

# Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Volume 2 | Nº2 | Novembro de 2002

## **Sinapse**

Ficha técnica; Princípios editoriais e Normas de publicação

## **Editorial**

José M. Pereira Monteiro  
José Barros

## **Prof. José Keating: um homem tranquilo**

João Palmeiro

## **Artigo Original**

### **Aplicações da RMN Funcional em doentes com Epilepsia Secundária a Lesões Cerebrais: papel na avaliação pré-cirúrgica**

Susana Pereira, Ana Mafalda Reis, Lino Mascarenhas, Artur R. Vaz, Jorge R. Pereira

## **Casos Clínicos**

### **Síndrome Nasu-Hakola: um caso português**

Élia Baeta, Cláudia Guarda, Irene Mendes, Luís Bigotte de Almeida, Maria José Parreira, Paulo Saraiva, Juha Paloneva

### **Doença de Moyamoya**

Carina Reis, Pedro Abreu, Fernanda Simões, José Fonseca, J. Castro Neves, Celso Pontes

### **Fístula Dural após Trombose Venosa**

Cláudia Guarda, Fernando Pita, Teresa Ferreira

### **Dissecção Carotídea Espontânea Bilateral em Jovens**

Susana Pereira, Sandra Perdigão, Jorge Resende Pereira, Manuela Costa

### **"Deep dyslexia" - quando Lisboa se lê capital, sic/sua e muito/assim**

Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins

### **Analfabetismo e recuperação da afasia**

José Fonseca, Manuel Guerreiro, Alexandre Castro Caldas

## **Artigos especiais**

### **Neurologia sem Neurologistas: a propósito de três "contas" clínicas**

António Leite Carneiro

### **A Primeira Intervenção Neurocirúrgica praticada em Portugal**

Francisco Pinto

## **Congresso de Neurologia 2002**

Programa

Resumos de Comunicações

Índice por autores

## Sociedade Portuguesa de Neurologia

### **Direcção**

#### **Presidente**

Prof. Doutor José M. Pereira Monteiro

#### **Vice-Presidentes**

Dr. João Ramalho Fontes

Dr. João de Sá

Dra Isabel Fineza Cruz

#### **Tesoureira**

Dra Manuela Palmeira

### **Mesa da Assembleia Geral**

#### **Presidente**

Dr. Orlando Leitão

#### **Secretários**

Dr. Celso Pontes

Dr. Grilo Gonçalves

### **Conselho Fiscal**

#### **Presidente**

Prof. Doutor Carlos Garcia

#### **Vogais**

Dra. Lúvia Sousa

Dra. Edite Rio

## Sinapse

Publicação 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 (em curso)

**ISSN:** 1645-281X

**Depósito Legal:** 172 674/01

**Tiragem:** 500 exemplares

**Edição:** Publicação semestral; Volume 2 - Número 2 - Novembro de 2002

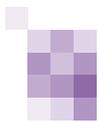
**Preço unitário:** €8; **Assinatura anual:** €15

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
<b>5</b>	<b>Editorial</b>
	José M. Pereira Monteiro e José Barros
<b>6</b>	<b>Prof. José Keating: um homem tranquilo</b>
	João Palmeiro
	<b>Artigo Original</b>
9	Aplicações da RMN Funcional em Doentes com Epilepsia Secundária a Lesões Cerebrais: papel na avaliação pré-cirúrgica
	Susana Pereira, Ana Mafalda Reis, Lino Mascarenhas, Artur R. Vaz, Jorge R. Pereira
	<b>Casos Clínicos</b>
15	Síndrome de Nasu-Hakola: um caso português
	Élia Baeta, Cláudia Guarda, Irene Mendes, Luís Bigotte de Almeida, Maria José Parreira, Paulo Saraiva, Juha Paloneva
19	Doença de Moyamoya
	Carina Reis, Pedro Abreu, Fernanda Simões, José Fonseca, J. Castro Neves, Celso Pontes
25	Fístula Dural após Trombose Venosa
	Cláudia Guarda, Fernando Pita, Teresa Ferreira
29	Dissecção Carotídea Espontânea Bilateral em Jovens
	Susana Pereira, Sandra Perdigão, Jorge Resende Pereira, Manuela Costa
34	“Deep dyslexia” - quando Lisboa se lê capital, siéc/sua e muito/assim
	Gabriela Leal, Isabel Pavão Martins
39	Analfabetismo e recuperação da afasia
	José Fonseca, Manuela Guerreiro, Alexandre Castro Caldas
	<b>Artigos especiais</b>
51	Neurologia Sem Neurologistas: a propósito de três “contas” clínicas
	António Leite Carneiro
54	A Primeira Intervenção Neurocirúrgica Praticada em Portugal
	Francisco Pinto
<b>57</b>	<b>Congresso de Neurologia 2002</b>
57	Programa
71	Resumos de Comunicações
103	Índice por autores
<b>105</b>	<b>Índice de revistas médicas portuguesas</b>
<b>107</b>	<b>Prémios e Bolsas SPN</b>



## Prémios SPN

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

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

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

Datas-limite: 31 de Dezembro de 2002

## 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 2003

### **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 2003

## **Fórum de Neurologia 2003**

**Luso, 22 a 25 de Maio**

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: 10 de Março de 2003 (Segunda-feira)

Limites para notificação de:  
recepção: 17 de Março de 2003  
aceitação (ou não) e forma de apresentação: 30 de Abril de 2003

