 16) 6; fabricado por G. Tiemann Company de Nova Iorque é apresentado, em 1894, na 20ª reunião da American Neurological Association. Krauss, após ter estudado nos Estados Unidos da América e em Berlim, estabelece-se em Buffalo, onde pratica neurologia e patologia. Inventa, ainda, um busto neuro-topográfico, um pedo-dinamómetro (para medir a força dos membros), um eléctrodo uretral e melhora a fita utilizada para tirar medidas.



Figura 16.



Figura 17.

Com o comprimento de 17 cm tem um cabo ovalado feito de borracha e é o primeiro a permitir a pesquisa dos vários tipos de sensibilidade (fig. 17). Friccionando o cabo de borracha este aquece, possibilitando investigar a sensibilidade térmica, em contraponto com qualquer das pontas de metal da cabeça, frias.

Removendo a extremidade menor da cabeça põe-se a descoberto um utensílio, com a forma de uma ponta triangular, com 1,5 cm de comprimento, utilizada para explorar a sensibilidade dolorosa alternando com o uso da outra extremidade romba da cabeça.

A dita ponta triangular separa-se em duas partes: uma, fica fixa; a outra, desliza pelo cabo do martelo, provido de uma escala (nos sistemas métrico e anglo-saxónico), permitindo investigar a sensibilidade entre dois pontos.

Finalmente, removendo a extremidade maior do cabo surge um pequeno pincel feito de pelo de camelo.

A escola alemã produz duas espécies de martelos de reflexos. O de Ernst L.O. Troemner (1868-1930), neurologista do Hospital de St Georg de Hamburgo e professor da Universidade na mesma cidade, data de 1910 7; construído por B.B. Cassel, Frankfurt, vendido com 2 borrachas extra por 8 marcos (fig. 18), pesa 100 gramas e tem duas cabeças, a maior para percutir os tendões maiores, a pequena os menores. O cabo achatado, afilado, de limpeza fácil, permitia, em último recurso, servir como abaixa-línguas.



Figura 18.



Figura 19.

Woltman, professor associado de Neurologia na Clínica Mayo, durante uma visita de estudos a Hamburgo, fica tão impressionado com o balanço do martelo de Troemner que compra vários exemplares, os quais introduz na

América. Desde então torna-se uma tradição nos neurologistas da dita clínica.

O outro modelo é concebido por Bernhardt Berliner 8; tem o formato de machadinha com o bordo coberto por borracha, sendo afilado na ponta; feito de metal niquelado, é tão pesado que o seu inventor se gaba de permitir desencadear os aquilianos mesmo com as botas calçadas (fig. 19).

A escola francesa cria três tipos de martelos de reflexos. Atribuem-se a Joseph François Félix Babinski 10 (1857-1932) (fig. 20) dois modelos de aço niquelado e o cabo com 20-25 cm: um de cabeça circular, perpendicular ao cabo, com anel de borracha; outro de cabeça rectangular, no mesmo plano do cabo, revestida por anel de borracha (fig. 21).



Figura 20.



Figura 21.

Em Viena de Áustria, Abraham Rabiner (1892-1986) encontra-se com Babinski num jantar, onde se discute, acaloradamente, a patogenia do sinal de

Babinski, sobre o têm opiniões opostas. Como recordação desse encontro o mestre francês oferece ao americano os seus modelos de martelo de reflexos. Rabiner junta os dois modelos num só, possibilitando rebater a cabeça com a utilização de uma charneira (fig. 21) – modelo Babinski-Rabiner.

O outro modelo gaulês é da autoria de Joseph Jules Déjerine (1849-1917) (fig. 22). De cabo rombo, as duas borrachas da cabeça têm forma e dimensões iguais.

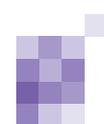


Figura 22.



Figura 23.

O espécime inglês do National Hospital for Nervous Diseases, Queen Square, em Londres (figura 23) baseado no martelo de percussão de Henry Vernon, datado de 1858, é concebido por Miss Wintle, enfermeira-chefe de Radiologia e Fisioterapia, conhecida pela alcunha de "Sister Electrical". No dizer de MacDonald Critchley: "Cerca de 1925 (ela) descobriu um feliz engenho, encaixando um anel de pessário numa roda de latão, montando este conjunto numa haste de bambu..." 10, longa de 20 cm, com 6,3 mm de diâmetro; o da cabeça tem 3,8 cm. "...Daqui resultou um martelo pesado, flexível e completamente indolor".



Durante anos a dita senhora manteve a sua própria produção, a qual vendia aos estudantes e residentes.

Em data indeterminada surge o modelo Buck (fig. 24) – nome do inventor? designação do fabricante? variante do martelo de Dejerine? Feito de metal cromado, com uma haste de cerca de 18 cm, a cabeça tem duas extremidades desiguais de borracha e já possui incorporados utensílios para pesquisa da sensibilidade; a ponta não permite pesquisar os plantares.

Os martelos de reflexos evoluíram em vários sentidos: formato, materiais, inclusão de apetrechos para investigação dos vários tipos de sensibilidade.

O cabo do martelo de Taylor afila-se para permitir a testar os reflexos plantares, nalguns modelos o plástico substituiu o aço, a cabeça ostenta cores diversas (fig. 25).

Outros espécimes possuem uma ponta aguçada e um pincel (fig. 26), ou este e um alfinete, ou um diapasão (fig. 27).



Figura 24.



Figura 25.



Figura 26.



Figura 27.



Figura 28.

O modelo de Krauss apenas origina o de McGill com o cabo terminado num compasso de pontas (fig. 28).

O protótipo de Troemner sofre várias transformações: cabo

em forma de laço (fig. 29) ou compacto, modelo com escala com extremidade maior da cabeça semelhante ao modelo de Berliner, martelos pesados e leves, de plástico em várias cores, com diferentes desenhos da cabeça (fig. 30 – modelo italiano Gima ®), espécime feito em prata para oferta a professores da Clínica Mayo e a visitantes ilustres (fig. 31).



Figura 29.



Figura 30.



Figura 31.

Conquanto esteja prevista a reconstrução do modelo de Berliner, a única modificação é o afilamento do cabo (fig. 32).

O modelo concebido por Babinski adquire a charneira proposta por Rabiner e um cabo telescópico para mais fácil transporte (fig. 33), pincel e alfinete acoplados (fig. 34), diapasão (fig. 35). O modelo chinês (fig. 36) tem, como num dos modelos iniciais, a cabeça no mesmo plano do cabo.

O martelo de Déjerine ganha um alfinete (fig. 37) ou um cabo mais leve com a forma de laço semelhante ao modelo da figura 29.



Figura 32.



Figura 33.



Figura 35.

Figura 34.



Figura 36.



Figura 37.



Figura 38.

O de Queen Square vê o cabo de bambu ser substituído por outro de plástico com comprimentos diferentes (fig. 38); o seu precursor, o martelo de percussão de Vernon, é reeditado com o cabo feito do mesmo material.

O modelo Buck apresenta a cabeça com outras cores (fig. 39), ou mais estilizada, com outra disposição do pincel e do alfinete (fig. 40) ou o sofisticado modelo "cinco em um" (fig. 41) – martelo, pincel, alfinete, carretilha e diapasão; fabrica-se, ainda, um espécime em prata.

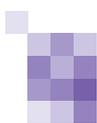


Figura 39.



Figura 40.



Figura 41.



Figura 42.



Figura 43.

Modernamente as cabeças tomam novas formas (fig. 42 – modelos Polarit<sup>®</sup>, adulto e criança) ou incluem uma ponta de latão, destinada a ser friccionada para aquecer e se poder testar a sensibilidade térmica, servindo de contraponto a ponta oposta, mais fria (modelo Zenit<sup>®</sup>). Os modelos pediátricos assumem a forma de uma girafa com um clipe que permite a sua fixação a um bolso para um transporte mais seguro (fig. 43).■

## Bibliografia

1. Auenbrugger L. Inventum Novum ex Percussione Thoracis Humani, ut Signo Abstrusus Interni pectoris Morbus Detengendi. Viena, 1761.
2. Piorry PA. De la percussion médiate et des signes obtenus à l'aide de ce nouveau moyen d'exploration, dans les maladies des organes thoraciques et abdominaux. Paris, 1828.
3. Erb WH. Über Sehnenreflexe bei Gesunden und bei Rückenmarkskranken. Arch Psychiat Nerven. 1875;5:792-802.
4. Westphal CFO. Über einige durch mechanische Einwirkung auf Sehnen und Muskeln hervorgebrachte Bewegungs-Erscheinungen. Arch Psychiat Nerven. 1875;5:803-834.
5. Taylor JM. New form of percussion hammer. J Nerv Mental Dis 1888;15:253.
6. Krauss WC. A neurologist's percussion hammer. J Nerv Ment Dis 1894;21:686-688.
7. Troemner ELO. Ein neuer Reflexhammer; zugleich ein Beitrag zur Pruefung von Sehnenreflexen. Berliner Wochenschrift. 1910;21:997-998.
8. Berliner B. Ein neuer Hammer zum Pruefen der Sehnenreflexen. Dtsch Med Wochenschr. 1910;33:1532.
9. Babinski JFF. Réflexes tendineux & réflexes osseux. Paris, 1912.
10. Lanska DJ. The history of reflex hammers. Neurology 1989;39:1542-1549.
11. Pesquisa na Internet com os motores de busca Google e Copérnico.

## Correspondência:

Francisco Pinto  
Serviço de Neurologia  
Hospital de Santa Maria  
Av. Prof. Egas Moniz  
1649-028 Lisboa  
E-mail: sjapinto@netcabo.pt

# Fórum de Neurologia 2003

29 de Maio a 1 de Junho - Grande Hotel do Luso

## PROGRAMA

### Dia 29 de Maio, Quinta-Feira

**13.00 Abertura do Secretariado**

**14.30 1ª Sessão - Comunicações Breves (CB) (Auditório)**

**Tema: Doenças Neuro-musculares**

**Moderador: Dr. Luís Negrão (FMUC, Coimbra)**

**CB01 Plegia Facial Bilateral isolada com Atingimento Nuclear**

Manuel Manita, Luisa Medeiros, Paula Esperança

Unidade de Neurologia e Neurofisiologia, Hospital de São José, Lisboa

E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

**CB02 Ganglionopatia Grave. Resposta à Ciclofosfamida?**

Ruth Geraldès, Raquel Gil-Gouveia, Luísa Albuquerque, João de Sá

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: ruth.geraldès@netc.pt

**CB03 Síndrome Guillan-Barré – Apresentações pouco comuns**

Pedro Abreu, Joana Guimarães, Fernanda Simões, Fernando Silveira<sup>1</sup>, Celso Pontes

Serviço de Neurologia e Unidade de Neurofisiologia<sup>1</sup> – Hospital São João – Porto

E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

**CB04 Diagnóstico diferencial de distrofia das cinturas – metodologia e revisão de grupo de doentes**

Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Teresa Mendonça<sup>2</sup>, Teresa Coelho<sup>3</sup>, Rosário Santos<sup>4</sup>, António Guimarães<sup>5</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira. 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurofisiologia do Hospital Geral de Santo António (HGSA), Porto; 4-Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto. 5-Serviço de Neuropatologia do HGSA, Porto.

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

**CB05 Polineuropatia e Síndrome Hipereosinofílica**

Cláudia Bacanhim<sup>1</sup>, Carla Nunes<sup>1</sup>, Luís Negrão<sup>1</sup>, Emília Magalhães<sup>2</sup>, Maria Manuel Brites<sup>3</sup>, Lúcia Sousa<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Hematologia, 3-Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra.

E-mail: claudiabacanhim@clix.pt

**Tema: Doenças do Movimento**

**Moderadora: Dr.a Maria Helena Coelho (HSM, Lisboa)**

**CB06 Discinésias como Apresentação Neurológica de "Doença de Wilson"- Descrição de uma Família**

Correia Guedes L, Lopes AM, Ramirez N, Ferreira JJ, Rosa MM, Castro Caldas A

Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria

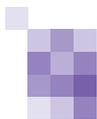
E-mail: ccneurol@esoterica.pt

**CB07 Parkinson de início precoce diagnosticado por DATscan**

Carmen Cabezas<sup>1</sup>, Lucía Galán<sup>1</sup>, Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Durval Costa<sup>2</sup>, José Oliveira<sup>2</sup>, Rosalvo Almeida<sup>1</sup>, Carlos Vieira<sup>1</sup>, Paula Coutinho<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira. 2-Serviço de Medicina Molecular, HPP - Hospital da Boavista, Porto

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



## **Tema: Livre**

**Moderadores: Dr. Joaquim Pinheiro (HPH, Matosinhos)**

### **CB08 Leucodistrofia metacromática - Apresentação clínica desencadeada por tóxicos?**

Rita Lopes da Silva<sup>1</sup>, Frederico Couto<sup>2</sup>, Eugénia Silva<sup>3</sup>, Luísa Albuquerque<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria. 2-Serviço de Psiquiatria do Hospital Santa Maria, 3-Serviço de Medicina do Hospital Curry Cabral, Lisboa.

E-mail: labling@mail.telepac.pt

### **CB09 Parésias Flutuantes de Nervos Cranianos: Neuropatia Isquémica, Miastenia Ocular ou Lesão Infiltrativa do Seio Cavernoso?**

Sofia Duarte<sup>1</sup>, Cristina Costa<sup>2</sup>, Alberto Leal<sup>2</sup>, Paula Breia<sup>3</sup>

1-Interna do Internato Complementar de Neurologia do Hospital Garcia de Orta; 2-Assistente de Neurologia do Hospital de Amadora-Sintra; 3-Assistente de Neurologia do Hospital Garcia de Orta.

E-mail: apaulabreia@hotmail.com

### **CB10 Síndrome paraneoplásico como manifestação de seminoma.**

Gabriella Di Virgilio, Florbela Magalhães, Fátima Silva, José Grilo.

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra

E-mail: gdivirgilio@interacesso.pt

### **CB11 Encefalite de Hashimoto como diagnóstico diferencial de Doença de Creutzfeldt-Jakob**

Vítor Tedim Cruz, Lucia Galán, Javier Buisán, Paula Coutinho

Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira

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

### **CB12 Estimulação Eléctrica do Nervo Vago: O Papel do Cirurgião Vascular**

Ivone Silva<sup>1</sup>, Mergulhão Mendonça<sup>1</sup>, Arlindo Matos<sup>1</sup>, Norton de Matos<sup>1</sup>, Lopes Lima<sup>2</sup>

1 -Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital Geral de Santo António; 2 -Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António

E-mail: ivone.s.silva@iol.pt

## **16.00 1ª Sessão - Comunicações orais (CO) (Auditório)**

### **Tema: Perturbações cognitivas**

**Moderadores: Prof. Doutor Carlos Garcia (HSM, Lisboa)**

**Prof. Doutora Isabel Santana (HUC, Coimbra)**

### **CO1 Surto Psicótico Agudo por Meningoencefalite associada a Chlamydia Pneumoniae**

Bernardo Barahona Corrêa<sup>1</sup>, Nuno Canas<sup>2</sup>, Miguel Xavier<sup>3</sup>, João Guimarães<sup>2,4</sup>

1-Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental do Hospital de São Francisco Xavier; 2-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz; 3-Clinica Universitária de Psiquiatria e Saúde Mental da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 4-Departamento Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

E-mail: bernardo\_correa@gmx.de

### **CO2 Depressão Pós AVC: ausência de localização ou etiologia específica**

Pires-Barata, S., Henriques, I.

Consulta de Doenças Cerebrovasculares, Hospital do Espírito Santo, Évora

E-mail: i.l.h@clix.pt

### **CO3 Sintomas iniciais de demência de Alzheimer: a percepção dos familiares**

Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Joana Pais<sup>2</sup>, Alexandre Teixeira<sup>2</sup>, Belina Nunes<sup>3</sup>

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

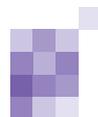
E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

### **CO4 Demência e ataxia: três casos clínicos de SCA 17**

M. Carmo Macário, Isabel Santana, M. Antónia Ferro

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

e-mail: macario@mail.telepac.pt



## 17.00 Intervalo

### Sessão Especial sobre Cirurgia da D. de Parkinson (Sala Bussaco)

**Moderadores:** Prof. Doutor Bastos Lima (HGSA, Porto)  
Prof. Doutora Carolina Garrett (HSJ, Porto)

#### CO5 Cirurgia de Estimulação Cerebral Profunda na Doença de Parkinson – Experiência do Hospital de São João

Alexandre Mendes<sup>1,2</sup>, Maria José Rosas<sup>1</sup>, Carolina Garrett<sup>1</sup>, Paulo Linhares<sup>1</sup>, Margarida Aires Basto<sup>1</sup>, Rosália Fonseca<sup>1</sup>, Cristina Amaral<sup>1</sup>, Armando Sousa<sup>3</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>  
1-Hospital São João, Porto; 2-Hospital Distrital de Mirandela; 3-Consultório Dr. Campos Costa, Porto  
E-mail: mendesalexandre@lycos.com

#### CO6 Experiência da equipa do Hospital de São João no tratamento cirúrgico da doença de Parkinson

Rui Vaz<sup>1</sup>, Maria José Rosas<sup>2</sup>, Alexandre Mendes<sup>3</sup>, Carolina Garrett<sup>2</sup>, Paulo Linhares<sup>1</sup>, Margarida Ayres Basto<sup>4</sup>, Armando Sousa<sup>5</sup>, Rosália Fonseca<sup>2</sup>, Cristina Amaral<sup>6</sup>  
1-Serviço de Neurocirurgia do Hospital de São João, Porto. 2-Serviço de Neurologia do Hospital de São João, Porto. 3-Serviço de Neurologia do Hospital de Mirandela. 4-Serviço de Neurorradiologia do Hospital de São João, Porto. 5-Laboratório de Imagiologia Dr. Campos Costa. 6-Serviço de Anestesia do Hospital de São João, Porto.  
E-mail: rmvaz@netc.pt

## 17.50 2ª Sessão - Comunicações Orais (CO) (Auditório)

### Tema: Livre

**Moderadores:** Dr. Orlando Leitão (FCML, Lisboa)  
Dr. José Barros (HGSA, Porto)

#### CO7 Caracterização das reacções adversas de medicamentos do sistema nervoso notificadas na região centro de Portugal

CA Fontes Ribeiro, F Batel Marques, G Ferreira, P Carrola, L Santiago, F Teixeira.  
Núcleo de Farmacovigilância do Centro, Coimbra, Portugal  
E-mail: cafrcc@clix.pt

#### CO8 Morbilidade e acidentes em doentes com epilepsia: Resultados de um estudo europeu.

Ettore Beghi, Cesare Cornaggia e J.M. Lopes Lima pelo grupo RESt –I  
E-mail: lopeslima@mail.telepac.pt

## 18.00 2ª Sessão - Casos Clínicos em Vídeo (CCV) (Auditório)

### Tema: Clube dos Gânglios da Base

**Moderadores:** Dr. José Vale (HEM, Lisboa)  
Dr. Mário Miguel Rosa (HSM, Lisboa)

(Organização: Secção de Doenças do Movimento da SPN)  
(Patrocínio Novartis)

## 19.30 2ª Sessão - Simpósio (Auditório)

### Tema: Doença de Fabry

**Moderadoras:** Dr.a Isabel Fineza (HPC, Coimbra)  
Dr.a Luisa Diogo (HPC, Coimbra)

#### Aspectos clínicos

Dr. Miguel Viana Baptista (HEM, Lisboa)

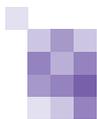
#### Aspectos genéticos e tratamento

Dr. João Paulo Oliveira (HSJ, Porto)

#### Discussão

(Patrocínio Genzyme)

## 20.00 Jantar (Hotel) (Patrocínio Genzyme)



## 22.00 3ª Sessão - Jogo do Luso (Auditório)

Apresentadores: Dr. Leite Carneiro (HMR1, Porto)  
Dr.a Kátia Andrade (HGSA, Porto)

(Organização: Comissão Editorial da SPN)  
(Patrocínio L. Lepori)

## Dia 30 de Maio, Sexta-feira

### 08.30 4ª Sessão - Comunicações Breves (CB) (Auditório)

Tema: Neuro-imunologia

Moderadora: Dr.a Lúvia Sousa (HUC, Coimbra)

#### CB13 Prevalência de Bandas Oligoclonais da IgG no LCR de Doentes com Esclerose Múltipla

Maria José Sá<sup>1,2,3,4</sup>, Lucinda Sequeira<sup>4</sup>, Maria Edite Rio<sup>1,2,4</sup>, Alfredo Sá<sup>5</sup>, António Carneiro<sup>6</sup>, Armando Morganho<sup>7</sup>, José Figueiredo<sup>8</sup>, José Pinto Marques<sup>9</sup>, Maria Lurdes Rodrigues<sup>10</sup>, Maria Vaz Pato<sup>11</sup>, Susana Pereira<sup>12</sup>

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

E-mail: m.josesa@mail.telepac.pt

#### CB14 Miastenia Gravis com Timoma – Forma de Apresentação Atípica

Maria José Rosas<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Daniela Seixas<sup>1</sup>, Fernando Silveira<sup>2</sup>, Clara Sambade<sup>3</sup>, José Castro Neves<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neurofisiologia, 3- Serviço de Anatomia Patológica, Hospital S. João - Porto  
E-mail: rui.j.santos@mail.telepac.pt

#### CB15 Variações Sazonais na Ocorrência de Surtos em Doentes com Esclerose Múltipla

Pedro Abreu<sup>1</sup>, Carina Reis<sup>2</sup>, Jorge Reis<sup>1,3</sup>, Maria Edite Rio<sup>1,3</sup>, Sílvia Pereira<sup>1,3</sup>, Maria José Sá<sup>1,3</sup>

Serviços de Neurologia<sup>1</sup> e de Neurorradiologia<sup>2</sup>, H. S. João, Porto, Centro de Investigação e Tratamento da Esclerose Múltipla do H. S. João<sup>3</sup>

E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

#### CB16 Síndrome de Encefalite Aguda Disseminada: um Caso Clínico com Evolução Multifásica

Ricardo Rego<sup>1</sup>, Susana Pereira<sup>1</sup>, Zita Magalhães<sup>2</sup>, Jorge Resende Pereira<sup>2</sup>, Belina Nunes<sup>1</sup>

Serviços de Neurologia<sup>1</sup> e Neurorradiologia<sup>2</sup>, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos

E-mail: ricardorego@oninet.pt

### Tema: Doenças cerebro-vasculares

Moderador: Prof. Doutor Vitor Oliveira (HSM, Lisboa)

#### CB17 Estenoses Intracranianas em Doentes com AVC Isquémico: relação com factores de risco aterosclerótico?

Isabel Henriques, Sara Pires-Barata, Irene Mendes, José Correia, Sónia Matias, Luísa Rebocho  
Hospital Espírito Santo, Évora

E-mail: i.l.h@clix.pt

#### CB18 AVC isquémico em doentes com AIT prévio

R. Pires, S. Pires-Barata, L. Rebocho, I. Henriques

Hospital Espírito Santo, Évora

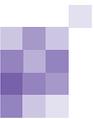
E-mail: i.l.h@clix.pt

#### CB19 Gauzoma como complicação do envolvimento com musselina de aneurisma intracraniano

Cátia Carmona<sup>1</sup>, Fernando Pita<sup>1</sup>, Carlos Cavaleiro<sup>2</sup>, Paulo Saraiva<sup>3</sup>, Manuel Cunha e Sá<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, 3-Serviço de Neuroradiologia; 4-Serviço de Neurocirurgia - Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: catia\_carmona@yahoo.com



**CB20 Terapêutica Endovascular – Casuística da UAVC**

José Carlos Moniz<sup>1</sup>, João Reis<sup>2</sup>, Bandeira Costa<sup>1</sup>

1- Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais / Serviço de Neurologia do Hospital Santo António dos Capuchos,

2- Serviço de Neuroradiologia do Hospital de S. José, Lisboa.