Edição dos resumos na Sinapse (versão electrónica): 19 de Maio de 2003

# Princípios editoriais e normas de publicação

## Sinapse

Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia

### Princípios gerais

- Publicação científica da Sociedade Portuguesa de Neurologia;
- Neurologia Clínica, como área principal;
- Especialidades afins e Neurociências, como interesses adicionais;
- Trabalhos transversais, integradores ou promotores da unidade da Neurologia, como vocação especial;
- Abertura e acessibilidade;
- Garantia de qualidade científica;
- Critérios de publicação de natureza científica e editorial;
- Aplicação sistemática das Normas de Vancouver;
- Organização formal em: Editorial, Artigos Originais, Casos Clínicos, Revisões, Cartas.
- Periodicidade livre;
- Edição electrónica na página [www.spneurologia.org](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 Heading List of the Index Medicus*.
5. Cabeçalho  
Versão reduzida do título, que identifica o artigo no topo das páginas.
6. Introdução / Objectivos  
Exposição, completa e sucinta, do estado actual do conhecimento sobre o tema do artigo. Expressão clara das motivações e objectivos que levaram ao planeamento do trabalho.
7. Metodologia  
Descrever os critérios de selecção do material do estudo e o desenho do mesmo. Usar unidades internacionais. Os métodos estatísticos devem ser assinalados.
8. Resultados  
Devem ser escritos os dados relevantes. Os dados constantes de tabelas ou figuras não devem, em princípio, ser repetidos no texto. As tabelas devem ser nomeadas em numeração romana (p. ex.:

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

#### 9. Discussão

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

#### 10. Bibliografia

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

#### 11. Dúvidas ou casos omissos

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

### Processo de Avaliação e Edição

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

### Correspondência

Sinapse

Comissão Editorial

Sociedade Portuguesa de Neurologia

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

Tel/Fax: 351-22-6001553

E-mail: spn.edi@spneurologia.org

## O início

A SINAPSE nasceu, em Maio de 2000, vocacionada para a edição electrónica. Publicamos o primeiro número também em papel, suspeitando que a Internet não estaria ainda no quotidiano de alguns de nós. A aceitação da revista convencional, os conselhos de alguns colegas e o interesse do patrocinador, levaram-nos a manter as duas formas de edição (papel e electrónica), tendendo para uma periodicidade semestral.

Procuramos, nas três edições anteriores, notoriedade para o título e a definição de uma imagem gráfica, apoiando as nossas reuniões científicas (Fórum e Congresso). Publicamos os resumos de comunicações, após um processo dinâmico de revisão, envolvendo centenas de pareceres, culminando no melhoramento da maioria dos textos. Testemunhamos a satisfação generalizada de revisores e autores (tantas vezes, uma ou outra coisa, conforme o trabalho em causa), pontuada apenas por amuos raríssimos.

Editamos ainda artigos de autores convidados e textos dedicados aos Professores Corino de Andrade e João Alfredo Lobo Antunes, fundadores da neurologia portuguesa, da autoria da Prof. Paula Coutinho e do Prof Alexandre Castro Caldas, respectivamente.

## O número actual

Na mesma linha, abrimos esta edição com um texto interessante do Dr. João Palmeiro, homenageando o Prof José Keating.

Publicamos dois artigos de natureza histórica, em coerência com uma tradição editorial da SPN, inaugurada há mais de uma década pelo Prof. Carlos Garcia e pelo Dr. Francisco Pinto, editores do Boletim Neuronotícias.

Este número da SINAPSE apresenta, pela primeira vez, artigos submetidos espontaneamente pelos autores. Recebemos a candidatura de onze artigos, estando sete prontos para publicação. Todos foram sujeitos a processos de avaliação, revisão e edição, de acordo com as regras universais de publicação de trabalho científico. Agradecemos a determinação de todos os autores, independentemente do êxito ou insucesso da suas candidaturas.

A maioria dos artigos foram inspirados em casos clínicos, interessantes e bem estudados, em sintonia com a vocação principal da SINAPSE (a neurologia clínica).

O próximo passo qualitativo seria, em nossa opinião, a candidatura de mais trabalhos de investigação, inaugurada neste número com um trabalho de um grupo do Hospital Pedro Hispano.

## A "indexação"

Promovemos os actos administrativos de Registo de Marca, de publicação (ISSN) e Depósito Legal, dotando a SINAPSE de instrumentos formais indispensáveis ao seu crescimento e maturação.

A SINAPSE está catalogada em [www.indexrmp.com](http://www.indexrmp.com). Este índice tem recursos técnicos comparáveis a bases de referência. Inclui 127 publicações médicas portuguesas, estando dezassete disponíveis na Internet.

A SINAPSE deverá, cedo ou tarde, integrar uma base bibliográfica internacional e tender para edição bilingue. Para isso, teremos de garantir a edição regular, com qualidade crescente, durante pelo menos dois anos. Com objectivos calendarizados, sem pressas ou precipitações. Para tal necessitamos da colaboração activa dos associados.

Continuaremos a aprofundar, simultaneamente, a abertura editorial e a exigência científica. Com a impressão de que a SINAPSE está agora a começar.

Agradecemos ao painel de revisores dos artigos deste número (Prof. António Freire Gonçalves, Prof. António Martins da Silva, Dra Belina Nunes, Prof. Carolina Garrett, Dr. Celso Pontes, Dr. Francisco Pinto, Dr. João Guimarães, Dr. José M. Bravo Marques, Dr. José Castro Lopes, Dr. José Grilo Gonçalves, Prof. José M. Ferro, Prof. Luís Bigotte de Almeida, Dr. Orlando Leitão, Prof. Paula Coutinho, Dr. Raimundo Martins, Dr. Rosalvo Almeida) e ao grande grupo de avaliadores de resumos de comunicações ao Congresso de Neurologia 2002 a valiosa colaboração.

J. M. Pereira Monteiro  
Director

José Barros  
Director-Adjunto

# Professor José Keating

## Um homem tranquilo

João Palmeiro  
Ex-Director do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra

Quando o Prof. Pereira Monteiro me telefonou inquirindo gentilmente da minha saúde e bem estar após alguns meses de aposentação, quis também dar-me a honra de ouvir a minha modesta opinião sobre algumas inovações que pensava introduzir na gestão da S.P.N. Para a qual tinha sido eleito Presidente. Entre elas confessou-me a intenção de promover, aquando das nossas reuniões científicas, a homenagem a um neurologista da região, ainda vivo mas já aposentado. Aplaudi a ideia por considerar que sobretudo os jovens colegas lucrariam conhecendo melhor os que os antecederam no culto desta trabalhosa, difícil e muitas vezes ingrata especialidade. Era também intenção do Prof. P. Monteiro que o “retrato” do homenageado fugisse do habitual recitativo curricular científico-profissional e antes levantasse um pouco do véu da reserva pessoal e revelasse algo da humanidade intrínseca do cujo. Achei a ideia original e aplaudi. Aplaudi também quando me revelou que a escolha da Direcção da S.P.N. recairia no Prof. Keating.

E, assim, de aplauso em aplauso conduziu-me à aceitação do encargo que hoje aqui me traz. Fi-lo consciente da minha incapacidade para a magnitude da tarefa mas seduzido pela riqueza da multifacetada personalidade do homenageado e esperançosamente crente na indulgência dos destinatários.

Por isso aqui estou hoje a falar-vos do Prof. Keating, de seu nome completo José Bernardo de Azeredo Keating nascido a 30 de Janeiro de 1930 no lugar da Livração, freguesia de Constance, concelho de Marco de Canavezes, filho de Patrik Keating, funcionário do cabo telegráfico Europa-América com estação na Horta, ilha do Faial, Açores, natural de Cahirciveen – County Kerry, sudoeste da Irlanda, e de D. Adélia de Azeredo, natural e residente no Porto, na rua do Sol. Deste casal nasceram quatro filhos, dois dos quais já falecidos, sendo José o terceiro na ordem.

Rebuscando um pouco a sua ancestralidade descobrimos que o avô paterno, de seu nome também Patrik Keating foi notável artesão mecânico deixando obra artística de grande qualidade em ferro forjado dispersa por todo o County

Kerry. O avô materno, o Prof. Francisco de Paula Azeredo era engenheiro civil e professor da Faculdade de Engenharia do Porto e viria a ter grande influência na educação de José Keating. Este senhor, depois de aposentado, geria nas suas várias propriedades, uma importante e modernizada exploração agrícola na povoação da Livração. Tratava-se de um espírito culto e inovador, de formação católica mas liberal no pensamento e na acção. As primeiras letras bebeu-as José nesse ambiente simultaneamente campesino e bucólico, quanto cosmopolita e elitista, o que levará o seu professor da Escola Primária a adverti-lo que teria que ser melhor aluno que os seus colegas (filhos de rurais pobres e incultos) pois tinha em casa bom ambiente, propício à cultura, e farto de mesa.

A propósito doutros ancestrais maternos referiremos, como curiosidade, que seu trisavô, Francisco de Paula Azeredo foi general do exército português combatendo na batalha do Bussaco, ao lado do marechal-duque de Wellington, o exército napoleónico invasor, tendo sido por isso agraciado com o título de conde de Samudães, por três gerações. O seu bisavô, também Francisco de Paula Azeredo, jornalista e escritor, foi governador civil do Porto e coevo e relação de Camilo Castelo Branco, de quem era confesso admirador mas em quem não confiaria muito, pois quando se anunciava a visita de Camilo à sua casa da rua do Sol, no Porto, era lesto a interpelar as suas três filhas (que rezam as crónicas seriam feitas...) do seguinte modo: Meninas, todas lá para cima que vem aí o Camilo!... Já nessa altura o Seguro tinha morrido de velho!

Voltando ao então pequeno José Bernardo diremos que uma vez concluída a Instrução Primária e após o falecimento de seu Avô e de seu Pai e das decorrentes alterações familiares, veio instalar-se em Coimbra, numa fresca e romântica moradia na rua Bernardo de Albuquerque, que fruía de grande e umbrosa árvore, à sombra da qual me lembro de o ver estudando. Frequentou aqui o curso dos liceus, no Liceu de D. João III de 1941 a 1948 guardando desses tempos algumas excelentes recordações, realçando o Dr. Nunes de Figueiredo, professor emérito de português



e latim que muito contribuiu para o seu gosto pelas línguas, sendo que ainda hoje estuda latim e alemão. Recorda ainda o Dr. Mário Mora que, na sua expressão, “lhe meteu a matemática na cabeça “ o que até aí ninguém tinha conseguido.

Ingressou na Faculdade de Medicina de Coimbra em 1948 tendo concluído a licenciatura em 1955 com a classificação final de 17 valores, apresentando a tese “Estudo dos fenómenos de neurocrinia do S.N.C. do coelho” classificada com 18 valores.

Este trabalho reflecte já o fascínio que desde sempre sentiu pelos mistérios que encobrem o funcionamento do S.N.C., sobretudo na sua vertente neuroquímica e sua correlação com o psiquismo, o que mais tarde se viria a reflectir, quer na tese de doutoramento quer na prática clínica preferida.

Durante o curso de medicina foi frequentador assíduo do Centro Académico de Democracia Cristã, colaborando em algumas iniciativas culturais ou de beneficência do mesmo. Fez ainda parte da direcção da Associação Académica de Coimbra durante a presidência de Moura Guedes e organizou através da Secção Cultural vários concertos pela pianista Maria Helena Sá e Costa. Cantou no Orfeão Académico durante três anos sendo afastado por publicamente elogiar o recém criado Coral Misto da Faculdade de Letras! É ainda durante o curso que se relaciona com a sua colega Maria do Livramento Ivens Bicudo e Castro com quem veio a casar em 28 de Abril de 1956.