E-mail: jcmoniz@sapo.pt

**CB21 Hemorragias Intracranianas em Doente com Alto Risco Embólico**

Cátia Carmona<sup>1</sup>, Cláudia Guarda<sup>1</sup>, Sara Lança<sup>2</sup>, Fernando Pita<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina - Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: catia\_carmona@yahoo.com

**Tema: Livre**

**Moderadora: Dr.a Isabel Luzeiro (CHC, Coimbra)**

**CB22 Cefaleias durante procedimentos endovasculares**

Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>, Leonor Lopes<sup>2</sup>, Rita Sousa<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>2</sup>

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

E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

**CB23 Cefaleia em Salvas indolor**

Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>, João Lobo Antunes<sup>2</sup>

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

E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

**CB24 Estado de Mal Refractário. Experiência com Topiramato**

Ruth Gerales, Raquel Gil-Gouveia, Luísa Albuquerque

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: ruth.gerales@netc.pt

**CB25 Doença Neurodegenerativa no Idoso: uma nova etiologia**

IM Gaspar<sup>1</sup>, MT Lourenço<sup>1</sup>, R Santos<sup>2</sup>, C Beirão<sup>3</sup>, L Santos<sup>4</sup>, P Cabral<sup>4,5</sup>, MJ Feijó<sup>1</sup>

1-S. Genética Médica – H. Egas Moniz; 2-Instituto Genética Médica – Porto; 3-S. Neurologia – H. Capuchos;

4- S. Neurologia – H. Egas Moniz; 5-Unid. Neurologia Pediátrica – H Egas Moniz.

E-mail: hsfxavier@hsfxavier.min-saude.pt

**10.00 4ª Sessão – Casos Clínicos (CC) (Auditório)**

**Tema: Livre**

**Moderadores: Prof. Doutora Paula Coutinho (HSS, Feira)**

**Dr. Joaquim Ferreira (HSM, Lisboa)**

**CC1 Ataxia por Défice Isolado de Vitamina E**

Carla Nunes, Joana Nunes, M<sup>a</sup> Carmo Macário, M<sup>a</sup> Antónia Ferro

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: joao.goncalves-330@clix.pt

**CC2 Alteração da Memória Semântica num caso de Amnésia Grave, Pós-Encefalite Herpética**

João Massano<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>1</sup>, Cristina Valente<sup>2</sup>, Isabel Santana<sup>3</sup>

1-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, 2- S. Infecto-Contagiosas – Centro Hospitalar de Coimbra,

3- S. Neurologia - Hospitais da Universidade de Coimbra

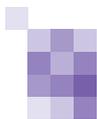
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

**10.30 4ª Sessão – Conferência (Auditório)**

**Tema: Situação actual da formação, treino e prática da Neurologia na União Europeia**

**Moderador: Prof. Doutor J. M. Pereira Monteiro (HGSA, Porto)**

**Palestrante: Prof. Doutor J. M. Lopes Lima (HGSA, Porto)**



## 11.00 Intervalo

### 11.30 5ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)

**Tema: Ensino pré-graduado de Neurologia**

**Moderadores: Prof. Doutor Pereira Monteiro (HGSA, Porto)**

**Dr. Manuel Correia (HGSA, Porto)**

**Palestras: Directrizes para o ensino pré-graduado.**

Prof. Doutor Lopes Lima (HGSA, Porto)

**Ensinar o quê?**

Prof. Doutora Maria José Sá (HSJ, Porto)

**Ensinar como?**

Prof. Doutor Castro Caldas (HSM, Lisboa)

**Ensinar para quê?**

Prof. Doutor Pereira Monteiro (HGSA, Porto)

**Discussão e conclusões**

### 12.30 5ª Sessão - Simpósio Satélite (Auditório)

**Tema: Novo Tratamento da Crise de Enxaqueca**

**Moderador: Prof. Doutor Pereira Monteiro**

**Palestrante: Prof. Doutor Julio Pascual (H. Univ. M. De Valdecilla, Santander)**

(Patrocínio Almirall)

### 13.30 Almoço (Hotel) (Patrocínio Almirall)

### 15.00 6ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)

**Tema: Ética e Prática Clínica**

**Moderadores: Prof. Doutor Pereira Monteiro (HGSA, Porto)**

**Dr. Rosalvo Almeida (HSS, Feira)**

**Palestras: 1. Informação sobre prognóstico reservado**

**A verdade omitida ou mitigada?**

Prof. Doutor Bigotte de Almeida (HGO, Almada)

**A verdade total?**

Dr. Rosalvo Almeida (HSS, Feira)

**2. A Morte Cerebral**

**Para o Intensivista**

Prof. Doutor Jorge Pimentel (UCIP-HUC, Coimbra)

**Para o Neurologista**

Dr. Fernando Pita (HGO - Almada)

**Discussão e conclusões**

### 16.00 6ª Sessão - Comunicações orais (CO) (Auditório)

**Tema: Livre**

**Moderadores: Prof. Doutora Catarina Oliveira (HUC, Coimbra)**

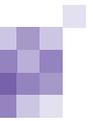
**Dra. Lúvia Sousa (HUC, Coimbra)**

**CO9 Identificação da proteína inibidora da regeneração axonal Nogo66 como um novo antígeno em modelos animais de esclerose múltipla.**

Paulo Fontoura<sup>1,2,3</sup>, Peggy Ho<sup>3</sup>, Jason DeVoss<sup>3</sup>, William Robinson<sup>3</sup>, Lawrence Steinman<sup>3</sup>.

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2 - Instituto Gulbenkian de Ciência, Oeiras. 3- Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford California, EUA.

E-mail: pfontoura@netcabo.pt



**CO10 Vacinação tolerizante com DNA codificador de proteínas de mielina como tratamento para modelos experimentais de esclerose múltipla.**

Paulo Fontoura<sup>1,2,3</sup>, Hideki Garren<sup>3</sup>, Peggy Ho<sup>3</sup>, William Robinson<sup>3</sup>, Lawrence Steinman<sup>3</sup>.

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2- Instituto Gulbenkian de Ciência, Oeiras. 3-Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford, Califórnia, EUA.

E-mail: pfontoura@netcabo.pt

**CO11 Trombólise Mecânica e Química em Trombose Venosa Cerebral**

Manuel Manita<sup>1</sup>, José Campillo<sup>1</sup>, Carolina Araújo<sup>1</sup>, Rita Marques<sup>2</sup>, João Reis<sup>2</sup>

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

E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

**CO12 Influência de factores moleculares e bioquímicos mitocondriais no aparecimento da Neuropatia Óptica**

Carmo Macário<sup>1</sup>, Nuno Silva<sup>2</sup>, Anabela Matos<sup>1</sup>, João Figueira<sup>3</sup>, Manuela Grazina<sup>4</sup>, Miguel Oliveira<sup>4</sup>, Catarina Oliveira<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2- Serviço de Medicina II dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 3- Serviço de Oftalmologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 4- Centro de Neurociências de Coimbra

E-mail: macario@mail.telepac.pt

**17.00 Intervalo**

**17.30 7ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)**

**Tema: O Momento da História**

**Moderadores: Dr.a M. Manuela Palmeira (HSJ, Porto)**

**Prof. Doutor Carlos Garcia (HSM, Lisboa)**

**Palestrantes: ... das terapêuticas.**

Dr. Leite Carneiro (HMR, Porto)

**... dos Vinhos Medicados.**

Dr.a Sílvia Pinhão (HSJ, Porto)

**Dialéctica da Clínica das Perturbações do Sistema Nervoso.**

Prof. Doutor Carlos Garcia (HSM, Lisboa)

**19.00 7ª Sessão - Conferência (Auditório)**

**Tema: Homenagem a uma personalidade da Neurologia Portuguesa**

**Introdução: Prof. Doutor Pereira Monteiro (HGSA, Porto)**

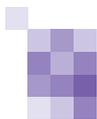
**Palestrante: Dr. Grilo Gonçalves (CHC, Coimbra)**

**Homenageado: Dr. João Francisco Ferreira Palmeiro**

**19.30 Sessão solene (Auditório)**

**20.30 Jantar (Casino do Luso)**

**(Proclamação de Bolsas e Prémios)**



## **Dia 31 de Maio, Sábado**

### **08.30 8ª Sessão - Comunicações Breves (CB) (Auditório)**

#### **Tema: Doenças Infecciosas**

**Moderadora: Dr.a Maria Antónia Ferro (HUC, Coimbra)**

#### **CB26 Meningite por Defeito Sagrado com Meningocelo Anterior**

Manuel Manita<sup>1</sup>, João Alcântara<sup>1</sup>, Eusébio Porto<sup>2</sup>, Valente Sousa<sup>2</sup>

1-Unidade de Neurologia e Neurofisiologia; 2-Serviço de Cirurgia 4 Hospital de São José, Lisboa

E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

#### **CB27 Doença neurológica definidora de SIDA**

Ricardo Maré<sup>1</sup>, Cristina Ingela<sup>2</sup>, Alexandre Carvalho<sup>2</sup>, Esmeralda Lourenço<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina II, Hospital de São Marcos – Braga

E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

#### **CB28 Panencefalite esclerosante subaguda**

Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário, Olinda Rebelo, A Freire Gonçalves

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: cjanuario@netcabo.pt

#### **CB29 Neurocisticercose – forma rara de apresentação**

Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário, A Freire Gonçalves

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: cjanuario@netcabo.pt

#### **Tema: Doenças cerebro-vasculares**

**Moderador: Prof. Doutor Freire Gonçalves (HUC, Coimbra)**

#### **CB30 Intrathecal Baclofen - a valid option in Rehabilitation of Stroke Patients.**

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Nuno Fontes<sup>1</sup>, José Correia<sup>2</sup>, Nélson Marçal<sup>2</sup>

Departments of Neurology, Physical Medicine and Rehabilitation<sup>1</sup>, and Anesthesia<sup>2</sup>, Hospital de S. João, Porto, Portugal.

E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

#### **CB31 Encefalopatia Hipertensiva Crónica Reversível**

Teresa Mendonça, Luís Maia, Manuel Correia

Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto.

E-mail: Mteresamendonca@clix.pt

#### **CB32 Acidente Vascular Cerebral Isquémico e Hiperhomocisteinémia: tratar e vigiar até quando?**

Luísa Rebocho, Margarida Graça, Isabel Henriques

Consulta Doenças Cerebrovasculares, Hospital Espírito Santo, Évora

E-mail: ilh@ip.pt

#### **CB33 Dissecções carotídeas – 6 anos de ecodoppler**

Joana Nunes, Sónia Salgueiro, Ana Morgadinho, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

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

### **09.30 8ª Sessão - Comunicações orais (CO)**

#### **Tema: Neuro-psicologia**

**Moderadora: Prof. Doutora Isabel Santana (HUC, Coimbra)**

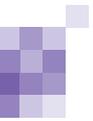
**Prof. Doutora Manuela Guerreiro (CEEM, Lisboa)**

#### **CO13 Repercussão cognitiva da hemorragia subaracnoideia**

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

Serviço de Neurologia, \*Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: claudiaguarda@hotmail.com



**CO14 Estudo evolutivo das repercussões cognitivas na hemorragia subaracnoideia**

Claudia Guarda, Ana Silvestre, Manuel Cunha e Sá<sup>1</sup>, Élia Baeta  
Serviço de Neurologia, 1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada  
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

**CO15 Esclerose Múltipla: expressão psicológica da doença**

Pires-Barata, S., Henriques, I.  
Serviço de Neurologia, Hospital do Espírito Santo, Évora  
E-mail: ilh@ip.pt

**CO16 Tarefas de Fluência Verbal 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, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: labling@mail.telepac.pt

**CO17 Alterações Cognitivas no Lúpus Eritematoso Sistémico: Investigação em doentes sem suspeita clínica de envolvimento neurológico**

Isabel Santana<sup>1</sup>, João Massano<sup>2</sup>, Sandra Sousa<sup>2</sup>, Olga Brito<sup>3</sup>, Margarida Oliveira<sup>4</sup>, Paulo Reis<sup>4</sup>, Joana Alexandre<sup>4</sup>, Isabel Abreu<sup>4</sup>  
1-Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra, 4-Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina 3 dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

**CO18 Síndrome cognitivo-afectivo do cerebelo**

Gustavo Santo, Bruno Rodrigues, Ana Paris, I. Santana  
S. Neurologia – Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

**11.00 Intervalo**

**11.30 9ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)**

**Tema: Política do Medicamento em Neurologia**

**Moderadores: Dr. João Ramalho Fontes (HSM, Braga)**

**Dr. Celso Pontes (HSJ, Porto)**

**Palestras: Introdução:**

Dr. Celso Pontes (HSJ, Porto)

**Relação custo/benefício e o sistema de comparticipação**

Prof. Doutor Fontes Ribeiro (FMUC, Coimbra)

**Problemas de autorização e introdução no mercado**

Prof. Doutora Cristina Sampaio (FMUL, Lisboa)

**Política de fármaco-vigilância**

Dr. Mário Miguel Rosa (FMUL, Lisboa)

**Discussão, síntese e conclusões**

**12.30 9ª Sessão - Simpósio Satélite (Auditório)**

**Tema: Avanços Terapêuticos na Doença de Alzheimer**

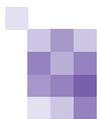
**Moderador: Prof. Doutor Alexandre Mendonça (FMUL, Lisboa)**

**Palestrantes: Prof. Doutor Fontes Ribeiro (FMUC, Coimbra)**

**Prof. Doutora Isabel Santana (HUC, Coimbra)**

(Patrocínio Lundbeck)

**13.30 Almoço (Patrocínio Lundbeck)**



### **15.00 10ª Sessão - Mesa Redonda (Auditório)**

**Tema: Investigação Científica em Neurologia  
Investigar o quê? Como? Para quê?**

**Moderadores:** Prof. Doutor Castro Caldas (FMUL, Lisboa)

**Palestrantes:** Prof. Doutor Henrique Barros (FMUP, Porto)  
Prof. Doutora Maria João Saraiva (IBMC/UP, Porto)  
Prof. Doutor Jorge Sequeiros (IBMC/UP, Porto)  
Prof. Doutora Catarina Oliveira (HUC, Coimbra)  
Prof. Doutora Paula Coutinho (HSS, Feira)  
Prof. Doutor José Ferro (HSM, Lisboa)

### **16.00 10ª Sessão - Assembleia Geral da SPN (Auditório)**

#### **17.00 Intervalo**

### **17.30 Curso de Neuro-Reabilitação (Auditório)**

**Curso de Formação Pós-graduada - Duração: 6 horas**  
(Aprovado pela S. P. Neurologia e pelo Colégio de Neurologia da O. Médicos)

**Organização:** Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação

### **17.30 Abertura do Curso**

**Moderadores:** Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Prof. Doutor Pereira Monteiro (HGSA, Porto)

Presidente da Sociedade Portuguesa de Medicina Física e Reabilitação

Dr. Pedro Cantista (HGSA, Porto)

**17.40 Reabilitação na Lesão Cerebral**

**Dr. Jorge Lains (HUC, Coimbra)**

**18.10 Reabilitação na Lesão Medular, Bexigas Neurogêneas e Estudos Urodinâmicos**

**Prof. Doutora Maria João Andrade (HGSA, Porto)**

**18.50 Reabilitação nas Polineuropatias; P.A.F.**

**Dr. Resende Barbosa (HGSA, Porto)**

**19.10 Reabilitação nos Doentes Extra-Piramidais**

**Dra. Ana Mexia Alves Tropa (HSS, Feira)**

**19.40 Técnicas especiais de Reabilitação em Doentes Neurológicos**

**Dr. António Pinto Camelo (HGSA, Porto)**

**Dra. Sofia Lopes (HUC, Coimbra)**

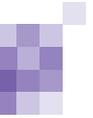
### **20.30 Jantar Regional (Jardim do Hotel)**

### **22.00 20ª Sessão - Jogo do Luso (Final) (Auditório)**

**Apresentadores:** Dr. Leite Carneiro (HMR, Porto)

**Dr.a Kátia Andrade (HGSA, Porto)**

(Patrocínio L. Lepori)



## **Dia 1 de Junho, Domingo**

### **Curso de Neuro-Reabilitação (continuação) (Auditório)**

**09.00 Défice Neurológico na Criança: abordagem Fisiátrica**  
Dra. Teresa Gaia (HGO, Almada)  
Dra. Lurdes Palhau (HGSA, Porto)

**10.00 Reabilitação nas Alterações da Comunicação**  
Dra. Helena Duro (HSJ, Porto)

**10.30 Hidroterapia em Reabilitação de Doentes Neurológicos**  
Dra. Catarina Branco (HGSA, Porto)

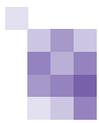
**11.00 Intervalo**

**11.30 Estimulação Eléctrica Funcional, Cadeiras de Rodas, Ortóteses, Ajudas de Marcha e Ajudas Técnicas.**  
Dr. Luís André (HUC, Coimbra)

**11.50 Avaliação Instrumental e Reabilitação da Marcha**  
Dr. Luís Jacinto (CMRA, Alcoitão)

**12.15 Teste de Avaliação**

**13.00 Encerramento do Curso e do Fórum de Neurologia 2003**



## Organização do Fórum de Neurologia 2003

### Organização

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

### Programação Científica

Direcção

Comissão Científica

Comissão Editorial

### Comissão organizadora local

Isabel Fineza

H. Pediátrico de Coimbra

Isabel Luzeiro

Centro Hospitalar de Coimbra

### Reuniões das Comissões

#### Dia 29 de Maio, Quinta-Feira

20.00 Júris dos Prémios e Bolsas (Sala Cruzeiro)

21.00 Comissão de História (Sala Bussaco)

#### Dia 30 de Maio, Sexta-feira

14.30 Comissão Científica (Sala Cruzeiro)

#### Dia 31 de Maio, Sábado

9.00 Comissão de Política e Economia (Sala Bussaco)

14.30 Comissão de Relações Internacionais (Sala Cruzeiro)

### Patrocinadores

#### Principal:

Lundbeck

#### Outros:

Allergan S.A.

Almirall

Astra-Zeneca

Aventis Pharma, Lda.

Boehringer-Ingelheim, Lda.

Esteve Farma

Genzyme

GlaxoSmithKline

Ipsen Portugal

Jansen-Cilag Farmacêutica, Lda.

L. Lepori, Lda.

Laboratórios Bial

Laboratórios Pfizer, Lda.

Netsaúde

Novartis Farma

Sanofi-Synthelabo Produtos Farmacêuticos, S.A.

Schering Lusitana, Lda.

Schering Plough Farma

Serono Produtos Farmacêuticos, Lda.

UCB Pharma

## CB1. Plegia Facial Bilateral Isolada Com Atingimento Nuclear

Manuel Manita, Luísa Medeiros, Paula Esperança

Unidade de Neurologia e Neurofisiologia, Hospital de São José, Lisboa

E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

### Introdução

A paralisia facial periférica é frequente, de etiologia múltipla mas insuficientemente conhecida, existindo alterações inflamatórias no líquido em até 35% dos casos. A paralisia facial periférica bilateral simultânea isolada é rara (sarcoidose, Borrelia e Síndrome de Guillain-Barré).

### Caso clínico

Doente do sexo feminino, 48 anos, doméstica, admitida pela urgência em Dezembro 1999, por paralisia facial bilateral, com início três dias antes e evolução lenta ao longo destes três dias (primeiro à esquerda e depois à direita), com otalgia esquerda (observação ORL sem alterações). Nega quadro infeccioso prévio, contacto com tóxicos ou fármacos não habituais. Antecedentes pessoais: esquizofrenia. Antecedentes familiares irrelevantes. Exame neurológico: movimentos abolidos de todos os músculos faciais (andares superior e inferior da face, bilateralmente); restantes pares cranianos e exame dos membros sem alterações, nomeadamente, ROTs presentes. RMN-CE: lesão bilateral da região central da protuberância, hiperintensa em T2. EMG do facial: ausência de "blink", latências motoras no limite superior do normal e dispersão do potencial de acção motor, sugestivos de lesão desmielinizante

periférica. EMG dos membros (VCM, VCS, ondas F) e potenciais evocados multimodais normais. No LCR (citoquímico, imunoelectroforese proteínas, VDRL, serologias virais e Borrelia, PCR virais e ECA): dissociação albumino-citológica (3 céls./mm<sup>3</sup>; proteínas 157mg/dl) com lesão transsudativa dominante associada a síntese intratecal de Ig G e Ig M e títulos elevados de Ig G para vírus Epstein-Barr (EBV-VCA) no soro (233 UA/ml) e líquido (180 UA/ml) (normal < 20 UA/ml) com Ig M e PCR negativos. Terapêutica com gamaglobulina e.v. durante cinco dias. Evolução com lenta recuperação da mobilidade facial, em 6 meses, até à normalidade.

### Conclusão

É curiosa a associação de uma lesão bilateral da protuberância, visível na RMN às alterações do EMG do facial (sugestivas de desmielinização periférica), sem evidência de atingimento de outros elementos do sistema nervoso, sugerindo que, neste caso, a lesão do facial atinge também o seu segmento nuclear. A inflamação acelular observada no LCR afirma o mecanismo inflamatório, não tendo sido possível demonstrar a sua etiologia específica -mecanismo pós-infeccioso?

## CB2. Ganglionopatia Grave. Resposta à Ciclofosfamida?

Ruth Geraldês, Raquel Gil-Gouveia, Luísa Albuquerque, João de Sá

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: ruth.geraldês@netc.pt

### Introdução

As neuropatias sensitivas são raras, podem associar-se ao síndrome de Sjogren e condicionar grave incapacidade. A terapêutica preconizada inclui corticóides, plasmáfereze e imunoglobulina humana endovenosa (*Neurology* 2003;60:503-505). A administração de pulsos de ciclofosfamida parece ser eficaz no tratamento de algumas complicações do síndrome de Sjogren no sistema nervoso central (*CNS Drugs* 2003;15(8):597-607). A sua importância no tratamento das neuropatias sensitivas refractárias ainda não está definida.

### Caso Clínico

Apresentamos o caso de uma mulher de 40 anos, com S. Sjogren primário (critérios clínicos e laboratoriais) e com o diagnóstico clínico e electrofisiológico de neuropatia sensitiva, desde Agosto de 2002, com boa resposta inicial à terapêutica com imunoglobulinas, associada a imunossupressão de base com corticóides e azatioprina. É reinternada em Fevereiro de 2003 por incapacidade total para a marcha, incapacidade de se alimentar sozinha ou manipular objectos, encontrando-se totalmente dependente de terceiros. Do exame objectivo, à entrada, destaca-se: facies cushingoide, xeroftalmia e xerostomia, impossibilidade de manter o ortostatismo, pseudoatetose na prova de braços estendidos, marcado défice de todas as modalidades sensitivas em meia

até aos joelhos e em luva até aos cotovelos, com ligeiro defeito de força, simétrico, sobretudo distal nos membros superiores, reflexos osteotendinosos (+), simétricos, reflexos cutâneo – plantares em flexão. Repetiu-se terapêutica com imunoglobulinas e reforçou-se a corticoterapia, sem melhoria. Dada a gravidade clínica iniciou-se ciclofosfamida em pulsos ev, tendo ocorrido regressão importante do defeito de sensibilidade, recuperação da marcha com apoio, da capacidade de manipulação de objectos e da autonomia pessoal em casa.