Nesse mesmo ano emigra para os E.U.A. indo trabalhar no Hospital da Washington University de S.t Louis do Estado do Missouri até 1961, ano em que regressa a Portugal e, por convite do então professor da cadeira de Neurologia, é contratado 2.º Assistente, cargo que desempenha durante dois anos, após o que transita para a cadeira de Psiquiatria onde se mantém até 1971. Neste ano volta aos E.U.A. e, como Assistente de Farmacologia da

Washington University de S.t Louis continua o seu treino clínico e laboratorial.

De regresso a Portugal em 1975 é equiparado a 2.º assistente de neurologia, além do quadro, enquanto elaborava a tese de doutoramento na Faculdade de Farmácia do Porto com o beneplácito e orientação do Prof. Francisco Carvalho Guerra daquela Faculdade, vindo a apresentar-se a doutoramento em 1979 na Universidade de Coimbra com a tese “Estudo neuroquímico do efeito dos neurolépticos no S.N.C. do rato” ascendendo de imediato, após aprovação, a Professor Auxiliar de Neurologia. Em 1982 ascende a Professor Associado, em 1983 a Professor Agregado e em 1984 foi encarregado da regência da Cadeira de Neurologia.

A acção clínica do Prof. Keating no Hospital da Universidade de Coimbra embora multifacetada, é sobretudo notável no campo da epilepsia sendo em 1983 escolhido para presidir à Liga Portuguesa Contra a Epilepsia, cargo que desempenha até 1995 de modo exemplarmente notável, devendo-se-lhe a realização de vários congressos e outras reuniões científicas internacionais e nacionais naquela área. Do restante labor do Prof. Keating falarão melhor que eu os milhares de doentes que tratou, as centenas de alunos que ensinou, as dezenas de colegas com quem privou.

Atrás ficam algumas notas biográficas que nos esclarecem situações, trajectos, interacções com o Mundo do seu tempo e outras mais. Mas, e o cerne? o imo? Isso é território reservado pelo que me limitarei a algumas considerações sobre o que me foi dado observar ao longo de muitos anos de algum convívio e aproveitar o que o próprio nos revela voluntária e publicamente.

Do contacto havido durante os anos em que trabalhámos juntos na Clínica Neurológica do H.U.C. ficou-nos a certeza de ser uma personalidade de eleição, com quem foi muito agradável e útil conviver, quer no árduo trabalho que compartilhávamos, quer durante os curtos momentos de pausa que episodicamente nos concedíamos.

Cientificamente muito fiel quanto às suas certezas, incansável, persistente, mesmo obstinado, no esclarecimento da dúvida, era muito dedicado aos seus doentes em quem não via só um caso neurológico mas sim um complexo Ser que sofria e que era preciso ajudar, mesmo que fosse apenas paliativo.

No relacionamento pessoal era um “gentleman”, de trato afável e descontraidamente atencioso, com quem era fácil e agradável conviver, mau grado a avalanche de tarefas que quase nos submergiam. Outro traço notável e louvável da sua personalidade revelava-se, por exemplo, durante provas da carreira hospitalar ou da Ordem dos Médicos, em que nunca se aproveitou do facto de estar “por cima” para alardear a sua superioridade. Antes pelo contrário, parecia quase pedir desculpa por incomodar o candidato com aquelas perguntas!... Mas a sua delicadeza e cordialidade não significava laxismo ou convívência com a ignorância! Pois se o candidato se apoucava na resposta, ele ia calmamente aduzindo, de sua lavra, os itens em falta,, antecedidos sempre por um: “como o colega muito bem sabe e anteriormente deixou mesmo transparecer, ainda a este propósito podemos aduzir... isto, aquilo, aqueloutro, etc.”

Outro traço relevante da personalidade em análise, prende-se com a sua confessa religiosidade. Nesta matéria nada melhor que dar a palavra ao próprio, pelo que transcrevo uma passagem do Prólogo ao seu livro de contos, editado recentemente com o título “Cânon para 5 vezes e 1 baixo contínuo” e que é, creio, bastante elucidativo.

“Aqui surgiu-me a questão do título: ao meditar sobre tudo isso, tornou-se evidente que estas histórias nunca teriam sido escritas se o seu autor não fosse católico. Como, felizmente, hoje alguém dizer-se católico significa muitas coisas diferentes, convém esclarecer que a minha maneira de ser católico é a dos peregrinos de Fátima, ou de S. Tiago de Compostela, e dos associados da Conferência de S. Vicente de Paula.”

A este propósito e complementando a confissão supra diremos que naquela religiosidade se inclui muito do pensamento do teólogo e padre jesuita Pierre de Chardan, também geólogo, paleontólogo e filósofo, que fez parte da equipa que descobriu e estudou o chamado “Homem de Pekim”. A sua visão do Mundo, a sua criação e o lugar do Homem nele, é a de um pensador moderno e descomprometido como podemos avaliar pelas afirmações que adiante transcrevo: “A evolução das espécies, segundo Darwin, é condição à qual todas as teorias, todas as

hipóteses, todos os sistemas, se devem submeter e que devem ter em conta para que, daqui para a frente possam ser pensáveis e verdadeiras”. E acrescenta: “A Evolução é uma luz que ilumina todos os factos”. Não espanta pois que Chardan tenha tido inúmeros problemas com a hierarquia, levando à sua demissão do Instituto Católico de Paris onde leccionava, embora tenha construído uma engenhosa teoria onde tenta harmonizar os dados científicos com a crença cristã.

A identificação de José Keating com os peregrinos a que acima aludimos, terá também muito a ver com a sua compulsiva vontade de, a pé, correr Mundo, contactar pessoas, ouvi-las, ver as suas vidas, em suma, enriquecer-se humanisticamente. Prova disto são as suas frequentes caminhadas de Coimbra a Penacova (23 quilómetros de estrada pela margem direita do Mondego).