### Conclusão

No caso descrito verificou-se uma boa resposta clínica à ciclofosfamida. A administração de pulsos deste fármaco poderá ter indicação nos casos refractários/graves da neuropatia sensitiva associada ao Síndrome de Sjogren.

## CB3. Síndrome Guillan-Barré - apresentações pouco comuns

Pedro Abreu, Joana Guimarães, Fernanda Simões, Fernando Silveira<sup>1</sup>, Celso Pontes  
 Serviço de Neurologia e Unidade de Neurofisiologia<sup>1</sup> – Hospital São João – Porto  
 E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

### Introdução

O síndrome de Guillan-Barré (SGB) é uma poliradiculonevrite aguda de natureza autoimune que beneficia com tratamento imunomodulador precoce. O início da terapia depende de um diagnóstico precoce pelo reconhecimento clínico dos sintomas e sinais comuns e exames laboratoriais que poderão não estar disponíveis no Serviço de Urgência.

### Objectivo

Revisão clínica e laboratorial das apresentações menos comuns de Guillan-Barré.

### Doentes e Métodos

Revisão de 30 processos de internamento de doentes com poliradiculonevrite aguda e crónica internados no Serviço de Neurologia de 01/01/95 a 31/12/2002. Foram incluídos 27 doentes com SGB (8 mulheres; 19 homens) com idades entre 15 e 77. Retirou-se a seguinte informação: apresentação clínica, antecedentes infecciosos, meios complementares de diagnóstico (estudo líquor e EMG), terapêutica e grau na escala funcional de Rankin à data de alta.

### Resultados

Dos casos observados, 10 tinham apresentações clínicas pouco comuns. Destes casos todos tinham antecedentes infecciosos (8 infecção respiratória, 2 gastroenterite). 4 apresentavam tetraparésia assimétrica, 1 com reflexo cutâneo

plantar em extensão, 4 alterações nervos cranianos como manifestação inicial (1 apenas com diparésia facial, 1 com alteração do X e XI, 1 do III e 1 do VIII) e reflexos osteotendinosos sempre presentes em 4.

Todos fizeram estudo do LCR e 8 apresentavam dissociação albumino citológica. 9 doentes realizaram estudo electrofisiológico: 5 apresentavam alterações compatíveis com neuropatia de tipo desmielinizante, 1 com neuropatia de tipo desmielinizante com degenerescência axonal secundária e 3 doentes tinham exclusivamente neuropatia de tipo axonal.

Destes doentes: 9 foram tratados com imunoglobulinas e 1 não realizou terapia. O tratamento foi iniciado em média 4,3 dias após o internamento.

À data da alta, um doente apresentava Rankin 0, quatro doentes Rankin 1, três Rankin 2, um Rankin 4 e um faleceu.

O pior prognóstico surgiu com a variante axonal e atingimento dos nervos cranianos.

### Conclusão

São conhecidas variações do quadro clínico do SGB. O não reconhecimento das entidades pouco comuns do SGB pode levar a atraso do diagnóstico. Recordamos nesta casuística as manifestações menos frequentes que encontramos em doentes do Serviço, cuja não integração na clínica de SGB pode protelar o tratamento precoce dessas situações.

## CB4. Diagnóstico diferencial de distrofia das cinturas - metodologia e revisão de grupo de doentes

Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Teresa Mendonça<sup>2</sup>, Teresa Coelho<sup>3</sup>, Rosário Santos<sup>4</sup>, António Guimarães<sup>5</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira. 2-Serviço de Neurologia, 3-Serviço de Neurofisiologia do Hospital Geral de Santo António (HGSA), Porto; 4-Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto. 5-Serviço de Neuropatologia do HGSA, Porto  
 E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

### Introdução

As distrofias das cinturas caracterizam-se por um padrão comum de atrofia e fraqueza muscular envolvendo a musculatura das cinturas e proximal dos membros, poupando a face e podendo associar-se a diferentes combinações de cardiomiopatia e insuficiência dos músculos respiratórios. Podem admitir vários modos de transmissão: ligada ao X (distrofinopatias com fenótipo Duchenne ou Becker) ou autossómica (distrofias das cinturas propriamente ditas). A dificuldade de orientação diagnóstica resulta do elevado número de casos esporádicos no primeiro subgrupo e da grande heterogeneidade genética no segundo.

### Objectivos

Revisão de grupo de doentes com o fenótipo distrofia das cinturas; definição da metodologia de abordagem diagnóstica.

### Doentes e métodos

Os doentes revistos foram identificados na consulta de doenças neuromusculares do HGSA (n=68); foi elaborado um formulário para recolha de dados demográficos e clínicos por consulta dos registos hospitalares (processo clínico e banco de biópsias musculares); e definida metodologia de estruturação do estudo etiopatogénico.

### Resultados

Identificados 35 doentes com hereditariedade ligada ao

X (34M:1F); 12 eram o primeiro elemento afectado na família; 20 seguiam o fenótipo Becker (início=11,05a; cadeira de rodas=32,2a) e 15 o fenótipo Duchenne (início=4,4a; cadeira de rodas=11,05a). Com hereditariedade autossómica foram encontrados 33 doentes (AR=31 e AD=2) dos quais oito têm diagnóstico molecular confirmado (calpainopatia, n=3; sarcoglicanopatias, n=5). A idade média de início nas formas AR foi 12 anos e oito doentes necessitaram de cadeira de rodas (idade=18a) durante o período de seguimento. As formas AD tiveram início na quinta década. Estão em curso procedimentos diagnósticos (imunocitoquímicos e moleculares) em alguns dos restantes doentes. São apresentados dados sobre o padrão de envolvimento muscular, cardíaco e respiratório e progressão de incapacidade.

### Discussão

Nas distrofinopatias tipo Duchenne e Becker, para além dos casos com história familiar característica, foram detectados 1/3 de casos esporádicos o que reforça a importância da imunocitoquímica do tecido muscular e do estudo molecular. Para as distrofias das cinturas, a maioria apresenta hereditariedade AR e apesar de existirem pequenas diferenças nos fenótipos, a imunocitoquímica é determinante na orientação do estudo molecular dada a impossibilidade de pesquisar todas as alterações genéticas conhecidas.

## CB5. Polineuropatia e Síndrome Hipereosinofílica

Cláudia Bacanhim<sup>1</sup>, Carla Nunes<sup>1</sup>, Luís Negrão<sup>1</sup>, Emília Magalhães<sup>2</sup>, Maria Manuel Brites<sup>3</sup>, Lúvia Sousa<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Hematologia, 3- Serviço de Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

Email: claudiabacanhim@clix.pt

### Introdução

O Síndrome hipereosinofílico idiopático (SHI) é uma doença rara, definida pela presença de quatro critérios: 1) eosinofilia  $>1.5 \times 10^9/L$ , 2) sintomas com  $>6$  meses de evolução, 3) evidência de disfunção multiorgânica, 4) exclusão de causas conhecidas de eosinofilia, designadamente parasitoses, linfomas. Clinicamente é uma doença heterogénea, com manifestações cardíacas, pulmonares, cutâneas, neurológicas e/ou imunológicas. O envolvimento neurológico é variável (35-73%), documentando-se neuropatia periférica em cerca de 50% dos doentes com SHI e manifestações neurológicas. A patogenia da neuropatia periférica no SHI não é conhecida, pensando-se ser mediada por uma neurotoxina derivada dos eosinófilos.

### Caso clínico

Descreve-se o caso de um doente do sexo masculino de 63 anos de idade com queixas de disestesias nas mãos e pés com um ano de evolução. Sem outras queixas para além de lesões petequiais dispersas pela superfície cutânea, presentes desde há vários anos e de etiologia até então não esclarecida. Não efectuava qualquer terapêutica. Ao exame neurológico apresentava hipostesia álgica em meia e luva bilateral, hiporeflexia patelar, arreflexia estiloradial e aquiliana. Da investigação complementar realizada ressaltam as alterações no hemograma: leucocitose com linfocitose e eosinofilia,

e trombocitopenia ligeira. Os restantes parâmetros laboratoriais - bioquímica, ficha lipídica, VS, provas tiroideias, pesquisa de autoanticorpos, proteinograma electroforético, imunoelectroforese sérica, imunocomplexos circulantes, sumária de urinas tipo 2, exame parasitológico de fezes - foram normais. O ECG, radiografia do tórax, ecografia abdominal também não mostraram alterações. Os dois estudos de condução nervosa realizados foram concordantes, revelando polineuropatia axonal sensitivomotora crónica. As biópsias cutâneas foram até agora inconclusivas mas excluíram a hipótese de vasculite. O medulograma revelou aumento do número de linfócitos e eosinófilos (12%) com alguns metamielócitos eosinófilos. Foi iniciada terapêutica com prednisolona (inicialmente 1mg/kg/dia), que ainda mantém, com melhoria das queixas subjectivas e regressão das lesões cutâneas. O exame neurológico de controlo mantinha-se sobreponível ao inicial. Aguardamos resultado de biópsia de nervo e músculo.

### Conclusão

O Síndrome hipereosinofílico idiopático é um diagnóstico de exclusão e exige uma investigação exaustiva de outras causas de eosinofilia. A importância do reconhecimento desta entidade deve sublinhar-se, dadas as implicações a nível da terapêutica e prognóstico.

## CB6. Discinésias como apresentação neurológica de "doença de wilson" - descrição de uma família

Correia Guedes L, Lopes AM, Ramirez N, Ferreira JJ, Rosa MM, Castro Caldas A

Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria

E-mail: ccneuro@esoterica.pt

### Introdução

A doença de Wilson envolve com frequência o Sistema Nervoso Central quando não é detectada precocemente. Descrevemos uma família com possível doença de Wilson com características neurológicas menos habituais e envolvimento familiar muito superior ao previsível para transmissão autossómica recessiva.

### Casos clínicos

Descrevemos quatro casos clínicos de "doença de Wilson", todos eles irmãos de uma fratria de três homens e duas mulheres.

O primeiro caso é um indivíduo de sexo masculino, JAPN, de 33 anos de idade, que refere queixas de astenia e síndrome depressivo de início em 2002. Em Agosto inicia um quadro de discinésias do hemisfério direito, tremor de repouso e intencional em ambos os membros superiores e desequilíbrio. Foi observado por nós em Janeiro de 2003 e apresentava discretas discinésias do membro inferior direito, rigidez e tremor de repouso e intencional nos quatro membros, marcha de base alargada e voz escândida. Realizou RM-CE que revelou hipersinal inespecífico no estriado. Laboratorialmente apresentou cuprúria aumentada, ceruloplasmina ausente, cuprémia baixa, trombocitopenia e aumento moderado da enzimologia hepática. Apresenta anel de Kayser-Fleischer e cirrose hepática.

O segundo caso é um indivíduo do sexo masculino, APPN, de

31 anos de idade. O exame neurológico, realizado em Fevereiro de 2003, revelou rigidez de grau 1. Laboratorialmente apresentou cuprúria aumentada, cuprémia baixa e ceruloplasmina ausente. Tem anel de Kayser-Fleischer.

O terceiro caso é um indivíduo do sexo feminino, JSPN, de 27 anos de idade. O exame neurológico, realizado em Fevereiro de 2003, revelou uma rigidez incipiente difícil de valorizar. Laboratorialmente apresentou cuprúria aumentada e ceruloplasmina ausente. Não tem anel de Kayser-Fleischer.

O quarto caso é um indivíduo do sexo masculino, CPN, de 21 anos de idade. O exame neurológico revelou tremor do tipo essencial. Laboratorialmente apresentou cuprúria aumentada e ceruloplasmina ausente. Não tem anel de Kayser-Fleischer.

Os familiares próximos investigados (pais e irmã dos casos referidos e filhos do primeiro caso), apresentaram um exame neurológico normal, ausência de anel de Kayser-Fleischer e cuprúria aumentada.

### Discussão

Salienta-se, nesta família, a elevada prevalência de doença de Wilson na fratria, a apresentação neurológica não comum da doença e o facto de haverem familiares próximos sem doença mas que apresentam analiticamente cuprúria aumentada e ceruloplasmina no limite inferior do normal.

## CB7. Parkinson de início precoce diagnosticado por DATscan

Carmen Cabezas<sup>1</sup>, Lucía Galán<sup>1</sup>, Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Durval Costa<sup>2</sup>, José Oliveira<sup>2</sup>, Rosalvo Almeida<sup>1</sup>, Carlos Veira<sup>1</sup>, Paula Coutinho<sup>1</sup>  
 1-Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira. 2-Serviço de Medicina Molecular, HPP – Hospital da Boavista, Porto  
 E-mail: ccabezas@hospitalfeira.min-saude.pt

### Introdução

A doença de Parkinson tem permanecido até agora de diagnóstico essencialmente clínico, obrigando a sua forma de início precoce a uma trabalhosa série de exclusões de doenças raras. As novas técnicas de exploração funcional parecem ter mudado este quadro.

### Caso clínico

Mulher de 30 anos com antecedentes de anorexia nervosa com episódio ulterior de bulimia aos 18 anos, sem história familiar de doença semelhante, que apresenta desde os 25 anos tremor do hemicorpo esquerdo, misto, de predomínio na acção embora também presente em repouso. O quadro terá evoluído lentamente, acrescentando-se alguma prisão de movimentos do mesmo lado. Foi observada por diversos neurologistas e fez tratamento com antidepressivos (sem qualquer benefício), ansiolíticos, primidona e propranolol com ligeira melhoria.

A observação revela uma doente inteligente e colaborante, com tremor de baixa amplitude e alta frequência, com rigidez em roda dentada e bradicinesia à esquerda, e distonia distal do membro inferior direito. Reflexos posturais normais. Marcha

sem baloiço à esquerda. Restante exame neurológico e exame geral normal.

Função hepática, tiroidea, metabolismo do cobre e estudo do LCR normais. RMN encefálica normal. PETscan: distribuição normal da glicose, sendo de relevar a redução da área do estriado direito. DATscan: assimetria marcada da captação do radiofármaco nos gânglios da base, reduzida no hemisfério direito. A quantidade do produto de ligação demonstra um valor de 20,3% à direita e 35,5% à esquerda (normal >50% em cada hemisfério).

A doente foi medicada com L-DOPA até 1250 mg/dia, sem clara melhoria.

### Discussão

A perfeita correlação entre o resultado do DATscan e a clínica, até nas suas claras assimetrias, sugere que este possa vir a tornar-se, apesar do seu custo, o modo de exploração mais eficaz nas suspeitas de doença de Parkinson juvenil ou precoce. De notar também a curiosa associação, na doente descrita, com bulimia no final da adolescência.

Caso clínico (com apresentação de vídeo)

## CB8. Leucodistrofia metacromática - Apresentação clínica desencadeada por tóxicos?

Rita Lopes da Silva<sup>1</sup>, Frederico Couto<sup>2</sup>, Eugénia Silva<sup>3</sup>, Luísa Albuquerque<sup>4</sup>  
 1-Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria. 2-Serviço de Psiquiatria do Hospital Santa Maria, 3-Serviço de Medicina do Hospital Curry Cabral, Lisboa  
 E-mail: labling@mail.telepac.pt

### Introdução

A Leucodistrofia metacromática é uma doença hereditária do sistema nervoso, causada pela deficiência da arilsulfatase A (ASA). As manifestações psiquiátricas, incluindo surtos psicóticos, são frequentes quando a doença surge na adolescência ou idade adulta. Estudos efectuados em doentes com cirrose hepática, encontraram relação entre o aparecimento de encefalopatia e a diminuição da actividade da ASA.

Apresenta-se um caso de leucodistrofia metacromática e consumo de álcool e drogas, discutindo o papel destes tóxicos no desencadear das manifestações da doença.

### Caso clínico

Homem de 20 anos, sem história familiar de doença neurológica, desenvolvimento psicomotor adequado e bom rendimento escolar até ao 9º ano. Desde a adolescência tem tremor postural membros superiores que piora com ingestão moderada de álcool. Posteriormente iniciou consumo de cannabis e psicoestimulantes não endógenos. Aos 19 A surgiram alterações do comportamento, períodos de agressividade, perturbação do sono-vigília e no final do ano surto psicótico, na sequência de luto familiar e elevado consumo dos tóxicos referidos. Este quadro psiquiátrico reverteu com terapêutica neuroléptica e abstinência.

No exame neurológico, 6 meses depois, apresentava tremor de repouso e sobretudo postural grosseiro dos MS, discinésias oromandibulares/peribucais e mioclonias segmentares episódicas.

A TAC e RMN-ce mostraram leucoencefalopatia periventricular simétrica difusa e alguma atrofia cerebelosa. Na PL o exame citoquímico foi normal e o EMG evidenciou polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante. Analiticamente foi encontrada diminuição da actividade da ASA nos leucocitos (0 nmol/h/mg; VR 25-76) e fibroblastos (6 nmol/h/mg; VR 52-111), compatível com leucodistrofia metacromática. Está em curso o despiste de alterações metabólicas na família.

### Discussão

As manifestações psiquiátricas são formas de apresentação habituais da doença na adolescência, bem como a sua resposta à terapêutica. Neste caso, admite-se que o início da doença e redução da actividade da enzima ASA estejam relacionados com a exposição ao álcool, de acordo com a literatura publicada, mas também aos outros tóxicos, cujo efeito não encontramos descrito. Tal associação é suportada pela melhoria clínica e ausência de progressão desde a suspensão dos tóxicos.

## CB9. Parésias Flutuantes de Nervos Cranianos: Neuropatia Isquêmica, Miastenia Ocular ou Lesão Infiltrativa do Seio Cavernoso?

Sofia Duarte<sup>1</sup>, Cristina Costa<sup>2</sup>, Alberto Leal<sup>2</sup>, Paula Breia<sup>3</sup>

1-Interna do Internato Complementar de Neurologia do Hospital Garcia de Orta; 2-Assistente de Neurologia do Hospital de Amadora-Sintra;

3-Assistente de Neurologia do Hospital Garcia de Orta

Email: apaulabreia@hotmail.com

### Introdução

As parésias de múltiplos nervos cranianos constituem um desafio diagnóstico, particularmente quando o seu curso é flutuante e os exames complementares são pouco esclarecedores. O diagnóstico definitivo é frequentemente tardio e associado a elevada morbidade, tal como se ilustra nos dois casos clínicos apresentados.

### Casos clínicos

Doente do sexo feminino, 68 anos, com antecedentes de Diabetes Mellitus, fadigabilidade generalizada e parésias indolores, de intensidade variável ao longo de semanas, do III e IV nervos cranianos direitos, inicialmente interpretadas como neuropatias isquémicas e depois como Miastenia Ocular, com exames complementares de diagnóstico normais, incluindo RME e ausência de resposta à piridostigmina. Dois anos depois e, na sequência de agravamento progressivo das parésias oculares com dor ocular direita e proptose, foi feito por RME o diagnóstico de provável meningioma do seio cavernoso direito. Houve franca melhoria clínica após radioterapia.

Doente do sexo masculino, 80 anos, com antecedentes de HTA, com parésias recorrentes, indolores dos IV e VI nervos cranianos direitos com 5 anos de evolução, interpretadas como neuropatias isquémicas e posteriormente como Miastenia

Ocular. Exames complementares normais, incluindo RME. Recorrência de parésias dos IV, VI e III nervos cranianos dois anos depois, então à esquerda, com dor periorbitária persistente, melhorando com prednisolona. Após período de 2 anos assintomático sem tratamento, surgem oftalmoplegia dolorosa e hipostesia facial (VI,2) esquerdas e epilepsia focal. O diagnóstico é realizado por RME-provável meningioma do seio cavernoso esquerdo. Verificou-se regressão da sintomatologia após terapêutica com prednisolona e gabapentina.

### Conclusão

Os casos descritos ilustram a necessidade de se ponderar a existência de uma lesão infiltrativa do seio cavernoso no diagnóstico diferencial de parésias flutuantes dos III, IV, V e VI nervos cranianos. Realçam ainda a importância de exames imagiológicos seriados, dirigidos aos seios cavernosos, para despiste de lesão estrutural com aquela localização. Efectivamente, a primeira RME foi considerada normal e o diagnóstico só foi realizado após insistência no estudo do seio cavernoso, anos depois do início dos sintomas. Um tumor benigno pode assim evoluir, após anos de atraso diagnóstico, para situação de marcada morbidade, condicionando a possibilidade de sucesso terapêutico.

## CB10. Síndrome paraneoplásico como manifestação de seminoma

Gabriella Di Virgilio, Florbela Magalhães, Fátima Silva, José Grilo

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra

E-mail: gdivirgilio@interacesso.pt

### Introdução

As encefalites do tronco e cerebelites têm várias etiologias entre as quais a paraneoplásica. A associação com tumores testiculares é conhecida. Recentemente foi descrito um novo marcador serológico (o anticorpo anti-Ma2 ou anti-Ta) para este quadro paraneoplásico.

Na apresentação clínica frequentemente encontram-se nistagmus, vertigem e alterações da oculomotricidade.

### Caso clínico

Doente de sexo masculino, de 25 anos de idade, referenciado ao nosso Serviço em Novembro de 2002 por diminuição progressiva da acuidade visual com 2 meses de evolução e cefaleias. Em Agosto de 2002, fez uma crise tónico-clónica generalizada; a TAC-CE na altura não evidenciou alterações. Em Novembro de 2002, o exame clínico mostrou um doente emagrecido, com edema bilateral da papila, sem alteração da oculomotricidade, Míngazzini positivo à esquerda e dismetria nas provas calcanhar-joelho. A TAC-CE mostrou uma hidrocefalia, evidenciando-se após contraste uma hipodensidade cerebelosa. A RM-CE confirmou uma lesão de ambos os hemisférios cerebelosos, acompanhada de lesão do tronco cerebral, compatíveis com encefalite do tronco e

cerebelite com hidrocefalia. A punção lombar revelou uma ligeira proteinorraquia (65 mg/dl). Uma causa infecciosa foi excluída mediante as respectivas serologias. Os anticorpos anti-HU, anti-YO, anti-Ri e anti-Ma2 foram negativos. O resto do exame físico evidenciou uma massa testicular esquerda. Os exames complementares revelaram um aumento das LDH, fosfatase alcalina e beta-HCG. A ecografia testicular confirmou uma massa esquerda provavelmente relacionada com neoplasia. O estudo histopatológico identificou um seminoma. Inicialmente com a suspeita de se tratar de uma encefalite paraneoplásica o doente foi tratado com IgIV. Após a resecção cirúrgica do tumor o tratamento foi completado com quimioterapia e corticoídes, com evolução favorável até à data.

### Conclusão

Apresentamos uma encefalite do tronco e cerebelite paraneoplásicas associadas a um seminoma. A apresentação clínica foi um quadro de hipertensão intracraniana (HIC) e redução da acuidade visual (RAV), não sendo esta dependente daquela (HIC). A RAV deveu-se a provável CAR (retinopatia associada a cancer) ou a nevrite óptica.

## CB11. Encefalite de Hashimoto como diagnóstico diferencial de Doença de Creutzfeldt-Jakob

Vítor Tedim Cruz, Lucia Galán, Javier Buisán, Paula Coutinho  
 Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira  
 E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

### Introdução

A encefalite de Hashimoto (EH) é uma doença rara associada a tiroidite autoimune. O seu quadro clínico pode ser confundido com a doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) incluindo demência rapidamente progressiva, mioclonias e sinais cerebelosos e extrapiramidais. O diagnóstico é estabelecido pela detecção de anticorpos antitiroideus e disfunção tiroideia. No diagnóstico de DCJ a proteína 14-3-3 é um marcador útil porque a maioria dos falsos positivos não integram os diagnósticos diferenciais desta patologia.

### Caso clínico

Homem de 58 anos que em Maio de 2001 iniciou quadro rapidamente progressivo (em dois meses) de deterioração cognitiva e bradicinesia. O exame neurológico inicial revelou desorientação temporo-espacial, défice de atenção, memória e cálculo e apraxia construtiva gráfica e ideomotora, sem disfasia (MMSE 20/30), e um síndrome bradicinético-rígido. Estudo analítico para demências (VDRL, HIV, TSH, B12, folatos e VS) normal; LCR: ausência de células, proteínas 106mg/dl (N<60), glicose 85mg/dl (glicemia=120); presença de proteína 14-3-3; RMN encefálica normal; EEG: sobrecarga lenta difusa sem complexos periódicos.

O quadro evoluiu ao longo de um ano com flutuações dos

défices cognitivos (melhoria confirmada por novo estudo neuropsicológico) e do síndrome bradicinético-rígido (boa resposta à L-DOPA). Em Agosto de 2002 foi reinternado por agravamento e o exame revelou, além do quadro inicial, ataxia do tronco e mioclonias segmentares. A repetição do estudo detectou hipertiroidismo [TSH<0,03 (0,49-4,67); T3 livre 18,8pmol/l (3,1-6,5); T4 livre 41,3pmol/l (11,5-22,7)] com anticorpos anti-tiroglobulina 1380UI/ml (<100) e anti-microsossomais 561UI/ml (<100).

Foram iniciados corticóides e anti-tiroideus, registando-se boa evolução, com melhoria franca cognitiva e da marcha. Foi seguido em consulta, vindo a falecer em casa por provável intercorrência infecciosa em Dezembro de 2002.

### Discussão

Trata-se de um doente com um quadro de demência rapidamente progressiva compatível com o diagnóstico de DCJ, incluindo a presença de proteína 14-3-3 no LCR, mas de evolução flutuante, verificando-se a presença de anticorpos anti-tiroideus e resposta favorável à corticoterapia. Sendo a EH tratável e um diagnóstico diferencial da DCJ, um resultado positivo de proteína 14-3-3 pode induzir em erro e atrasar o tratamento. Este caso reforça a importância do doseamento de anticorpos anti-tiroideus na exploração de demências subagudas.

## CB12. Estimulação Eléctrica do Nervo Vago: O Papel do Cirurgião Vascular

Ivone Silva<sup>1</sup>, Mergulhão Mendonça<sup>1</sup>, Arlindo Matos<sup>1</sup>, Norton de Matos<sup>1</sup>, Lopes Lima<sup>2</sup>

1 -Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Hospital Geral de Santo António; 2 -Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António  
 E-mail: ivone.s.silva@iol.pt

### Introdução e Objectivos

A colaboração entre a Cirurgia Vascular e a Neurologia na colocação do neuro-estimulador no vago esquerdo tem sido fundamental no tratamento de doentes com epilepsia refractária e que não são candidatos a cirurgia para a epilepsia.

A estimulação eléctrica do vago têm sido investigada desde 1985. Verificou-se que quando eléctrodos bipolares a envolver o nervo vago na sua porção cervical (na bainha da carótida) descarregam estímulos eléctricos directamente sobre este, as crises epilépticas reduzem em frequência e em intensidade.

Foi desenvolvida uma prótese neurocibernética (PNC) cuja colocação obriga a uma intervenção cirúrgica. Na nossa instituição tem sido os cirurgiões vasculares a colocar o estimulador eléctrico no vago. De salientar que o nosso hospital é a única instituição nacional a colocar as PNC.

Esta colaboração iniciou-se em Setembro de 2000 e mantém-se em curso.

### Metodologia

Desde Setembro de 2000 colocamos 30 neuroestimuladores em 30 doentes.

As idades destes variam entre os 8 e 48 anos.

A colocação do neuroestimulador é feita com o doente sob anestesia geral. Faz-se uma incisão vertical ou horizontal na face lateral esquerda do terço médio do pescoço e isola-se o nervo vago. De seguida faz-se uma incisão horizontal subclavicular esquerda no terço externo e cria-se uma bolsa para colocar a prótese neurocibernética. São colocados 3 eléctrodos á volta do vago e feito a activação da prótese.

A colocação do neuroestimulador é uma técnica simples, de rápida execução e com uma baixa morbilidade.

### Resultados

Registamos 3 complicações minor: uma infecção da ferida operatória e duas superficializações da prótese que serão corrigidas.

### Conclusão

A colaboração entra a Cirurgia Vascular e a Neurologia tem sido de elevada importância no tratamento de doentes com epilepsia refractária e sem indicação cirúrgica.

Os autores mostram um curto vídeo da técnica cirúrgica da colocação do neuro estimulador do vago esquerdo.

## CB13. Prevalência de Bandas Oligoclonais da IgG no Líquido Céfalo-raquidiano de doentes com Esclerose Múltipla

Maria José Sá<sup>1,2,3,4</sup>, Lucinda Sequeira<sup>4</sup>, Maria Edite Rio<sup>1,2,4</sup>, Alfredo Sá<sup>5</sup>, António Carneiro<sup>6</sup>, Armando Morganho<sup>7</sup>, José Figueiredo<sup>8</sup>, José Pinto Marques<sup>9</sup>, Maria Lurdes Rodrigues<sup>10</sup>, Maria Vaz Pato<sup>11</sup>, Susana Pereira<sup>12</sup>

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

### Introdução

A presença de bandas oligoclonais (BO) da imunoglobulina G (IgG) restritas ao líquido céfalo-raquidiano (LCR) é o parâmetro mais sensível na indicação de síntese intratecal de anticorpos. A sua pesquisa é particularmente relevante na esclerose múltipla (EM), em cujo diagnóstico adquiriu renovado interesse nos critérios de McDonald (2001), em especial nas formas clinicamente isoladas (CIS) e primárias progressivas (PP).

### Objectivos

Determinar a prevalência de BO-IgG positivas no LCR de doentes com EM, e a sua eventual relação com a forma evolutiva e duração da doença.

### Doentes e métodos

Do total de 406 doentes cujas amostras de LCR e sangue foram estudadas em 2001-2002 para determinação de BO-IgG por focagem isoeléctrica com imunodeteção, seleccionaram-se todos os casos com diagnóstico de EM aplicando os referidos critérios. No grupo "EM", composto por 92 doentes (22,7%), obteve-se informação sobre forma (surto/remissão – RR; secundária progressiva – SP; PP; CIS) e duração. 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, e determinou-se a sua distribuição por grupo.

### Resultados

No grupo EM encontrou-se relação feminino/masculino: 1,6/1; média etária: 37,1 anos + 12,5; forma RR em 65% e CIS e em 24% dos casos; duração inferior a 2 anos em 70% dos casos (média 38,8 meses + 76,2). Os perfis foram positivos em 75 doentes EM (82%), incluindo todos os casos progressivos, em 40,4% dos doentes ID e em 3,5% dos casos OD. Os restantes doentes EM tinham perfil negativo (15) ou "espelho" (2). A sensibilidade e a especificidade das BO positivas no diagnóstico de EM, foi 82% e 54%, respectivamente. Não se encontrou relação estatisticamente significativa entre tipo de perfil e duração da doença.

### Conclusão

Os resultados das BO obtidos em doentes com EM portugueses enquadram-se nos valores referidos por outros, em especial em populações ocidentais/mediterrânicas. Confirma-se a sensibilidade elevada do perfil positivo, cuja inespecificidade reconhecida na literatura é explicada pela casuística do Laboratório. Os casos BO- merecem estudo de *follow-up* para avaliar a progressão.

Os autores agradecem o financiamento das empresas Schering Lusitana, Lda., Aventis Pharma Lda., Octapharma, Schering-Plough-Pharma, Lda e Sero Produtos Farmacêuticos Lda.

## CB14. Miastenia Gravis com Timoma - Forma de apresentação atípica

Maria José Rosas<sup>1</sup>, Miguel Bernardes<sup>1</sup>, Daniela Seixas<sup>1</sup>, Fernando Silveira<sup>2</sup>, Clara Sambade<sup>3</sup>, José Castro Neves<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Neurofisiologia, 3- Serviço de Anatomia Patológica. Hospital S. João - Porto  
E-mail: rui.j.santos@mail.telepac.pt

### Introdução

O quadro clínico-laboratorial de Miastenia Gravis (MG) associa-se frequentemente a hiperplasia folicular do timo (65%) ou, mais raramente, a timoma (10% dos casos). Por outro lado, 30 a 45% dos doentes com timoma desenvolvem um quadro miasténico, conduzindo ao diagnóstico da neoplasia. Um caso de MG com aspectos clínicos pouco comuns numa doente com timoma é apresentado, reforçando o papel crítico do estudo eletromiográfico para o estabelecimento do diagnóstico.

### Caso clínico

Doente de 51 anos apresentou súbitamente uma cefaleia hemicraneana esquerda incapacitante, com início na região occipital e irradiação para a órbita, sem fenómenos disautonómicos nem náuseas. A esta sintomatologia seguiu-se ptose palpebral esquerda, sem diplopia, que melhorava com a actividade, discreta disfagia, disartria e incontinência urinária. O quadro clínico tinha 2 semanas de evolução; a doente foi medicada com antiagregante plaquetário sem melhorias. Ao exame foram detectadas ptose palpebral parcial, estrabismo convergente sem diplopia e apagamento da prega nasogeniana esquerda.

A investigação efectuada para esclarecimento de patologia cerebrovascular, infecciosa, inflamatória, neoplásica, tiroideia, imunológica foi negativa. O estudo electromiográfico (EMG) de estimulação repetitiva do nervo facial mostrou disfunção pós-sináptica nos músculos nasalis e frontalis e a EMG de fibra única

mostrou "jitter" aumentando e bloqueio que apoiaram o diagnóstico de miastenia gravis. Os anticorpos antireceptor de acetilcolina estavam elevados. Avaliação urodinâmica normal.

A TC torácica mostrou provável timoma no espaço pré-vascular anterior à aorta ascendente.

Iniciou terapêutica com piridostigmina com melhoria franca da ptose palpebral e da incontinência urinária.

Efectuou-se timentomia com exérese em bloco de retalho pericárdico ante-frénico, dado o lobo direito do timo estar aderente ao pericárdio. A histologia do timo mostrou um carcinoma tímico bem diferenciado (Classificação de Muller –Hermelink), com sinais microscópicos de invasão capsular e sem envolvimento dos gânglios hilares. Após timentomia, a doente manteve medicação e fez radioterapia.

### Comentário

A cefaleia súbita com ptose palpebral no início do quadro, orientou o diagnóstico para uma causa vascular, porém a investigação evidenciou uma miastenia gravis com timoma. Não conseguimos explicar o mecanismo fisiopatológico pelo qual a cefaleia e as alterações esfíncterianas melhoraram com o uso dos anticolinesterásicos. Este caso exemplifica que a presença de cefaleia súbita e ptose palpebral com melhoria com a actividade diária não exclui o diagnóstico, de miastenia gravis, embora seja uma forma rara e atípica de apresentação.

## CB15. Variações sazonais na ocorrência de surtos em doentes com Esclerose Múltipla

Pedro Abreu<sup>1</sup>, Carina Reis<sup>2</sup>, Jorge Reis<sup>1,3</sup>, Maria Edite Rio<sup>1,3</sup>, Sílvia Pereira<sup>1,3</sup>, Maria José Sá<sup>1,3</sup>

1-Serviços de Neurologia, 2-Neurorradiologia, H. S. João, Porto, 3-Centro de Investigação e Tratamento da Esclerose Múltipla do H. S. João  
Email: pmabreu@portugalmail.pt

### Introdução

A esclerose múltipla (EM) é uma doença inflamatória crónica do SNC. Dados epidemiológicos descreveram a existência de variações sazonais na ocorrência de surtos de EM, provavelmente relacionadas com factores ambientais que influenciarão o sistema imunológico, modulando a actividade e evolução da doença.

### Objectivo

Determinar a variação sazonal dos surtos em doentes com EM, submetidos, ou não, a terapêuticas imunomoduladoras, com excepção de pulsos de metilprednisolona.

### Métodos

Revisão aleatória de 150 (35%) processos do total de 424 doentes da consulta de EM, dos quais se excluíram 12 com forma primária progressiva. Consideraram-se os seguintes dados: idade, sexo, forma (surto/remissão, SR; secundária progressiva, SP; síndrome clinicamente isolado, CIS), duração, mês dos 1º e surtos subsequentes (antes e após início de terapêutica), tratamento. Constituíram-se dois grupos de doentes: A- com terapêutica imunomoduladora; B- sem terapêutica imunomoduladora (incluindo, também, os doentes do grupo A até ao início do tratamento).

### Resultados

Dos 138 doentes estudados, 100 (66%) eram mulheres e 38

(25%) homens, com média etária de 40,8 (variação 18-66) e 41,8 anos (variação 21-66), respectivamente, e média de duração da doença de 8,3 (variação 1-33) e 9,6 anos (variação 1-30), respectivamente.

O grupo A era composto por 118 doentes (84 mulheres, 34 homens) com a seguinte forma: 94 SR e 24 SP. Do grupo B, que incluía todos os doentes, 108 tinham forma SR, 27 SP, e 3 CIS.

A distribuição sazonal (%máxima, %mínima) do primeiro surto em todos os casos foi a seguinte: 31,5% Verão; 16,6% Outono.

No Grupo A observaram-se em média 0,93 surtos subsequentes / doente, cuja distribuição foi (%máxima,%mínima): 29,7% Primavera; 20,7% Inverno.

No Grupo B ocorreram em média 2,07 surtos subsequentes / doente, assim distribuídos: (%máxima,%mínima): 26% Primavera; 18% Outono.

### Conclusões

Os resultados confirmam a existência de variações sazonais na ocorrência de surtos na EM, de forma semelhante ao descrito antes da era dos imunomoduladores, e a diminuição do nº de surtos subsequentes nos doentes tratados. Não encontramos explicação cabal para as diferenças sazonais observadas na ocorrência do 1º surto e dos subsequentes, sendo de crer que o "pico" observado na Primavera se possa relacionar com exposição a factores ambientais diversos.

## CB16. Síndrome de Encefalite Aguda Disseminada: um caso clínico com evolução recorrente

Ricardo Rego<sup>1</sup>, Susana Pereira<sup>1</sup>, Zita Magalhães<sup>2</sup>, Jorge Resende Pereira<sup>2</sup>, Belina Nunes<sup>1</sup>

1-Serviços de Neurologia, 2-Neurorradiologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos  
E-mail: ricardorego@oninet.pt

### Introdução

A Encefalite/Encefalomielite Aguda Disseminada (EAD) é uma doença desmielinizante inflamatória do sistema nervoso central, caracterizada por lesões multifocais do encéfalo e medula, com sinais neurológicos difusos e sinais imagiológicos de desmielinização. Embora a maior parte das séries faça referência a casos de evolução monofásica, existem doentes com curso arrastado e multifásico. A diferenciação nesses casos entre esta entidade e a esclerose múltipla (EM) é difícil e assunto de debate dada a não existência de critérios de diagnóstico diferencial bem estabelecidos.

### Caso Clínico

Doente do sexo masculino, com 36 anos, que no seguimento de um abscesso dentário desenvolveu quadro neurológico agudo com acentuadas alterações cognitivas, hemianópsia homónima esquerda e tetraparésia espástica. Apresentava hiperproteinorráquia (2 g/L) como alteração isolada do LCR e na RMN encefálica múltiplos pequenos focos de hipersinal em T2, supra e infra-tentoriais, alguns dos quais tenuemente captantes. Foram excluídas causas infecciosas e doenças imunológicas sistémicas. A angiografia cerebral foi normal. Iniciou corticoterapia em altas doses, com resposta clínica parcial, e melhoria adicional após curso de imunoglobulinas,

persistindo as alterações do LCR e imagiológicas. Nos 5 meses subsequentes apresentou 3 episódios de agravamento neurológico, num dos quais com coma e hemiplegia direita. Em cada um destes episódios houve resposta ao tratamento com corticoterapia e imunoglobulinas, tendo efectuado adicionalmente ciclofosfamida oral. Persistiram, no decurso de toda a doença, tanto hiperproteinorráquia como sinais imagiológicos de desmielinização disseminada, inclusive com novas lesões, sempre sem envolvimento medular. No estudo imunológico de soro e LCR não foram detectadas bandas oligoclonais ou aumento do índice de IgG. Actualmente mantém graves défices cognitivos e motores, com dependência total de terceiros.

### Conclusão

Não existem critérios que permitam diferenciar com segurança EAD recorrente da EM com surtos. No caso presente, a instalação aguda, a severidade das manifestações clínicas, o antecedente infeccioso e as características do LCR sugerem EAD recorrente, sendo atípicos a evolução temporal e a existência de novas lesões na RMN encefálica. Pensa-se actualmente que aquelas duas entidades fazem parte de um espectro de doenças desmielinizantes inflamatórias com patogenia comum.

## CB17. Estenoses Intracraneeanas em Doentes com AVC Isquémico: relação com factores de risco aterosclerótico?

Isabel Henriques, Sara Pires-Barata, Irene Mendes, José Correia, Sónia Matias, Luísa Rebocho  
Hospital Espírito Santo de Évora, Évora  
E-mail: i.l.h@clix.pt

### Introdução

Supõem-se que a base fisiopatológica da lesão aterosclerótica intracraneeana seja semelhante à lesão aterosclerótica arterial que afecta outros territórios mas existe ainda controvérsia relativamente a esta questão. Observa-se na prática clínica que nem todos os doentes com estenose intracraneeana apresentam alterações noutros territórios arteriais ou factores de risco aterosclerótico que justifiquem as lesões observadas.

### Objectivos

Pretendemos analisar neste trabalho as características dos doentes com AVC isquémico relativamente a factores de risco aterosclerótico e à ocorrência de estenoses ou oclusões intracraneeanas.

### Metodologia

Estudámos uma amostra hospitalar de 347 doentes consecutivos com AVC isquémico (345 caucasianos) com uma mediana de idade de 65 anos (19-88). Os doentes foram estudados de acordo com um protocolo que inclui TAC ou RMN-CE, Triplex cervical e transcraneeano, Ecocardiografia modo M e 2-D e dados clínicos e demográficos. Considerámos hipertensão arterial, Diabetes Mellitus, dislipidémia e hábitos tabágicos como factores de risco major para doença aterosclerótica. Excluímos 44 doentes em que o estudo transcraneeano não foi efectuado ou em que não era de qualidade satisfatória para excluir ou confirmar estenose intracraneeana. Utilizamos os critérios de Oxfordshire e TOAST para a classificação da localização e etiologia presumível

dos AVC isquémicos. Os métodos estatísticos incluíram o teste de Qui-quadrado e a análise de regressão logística.

### Resultados

De 303 doentes estudados, 79 (26%) apresentavam estenoses intracraneeanas. Não encontramos nenhum factor de risco aterosclerótico relacionado com a presença de estenose intracraneeana (hipertensão  $p=0.1971$ ; diabetes  $p=0.6891$ ; dislipidémia  $p=0.6286$ ; hábitos tabágicos  $p=0.9305$ ). Também não se encontrou relação com a localização, idade ( $p=0.2571$ ) ou sexo ( $p=0.2571$ ). A presença de estenose intracraneeana estava no entanto relacionada com um Rankin mais grave à data de alta hospitalar ( $p=0.0474$ , O.R.:0.59; 95% CI: 0.35-0.99).

### Conclusões

Na nossa amostra de doentes com AVC isquémico não encontramos relação entre os factores de risco aterosclerótico considerados e a presença de estenose ou oclusão intracraneeana. Não se observou também associação com a idade ou sexo, como seria de esperar na doença aterosclerótica. Como o Rankin à data de alta foi pior nos doentes com estenose intracraneeana, poderá ser necessário estudo específico adicional em doentes com lesão intracraneeana, procurando outros factores que possam explicar a ocorrência das lesões incluindo estudos genéticos, raciais e de estilo de vida, de modo a otimizar a prevenção secundária deste subgrupo de doentes com AVC.

Sem patrocínio, bolsas ou outro apoio financeiro.

## CB18. AVC isquémico em doentes com AIT prévio

R. Pires, S. Pires-Barata, L. Rebocho, I. Henriques  
Hospital Espírito Santo de Évora, Évora  
E-mail: i.l.h@clix.pt

### Introdução e Objectivos

Os Acidentes Isquémicos Transitórios (AITs) precedem por vezes a ocorrência de AVC. O seu diagnóstico e tratamento atempado contribui para diminuir a prevalência de AVC. Tendo em conta que as características dos doentes com AIT prévio podem diferir dos doentes que sofrem AVC mas não tiveram AIT prévio, comparamos os dois grupos para procurar eventuais diferenças.

### Metodologia

Avaliamos uma amostra hospitalar de 430 primeiros AVCs consecutivos (347 isquémicos) com uma mediana de idades de 65 (19-88). Consideramos AIT prévio qualquer AIT ocorrido antes do AVC. Todos os doentes foram estudados segundo um protocolo que incluía pelo menos uma TAC-CE ou RM-CE, dados clínicos e demográficos que incluíam factores de risco e etiologia presumível do AVC isquémico segundo os critérios de T.O.A.S.T. Os métodos estatísticos utilizados foram o teste CHI-quadrado e análise de regressão logística.

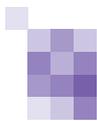
### Resultados

Dos 347 doentes com AVC isquémico, 49 (14%) tinham tido AIT

prévio. Não se verificou correlação entre história prévia de AIT e etiologia de AVC (cardioembolismo  $p=0.516$ ; patologia de grandes artérias  $p=0.8773$ ; enfarte lacunar  $p=0.193$ ), a localização (circulação anterior  $p=0.7459$ ), factores de risco (hipertensão  $p=0.5598$ ; diabetes  $p=0.2377$ ; dislipidémia  $p=0.915$ ; tabagismo  $p=0.5967$ ; fibrilhação auricular não valvular  $p=0.2665$ ), ou Rankin à data de alta ( $p=0.5715$ ). Não se verificou qualquer relação com grupo etário ou sexo. O tempo de chegada ao serviço de urgência até 3 horas após o início da sintomatologia do AVC, estava relacionado com a presença de AIT prévio. ( $p=0.0432$ ; O.R.=1.92; intervalo de confiança: 1.01-3.6).

### Discussão

Nos nossos doentes AVC isquémico o AIT prévio não estava relacionado com uma etiologia específica, grupo etário, sexo ou factor de risco vascular. A chegada ao serviço de urgência até 3 horas após o início da sintomatologia do AVC estava relacionada com a ocorrência de AIT prévio, o que pode estar associado ao conhecimento prévio da doença e encorajar campanhas de informação pública que visem encurtar o tempo de chegada à urgência após o início da sintomatologia.



## CB19. Gauzoma como complicação do envolvimento com musselina de aneurisma intracraniano

Cátia Carmona<sup>1</sup>, Fernando Pita<sup>1</sup>, Carlos Cavaleiro<sup>2</sup>, Paulo Saraiva<sup>3</sup>, Manuel Cunha e Sá<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Oftalmologia, 3-Serviço de Neuroradiologia; 4-Serviço de Neurocirurgia - Hospital Garcia de Orta, Almada  
E-mail: catia\_carmona@yahoo.com

### Introdução

A Musselina é um tecido natural que habitualmente não provoca reacção de corpo estranho no organismo, sendo por isso usada como alternativa neurocirúrgica de recurso, para o envolvimento e fortalecimento da parede de aneurismas cerebrais quando estes são impossíveis de clipar.