Professor José Keating, perdoe-me a pequenez e as insuficiências deste discurrir!... O Senhor merecia muito mais e muito melhor. Mereceria um belo retrato a óleo mas terá que se contentar com este esboço a carvão! ■

Correspondência:  
João Francisco Ferreira Palmeiro  
Rua de S. Teotónio, 39, Sala 3  
3000 Coimbra, Portugal

# Aplicações da RMN funcional em doentes com Epilepsia secundária a lesões cerebrais: papel na avaliação pré-cirúrgica

## Functional Magnetic Resonance Imaging in Epilepsy secondary to cerebral lesions: tool in the presurgical investigation

Susana Pereira<sup>1</sup>, Ana Mafalda Reis<sup>2,4</sup>, Lino Mascarenhas<sup>3</sup>, Artur Vaz<sup>3</sup>, Jorge Resende Pereira<sup>2,4</sup>

1-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano; 2-Serviço de Neurorradiologia do Hospital Pedro Hispano; 3-Serviço de Neurocirurgia do Hospital Pedro Hispano; 4-SMIC - Serviço Médico de imagem computadorizada do Porto, Hospital Pedro Hispano - Matosinhos  
Email: neurologia@hph.min-saude.pt. ou sf\_pereira@hotmail.com

Recepção do trabalho: 28 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 27 de Setembro de 2002

### Introdução

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

### Objectivos

Avaliação do mapeamento cortical em doentes com epilepsia secundária a lesões cerebrais, incluídos no protocolo de cirurgia da epilepsia e determinação da relação dos focos de activação com as lesões cerebrais. Os dados obtidos foram considerados na avaliação pré-cirúrgica dos doentes.

### Métodos

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

### Resultados

Foram avaliados seis doentes, com as seguintes lesões: Malformação arteriovenosa cerebral frontal justa rolândica esquerda, meningioma parassagital frontoparietal justa rolândico esquerdo, tuberculoma temporal esquerdo, tuber cortical parietal posterior esquerdo associado a displasia transmântica e tumor desembrioblástico neuroectodérmico na região pré-motora do lobo frontal direito e oligoastrocitoma insulo-temporal esquerdo. Em dois dos doentes estudados foi encontrada grande proximidade das áreas de activação (num caso mão e pé direitos e noutro na linguagem) com as lesões cerebrais. Cinco doentes já foram operados, incluindo os dois com proximidade entre as áreas de activação e as lesões cerebrais, com bons resultados cirúrgicos (ausência de sequelas neurológicas).

### Conclusões

A RMNf forneceu informações que consideramos importantes na avaliação pré-cirúrgica destes doente, auxiliando na escolha da abordagem cirúrgica, na definição dos limites da remoção e na predição dos défices resultantes. Prevemos que possa vir a assumir um papel de destaque na investigação pré operatória em doentes com epilepsia que vão ser submetidos a lesionectomia, particularmente quando a lesão está em áreas eloquentes ou muito próxima destas.

Palavras chave: Ressonância magnética funcional, mapeamento cortical, cirurgia de epilepsia, lesionectomia, epilepsia.

### Introduction

Functional Magnetic Resonance imaging (fMRI) is a new technique, still in evolution, that permits the brain mapping in a non invasive way, and is promising in the study of many cerebral functions.

### Objectives

Evaluations of brain mapping in patients with brain lesions and secondary epilepsy by fMRI and determining the relation between the activation focus and the cerebral lesions. The data were considered in the presurgical planning.

### Methods

We used fMRI with a 1,5 tesla scanner, BOLD technique and echo-planar imaging. For the brain mapping the functional task we used were sensorimotor (hand and feet) and (language semantic and phonetic).

### Results

The study involves six patients, with the following lesions: Left frontal rolandic arterio venous cerebral malformation; left parasagittal fronto-parietal meningioma; left temporal tuberculoma, left posterior parietal cortical tuber and trasmanic displasia; right premotor frontal lobe desembrioblastic neuroectodermic tumour and left insulo-temporal oligoastrocitoma. In two patients we found great proximity of de activation areas (hand and foot in one case and language in other) with the cerebral lesions. Five patients, including the two with proximity of the activation areas and the cerebral lesions, were submitted to surgery with good results (they don't have neurological deficits).

### Conclusions

fMRI give important information's to the presurgical evaluation of this patients, helps in the surgery planning, to define the limits of the resection and in the prediction of the neurological deficits. On the future fMRI could be an important tool in the presurgical investigation of patients with epilepsy and cerebral lesions, particularly when the lesion is on an eloquent area or very close to this one.

Key Words: functional MRI, brain mapping, epilepsy surgery, lesionectomy, epilepsy.

## Introdução

O conhecimento da localização das funções cerebrais foi durante muito tempo baseado na correlação entre clínica e estudos de necropsia e posteriormente pela relação entre a clínica e os dados da TAC e na RMN. No entanto estas avaliações eram estáticas, não tinham em conta as variações inter-individuais e as resultantes da deslocação das áreas cerebrais por lesões. A RMNf combina informação anatómica detalhada com informação fisiológica, da hemodinâmica cerebral após uma actividade cognitiva, criando um modelo funcional e estrutural do cérebro que é aplicável em base individual, ou seja que entra em linha de conta com as variações individuais.