### Objectivo

Descrição de um caso clínico de diminuição progressiva da acuidade visual por granuloma de corpo estranho à Musselina na região selar, revisão dos mecanismos fisiopatológicos subjacentes, tratamento e prognóstico.

### Caso Clínico

Mulher, 37 anos internada por Hemorragia Subaracnoidea por rotura de aneurisma da artéria comunicante posterior esquerda, associado a outro aneurisma, da carótida oftálmica direita. Procedeu-se ao envolvimento com Musselina de ambos por impossibilidade de clipagem. Cinco meses depois, inicia de forma rapidamente progressiva marcada diminuição da acuidade visual bilateral, associada a palidez de ambas as papilas ópticas. A RMN encefálica mostrou uma massa supra-selar que envolvia o quiasma e parte dos nervos ópticos,

tendo sido colocada a hipótese diagnóstica de doença granulomatosa. Não tinha aumento da dimensão dos aneurismas em angiografia de controlo. Fez punção lombar cujo exame citoquímico do liquor mostrou uma discreta reacção linfocitária (16 células/mm<sup>3</sup>). Foram excluídas infecções do SNC (nomeadamente Tuberculose, Sífilis e Brucelose), Sarcoidose, Granulomatose de Wegener e Meningite Carcinomatosa / Linfomatose.

Houve inicialmente, discreta resposta ao tratamento com corticoterapia oral, com agravamento progressivo ao longo dos 4 anos seguintes, apesar da associação de terapêutica imunossupressora com Azatioprina. Nova intervenção neurocirúrgica para libertação de aderências não alterou a evolução desfavorável.

### Conclusão

O envolvimento dos aneurismas cerebrais com Musselina é usado como recurso no caso de ser impossível a sua resolução cirúrgica ou endovascular. Uma complicação rara desta técnica, o "gauzoma", consiste num granuloma de corpo estranho por reacção inflamatória exuberante dos tecidos envolventes à Musselina. Manifesta-se meses até anos após a intervenção cirúrgica, habitualmente com mau prognóstico.

## CB20. Terapêutica Endovascular - Casuística da UAVC

José Carlos Moniz<sup>1</sup>, João Reis<sup>2</sup>, Bandeira Costa<sup>1</sup>

1-Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais / Serviço de Neurologia do Hospital Santo António dos Capuchos, 2-Serviço de Neuroradiologia do Hospital de S. José  
E-mail: jcmoniz@sapo.pt

### Introdução

A terapêutica endovascular tem-se vindo a afirmar como tratamento alternativo à cirurgia vascular clássica.

### Casos clínicos

Os autores apresentam seis casos de doença vascular em que se optou pelo tratamento endovascular. O 1.º caso, um AVC da hemiprotuberância direita, com estenose da basilar superior a 90%, em que se colocou um stent dessa artéria. O 2.º caso, uma dissecação da carótida, que após o insucesso da dilatação por balão intracarotídeo, colocou-se um stent por via endovascular. O 3.º caso, trata-se da colocação de um stent

carotídeo pós-reestenose de endarterectomia numa doente com oclusão da carótida contralateral. O 4.º caso trata-se também da colocação de um stent carotídeo num doente com estenose pré-oclusiva e oclusão da carótida contralateral. O 5.º caso, o doente apresentava estenose grave da artéria subclávia esquerda junto ao ostium da artéria vertebral, tendo-se efectuado dilatação por balão intra-arterial. O 6.º caso, uma dissecação carotídea com lesões graves adicionais da parede a jusante, optou-se pela oclusão da carótida, através da colocação de um balão intracarotídeo. Apresentam-se também as complicações e o follow-up dos doentes.

## CB21. Hemorragias Intracranianas em doente com Alto Risco Embólico

Cátia Carmona<sup>1</sup>, Cláudia Guarda<sup>1</sup>, Sara Lança<sup>2</sup>, Fernando Pita<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina - Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: catia\_carmona@yahoo.com

### Introdução

Os doentes de alto risco cardio-embólico, como os doentes com próteses valvulares mecânicas, têm indicação para manter anticoagulação em níveis elevados de INR de 2,5 a 3,5, sendo mais frequente o aparecimento de complicações hemorrágicas.

Objectivo: Descrição de um caso clínico de uma doente de alto risco embólico e hemorragias intracranianas. Revisão do risco/benefício da anticoagulação nestas situações.

### Caso Clínico

Mulher, 67 anos, internada por quadro de cefaleias fronto-parietais bilaterais intensas com 15 dias de evolução e sem resposta à terapêutica analgésica. Encontrava-se anticoagulada com Varfarina oral desde há 4 anos por prótese mecânica da válvula mitral tendo à entrada um valor de INR = 4,41.

A TC CE mostrou um hematoma cerebeloso esquerdo em fase subaguda, sangue extra-axial junto à tenda do cerebelo e hematoma subdural na convexidade cerebral esquada em fase crónica sem indicação cirúrgica. Foi interrompida a anticoagulação oral.

Detectou-se trombo apical no ecocardiograma realizado 9 dias depois. Optámos por reiniciar anticoagulação com heparina para valores de aPTT ratio entre 1,5 e 2,0 dado terem

passado 3 semanas do início da sintomatologia, existir boa evolução do hematoma em TC CE de controlo e a doente apresentar uma patologia cardíaca em que o risco embólico era muito elevado. A reintrodução da anticoagulação não se associou a complicações.

### Conclusão

A anticoagulação oral em doentes com próteses valvulares mecânicas encontra-se associada a um aumento de 8 a 11 vezes do risco de hemorragia intracerebral. O que fazer perante um doente com hemorragia intracerebral e alto risco de embolismo? É aceite que a anticoagulação deve ser interrompida mas durante quanto tempo? Os estudos que existem são escassos, as metodologias diferem e os resultados são contraditórios comprovando-se uma alta taxa de complicações embólicas e hemorrágicas com baixa mortalidade ou uma baixa taxa de complicações com um marcado aumento da mortalidade no entanto, parece ser relativamente seguro reiniciar anticoagulação com heparina 7 a 14 dias após a instalação da hemorragia. Pensamos contudo que a abordagem deve continuar a ser individualizada pois o benefício depende da natureza da patologia cardíaca e factores de risco quer hemorrágico quer embólico concomitantes.

## CB22. Cefaleias durante procedimentos endovasculares

Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>, Leonor Lopes<sup>2</sup>, Rita Sousa<sup>2</sup>, Jorge Campos<sup>2</sup>

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

E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

Resumo não editado.

## CB23. Cefaleia em Salvas indolor

Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>1</sup>, João Lobo Antunes<sup>2</sup>

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.

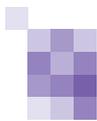
### Caso Clínico

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 remiram 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.



## CB24. Estado de Mal Refractário. Experiência com Topiramato

Ruth Galdes, Raquel Gil-Gouveia, Luísa Albuquerque

Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: ruth.galdes@netc.pt

### Introdução

O estado de mal epiléptico é considerado refractário quando não existe resposta clínica ou electrofisiológica após a administração de terapêuticas de segunda ou terceira linha. O passo seguinte é empírico e as descrições de sucesso terapêutico são de casos únicos ou pequenas séries, e com fármacos múltiplos, frequentemente de manejo difícil. O topiramato (TPM) é um antiepiléptico que poderá complementar as terapêuticas clássicas, segundo uma descrição recente de sucesso em seis casos de estado de mal refractário (*Neurology* 2003;60:332-334).

### Casos Clínicos

Apresentam-se os casos de duas mulheres, de 54 e 76 anos, com estado de mal não convulsivo, de 36 horas e 26 dias de duração respectivamente, altura em que se induziu coma barbitúrico. Em ambos os casos a actividade epileptiforme

manteve-se após o período de supressão barbitúrica, pelo que se decidiu administrar topiramato em doses altas iniciais (200 mg/dia) e aumento rápido subsequente. Num dos casos houve resposta clínica favorável, com recuperação da consciência e ausência de crises motoras e no EEG, mantendo a dose de 400 mg/dia. No outro caso pareceu existir uma melhoria inicial, sobretudo do EEG, no entanto ocorreu agravamento posterior, talvez devido a intercorrência infecciosa. Neste momento encontra-se com 600mg/dia, sem resposta.

### Conclusão

A propósito dos dois casos, faz-se uma revisão sobre o estado de mal refractário, dificuldade terapêutica e possíveis opções farmacológicas de acordo com a literatura actual, salientando a facilidade da administração de TPM, mesmo em doses altas, relativamente aos fármacos alternativos.

## CB25. Doença neurodegenerativa no idoso: uma nova etiologia

IM Gaspar<sup>1</sup>, MT Lourenço<sup>1</sup>, R Santos<sup>2</sup>, C Beirão<sup>3</sup>, L Santos<sup>4</sup>, P Cabral<sup>4,5</sup>, MJ Feijóo<sup>1</sup>

1- S. Genética Médica – H. Egas Moniz; 2- Instituto Genética Médica – Porto; 3- S. Neurologia – H. Capuchos; 4- S. Neurologia – H. Egas Moniz; 5- Unid. Neurologia Pediátrica – H Egas Moniz

Os autores descrevem um caso clínico de um homem de 72 anos de idade com formação universitária, saudável até aos 56 anos, altura em que se instala um quadro neurológico lentamente progressivo de deterioração discreta das funções cognitivas, síndrome parkinsoniana (predominantemente bradicinesia), síndrome cerebelosa (ataxia de predomínio axial, disartria cerebelosa), oftalmoplasia supranuclear vertical e disfunção disautonómica.

O conjunto de sinais fez ponderar o diagnóstico diferencial de paralisia supranuclear progressiva e de atrofia multisistémica. Nos anos seguintes assistiu-se a um agravamento do quadro que levou a dependência de terceiros.

O estudo familiar de um descendente enviado à consulta de Genética do H. Egas Moniz levou à consideração, retrospectivamente, da relação entre a natureza dos sintomas descritos acima e o estudo genético da criança. Foi colocada a hipótese etiológica de prémutação no gene FMRI. (A mutação completa, normalmente devida a expansão de tripletos CCG igual ou superior a 200 unidades, é responsável pelo síndrome de X-frágil). O estudo molecular revelou, no doente, 72 tripletos repetidos. Esta prémutação foi encontrada em adultos com um quadro clínico semelhante ao deste doente.

A prémutação tem uma prevalência, na população geral, de 1-700 indivíduos do sexo masculino. A importância de ser considerada no contexto de uma doença degenerativa do SNC é inegável, tanto para o diagnóstico de formas atípicas como para eventual aconselhamento genético de descendentes.

*Neurology*, 2001 Jul, 10; 57 (1): 127-30

## CB26. Meningite por defeito sagrado com Meningocele Anterior

Manuel Manita<sup>1</sup>, João Alcântara<sup>1</sup>, Eusébio Porto<sup>2</sup>, Valente Sousa<sup>2</sup>

1- Unidade de Neurologia e Neurofisiologia; 2- Serviço de Cirurgia 4, Hospital de São José, Lisboa

E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

### Introdução

Descrita em 1967, a malformação congénita com agenésia do hemisacro anterior e meningocele pré-sagrado ("defeito sagrado com meningocele anterior"), com transmissão autossómica dominante, sem diagnóstico genético específico, é rara e integra o complexo da "agenésia caudal" (tipo 4 de Welch e Aterman). Queixas surgem no adulto com obstipação, alterações urinárias, abscesso rectal e meningite. Radiografia simples mostra ausência de parede anterior do sacro ("sacro em cimitarra") e RMN mostra meningocele em contacto com a cavidade pélvica. São frequentes malformações intestinais e génito-urinárias associadas.

### Caso clínico

Doente sexo masculino, 31 anos, admitido pela urgência em Janeiro 2003, por febre, cefaleias e algias sagradas intensas, com dois dias de evolução. Antecedentes pessoais de obstipação severa desde a infância e úlcera gástrica, seguido em consulta de Cirurgia Geral. Antecedentes familiares irrelevantes. Exame objectivo: febre, rigidez da nuca moderada e palpação sagrada dolorosa. Exames complementares da urgência: sangue - leucocitose com neutrofilia; TAC lombo-sagrada e pélvica - ausência de parede anterior do sacro, provável abscesso pré-sagrado em relação com dolicomegasigmóide e megaretero esquerdo; P.L. - Líquor turvo com incontáveis polimorfonucleares

e flora polimicrobiana no Gram. Sob antibioterapia de largo espectro, fez-se cirurgia de urgência com drenagem do abscesso pélvico e sigmoidectomia com colostomia. Evolução com sepsis, com necessidade de suporte ventilatório por 14 dias. RMN mostrou meningocele anterior, medula ancorada e fístula entre o saco tecal e área cavitada para-rectal. Histologia do cólon: hiperplasia da muscularis mucosa com tecido nervoso normal. Duas semanas seguintes com quadro febril e perda de LCR pela loca cirúrgica perineal, com regressão progressiva, estando actualmente sem queixas significativas. Está a ser conduzida avaliação dos familiares mais próximos.

### Conclusão

O diagnóstico desta malformação sagrada e anorectal não deixa dúvidas, embora a investigação prévia por Cirurgia Geral apenas tivesse encontrado o megacolon, o que sublinha a relevância da divulgação destes casos. Dado que existem células ganglionares normais da parede do cólon, exclui-se doença de Hirschsprung. Realça-se a colaboração diagnóstica efectuada na urgência permitindo terapêutica rápida, numa meningite grave com contaminação pela flora coloretal, com fístula dural. Pondera-se a indicação para cirurgia de reparação do meningocele.

## CB27. Doença neurológica definidora de SIDA

Ricardo Maré<sup>1</sup>, Cristina Ângela<sup>2</sup>, Alexandre Carvalho<sup>2</sup>, Esmeralda Lourenço<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina II, Hospital de São Marcos - Braga

E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

### Introdução

A elevada prevalência e o largo espectro de patologia neurológica que acompanha a SIDA, foi desde muito cedo reconhecida. Em 10 a 20% dos doentes constitui a apresentação inicial, mais de 50% vão ter patologia neurológica nalguma fase da doença, e em 90% os estudos necrópsicos revelam alterações neuropatológicas. Todo o sistema nervoso, central e periférico, pode ser envolvido, como consequência da imunodepressão ou por lesão directa do VIH. O estado de imunodepressão, identificado pela contagem de CD4, influencia o risco de doença neurológica e a etiologia mais provável. As doenças neurológicas são raras com contagem de CD4 superior a 200/ml.

### Objectivos

Revisão e caracterização dos doentes com SIDA, cuja apresentação inicial da doença foi neurológica.

### Métodos

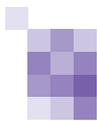
Revisão do processo clínico de 35 doentes com o diagnóstico de patologia neurológica, seleccionando uma amostra de 19 doentes com doença neurológica definidora de SIDA, analisando algumas variáveis: idade de diagnóstico, factor de risco, diagnóstico clínico, estadio da doença e evolução.

### Resultados

Dos 319 doentes seropositivos da consulta de SIDA, 111 (34.8%) têm doença e destes, 35 (31.5%) apresentaram patologia neurológica. Em 19 doentes (17.1%) a primeira expressão de doença foi neurológica. A quase totalidade são doentes do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 23 e os 51 anos. O contacto homossexual e a toxicod dependência são os principais factores de risco. Os sinais focais e o síndrome meníngeo representaram 84.2% (16 em 19) das formas de apresentação. Cerca de 88.2% dos doentes (15 em 17) apresentavam contagens de CD4 inferiores a 200/ml. Os principais diagnósticos foram a toxoplasmose cerebral (7 doentes), a meningite criptocócica (6 doentes) e a meningite bacilar (4 doentes). A taxa de mortalidade foi de 36.8% (7 em 19).

### Conclusão

A literatura refere, nos últimos anos, um decréscimo das doenças neurológicas definidoras de SIDA, determinado pela terapêutica anti-retroviral combinada. No entanto, continuam a representar uma forma de apresentação frequente, de grande morbidade e mortalidade. Destacamos que a nossa amostra representa mais de metade dos doentes com doença neurológica e salientamos a predominância de doentes do sexo masculino e dos factores de risco mais clássicos.



## CB28. Panencefalite esclerosante subaguda

Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário, Olinda Rebelo, A Freire Gonçalves  
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: cjanuario@netcabo.pt

### Introdução

A panencefalite esclerosante subaguda (SSPE) é uma doença neurodegenerativa rara provocada por uma infecção crónica por uma variante do vírus do sarampo. A SSPE é sobretudo uma doença da infância e adolescência caracterizada clinicamente por várias fases que evoluem para um quadro clínico muito grave, sendo a sobrevida habitualmente inferior a três anos. As serologias séricas e do LCR (Ig M e IgG para o vírus do sarampo), o EEG e a RMN CE são essenciais para o diagnóstico. O estudo anatomopatológico, com identificação dos corpos de inclusão intranuclear, continua, no entanto, a ser muito importante para a confirmação diagnóstica.

### Caso clínico

Doente do sexo masculino, 18 anos de idade, sem antecedentes relevantes, com crises convulsivas com 3 meses de evolução. Posteriormente apresentou alterações do comportamento, deterioração cognitiva e lateralização motora esquerda progressiva. No exame neurológico, observava-se uma alteração do estado de consciência, hemiparésia esquerda com postura distónica da mão, hiperreflexia bilateral e CP em extensão à esquerda. Dos exames complementares: TAC CE e

estudo citoquímico do LCR, normais; RMN CE, pequenas áreas de hipersinal em T2 e Flair a nível da região temporal e occipital esquerdas, parietal posterior subcortical à direita e nas cápsulas internas bilateralmente; EEG, desorganização difusa da electrogénese cerebral, grave, com maior compromisso funcional nas regiões frontais. O resultado do estudo imunológico do LCR foi compatível com infecção activa pelo vírus do sarampo. Observou-se um agravamento clínico rapidamente progressivo, falecendo o doente 4 meses depois do início da sintomatologia.

### Conclusão

A SSPE é uma doença cuja incidência diminuiu drasticamente após a introdução da vacinação obrigatória. O caso clínico apresentado é representativo de um pequeno número de casos de infecção na infância pelo vírus do sarampo e que poderá mais tarde levar ao aparecimento desta doença do sistema nervoso. A particularidade deste caso, reside na idade de aparecimento, na ausência das alterações do EEG classicamente descritas e na rapidez da evolução clínica.

## CB29. Neurocisticercose - forma rara de apresentação

Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário, A Freire Gonçalves  
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: cjanuario@netcabo.pt

### Introdução

A neurocisticercose é a doença parasitária mais comum do SNC e é ainda uma doença endémica em certos países da Europa, tais como Portugal e Espanha.

A grande diversidade de manifestações clínicas traduz o número e a localização variáveis das lesões parasitárias, assim como parece ser o reflexo da intensidade da resposta imunitária do hospedeiro. As manifestações clínicas mais frequentes são as crises convulsivas, estando também descritos sinais neurológicos focais, hipertensão intracraniana, encefalite cisticercosa e mielopatia.

### Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 63 anos de idade, com quadro de instalação súbita de alteração do comportamento. Antecedentes pessoais irrelevantes (sem patologia psiquiátrica prévia, sem medicação crónica). No exame neurológico observava-se um doente agitado com desinibição do comportamento e defeito evidente de memória recente. Sem outras alterações, nomeadamente sem disfasia, sinais motores ou sensitivos. Dos exames complementares: estudo citoquímico do LCR, normal; EEG, anomalias bilaterais e difusas do traçado, inespecíficas; TAC CE, microcalcificação occipital de pequenas dimensões; RMN CE, duas imagens nodulares (frontal e temporal esquerdas) sugestivas de quistos de cisticercose, em diferentes estadios evolutivos. O estudo

imunológico do LCR pelo método ELISA confirmou a infecção parasitária. O doente fez terapêutica com albendazol 800 mg/dia durante quatro semanas. Cinco meses após a instalação do quadro, observou-se uma recuperação clínica completa, nomeadamente das alterações do comportamento e do defeito de memória.

### Conclusão

O caso clínico descrito ilustra uma forma rara de apresentação desta parasitose do SNC não só pelas manifestações clínicas mas também pelo seu perfil de instalação. As manifestações da neurocisticercose são habitualmente progressivas o que dificulta o diagnóstico diferencial com neoplasias ou outras infecções do sistema nervoso. Estão, no entanto, descritos alguns casos de instalação súbita de sinais neurológicos focais, especialmente quando se relacionam com enfartes cerebrais secundários a aneige cisticercosa.

## CB30. Intrathecal Baclofen - a valid option in rehabilitation of Stroke patients

Pedro Abreu, Elsa Azevedo, Nuno Fontes<sup>1</sup>, José Correia<sup>2</sup>, Nuno Marçal<sup>2</sup>  
 Departments of Neurology, of Physical Medicine and Rehabilitation<sup>1</sup>, and Anesthesiology<sup>2</sup>  
 Hospital de S. João, Porto, Portugal.  
 E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

### 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  $\geq 3$ ) with a good response in an initial 50-100  $\mu\text{g}$  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 (Medical Research Council) (MRC) 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 and five in the MRC. Five improved markedly in activities of daily living. The average continuous IB dose used was 177,5 $\mu\text{g}$ . 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.

## CB31. "Encefalopatia Hipertensiva Crónica Reversível"

Teresa Mendonça, Luís Maia, Manuel Correia  
 Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto.  
 E-mail: Mteresamendonca@clix.pt

### Introdução

A encefalopatia hipertensiva é um síndrome agudo. Resulta da perda do mecanismo de autoregulação cerebral com aumento da perfusão cerebral e formação de edema intersticial. Não encontramos descrições de encefalopatia hipertensiva crónica reversível.

### Caso Clínico

Mulher de 37 anos, em que diagnosticamos, há um ano, hipertensão intracraniana, hidrocefalia e hipertensão arterial com atingimento dos órgãos alvo. Foi tratada com derivação ventrículo-peritoneal (DVP) e anti-hipertensores, com melhoria clara. Cerca de três meses depois parou a medicação, apresentando desde então quadro progressivo de apatia, incapacidade para lidar com o dinheiro e realizar as tarefas domésticas e descuido com a higiene pessoal. Recentemente, teve episódios de incontinência urinária. Estava lentificada, sem iniciativa e com défice de atenção. A tensão arterial era 205-130 mmHg. A TAC cerebral mostrou extensa hipodensidade da substância branca e apagamento dos sulcos, sem sinais de disfunção da DVP. Iniciou terapêutica anti-hipertensiva com

evidente melhoria clínica e imagiológica. A RMN cerebral realizada durante o internamento mostrou hipersinal difuso da substância branca nas sequências ponderadas em T2. Passados dois meses com terapêutica anti-hipertensiva eficaz mantém a melhoria clínica.

### Discussão e Conclusão

O perfil da evolução clínica associado à resposta terapêutica específica levou-nos ao diagnóstico de encefalopatia hipertensiva crónica. Esta apresentação atípica pode estar relacionada com a presença da derivação ventrículo-peritoneal, que atenua a hipertensão intracraniana causada pelo edema cerebral. A encefalopatia hipertensiva crónica poderá ser uma causa de disfunção cognitiva reversível.