O princípio de funcionamento da RMNf utilizando a técnica BOLD (1) (“blood oxygenated level dependent response”) baseia-se no aumento de oxihemoglobina que ocorre na área cerebral activada em determinada tarefa, como por exemplo abrir e fechar a mão. Este aumento de oxihemoglobina decorre do aumento do fluxo sanguíneo local; reciprocamente há uma diminuição de desoxi-hemoglobina. A desoxihemoglobina é paramagnética, funcionando como um contraste endógeno, logo a sua diminuição provoca um aumento do sinal na área cerebral activada, que é visualizado na RMNf. A RMNf mede assim o fluxo sanguíneo na área cerebral activada e é um indicador indirecto da actividade neuronal. A RMNf é uma técnica de preço acessível, não invasiva, cuja execução não é difícil e que permite informação funcional e anatómica não necessitando mais do que um equipamento de RMN de alto campo (com intensidade de campo não inferior a 1,5 tesla).

Tem-se revelando promissora no estudo de grande número de funções cerebrais (1) e de patologias neurológicas. O interesse crescente nesta técnica reflecte-se no elevado número de artigos recentemente publicados, explorando as suas possíveis aplicações em variadas áreas da neurologia, como a Epilepsia, Demências, Esclerose múltipla, Doenças Vasculares e outras (2, 3, 4, 5). Apesar dos resultados animadores encontrados em muitos destes artigos a sua utilização é ainda experimental, muitas funções cerebrais não estão ainda completamente esclarecidas, implica uma boa colaboração do doente, dependendo da sua inteligência e motivação (1). Falta informação sobre a natureza dos sinais (6) encontrados e sobretudo faltam estudos de validação que permitam a sua aplicação na prática clínica.

Na cirurgia da epilepsia a RMNf parece ser capaz de determinar a lateralização da linguagem e memória, predizer o foco epiléptico e auxiliar na determinação dos limites do tecido funcional (1, 7, 8, 9, 10).

A lesionectomia em doentes com epilepsia secundária a lesões cerebrais tem como objectivo a remoção da lesão e idealmente o controlo das crises e a ausência de sequelas neurológicas. A RMNf parece poder predizer os défices após a cirurgia e poderá tornar-se numa arma valiosa na avaliação pré cirúrgica destes doentes.

## Objectivos

O objectivo deste trabalho foi a determinação do mapeamento cortical em doentes com epilepsia secundária a lesões cerebrais, incluídos no protocolo de cirurgia da epilepsia. Os resultados da avaliação da proximidade entre as lesões cerebrais e as áreas eloquentes foram ponderados na planificação pré-cirúrgica, com o objectivo de evitar sequelas após a cirurgia.

## Metodologia

O estudo envolveu seis doentes, incluídos no protocolo de cirurgia da epilepsia, com idades compreendidas entre os 13 e os 71 anos de idade e com as seguintes lesões: malformação arteriovenosa cerebral frontal (MAV) justa-rolândica esquerda, meningioma parasagital frontoparietal justa-rolândico esquerdo, tuberculoma temporal esquerdo, tuber cortical parietal posterior esquerdo associado a displasia transmântica, tumor desembrioblástico neuroectodérmico na região pré-motora do lobo frontal direito eoligoastrocitomaínsulo-temporal esquerdo.

Todos os doentes eram dextros.

Para o mapeamento cortical foram realizados paradigmas sensitivo-motores (mão e pé) e da linguagem (fonética e semântica). Os paradigmas motores utilizados foram abrir/fechar a mão e flexão/ extensão do pé. Na avaliação da linguagem semântica foi pedido aos doentes para pensarem em nomes de países, plantas e animais. Na linguagem fonética era pedido para pensarem em palavras iniciadas por uma determinada letra (P, C e R). A realização destas tarefas era explicada e exercitada previamente pelos pacientes.

Foi usada RMN funcional de alto campo (1,5 tesla), utilizando a técnica de BOLD e avaliadas as áreas eloquentes por sobreposição do estudo funcional em Eco planar, com cortes anatómicos (fig1) realizada em Work station. Foram efectuados 8 planos, para cada um deles foram feitos 63 cortes em Eco planar e um corte anatómico. A sequência total dos 504 cortes demora três minutos e quinze segundos e durante este tempo são efectuados três períodos intercalados de repouso em que se pede aos doentes para se concentrarem na sua respiração e não pensarem em nada e três fases de activação em que se pede para realizar uma das tarefas motoras ou de linguagem.

### Resultados

**CASO 1:** Doente do sexo feminino, de 32 anos de idade. Aos 26 anos inicia crises convulsivas generalizadas. O exame neurológico era normal. A RMN cerebral e a angiografia cerebral mostraram MAV cerebral frontal justa-rolândica esquerda.

Realizou estudo de RMN funcional e não foi encontrada proximidade dos focos de activação com as lesões cerebrais (fig 1).

Efectuou craniotomia frontal esquerda, com remoção da MAV. Quatro meses após a cirurgia não apresenta sequelas neurológicas, não repetiu crises convulsivas e mantém medicação com valproato de sódio.

**CASO 2:** Doente do sexo feminino de 71 anos de idade. Aos 70 anos inicia crises focais sensitivas do membro inferior direito, Tinha efectuado vários antiepilépticos e mantinha várias crises por dia. O exame neurológico era normal. A RMN cerebral revelou uma lesão da convexidade parassagital justa-rolândica esquerda, sugestiva de meningioma.

No estudo da motricidade da mão e pé direitos por RMNf foram encontradas extensas áreas de activação na proximidade da lesão (fig 2 e 3). Na avaliação da linguagem não se encontrou relação entre a lesão e as áreas de activação.

A lesão foi removida na totalidade e histologicamente confirmou-se um meningioma. Não surgiram sequelas após a cirurgia, nomeadamente na motricidade da mão e pé direitos. Não repetiu crises convulsivas e mantém medicação com fenitoína.

**CASO 3:** Doente do sexo masculino, de 19 anos de idade, que inicia crises convulsivas generalizadas. Exame físico e exame neurológico normais. Na TAC e RMN cerebral apareceu lesão expansiva aparentemente intra axial temporal esquerda, tendo sido colocada como hipótese de diagnóstico a de uma lesão tumoral da série glial.