## CB32. Acidente Vascular Cerebral Isquémico e Hiperhomocisteinémia: tratar e vigiar até quando?

Luísa Rebocho, Margarida Graça, Isabel Henriques  
Consulta Doenças Cerebrovasculares, Hospital Espírito Santo, Évora

### Introdução e objectivos

A hiperhomocisteinémia constitui um factor de risco independente para o acidente vascular cerebral (AVC) isquémico. O doseamento dos níveis de homocisteinémia (Hcy) efectua-se em jejum e após a realização do teste de metionina (prova de sobrecarga). Estudamos a prevalência da hiperhomocisteinémia (hiperHcy) e os resultados obtidos após instituição de terapêutica, em doentes com AVC isquémico de idade inferior a 65 anos.

### Metodologia

Estudamos prospectivamente 162 doentes consecutivos com AVC isquémico e idade inferior a 65 anos ou de qualquer idade se a etiologia do AVC fosse considerada desconhecida. Doseamos a Hcy em jejum (normal < 15 μmol/L) e 4 horas após a administração oral de 100mg/kg de metionina (normal < 40 μmol/L) pelo método de ELISA (FPIA). Instituímos terapêutica durante um ano, com ácido fólico (5mg/dia), vitamina B6 (150mg/dia) e associámos vitamina B12 se os níveis de Hcy permanecessem elevados após dois meses de tratamento. A mediana da idade foi 56 anos (19-64) e 111 doentes eram do sexo masculino.

### Resultados

Dos 162 doentes, quinze (9.25%) apresentaram hiperhomocisteinémia. Quatro doentes tinham níveis de hiperHcy em jejum e onze foram identificados após a prova de sobrecarga. Todos os doentes completaram um ano de tratamento de acordo com o protocolo e catorze normalizaram os seus níveis de Hcy. Um doente com hipertensão arterial sofreu novo AVC isquémico após suspender terapêutica. Um doente nunca normalizou os valores de Hcy e mantém-se sob terapêutica, sem evidência de recorrência.

### Discussão

Neste grupo de doentes com AVC isquémico, 9% tinham hiperHcy. A terapêutica instituída foi bem tolerada e eficaz, com correcção dos níveis de Hcy, excepto num doente. A recorrência foi muito baixa o que associado à ausência de critérios de vigilância após a normalização dos valores de Hcy, levanta a questão sobre o modo mais eficaz de vigiar e tratar estes doentes a longo prazo.

## CB33. Dissecções carotídeas - 6 anos de ecodoppler

Joana Nunes, Sónia Salgueiro, Ana Morgadinho, Isabel Santana  
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

### Introdução

As dissecções carotídeas apresentam dificuldades de diagnóstico que são usualmente relacionadas com a heterogeneidade da sua apresentação, a inexistência frequente de factores precipitantes de dissecção e a indisponibilidade de meios auxiliares de diagnóstico em fase aguda.

### Objectivos

Pretendemos verificar essas dificuldades, de modo apenas descritivo, numa população de doentes com dissecção carotídea registada no Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra.

### Metodologia

Foram identificados, de modo retrospectivo entre os anos 1997 e 2002, todos os doentes com diagnóstico de dissecção carotídea tratados no Serviço de Neurologia dos HUC. Foi feito registo de variáveis epidemiológicas, apresentação clínica e evolução, meios de diagnóstico utilizados e tratamentos efectuados. Foi feito estudo descritivo da população.

### Resultados

Entre 1997 e 2002 estiveram internados por dissecção carotídea 24 doentes (8, nos primeiros 4 anos e 16 nos 2 últimos), dos quais apenas 1 não se manifestou por AVC. Em 20 doentes o Ecodoppler foi o exame

inicial e em 4 foi feita inicialmente angiografia. Em 15 dos 20 doentes submetidos a Ecodoppler foi feito o diagnóstico de dissecção e em 5 casos o diagnóstico de oclusão. Apenas 7 dos 15 doentes com diagnóstico de dissecção obtido por ecodoppler foram submetidos a angiografia, sendo confirmado em todos os casos o diagnóstico. Nos 5 doentes em que o ecodoppler diagnosticara apenas oclusão carotídea a angiografia complementou o diagnóstico para dissecção carotídea. Dos 8 doentes sem confirmação diagnóstica por angiografia, 4 viriam a ter controle ecográfico compatível com dissecção, 2 morreram e 2 foram perdidos para seguimento. A maior parte dos doentes foi tratada com heparina, em perfusão ou sob a forma de heparina de baixo peso molecular.

### Conclusões

Sabemos o número de casos de dissecção carotídea identificados na nossa instituição entre 1997 e 2002. A generalização do Ecodoppler dos vasos cervicais na avaliação precoce dos doentes com Acidente Vascular Cerebral permite explicar a sua identificação em número crescente e presumir que as omissões de diagnóstico nos anos mais recentes poderão ter sido escassas. A comparação, possível, entre ecodoppler e angiografia, confirma a potencialidade de um meio de diagnóstico não invasivo na avaliação e orientação das dissecções carotídeas.

## CC1. Ataxia por défice isolado de Vitamina E

Carla Nunes, Joana Nunes, M<sup>a</sup> Carmo Macário, M<sup>a</sup> Antónia Ferro

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: joao.goncalves-330@clix.pt

### Introdução

A vitamina E ( $\alpha$ -tocoferol) é um importante nutriente com funções antioxidantes. Os seus níveis plasmáticos estão dependentes da sua ingestão e absorção bem como da sua transferência para uma lipoproteína. Este último passo é controlado pela alfa-tocoferol-proteína-transferase ( $\alpha$ -TTP) que é uma proteína codificada pelo cromossoma 8 e sintetizada no fígado. Mutações na  $\alpha$ -TTP estão associadas a um síndrome raro de ataxia espinho-cerebelosa com transmissão autossómica recessiva – Ataxia por défice isolado de Vitamina E (AVED). A apresentação clínica mais frequente deste síndrome neurodegenerativo tem características muito semelhantes à Ataxia de Friedreich (AT). O início dos sintomas geralmente ocorre entre os 3 e os 13 anos, mas mais recentemente foi descrita uma forma de apresentação mais tardia com início na 6<sup>a</sup> década de vida (Gotoda et al, 1995).

### Caso Clínico

Doente do sexo feminino, actualmente com 63 anos de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Quadro clínico de Ataxia de instalação progressiva com aproximadamente 15 meses de evolução caracterizado por: ataxia da marcha condicionando necessidade de apoio ocasional, disartria moderada, nistagmus no olhar horizontal bilateral, alteração da coordenação cinética dos membros esquerdos (+M. Inferiores), reflexos normais, cutâneo-plantares em flexão; sem alterações da sensibilidade.

Realizou numerosos exames complementares de diagnóstico para excluir outras causas de ataxia que se revelaram negativos, nomeadamente: estudo genético das ataxias, serologias (sangue e LCR), doseamento de vitamina B12 e ácido fólico, marcadores tumorais e estudo vascular. A TAC-CE mostrava uma atrofia cerebelosa hemisférica e vermiana superior e a RMN-CE mostrava uma atrofia compatível com degenerescência olivo-ponto-cerebelosa. Apresentava um défice grave de Vitamina E (7.03 [24-33]) que não estava associado a outros défices de absorção excluídos por uma exaustiva bateria de testes. O EMG não mostrava sinais de neuropatia. Foi feito estudo genético da  $\alpha$ -TTP que confirmou o diagnóstico.

A doente iniciou tratamento com vitamina E tendo havido uma ligeira melhoria dos défices e uma normalização dos valores plasmáticos desta (28.9 [24-33]); durante um dos internamentos foi feita uma prova terapêutica com suspensão da administração de vitamina E que levou a um agravamento do quadro.

Presentemente mantém terapêutica com vitamina E nas doses de 600mg por dia.

### Conclusões

Este caso clínico contribui para mostrar uma causa pouco frequente de ataxia que no entanto não deve ser esquecida no estudo de doentes com esta patologia.

## CC2. Alteração da Memória Semântica num caso de Amnésia Grave, Pós-Encefalite Herpética

João Massano<sup>1</sup>, Sandra Sousa<sup>1</sup>, Cristina Valente<sup>2</sup>, Isabel Santana<sup>3</sup>

1- S. Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 2- S. Infecto-Contagiosas – Centro Hospitalar de Coimbra; 3- S. Neurologia - Hospitais da Universidade de Coimbra

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

### Introdução

A encefalite herpética (EH) é a causa mais frequente de amnésias graves, habitualmente designadas como amnésias globais. Este síndrome, é uma manifestação paradigmática da destruição/desconexão das estruturas mesiais do lobo temporal e caracteriza-se por alteração severa da memória recente – episódica - acompanhado por amnésia retrógrada com gradiente temporal. No caso da encefalite herpética associa-se frequentemente um defeito semântico categoria-específico: perda preferencial de informação referente a seres vivos, relativamente ao conhecimento de objectos. Esta dissociação funcional parece dever-se à afectação preferencial na EH da região ventral dos lobos temporais, a representação cortical da categoria referida.

### Caso Clínico

Homem de 43 anos, 12 anos de escolaridade, piloto da força aérea. Diagnóstico de encefalite herpética em Abril de 2002. Após recuperação da fase aguda apresentava uma amnésia retrógrada superior a 20 anos, uma amnésia anterógrada

profunda e uma alteração global da linguagem que evoluiu para defeito de expressão. Efectuou estudo neuropsicológico em Outubro de 2002. O padrão de compromisso de memória, cumpria os critérios pré-definidos de amnésia temporal: dissociação memória implícita/explicita, defeito severo da memória episódica, amnésia retrógrada e anterógrada com gradiente temporal. Existia também alguma desproporção na aprendizagem de material verbal vs. visual, atribuível a um maior envolvimento do hipocampo esquerdo. Na avaliação da memória semântica foram utilizados testes de fluência verbal, nomeação por confrontação e nomeação por descrição, verificando-se um defeito semântico equivalente nas categorias de seres vivos e objectos.

### Discussão e conclusões

O doente com amnésia grave descrito, apresenta um padrão de alteração global da memória semântica pouco habitual na EH. Pensamos que o compromisso funcional conjunto das ansas ventrais e dorsais se deve à extensão das lesões destrutivas à região dorsal do lobo temporal.

## CO1. Surto Psicótico Agudo Por Meningoencefalite Associada A Chlamydia Pneumoniae

Bernardo Barahona Corrêa<sup>1</sup>, Nuno Canas<sup>2</sup>, Miguel Xavier<sup>3</sup>, João Guimarães<sup>2,4</sup>

1-Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental do Hospital de São Francisco Xavier; 2-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz; 3-Clinica Universitária de Psiquiatria e Saúde Mental da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 4-Departamento Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa  
E-mail: bernardo\_correa@gmx.de

### Introdução

A infecção por Chlamydia Pneumoniae (CP) origina habitualmente um síndrome respiratório agudo auto-limitado. Raramente surge envolvimento multiorgânico, ocasionalmente fatal. São raras complicações neurológicas agudas (cerca de vinte casos publicados, com manifestações clínicas variadas).

### Caso clínico

Mulher, 22 anos. Sete dias após quadro de febrícula, cefaleias e odinofagia iniciou agitação psicomotora, heteroagressividade, insónia total, ideias delirantes multitemáticas, alucinações auditivas complexas, com funções mnésicas e orientação temporoespacial preservadas. Sem outras alterações no exame objectivo geral ou neurológico. Passados 20 dias de Haloperidol 10mg/d, sem melhoria, desenvolveu hiperpirexia, leucocitose, vs 66, PCR 8,2 e PL revelando 20 células mononucleares/l, glicorráquia e proteinorráquia normais, exame microbiológico negativo. TAC-CE normal. RMN: espessamento irregular do revestimento dos ventrículos laterais. EEG: electrogénese de base normal, ondas lentas de grande amplitude, irregulares, simétricas, predominantemente fronto-temporais. Exame oftalmológico: linfócitos no vítreo. Band-test negativo. Realizaram-se no sangue e LCR serologias para conectivites, lupus eritematoso disseminado (incluindo anti-RibP), vírus e bactérias neurotrópicos. Detectaram-se no soro: IgM anti-CP

85UI/ml; IgG 22UI/ml. Ig anti-CP negativas no líquido. Iniciou Levofloxacina, Acyclovir, e uma semana mais tarde Piperacilina/Tazobactam, perante uroculturas e hemoculturas positivas para E. Coli. Administraram-se ainda três pulsos de Metilprednisolona 1gev. Obteve-se rápida defevescência seguida de remissão das alterações psicopatológicas. Alta após oito semanas de internamento, com vs 55, PCR 9,03, restantes parâmetros analíticos normais. RMN uma semana após a alta: resolução das alterações.

### Conclusões

Face às alterações do líquido, vítreo e electroencefalografia colocou-se o diagnóstico de provável meningoencefalite aguda associada a infecção por CP. A RMN, embora atípica, é compatível com um processo inflamatório meningoencefálico. O facto de não termos demonstrado síntese intratecal de Ig anti-CP não permite senão um diagnóstico de presunção. Contudo, dos casos publicados a que acedemos, apenas três lograram demonstrar síntese intratecal destes anticorpos, baseando-se os restantes em títulos de IgM no soro. A etiopatogenia das alterações neurológicas associadas à infecção por CP permanece desconhecida. A melhoria após corticoterapia sugere um possível processo autoimune, anteriormente proposto por outros autores. Tanto quanto sabemos, este é o primeiro caso publicado com manifestações predominantemente psiquiátricas.

## CO2. Depressão Pós AVC: ausência de relação face a localização ou etiologia específica

Pires-Barata, S., Henriques, I.

Consulta de Doenças Cerebrovasculares, Hospital do Espírito Santo, Évora

### Introdução

A depressão é uma das sequelas neurocomportamentais do acidente vascular cerebral (AVC). A correlação entre a sua localização, o tipo de AVC e a depressão pós AVC suscita ainda controvérsia. Pretendemos estudar a relação entre a localização e o tipo de AVC com a ocorrência de humor depressivo pós AVC.

### Métodos

Entrevistamos 71 doentes com primeiro AVC isquémico (31 mulheres), entre 2 a 48 meses após o AVC. A idade variava entre os 19 e os 81 anos, com uma mediana de 63. Utilizamos a escala de Hamilton 21-D para a depressão e o MMSE (Mini Mental State Exam, aferido para a nossa população) para o defeito cognitivo. Foram excluídos os doentes com antecedentes de depressão. Consideramos a classificação Oxfordshire para a localização e os critérios do TOAST para a classificação etiológica do AVC. Consideramos os enfartes da circulação anterior (enfartes das artérias cerebrais anterior e média) e posterior (território da artéria cerebral posterior). Neste estudo prospectivo, descritivo e correlacional usamos o programa estatístico SPSS 10.0 e o teste de Qui-quadrado e o de C-Pearson.

### Resultados

Na nossa população (n=71) 36 doentes preenchem os critérios para depressão. Verificou-se depressão em 33 dos 60 doentes com localização anterior. A ocorrência de depressão não está associada com a presença de lesões anteriores (c=.197, p=.091) nem a nenhuma etiologia específica. De 37 doentes com enfartes lacunares, 20 estavam deprimidos. Encontramos uma relação entre a depressão e defeito cognitivo estatisticamente significativa (c=.254, p=.027). 17 doentes estavam a fazer medicação antidepressiva pós AVC.

### Discussão

Metade dos nossos doentes, com AVC preenchem os critérios para depressão pós AVC. Nos enfartes anteriores observados em 85% dos doentes, não se verificou nenhuma relação entre a localização e a ocorrência de depressão. Também não se encontrou nenhuma etiologia específica associada à depressão pós AVC. O estudo de depressão pós AVC poderá contribuir para introduzir medidas preventivas e terapêuticas nos doentes com depressão pós AVC.

## CO3. Sintomas iniciais de demência de Alzheimer: a percepção dos familiares

Vítor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Joana Pais<sup>2</sup>, Alexandre Teixeira<sup>2</sup>, Belina Nunes<sup>3</sup>

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

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

### Introdução

A percepção dos sintomas iniciais da demência tipo Alzheimer (DA) pode depender de factores culturais, literacia e enquadramento social dos doentes e famílias. O intervalo de tempo entre primeiros sintomas e integração nos cuidados de saúde relaciona-se com a capacidade de reconhecimento da doença pela família.

### Objectivos

Analisar o impacto dos factores educacionais e culturais na percepção dos primeiros sintomas de DA.

### Doentes e métodos

Foi elaborada entrevista semi-estruturada incluindo questões sobre caracterização demográfica, educação, hábitos culturais e actividades do doente e cuidador, data de percepção do início da doença e primeiros sintomas. Foram entrevistados telefonicamente os cuidadores dos doentes com DA seguidos na consulta de neurologia em dois hospitais.

### Resultados

Para os 41 doentes incluídos (22M;19F) a idade de início da doença foi 68,6±9 anos; com nível de escolaridade 3,2anos (max.11;analfabetos=9). A pontuação para hábitos culturais (total=6) foi 2,6±1,9 para doentes e 2,9±2 para cuidadores. À

data da percepção do início da doença 88% dos cuidadores coabitavam com os doentes. Foi referido envolvimento inicial de uma área cognitiva (de 6) em 12% dos doentes; 59% referiram 4-6 áreas envolvidas. O intervalo entre primeiros sintomas e o recurso ao médico de família foi 4,3 meses (max.24;min.1) e à primeira consulta de neurologia 28±13,6 meses. Não foi encontrada correlação entre estes intervalos e o nível de escolaridade do cuidador ou doente. As doentes foram referenciadas pelo cuidador (marido ou filhas) tendencialmente mais cedo que os doentes do sexo masculino. Quando o cuidador era o marido, foi menor o número de áreas cognitivas referidas como alteradas no início: 2,7±1 contra 4±2,5 quando o cuidador era a esposa.

### Discussão

Não há evidência de que o nível educacional e hábitos culturais dos doentes e cuidadores influenciem a percepção dos sintomas iniciais da DA. No entanto, o sexo do doente parece ser determinante: os doentes do sexo feminino são referenciados mais cedo e por menos áreas cognitivas afectadas. Isto pode resultar do papel da mulher no funcionamento familiar. A caracterização do processo de percepção da demência pelos doentes e familiares é fundamental para a definição de estratégias de detecção e intervenção nesta patologia.

## CO4. Demência e ataxia: três casos clínicos de SCA 17

M. Carmo Macário, Isabel Santana, M. Antónia Ferro

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra

E-mail: macario@mail.telepac.pt

### Introdução

Expansões de tripletos de CAGs estão identificados como sendo causadores de doenças neurodegenerativas. Contudo, por vezes, o diagnóstico molecular é considerado indeterminado por haver interposição entre o tamanho do alelo normal e o patológico. Em 1999 foi descrito o primeiro doente com expansão de CAG no gene da TATA-binding protein (TBP). Dois anos depois foram descritos mais doentes com esta alteração genética, sendo, desde então, designados por SCA 17 (ataxia espinho cerebelosa). Os doentes adultos eram caracterizados clinicamente por demência e ataxia, com uma idade de início e número de replicação de tripletos variados (47-63).

### Caso clínico

Caso 1: Doente do sexo masculino, actualmente com 39 anos, com quadro demencial de início aos 28 anos, associado, posteriormente, a ataxia, sinais piramidais e extrapiramidais. A investigação exaustiva efectuada excluiu outras formas de demência, tendo-se identificado uma expansão no gene da TBP, localizado no cromossoma 6q27, responsável pela SCA 17. O estudo molecular identifica um alelo indeterminado com 43 CAGs e um alelo de tamanho normal com 38 CAGs. Caso 2:

Mulher de 44 anos de idade, irmã do 1º doente descrito, com quadro de deterioração cognitiva, disartria, ataxia e sinais piramidais. Esta sintomatologia teve início aos 42 anos, foi de evolução rapidamente progressiva e encontrou-se a mesma mutação no DNA, responsável pela SCA 17, encontrada no irmão. Caso 3: Doente, do sexo masculino, de 71 anos de idade, não pertencente à família anterior nem residente na mesma localidade, com quadro de ataxia e demência de início aos 64 anos. Neste doente foi identificado a mesma expansão de CAGs dos outros doentes.

### Conclusão

O normal número de tripletos de CAGs descrito no gene da TBP varia de 25 a 42 unidades. Estão descritos casos de doentes, com ataxia e demência, associados a expansões de 47 a 63 CAGs (identificados como SCA 17). Descrevemos 3 casos clínicos de demência e ataxia associados a expansão de 43 CAGs no gene da TBP que consideramos ser responsável pela clínica que os doentes apresentam.

## C05. Cirurgia de Estimulação Cerebral Profunda na Doença de Parkinson - Experiência do Hospital de São João

Alexandre Mendes<sup>1,2</sup>, Maria José Rosas<sup>1</sup>, Carolina Garrett<sup>1</sup>, Paulo Linhares<sup>1</sup>, Margarida Aires Basto<sup>1</sup>, Rosália Fonseca<sup>1</sup>, Cristina Amaral<sup>1</sup>, Armando Sousa<sup>3</sup>, Rui Vaz<sup>1</sup>

1-Hospital São João, Porto; 2-Hospital Distrital de Mirandela; 3-Consultório Dr. Campos Costa, Porto  
E-mail: mendesalexandre@lycos.com

### Introdução

A cirurgia para estimulação dos núcleos subtalâmicos é uma opção terapêutica para a doença de Parkinson com complicações motoras. O tremor, a bradicinesia e a rigidez apresentam uma melhoria média de 65%, a medicação dopaminérgica é reduzida em cerca de 70%, os períodos "off" desaparecem e as discinesias são fortemente reduzidas. Esta técnica foi iniciada no nosso país em Outubro de 2002 no Hospital de São João.

### Objectivos

Apresentar os primeiros seis doentes operados nesse Hospital, referindo os critérios de selecção dos doentes, a avaliação durante a cirurgia, o manuseamento pós-operatório e os primeiros resultados.

### Metodologia

São seleccionados pacientes com menos de 70 anos, com doença de Parkinson idiopática e boa resposta à levodopa, com flutuações motoras tendo períodos do dia em que estão incapacitados, ou com discinesias importantes, sem alterações mentais ou afectivas e sem outras doenças que interfiram com a cirurgia. A avaliação durante a cirurgia foi feita para os primeiros três doentes com micro-registo da actividade celular usando três trajectórias e semi-microestimulação na trajectória

com melhor actividade. A partir do quarto doente foi feito micro-registo e micro-estimulação de cinco trajectórias. A seguir à cirurgia é escolhido o melhor dos 4 contactos de cada eléctrodo, iniciando-se a estimulação e diminuindo-se a medicação dopaminérgica de acordo com as necessidades do doente. É utilizada a "Unified Parkinson's Disease Rating Scale" (UPDRS) na avaliação dos doentes antes e após a cirurgia.

### Resultados

Ocorreu melhoria em todos os doentes, designadamente na comparação da parte 3 da UPDRS sem medicação antes da cirurgia, e sem medicação mas com estimulação após a cirurgia. São resultados iniciais, ainda com pouco tempo de seguimento e com número reduzido de doentes. Numa doente teve que ser reimplantado um eléctrodo que se encontrava fora do núcleo. Os resultados aparentam ser melhores com a utilização de cinco trajectórias e microestimulação, utilizada a partir do 4º doente.

### Conclusões

Os nossos resultados confirmam a utilidade da estimulação dos núcleos subtalâmicos para tratamento da doença de Parkinson com complicações motoras. A precisão da determinação do alvo para estimulação, designadamente durante a cirurgia, é um ponto determinante para o seu êxito.

## C06. Experiência da equipa do Hospital de São João no tratamento cirúrgico da doença de Parkinson

Rui Vaz<sup>1</sup>, Maria José Rosas<sup>2</sup>, Alexandre Mendes<sup>3</sup>, Carolina Garrett<sup>2</sup>, Paulo Linhares<sup>1</sup>, Margarida Ayres Basto<sup>4</sup>, Armando Sousa<sup>5</sup>, Rosália Fonseca<sup>2</sup>, Cristina Amaral<sup>6</sup>

Serviço de Neurocirurgia do Hospital de São João, Porto. 2- Serviço de Neurologia do Hospital de São João, Porto. 3- Serviço de Neurologia do Hospital de Mirandela. 4- Serviço de Neurorradiologia do Hospital de São João, Porto. 5- Laboratório de Imagiologia Dr. Campos Costa 6- Serviço de anestesia do Hospital de São João, Porto  
E-mail: rmvaz@netc.pt

### Introdução

A cirurgia tornou-se mais uma opção no tratamento da doença de Parkinson, capaz de fornecer, em casos criteriosamente seleccionados, uma significativa melhoria na qualidade de vida desses doentes.

### Objectivos

Revisão dos diversos aspectos técnicos da série de seis doentes operados pela equipa do Departamento de Doenças do Sistema Nervoso do Hospital de São João. Reflexão sobre as variações capazes de interferirem com o resultado final.

### Metodologia

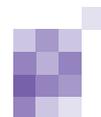
Revisão de cada um dos sucessivos passos (da programação à RMN de controlo pós-operatório) que fazem parte desta técnica cirúrgica descrevendo o modo como foi efectuada, outras possibilidades de a realizar e a interferência de cada uma dessas opções no resultado final.

### Resultados

Todos os nossos doentes tiveram uma melhoria significativa de sintomas, variável caso a caso, comparando o seu estado clínico antes da cirurgia sem medicação e após a cirurgia sem medicação e com estimulação (utilizada a UPDRS). Não ocorreu morbidade cirúrgica. Um dos dozes eléctrodos colocados ficou fora do alvo e encontra-se desligado, não tendo sido decidido recoloca-lo face à melhoria referida pela doente com o eléctrodo funcionante.

### Conclusão

Na nossa experiência, semelhante à da Bibliografia Internacional, a estimulação subtalâmica bilateral, demonstrou ser um método eficaz e seguro no tratamento da doença de Parkinson. Importa agora a rotinização desta cirurgia em Portugal, planeando os Centros que a efectuem de acordo com as necessidades assistenciais do País nesta área.



## C07. Caracterização das reacções adversas de medicamentos do sistema nervoso notificadas na região centro de Portugal

CA Fontes Ribeiro, F Batel Marques, G Ferreira, P Carrola, L Santiago, F Teixeira  
Núcleo de Farmacovigilância do Centro (NFC), Coimbra, Portugal

O Sistema Nacional de Farmacovigilância foi criado em 1992 e, tal como todos os sistemas baseados na notificação espontânea de reacções adversas a medicamentos (RAMs), depende da contribuição activa dos profissionais de saúde. Este estudo pretendeu caracterizar as reacções adversas a medicamentos com acção predominante a nível do sistema nervoso notificadas em 2001 e 2002 para o NFC (âmbito geográfico da Região de Saúde do Centro).

As RAMs (linguagem WHOART) foram classificadas segundo o System Organ Class (OMS), o grupo farmacológico de acordo com a classificação ATC e a gravidade segundo critérios da OMS. Foram consideradas como RAMs não descritas as que não estavam mencionadas na literatura. A causalidade foi avaliada pela escala de imputação da OMS; o nível de "possível" foi considerado o limite inferior para considerar uma notificação como reacção adversa.

Foram notificadas [por 26 médicos (um neurologista) e 6 farmacêuticos] 716 RAMs: 17,3% por analgésicos antiinflamatórios não esteróides, 16,3% por medicamentos com acção predominante a nível do sistema nervoso (Quadro 1) e 14,9% por antibióticos. Dezoito RAMs não estavam descritas e

32 foram graves. Como RAMs graves e não descritas observou-se uma colite isquémica com Avamigran®, arritmia cardíaca e alterações do aparelho digestivo com Efexor®, rabdomiólise e trombocitopenia com Requip® e galactorreia, tumefacção mamária e disúria com uma dose baixa de Risperdal®. Embora já descritas, observaram-se também três situações graves de inibição de secreção de prolactina com Socian®.

### Quadro 1. Fármacos com mais de duas RAMs

Paroxetina	(10)	Amisulpride	(5)
Fluoxetina	(10)	Venlafaxina	(5)
Trazodona	(6)	Tizanidina	(3)
Sertralina	(6)	Codeína/paracetamol	(3)
Tramadol	(6)		

(nº de vezes implicados)

Apesar dos dados reflectirem subnotificação significativa, no conjunto das reacções adversas os medicamentos com acção predominante no sistema nervoso contribuem com uma percentagem muito importante. Com a melhoria da notificação poder-se-ão conhecer melhor os medicamentos, aumentando-se a sua segurança.

## C08. Morbilidade e acidentes em doentes com epilepsia Resultados de um estudo europeu

Ettore Beghi, Cesare Cornaggia e J. M. Lopes Lima pelo grupo REST – I

### Objectivos

Avaliar o risco de outras doenças e de acidentes em doentes com epilepsia e a proporção desse risco atribuível à epilepsia.

### Métodos

Foram seguidos prospectivamente 951 doentes com epilepsia idiopática, criptogénica ou sintomática remota e 909 controlos saudáveis, emparelhados durante 1-2 anos em oito países Europeus (Itália, Alemanha, Holanda, Inglaterra, Portugal, Rússia, Estónia e Eslovénia). Cada doente era contactado mensalmente para relatar qualquer doença ou acidente com ou sem relação com eventuais crises.

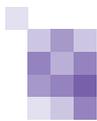
### Resultados

Em 644 doentes e em 508 dos controlos foram registadas 2 491 e 1 655 doenças, respectivamente. A probabilidade cumulativa de outra doença nos doentes com epilepsia foi de 45% e de 86% aos 12 e 24 meses respectivamente (controlos, 39 e 75%;  $p < 0,0001$ ). Em 199 doentes e em 124 controlos foram registados 270 e 140 acidentes respectivamente. A probabilidade cumulativa de acidentes nos casos foi de 17 e 27% aos 12 e aos 14 meses (controlos, 12 e 17%;  $p < 0,0001$ ). A possibilidade de ter duas ou mais doenças ou acidentes num mesmo indivíduo está aumentada de forma modesta mas significativa. A maior parte das doenças e dos acidentes foram

cl clinicamente triviais. Se se excluir as doenças e os acidentes relacionados com as crises a respectiva incidência foi similar nos dois grupos.

### Conclusões

Os doentes com epilepsia têm um risco ligeiramente aumentado de outras doenças e de acidentes quando comparados com a população geral. A grande maioria dos eventos é trivial. Se se excluir as doenças e os acidentes relacionados com as crises o excesso de risco desaparece.



## CO9. Identificação da proteína inibidora da regeneração axonal Nogo66 como um novo antígeno em modelos animais de esclerose múltipla

Paulo Fontoura<sup>1,2,3</sup>, Peggy Ho<sup>3</sup>, Jason DeVoss<sup>3</sup>, William Robinson<sup>3</sup>, Lawrence Steinman<sup>3</sup>

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2- Instituto Gulbenkian de Ciência, Oeiras. 3- Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford California, EUA  
E-mail: pfontoura@netcabo.pt

### Introdução

A proteína inibidora da regeneração axonal Nogo-A, presente exclusivamente no Sistema Nervoso Central (SNC), possui um domínio extracelular de 66 aminoácidos designado Nogo66, que se liga ao recentemente identificado receptor Nogo.

### Objectivos

Pretendemos estudar a resposta imune à imunização com o domínio extracelular Nogo66, caracterizando a resposta de células T e B, bem como o seu potencial para indução de respostas autoimunes.

### Metodologias

Sequências correspondendo aos péptidos 1-22, 23-44 e 45-66 da proteína Nogo66 foram sintetizadas através de reacções 9-fluorenilmetoxicarbonil. Ratinhos fêmea SJL/J e C57BL/6 foram imunizados com emulsões destes péptidos (até 500 µg/animal) em adjuvante completo de Freund, e toxina pertússica (500 ng/animal) foi administrada i.v.. Os animais foram observados para detecção de sinais clínicos de paralisia e sangue colhido pré e pós-imunização para determinação de anticorpos anti-mielina usando *protein-chip microarrays*. Ensaio de proliferação foram realizados a partir de linfócitos periféricos, e procedeu-se à análise histológica do SNC após sacrifício dos animais.

### Resultados

A imunização com peptídeos Nogo66 induziu sinais clínicos e histológicos de desmielinização, com preponderância de lesões

submeníngeas em relação a parenquimatosas. A análise da resposta linfocitária B mostrou a existência de anticorpos contra o antígeno indutor, com uma marcada diversificação da resposta a outros antígenos da mielina como a MAG (p193-208, p313-328), PLP (p150-169), MBP (p85-99, p151-170), MOG (p35-55, p1-26), OSP (p172-191), alpha-b Cristalina (p121-140) e CNPase (p343-373). Respostas proliferativas de linfócitos T foram detectadas contra os péptidos p1-22 e p45-66 na estirpe SJL/J, e p1-22 e p23-44 na estirpe C57BL/6. Determinou-se o fenótipo de linhas celulares anti-Nogo através de reacções ELISA para produção de citocinas (IL4, IL10 e IFNγ). A linha anti-Nogo1-22 (SJL) desenvolveu espontaneamente um fenótipo Thelper-1, contrariamente à linha anti-Nogo45-66 (SJL) que apresentou um fenótipo Thelper-2.

### Conclusões

A proteína Nogo66 parece conter epítopos diferentes nestas duas estirpes animais, evidenciadas por respostas T e B diferentes para cada. O aparecimento de achados clínicos e histológicos de encefalomielite autoimune experimental, o modelo animal de esclerose múltipla (EM), leva-nos a propor que esta molécula possa também estar implicada na patogénese da EM, quer inicialmente, quer durante a diversificação da resposta autoimune.

Agradecimentos. PF foi financiado por uma bolsa da Fundação Fulbright, Fundação Gulbenkian e Fundação Christopher Reeve.

## CO10. Vacinação tolerizadora com DNA codificador de proteínas de mielina como tratamento para modelos experimentais de esclerose múltipla

Paulo Fontoura<sup>1,2,3</sup>, Hideki Garren<sup>3</sup>, Peggy Ho<sup>3</sup>, William Robinson<sup>3</sup>, Lawrence Steinman<sup>3</sup>

1- Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2- Instituto Gulbenkian de Ciência, Oeiras. 3- Stanford University, Departamento de Neurologia e Ciências Neurológicas, Stanford, California, EUA  
E-mail: pfontoura@netcabo.pt

### Introdução

A vacinação com DNA é uma tecnologia emergente para a prevenção e tratamento de doenças autoimunes como a Encefalomielite Autoimune Experimental (EAE), o modelo experimental da Esclerose Múltipla (EM). Esta tecnologia baseia-se na administração de um construto de DNA que é posteriormente traduzido em proteína e apresentado por células apresentadoras de antígeno de forma a induzir uma resposta imune.

### Objectivos

Pretendemos apresentar o resumo dos resultados clínicos e laboratoriais da vacinação com DNA na prevenção e tratamento da EAE e esclarecer o seu mecanismo de acção.

### Metodologia

Procedeu-se à clonagem, produção e purificação dos genes codificadores da proteína básica de mielina (MBP), proteína proteolípídica (PLP), glicoproteína associada à mielina (MAG), glicoproteína oligodendrocitária da mielina (MOG), interleucina 4 (IL4), e aos minigenes MOG35-55 e PLP139-151, utilizando técnicas *standard* de biologia molecular. EAE foi induzida em ratinhos SJL/J e C57BL/6 consoante protocolos estabelecidos na literatura. Os animais foram avaliados clinicamente durante várias semanas 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. Conforme as experiências, os animais foram pré-vacinados, ou vacinados após o aparecimento

de sinais clínicos de EAE, com DNA codificador dos epítopos imunodominantes, ou com diversas combinações de vacinas DNA (PLP+IL4, MOG+IL4, combinação de todos os construtos de mielina – vacinação cocktail -, cocktail+IL4). Foi avaliada a resposta de anticorpos anti-mielina usando *protein-chip microarrays*, a capacidade proliferativa dos linfócitos T, e fenotipagem dos linfócitos T através de ensaios ELISA para a produção de citocinas (IL4, IL10, IFNγ).

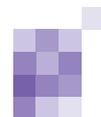
### Resultados

A pré-vacinação com construtos codificando o epítipo imunodominante para cada estirpe resulta numa redução da incidência e gravidade da EAE; este efeito é aumentado pela co-vacinação com IL4. A vacinação com genes de mielina leva à supressão da resposta proliferativa T contra o antígeno codificado; a co-vacinação com IL4 leva a uma mudança do fenótipo T para Thelper-2, benéfico na EAE e EM. A vacinação *cocktail* produziu uma diminuição de 65.4% na taxa de surtos (p<0.001) num modelo de EAE crónica, e a uma redução da diversificação de epítopos na resposta de anticorpos anti-mielina.

### Conclusões

A vacinação com DNA induz tolerância contra antígenos de mielina e demonstrou eficácia clínica na prevenção e tratamento do modelo animal de EM, devendo ser considerada uma modalidade terapêutica potencial para esta doença.

Agradecimentos. PF foi financiado por bolsas da Fundação Fulbright e Fundação Gulbenkian.



## C011. Trombólise Mecânica e Química em Trombose Venosa Cerebral

Manuel Manita<sup>1</sup>, Jose Campillo<sup>1</sup>, Carolina Araújo<sup>1</sup>, Rita Marques<sup>2</sup>, João Reis<sup>2</sup>

1 – Unidade de Neurologia e Neurofisiologia; 2 – Unidade de Neuroradiologia, Hospital de São José, Lisboa  
E-mail: manuelmanita@netcabo.pt

### Introdução

A trombose venosa cerebral envolvendo o seio longitudinal superior e/ou seios laterais, com hipertensão intracraniana, leva frequentemente a lesões encefálicas graves. Na ausência de contra-indicações, a terapêutica antitrombótica habitual é a anticoagulação com heparina. Nalguns casos, consegue-se a reperfusão dos seios venosos por trombólise, durante a angiografia cerebral, por meios farmacológicos (trombolíticos aplicados na vertente arterial ou venosa) e mecânicos (dissolução e aspiração do trombo). O recurso a esta técnica é defendido nos casos mais graves, com prognóstico reservado com terapêutica "conservadora".

### Caso clínico

Doente do sexo feminino, 38 anos de idade, raça negra, admitida pela urgência em Fevereiro de 2003 por cefaleias intensas, de instalação aguda nesse dia, vômitos e confusão mental. Antecedentes pessoais: uso regular de contraceptivos orais desde há 10 anos. Antecedentes familiares irrelevantes. Exame objectivo: discretamente sonolenta, desorientada espaço-temporalmente, rigidez da nuca e edema palpebral à direita. Não foram referidos os achados na fundoscopia. Exames complementares da urgência: hemograma, bioquímica e coagulação normais; TAC-CE: hiperdensidade espontânea extraxial "peri-cerebelosa" bilateral interpretada como hemorragia

subaracnóideia. Evolução com agravamento progressivo das cefaleias, sonolência e confusão mental e surgimento de quemose bilateral e parésia do VI par direito. Angiografia cerebral (5º dia de internamento): trombose do seio longitudinal superior, seios laterais direito e esquerdo, bem como de múltiplas veias corticais; efectuou-se trombólise mecânica seguida de trombólise química (rTPA – seio longitudinal superior e bifurcação de ambas as carótidas internas) com reperfusão parcial dos seios venosos e melhoria da hemodinâmica circulatória. Anticoagulação com heparina endovenosa substituída por heparina de baixo peso molecular por hemorragia no local da punção femoral. Melhoria franca das cefaleias, vigil e orientada, sem quemose. Mantém rigidez da nuca e parésia VI par direito. Reavaliação angiográfica ao 7º dia: completa reperfusão dos seios venosos; persiste discreta lentificação da drenagem venosa. Está em curso a investigação etiológica.

### Conclusão

Neste caso, é de salientar o atraso no diagnóstico, havendo um quadro grave quando este se efectuou e se iniciou terapêutica dirigida. Tendo sido possível a reperfusão venosa, esta técnica foi francamente eficaz na melhoria clínica e imagiológica da doente. Discutem-se as indicações para a técnica e o seguimento a efectuar neste caso.

## C012. Influência de factores moleculares e bioquímicos mitocondriais no aparecimento da Neuropatia óptica

Carmo Macário<sup>1</sup>, Nuno Silva<sup>2</sup>, Anabela Matos<sup>1</sup>, João Figueira<sup>3</sup>, Manuela Grazina<sup>4</sup>, Miguel Oliveira<sup>4</sup>, Catarina Oliveira<sup>4</sup>

1-Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 2- Serviço de Medicina II dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 3- Serviço de Oftalmologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra. 4- Centro de Neurociências de Coimbra  
E-mail: macario@mail.telepac.pt

### Introdução

A neuropatia óptica é uma entidade clínica associada a várias patologias. Contudo, há um número significativo de doentes em que não se identifica qualquer causa. Desconhecem-se, ainda, quais os factores genéticos ou moleculares, de susceptibilidade, para desenvolver a neuropatia óptica. Questiona-se se poderão estar subjacentes defeitos bioquímicos da cadeia respiratória mitocondrial (CR) ou do DNA mitocondrial (DNAMit), uma vez que é um sintoma frequente nas doenças mitocondriais e já se identificaram mutações de Leber em doentes com Esclerose Múltipla e nevrite óptica.

### Objectivo

1-Classificar, etiologicamente, as neuropatias ópticas estudadas no nosso Serviço. 2-Avaliar se há algum distúrbio bioquímico da CR ou do DNAMit nos doentes com neuropatia óptica ou em algum subgrupo de doentes (divididos consoante a etiologia).

### Metodologia

Classificámos, etiologicamente, um grupo de doentes seguidos no nosso serviço, desde 2000, com clínica compatível com neuropatia óptica. Na maioria dos doentes foi efectuado estudo bioquímico da actividade dos vários complexos da CR (por espectrofotometria) e a pesquisa de mutações ou deleções

do DNAMit. Comparámos estes resultados com um grupo controlo (sem doença) e comparámos os vários subgrupos de doentes entre si.

### Resultados

Classificámos 37 doentes com neuropatia óptica (20 do sexo feminino e 17 do masculino). Destes: 10 tinham Esclerose múltipla, 2 conectivites, 3 neuropatias isquémicas, 3 tóxicas, 4 Leber e em 15 não se conseguiu definir etiologia subjacente. Os doentes com Esclerose múltipla não tinham nem défices bioquímicos da CR nem alterações do DNAMit. Os pacientes com Leber todos têm mutações pontuais do DNAMit, embora o défice bioquímico só é identificado em 2. Quando há neuropatia tóxica ou conectivopatias há défices severos da actividade da CR sem alterações do DNAMit. Nos 15 doentes sem diagnóstico etiológico: 8 têm défices bioquímicos da CR e 2 têm deleções do DNAMit.

### Conclusão

Dos 37 doentes estudados com neuropatia óptica foi possível identificar a etiologia em 22 doentes. O défice bioquímico da CR é encontrado nos doentes com Leber, neuropatia tóxica, conectivites e em 8 (dos 15) sem etiologia definida. As alterações da CR ou do DNAMit não se encontraram nos doentes com Esclerose múltipla nem naqueles com neuropatia isquémica.

## C013. Repercussão cognitiva da hemorragia subaracnoideia

Cláudia Guarda, Ana Silvestre, Manuel Cunha e Sá<sup>1</sup>, Élia Baeta

Serviço de Neurologia, I-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada  
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

### Introdução

A hemorragia subaracnoideia (HSA) tem evolução neurológica favorável, discutindo-se a relação entre a existência e o tipo de defeito cognitivo e a localização do aneurisma.

### Objectivos

Determinar o perfil neuropsicológico após HSA atendendo à localização do aneurisma, manifestações e complicações da doença.

### Métodos

Avaliámos 56 doentes (mulheres-36; homens-20) com HSA secundária a ruptura de aneurisma cerebral. Clinicamente foi caracterizado quanto ao início da doença, localização do aneurisma, escala Hunt e Hess (EHH), Glasgow Coma Scale (GCS), doenças associadas, complicações, forma de tratamento e Glasgow Outcome Scale (GOS). Foram também submetidos a exame neuropsicológico avaliando: atenção, memória, funções executivas e linguagem.

### Resultados

Os doentes avaliados tinham uma idade média de 46,23±9,7 (19-65), escolaridade de 7,66±4,74 (0-19), com um aneurisma (22 à direita, 17 à esquerda, 15 na linha média e 2 bilaterais), com várias localizações, nomeadamente 22 Acom A, 15 doentes na artéria cerebral média (ACM), 6 na artéria comunicante posterior (AcomP). A GCS era de 14,07±2,22 e GOS de 1,21±0,56. Existiram complicações médicas em 17 indivíduos,

correlacionando-se com o grau de EHH ( $p<.000$ ), GCS ( $p<.001$ ) e GOS ( $p<.000$ ). O tratamento cirúrgico foi clipagem em 49 doentes. Houve complicações em 7 associando-se a idade avançada ( $p<.007$ ) e GOS ( $p<.000$ ).

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

### Conclusões

As HSA por ruptura de aneurisma da AcomA condicionaram piores desempenhos em provas executivas e memória, enquanto que os da circulação anterior influenciaram alterações referentes a funções executivas. Os factores que parecem determinar maior repercussão cognitiva são as complicações médicas, lesão estrutural e baixa escolaridade.

## C014. Estudo evolutivo das repercussões cognitivas na Hemorragia subaracnoideia

Cláudia Guarda, Ana Silvestre, Manuel Cunha e Sá<sup>1</sup>, Élia Baeta

Serviço de Neurologia, I-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Garcia de Orta, Almada  
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

### Introdução

As Hemorragias Subaracnoideias (HSA) têm repercussões importantes nas capacidades cognitivas e funcionais. A evolução destes défices a longo prazo está mal caracterizado.

### Objectivos

Avaliar a evolução das diferentes funções cognitivas nos indivíduos com HSA.

### Métodos

Avaliaram-se, de forma prospectiva, 24 indivíduos com HSA por ruptura de aneurisma intracraniano com uma bateria neuropsicológica constituída pelos seguintes testes: Toulouse Pierron (rendimento de trabalho-rt; índice de dispersão-id), Stroop c e cw (Sc, Scw), Trail Making A e B (tmA e B), fluência oral semântica (fos), Luria (l), Token (tt), cálculo, praxias, matrizes progressivas de Raven, série Ab (mpm), provérbios, desenho do relógio, Line Orientation Test (LOT), memória de dígitos directa e inversa (mdd e mdi), memória lógica imediata e tardia (mlogi e mlogt), memória visual imediata e tardia (mv e mvt), pares palavras imediata e tardia (ppi e ppt) e memória remota (mr). Foram também considerados factores clínicos e complicações médicas e cirúrgicas. Cada doente foi submetido a 2 avaliações: a primeira entre os 6 e os 18 meses e a segunda

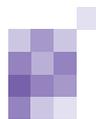
entre os 24 e os 36 meses, após a ruptura do aneurisma. Foi realizada análise estatística.