No estudo da linguagem semântica por RMNf surgiu um foco de activação adjacente à lesão (fig. 4). No estudo da motricidade da mão direita e linguagem fonética não se encontraram focos de activação na proximidade da lesão.

A lesão foi removida e o exame histológico mostrou tratar-se de um tuberculoma. Três meses após a cirurgia não apresenta sequelas neurológicas e suspendeu a medicação antiepiléptica.

**CASO 4:** Doente de 22 anos de idade, do sexo masculino. Aos 18 anos surgiram crises focais complexas. O exame neurológico era normal. Na RMN encefálica evidenciou-se uma extensa lesão insulo-temporal esquerda

Na RMNf não foi encontrada relação directa entre a lesão e os paradigmas estudados (fig. 5).

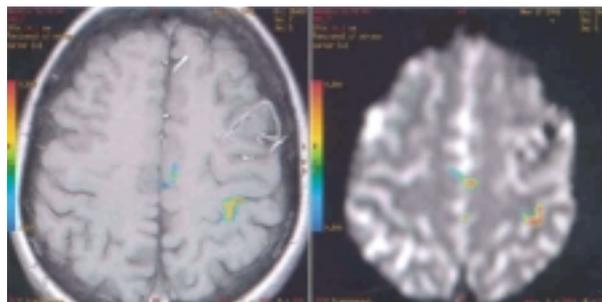
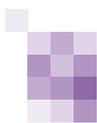
A lesão foi removida sub totalmente, não tendo surgido défices após a cirurgia e não repetiu crises. Mantém medicação com carbamazepina.

A análise histológica revelou Oligoastrocitoma grau 3.

**CASO 5:** Doente do sexo feminino de 14 anos. Aos 13 anos surgiram episódios de movimentos versivos dos olhos e da cabeça e postura tónica do membro superior esquerdo, com generalização frequente. Tinha antecedentes de anorexia nervosa e de manchas cutâneas de café com leite. O exame neurológico era normal. A RMN encefálica mostrou lesão pré-motora, frontal direita, sugestiva de astrocitoma ou de hamartoma.

Na RMNf não foi encontrada relação entre a lesão e os paradigmas estudados (fig. 6).

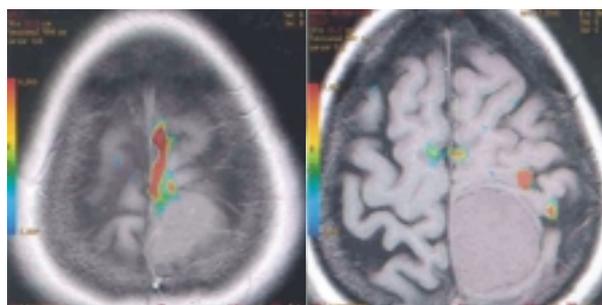
Dois meses após a cirurgia, não tem sequelas neurológicas e não repetiu crises. Mantém medicação com valproato de sódio.



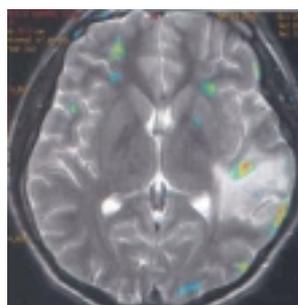
**Figura 1.** (Caso 1) No estudo da motricidade da mão direita não foi encontrada relação das áreas de activação com a lesão, que se encontra anteriormente a estas. Na imagem da esquerda pode ver-se uma imagem funcional, a da direita corresponde à sobreposição da imagem funcional com um corte anatómico.



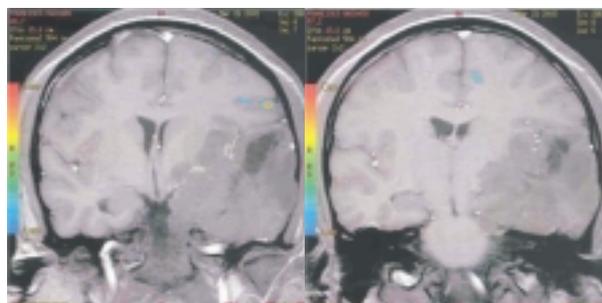
**Figura 2.** (Caso 1): Estudo da motricidade do pé direito. Fraco foco de activação, sem relação com a MAV.



**Figura 3 e 4.** (Caso 2): Estudo da motricidade da mão direita (fig4) e da pé direito (fig 5). Extensas áreas de activação na proximidade da lesão. As áreas de córtex activadas encontram-se deslocadas pelo efeito de massa produzido pela lesão.



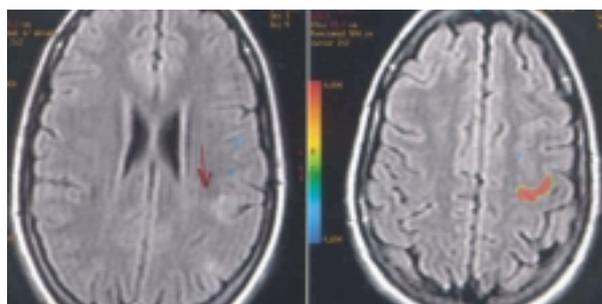
**Figura 5.** (Caso 3): Avaliação da linguagem semântica. Área de activação adjacente à lesão, na zona de edema que a circunda.



**Figura 6.** (Caso 4): Estudo por RMNf da Linguagem fonética (imagens superiores) – circunvolução frontal inferior desviada superiormente pela lesão. Área de activação, sem relação directa com a lesão. Linguagem semântica (imagens inferiores) sem focos activação.