### Resultados

A amostra era constituída por 12 mulheres e 12 homens, sendo 23 dextros e um canhoto. A idade de início da doença era 45,2±11,72 anos (16-62), com escolaridade 7,66±4,56 (3-18). A localização dos aneurismas era na circulação anterior em 16 doentes, na circulação posterior em 4 e múltipla em 3. O lado da lesão era direita em 8, esquerda em 7, linha média em 7 e bilateral em 1. Na admissão a classificação dos doentes na Escala de Hunt e Hess era de 2,14±0,96 e Glasgow Coma Scale era 13,57±2,8 (4-15). O Glasgow Outcome Scale foi de 1,1±0,3 (1-2). Comparando as duas avaliações neuropsicológicas evidenciou-se melhoria nos seguintes parâmetros: rt ( $p<.011$ ), Sc ( $p<.001$ ), Scw ( $p<.000$ ), tmA ( $p<.003$ ), tmB ( $p<.000$ ), provérbios ( $p<.006$ ), LOT ( $p<.016$ ), mlogi ( $p<.001$ ), mlogt ( $p<.016$ ), mv ( $p<.001$ ) e ppi ( $p<.029$ ).

### Conclusões

Os nossos resultados sugerem que após uma HSA existe bom prognóstico cognitivo, particularmente nas funções dependentes do lobo frontal e temporal.



## C015. Esclerose Múltipla: expressão psicológica da doença

Pires-Barata, S., Henriques, I.

Serviço de Neurologia, Hospital do Espírito Santo, Évora

### Introdução

Nos doentes com esclerose múltipla (EM) estão descritas perturbações neuropsiquiátricas e reacções psicológicas. Na prática clínica, observam-se frequentemente sintomas de depressão, ansiedade e sentimentos de desesperança. Pretendemos estudar a prevalência destes sintomas nos nossos doentes com EM.

### Métodos

Realizamos uma entrevista de 30 minutos a 12 doentes (7 mulheres), pelo menos 6 meses após o diagnóstico. A idade variou entre os 24 e os 50 anos. Recorremos à escala Symptom Checklist-90 (SCL-90), como um instrumento de screening para procurar sintomatologia psicopatológica, não validada para a nossa população. Esta escala avalia o ajustamento emocional à doença, usando itens como somatização, sintomatologia obsessivo/compulsivo, relações interpessoais, depressão, ansiedade, hostilidade, ansiedade fóbica, ideação paranóide, psicoticismo, perturbações alimentares, perturbações do sono, pensamentos de morte e sentimentos de culpa. Todos os doentes foram classificados de acordo com a escala EDSS. Foi usada a análise descritiva como instrumento estatístico.

### Resultados

Dos 12 doentes estudados, 10 apresentavam pensamentos de morte e 9 referiram ter sentimentos de culpa face à doença.

Todos os doentes manifestaram sintomatologia obsessivo-compulsiva (variando os valores entre 1.2 e 2.6 para um máximo de 4). Todos os doentes apresentaram sintomatologia associada a perturbação do sono e 9 em 10 manifestaram perda de apetite. Apenas um doente manifestou o valor máximo na sintomatologia depressiva. Observaram-se sintomas psicóticos em todos os doentes (variando os valores entre 0.3 e 2.6 para um máximo de 4) e sinais de ideação paranóide em 11 (variando os valores entre 0.3 e 2.7 para um máximo de 4). A relação entre a sintomatologia apresentada e os seus valores não se associa com a classificação da EDSS.

### Discussão

A presença de sintomatologia obsessivo-compulsiva pode estar relacionada com a perda de controle sobre a doença. Os sentimentos de culpa podem estar associados a uma culpabilização face ao diagnóstico. Dado que a progressão da doença requer um difícil ajustamento físico e psicológico, parece vantajoso programar a intervenção de uma equipe multidisciplinar que tenha em consideração estes factores psicológicos.

## C016. Tarefas de fluência verbal 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, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: labling@mail.telepac.pt

### Introdução

As tarefas de fluência verbal (TFV) são muito utilizadas na prática clínica e experimental. A maioria dos estudos, por nós revistos, utilizam apenas um índice de desempenho – o número de respostas correctas (RC). Sendo as TFV multifactoriais, a utilização de um único índice não é sensível à lesão focal e não permite diferenciar os processos cognitivos envolvidos. Troyer e col. propõem a utilização de três índices na discriminação destes processos: RC, alternâncias e agrupamentos, sugerindo que alternâncias e agrupamentos são mediados pelo funcionamento do lobo frontal e lobo temporal, respectivamente. Nenhum dos estudos de desenvolvimento, por nós revisto, utiliza esta proposta no padrão de desenvolvimento das TFV.

### Objectivos

Delinear o padrão de desenvolvimento nas TFV, tendo em conta a proposta de Troyer e col.; avaliar o contributo desta análise em crianças.

### Método

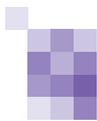
204 crianças com idades entre 6-12 anos, de escolas públicas e privadas da área de Lisboa, entre 1º-6º ano de escolaridade, realizaram duas TFV – fluência semântica (animais e alimentos) e fluência fonémica (P, M, R).

### Resultados

As variáveis idade e ano escolar são colineares, pelo que foi apenas considerado o efeito de idade. Não foram encontrados efeitos principais de género e tipo de escola, nem interacções entre género, tipo de escola e idade. Para RC e alternâncias foram encontrados efeitos principais de idade ( $p < .01$ ). Não se verificaram diferenças de idade nos agrupamentos em qualquer uma das tarefas. Tal como proposto por Troyer e col. foi observado um padrão de correlação positivo na tarefa de fluência semântica entre RC e alternâncias e RC e agrupamentos, e uma correlação negativa entre alternâncias e agrupamentos. Para as tarefas de fluência fonémica verificou-se uma correlação positiva elevada entre RC e alternâncias ( $r = .94$ ,  $p < .01$ ).

### Conclusão

Estes resultados parecem estar associados ao padrão de desenvolvimento de diferentes áreas cerebrais – lobo temporal com desenvolvimento mais precoce, e lobo frontal com desenvolvimento ao longo da infância até idade adulta. A análise proposta por Troyer e col. tem um contributo importante na compreensão dos processos cognitivos envolvidos nas TFV em crianças e pode futuramente permitir uma melhor compreensão de casos da Neuropsicologia de Desenvolvimento.



## CO17. Alterações cognitivas no Lúpus Eritematoso Sistémico: investigação em doentes sem suspeita clínica de envolvimento neurológico

Isabel Santana<sup>1</sup>, João Massano<sup>2</sup>, Sandra Sousa<sup>3</sup>, Olga Brito<sup>3</sup>, Margarida Oliveira<sup>4</sup>, Paulo Reis<sup>4</sup>, Joana Alexandre<sup>4</sup>, Isabel Abreu<sup>4</sup>

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

3- Serviço de Neurorradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra; 4- Sector de Reumatologia, Serviço de Medicina 3 dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

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

### Introdução

A disfunção cognitiva é uma das dezanove síndromas neuropsiquiátricas associados ao Lúpus Eritematoso Sistémico (LES) definidos pelo American College of Rheumatology (ACR) e em relação ao qual se admite um maior desconhecimento da prevalência, implicações e fisiopatologia. A caracterização objectiva do síndrome pressupõe a utilização de instrumentos uniformizados e aferidos para a população alvo.

### Objectivos

Estudo da prevalência de alterações cognitivas em doentes com LES sem clínica sugestiva de envolvimento do SNC; identificação e caracterização dos perfis de disfunção cognitiva mais frequentes; compreensão das suas causas.

### Metodologia

Os doentes foram seleccionados na consulta de reumatologia (equipa multidisciplinar com neurologista). A inexistência de envolvimento aparente do SNC baseou-se nas informações registadas nos processos e na normalidade do exame neurológico. Todos os doentes com idades compreendidas entre os 15 e os 45 anos e que cumpriam os critérios referidos, aceitaram estudo neuropsicológico, utilizando-se a metodologia de investigação recomendada pela ACR. Os testes cognitivos aplicados estão aferidos para a população portuguesa (Bateria para Avaliação da Epilepsia Baeta, 1999). Os resultados obtidos foram comparados com os dados da normalização e classificados em várias categorias de acordo com os desvios apresentados. Efectuou-se uma análise suplementar considerando diversos domínios cognitivos. O estudo complementar incluiu a realização

de Ressonância Magnética (RM), marcadores imunológicos sistémicos da doença nomeadamente anticorpos específicos, e avaliação psicológica.

### Resultados

Foram estudadas 20 doentes, com idades compreendidas entre os 20 e os 45 anos (média 34,5) e com escolaridade que variava entre os 4 e os 16 anos (média 7,9). Em mais de 80% das doentes existia alteração de desempenho nalgum dos testes neuropsicológicos. Referem-se como domínios cognitivos mais afectados a memória de trabalho/execução (50%), o desempenho visuo-espacial (35%) e a memória episódica (25%). Somente 4 doentes apresentavam alterações na RM, genericamente lesões desmielinizantes localizadas, não existindo concordância entre a presença de alterações e o desempenho neuropsicológico (análise qualitativa). A disfunção cognitiva também não se relacionava com a morbilidade psicológica ou os marcadores imunológicos da doença (análise qualitativa/correlação). Confirmou-se que a idade e a baixa escolaridade são factores de risco para deterioração cognitiva.

### Conclusões

1) a disfunção cognitiva é frequente no subgrupo de LES que não apresenta outras manifestações clínicas nem lesões estruturais do SNC; 2) o domínio cognitivo mais sensível é a memória de trabalho 3) estas alterações não parecem resultar de um insulto imunológico continuado 4) a idade e a baixa escolaridade poderão determinar uma diminuição da reserva funcional, expondo o doente a um dano cognitivo mais precoce.

## CO18. Síndrome cognitivo-afectivo do cerebelo

Gustavo Santo, Bruno Rodrigues, Ana Paris, I. Santana

S. Neurologia – Hospitais da Universidade de Coimbra

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

### Introdução

O Síndrome cognitivo-afectivo do cerebelo, recentemente descrito, caracteriza-se por compromisso da capacidade executiva (planeamento, pensamento abstracto, fluência verbal, memória de trabalho), desorganização visuo-espacial, defeito de linguagem (agramatismo, anomia e disprosodia) e distúrbio de personalidade com comportamento inapropriado e embotamento afectivo.

### Caso clínico

Doente de 62 anos, sexo feminino, professora do ensino secundário, com antecedentes de AVC isquémico occipital esquerdo e HTA ligeira que desenvolve em Setembro de 2002 quadro súbito de disfunção cerebelosa direita, tendo sido transferida do Hospital da Guarda por deterioração do estado de consciência. A TAC crâneo-encefálica revelava um enfarte extenso cerebeloso direito exercendo efeito de massa sobre o tronco cerebral e condicionando hidrocefalia supra-tentorial ligeira a moderada. Após tratamento médico "agressivo" a doente iniciou melhoria progressiva do estado de consciência. O estudo de imagem efectuado 15 dias após o início do quadro, confirmou a resolução do processo de hidrocefalia mas, nesta

altura, a avaliação psicológica e do estado mental revelava, além de um comportamento desadequado, pueril, com embotamento afectivo e desorientação global, uma alteração da iniciativa verbal com confabulação marcada, compromisso de linguagem (agramatismo, defeito de nomeação), alteração do desenho e da capacidade executiva.

Numa reavaliação efectuada aos 3 meses, a doente ainda apresentava no estudo neuropsicológico formal alterações discretas da iniciativa verbal, mantendo alguma perseveração e confabulação, memória verbal e visual no limite inferior de normalidade e compromisso do raciocínio abstracto. Na escala de Blessed salientava-se um embotamento do afecto e apatia.

### Discussão e conclusões

O presente caso pretende ilustrar o aparecimento de alterações neuropsicológicas e de personalidade numa doente que desenvolveu um AVC isquémico cerebeloso e que se enquadram no Síndrome acima descrito. Discutem-se os mecanismos que justificam essas alterações, destacando as conexões que o cerebelo estabelece com áreas corticais de associação e paralímbicas.

# Índice por autores

(sublinhado, se 1º autor)

<b>Autor</b>	<b>Artigos</b>	<b>Autor</b>	<b>Artigos</b>
Alberto Leal	CB09	Fernando Pita	CB19, CB21
Alexandre Carvalho	CB27	Fernando Silveira	CB03, CB14
Alexandre Mendes	<u>CO5</u> , CO6	Ferreira JJ	CB06
Alexandre Teixeira	CO3	Florbela Magalhães	CB10
Alfredo Sá	CB13	Frederico Couto	CB08
Ana Paris	CO18	G Ferreira	CO7
Ana Silvestre	CO13, CO14	Gabriella Di Virgilio	<u>CB10</u>
Ana Sofia Morgadinho	CB33, <u>CB28</u> , <u>CB29</u>	Gustavo Santo	<u>CO18</u>
Anabela Matos	CO12	Hideki Garren	CO10
António Carneiro	CB13	Irene Mendes	CB17
António Castro Caldas	CB06	Isabel Abreu	CO17
António Freire Gonçalves	CB28, CB29	Isabel Henriques	<u>CB17</u> , CB18, CB32, CO2, CO15
António Guimarães	CB04	Isabel M Gaspar	CB25
Arlindo Matos	CB12	Isabel Pavão Martins	CB22, CB23, CO16
Armando Morganho	CB13	Isabel Santana	CB33, CC2, CO4, <u>CO17</u> , CO18
Armando Sousa	CO5, CO6	Ivone Silva	<u>CB12</u>
Bandeira Costa	CB20	J.M. Lopes Lima	CB12, CO8
Beatriz Dias	CO16	Jason DeVoss	CO9
Belina Nunes	CB16, CO3	Javier Buisán	CB11
Belina Nunes	CO3	Joana Alexandre	CO17
Bernardo Barahona Corrêa	<u>CO1</u>	Joana Guimarães	CB03
Bruno Rodrigues	CO18	Joana Nunes	<u>CB33</u> , CC1
C Beirão	CB25	Joana Pais	CO3
Carina Reis	CB15	João Alcântara	CB26
Carla Nunes	CB05, <u>CC1</u>	João de Sá	CB02
Carlos Cavaleiro	CB19	João Figueira	CO12
Carlos Fontes Ribeiro	<u>CO7</u>	João Guimarães	CO1
Carlos Vieira	CB07	João Lobo Antunes	CB23
Carmen Cabezas	<u>CB07</u>	João Massano	<u>CC2</u> , CO17
Carolina Araújo	CO11	João Reis	CB20, CO11
Carolina Garrett	CO5, CO6	Jorge Campos	CB22
Catarina Oliveira	CO12	Jorge Reis	CB15
Cátia Carmona	<u>CB19</u> , <u>CB21</u>	Jorge Resende Pereira	CB16
Celso Pontes	CB03	José Castro Neves	CB14
Cesare Cornaggia	CO8	José Campillo	CO11
Clara Loureiro	CO16	José Carlos Moniz	<u>CB20</u>
Clara Sambade	CB14	José Correia	CB17, CB30
Cláudia Bacanhim	<u>CB05</u>	José Figueiredo	CB13
Cláudia Guarda	CB21, <u>CO13</u> , <u>CO14</u>	José Grilo	CB10
Cristina Amaral	CO5, CO6	José Oliveira	CB07
Cristina ngela	CB27	José Pinto Marques	CB13
Cristina Costa	CB09	L Santiago	CO7
Cristina Januário	CB28, CB29	L Santos	CB25
Cristina Valente	CC2	Lawrence Steinman	CO10
Daniela Seixas	CB14	Lawrence Steinman	CO9
Durval Costa	CB07	Leonor Correia Guedes	<u>CB06</u>
Élia Baeta	CO13, CO14	Leonor Lopes	CB22
Elsa Azevedo	CB30	Lívia Sousa	CB05
Emília Magalhães	CB05	Lopes AM	CB06
Esmeralda Lourenço	CB27	Lucía Galán	CB07
Ettore Beghi	<u>CO8</u>	Lucia Galán	CB11
Eugénia Silva	CB08	Lucinda Sequeira	CB13
Eusébio Porto	CB26	Luís Maia	CB31
F Batel Marques	CO7	Luís Negrão	CB05
F Teixeira	CO7	Luísa Rebocho	CB17
Fátima Silva	CB10	Luísa Albuquerque	CB02, CB08, CB24
Fernanda Simões	CB03	Luisa Medeiros	CB01

<b>Autor</b>	<b>Artigos</b>	<b>Autor</b>	<b>Artigos</b>
Luísa Rebocho	CB18, <u>CB32</u>	Susana Pereira	CB13, CB16
M. Antónia Ferro	CO4	Tânia Fernandes	<u>CO16</u>
M <sup>a</sup> Antónia Ferro	CC1	Teresa Coelho	CB04
M <sup>a</sup> Carmo Macário	CC1, <u>CO4</u> , <u>CO12</u>	Teresa Mendonça	CB04, <u>CB31</u>
Manuel Correia	CB31	Valente Sousa	CB26
Manuel Cunha e Sá	CB19, CO13, CO14	Vítor Tedim Cruz	<u>CB04</u> , CB07, <u>CB11</u> , <u>CO3</u>
Manuel Manita	<u>CB01</u> , <u>CB26</u> , <u>CO11</u>	William Robinson	CO9, CO10
Manuela Grazina	CO12	Zita Magalhães	CB16
Margarida Aires Basto	CO5, CO6		
Margarida Graça	CB32		
Margarida Oliveira	CO17		
Maria Edite Rio	CB13, CB15		
Maria José Rosas	<u>CB14</u> , CO5, CO6		
Maria José Sá	<u>CB13</u> , CB15		
Maria Lurdes Rodrigues	CB13		
Maria Manuel Brites	CB05		
Maria Vaz Pato	CB13		
Mergulhão Mendonça	CB12		
Miguel Bernardes	CB14		
Miguel Oliveira	CO12		
Miguel Xavier	CO1		
MJ Feijó	CB25		
MT Lourenço	CB25		
Nélson Marçal	CB30		
Norton de Matos	CB12		
Nuno Canas	CO1		
Nuno Fontes	CB30		
Nuno Silva	CO12		
Olga Brito	CO17		
Olinda Rebelo	CB28		
P Cabral	CB25		
P Carrola	CO7		
Paula Breia	CB09		
Paula Coutinho	CB07, CB11		
Paula Esperança	CB01		
Paulo Fontoura	<u>CO9</u> , <u>CO10</u>		
Paulo Linhares	CO5, CO6		
Paulo Reis	CO17		
Paulo Saraiva	CB19		
Pedro Abreu	<u>CB03</u> , <u>CB15</u> , <u>CB30</u>		
Peggy Ho	CO9, CO10		
R Santos	CB25		
Ramirez N	CB06		
Raquel Gil-Gouveia	CB02, <u>CB22</u> , <u>CB23</u> , CB24		
Ricardo Maré	CB27		
Ricardo Rego	<u>CB16</u>		
Rita Lopes da Silva	<u>CB08</u> , CO16		
Rita Marques	CO11		
Rita Pires	<u>CB18</u>		
Rita Sousa	CB22		
Rosa MM	CB06		
Rosália Fonseca	CO5, CO6		
Rosalvo Almeida	CB07		
Rosário Santos	CB04		
Rui Vaz	CO5, <u>CO6</u>		
Ruth Geraldès	<u>CB02</u> , <u>CB24</u>		
Sandra Sousa	CC2, CO17		
Sara Lança	CB21		
Sara Pires-Barata	CB17, CB18, <u>CO2</u> , <u>CO15</u>		
Sílvia Pereira	CB15		
Sofia Duarte	<u>CB09</u>		
Sónia Matias	CB17		
Sónia Salgueiro	CB33		

# 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

### Acta Médica Portuguesa

Acta Oftalmológica

Acta Radiológica Portuguesa

Acta Urológica Portuguesa

Arquivos da Sociedade Portuguesa de Patologia

Respiratória

### Arquivos de Medicina

Arquivos do Instituto Nacional de Saúde

### Arquivos Portugueses de Cirurgia

Atlântida Médica

Boletim da Sociedade Portuguesa de Hemorreologia

### Boletim de Farmacovigilância

Boletim do Hospital de Pulido Valente

Boletim do Hospital Geral de Santo António

Boletim SIDA

Cadernos de Medicina Dentária, Estomatologia e Cirurgia Maxilo-Facial

Cadernos do Generalista

Coimbra Médica

### Educação Médica

Experientia Ophthalmologica

Ginecologia e Medicina da Reprodução

Informação Terapêutica

Journal of Blood Rheology

Jornal de Reabilitação e Traumatologia do Desporto

GE – Jornal Português de Gastrenterologia

Madeira Médica

Medicina Interna

Médicos Sentinela

Notícias da Sociedade Portuguesa para o Estudo da Obesidade

O Médico

Observações – Boletim do Observatório Nacional de Saúde

Pediatria Integral

Psiquiatria Clínica

Revista da Sociedade Portuguesa de Anestesiologia

Revista da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia

Revista de Psiquiatria

Revista de Gastrenterologia

Revista de Oncologia

Revista Portuguesa de Análises Clínicas

### Revista Portuguesa de Cirurgia Córdio-Torácica e Vascular

Revista Portuguesa de Clínica Geral

Revista Portuguesa de Doenças Infecciosas

### Revista Portuguesa de Implantologia

Revista Portuguesa de Medicina Desportiva

Revista Portuguesa de Nefrologia e Hipertensão

Revista Portuguesa de Nutrição

Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervicofacial

Revista Portuguesa de Reumatologia e Patologia Ósteo-Articular

Revista Portuguesa de Saúde Pública

Stoma-Cadernos de Estomatologia, Cirurgia Maxilo-Facial e Medicina Dentária

Via Pneumológica

Saúde Infantil

Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria

Arquivos de Reumatologia

Notas sobre... (Publicação do ONSA)

Revista da Faculdade de Medicina de Lisboa

Revista do Centro Hospitalar de Coimbra

Uro

Informações – Boletim dos Centros de Bacteriologia do INSA e do LNIV

Arquivos de Patologia Geral e Anatomia Patológica da Universidade de Coimbra

### Sinapse

Notas Terapêuticas

Revista de Saúde (H. Vila Real)

Anamnesis

Acta Fotobiológica

**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<sup>a</sup>)

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**

# Sociedade Portuguesa de Neurologia

## Calendário

29 de Maio	Publicação da <b>Sinapse</b> (volume 3; nº 1)
29 Maio a 1 Junho	<b>Fórum de Neurologia 2003</b> - Grande Hotel do Luso
30 de Maio	Divulgação de <b>Premiados e Bolseiros</b>
30 Junho	Limite para <b>Candidatura a Prémios da SPN</b> (1ª fase)
8 de Setembro	Limite para envio de <b>Resumos para o Congresso</b>
31 de Outubro	Limite para <b>Notificação de aceitação</b>
20 Outubro	Limite para apresentação de <b>Listas Candidatas aos Orgãos Sociais</b> (triénio 2004-2006)
15 Novembro	Edição dos resumos na <b>Sinapse</b> (edição electrónica)
20 Novembro	Publicação da <b>Sinapse</b> (volume 3; nº 2)
20 a 22 Novembro	<b>Congresso de Neurologia 2003</b> - Lisboa
21 Novembro	<b>Eleições</b> (Orgãos Sociais da SPN / triénio 2004-2006)
31 Dezembro	Limite para <b>Candidatura a Prémios da SPN</b> (2ª fase)
2 Janeiro 2004	<b>Posse dos Novos Corpos Sociais da SPN</b>

 Eleições     Reuniões científicas     Bolsas e Prémios

[www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org)

## Jogo do Luso

### Fórum de Neurologia 2003

**Quinta-feira: 1.ª parte (5 equipas)**  
**31 de Maio, Sábado: final (2 equipas)**

**22 horas**

**Auditório do Grande Hotel**