**Figura 7.** (Caso 5): Motricidade da mão esquerda. Muito discreto foco de activação, sem relação com a lesão.



**Figura 8.** (Caso 6): Motricidade da mão direita – foco de activação localizado acima da lesão, sem relação com esta.

O exame histológico revelou tumor desmoplásico neuroectodérmico.

**CASO 6:** Doente do sexo feminino de 13 anos de idade. Aos 10 anos surgiram crises parciais complexas, por vezes com generalização secundária. Tem como antecedentes mau rendimento escolar e manchas de despigmentação cutâneas. Já tinha efectuado vários antiepiléticos, sem controlo das crises. Exame neurológico normal. A RMN encefálica evidenciou uma lesão na região parietal posterior esquerda sugestiva de túbulo cortical esquerdo associado a displasia trasmântica adjacente.

Na RMNf não surgiu relação entre nenhum dos focos de activação correspondentes aos paradigmas estudados e as lesões (fig.7).

É a única doente que ainda aguarda cirurgia da epilepsia.

### Discussão

Cinco doentes já foram operados, incluindo os dois com proximidade entre as áreas de activação e as lesões cerebrais, com bons resultados cirúrgicos (ausência de sequelas neurológicas).

Em dois dos doentes estudados foi encontrada grande proximidade entre as áreas de activação e as lesões cerebrais. No doente com um tuberculoma (caso 3) o estudo da linguagem semântica mostrou um foco de activação adjacente à lesão. A doente com um meningioma, no estudo da motricidade da mão e pé direitos apresentou extensas áreas de activação na proximidade da lesão. Estas informações foram particularmente úteis nestes dois doentes, em que se fez a remoção total das lesões, porque permitiram orientar os limites das lesionectomias poupando-se todo o tecido cerebral eloquente adjacente.

Nos outros três doentes operados em que não havia uma relação próxima entre os focos de activação e as lesões, a RMNf também permitiu orientar os limites das remoções com mais à vontade, sabendo-se que não havia tecido cerebral eloquente adjacente à lesão.

Dos cinco doentes que foram submetidos a lesionectomia apenas um já não está a efectuar antiepiléticos (caso 3). Todos se têm mantido sem novas crises convulsivas, no entanto o “follow-up” é ainda muito curto na maior parte dos doentes (inferior a seis meses).

A doente que ainda não efectuou cirurgia é a da displasia trasmântica e túbulo cortical esquerdo. Nesta não foi encontrada relação entre os paradigmas estudados e a lesão o que parece prever a ausência de sequelas neurológicas relativamente a estas funções (motricidade e linguagem).

Esta é uma avaliação prospectiva, sendo a série ainda restrita, dado que só recentemente iniciámos este tipo de investigação, e por isso sem significado estatístico que permita a sua aplicação clínica. O interesse mostrado pelos Neurocirurgiões por este trabalho, permitirá que a avaliação prossiga com o objectivo de obter resultados com significado estatístico que permitam a sua validação na clínica. Faz ainda parte dos nossos objectivos a realização de um estudo comparativo entre a RMNf e a electrocorticografia.

Em Portugal a utilização de RMNf está a ser investigada em dois Centros de Imagiologia, o de Ressonância Magnética de Caselas (Lisboa) e no SMIC (Porto). O grupo de Caselas (7) foi o pioneiro, sendo no entanto a nossa série a primeira em que foi utilizada a RMNf na avaliação pré-cirúrgica de doentes com epilepsia secundária a lesões cerebrais.

A RMNf é ainda um método experimental, com um longo caminho a percorrer antes da sua aplicação na clínica neurológica. O seu baixo custo (comparativamente à Tomografia de emissão de positrões) e as suas potencialidades enquanto estudo que permite avaliar funções cerebrais, tornam-na num meio auxiliar de diagnóstico muito promissor. Após a evolução a que assistimos na qualidade das imagens anatómicas, o estudo funcional é a próxima barreira a ultrapassar no entendimento das patologias neurológicas.

### Conclusões

A RMNf permitiu estabelecer de forma adequada a relação entre as lesões e os paradigmas estudados, fornecendo informações que consideramos importantes na avaliação pré-cirúrgica destes doentes. Auxiliou na escolha da abordagem cirúrgica, orientação dos limites da remoção, predição dos défices neurológicos após a lesionectomia e na avaliação dos riscos e benefícios da cirurgia.

Os resultados obtidos parecem-nos encorajadores sobre a aplicação desta técnica na avaliação pré cirúrgica

de doentes com epilepsia que vão ser submetidos a lesionectomia, no entanto o reduzido número de doentes e a heterogeneidade das patologias, levam-nos a manter uma atitude prudente na avaliação dos resultados.

Pre vemos que a RMf possa vir a assumir um papel de destaque na avaliação pré-cirúrgica de doentes com epilepsia secundária a lesões cerebrais. ■

#### Bibliografia

1. Functional MRI. Germany. Springer, 2000, 407-486
2. K. LaBar, D. Gitelman, T. Parrish, M. Mesulam. Functional changes in temporal lobe activity during transient global amnesia. *Neurology*. 2002; 58: 638-641
3. Y. Cao, L. Olshaberiague, E. Vikingstad, et al. Pilot Study of Functional MRI to Assess Cerebral Activation of Motor Function After Poststroke Hemiparesis. *Stroke*. 1998; 29:112-122
4. V. Mattay, F. Fera, A. Tessitore, et al. Neurophysiological correlates of age-related changes in human motor function. *Neurology*. 2002; 58:630-635
5. M. Rocca, P. Matthews, D. Caputo, et al. Evidence for Widespread movement associated functional MRI changes in patients with PPMS. *Neurology*. 2002; 58: 866-872
6. T. Krings, M. Reinges, S. Erberich, et al. Functional MRI for presurgical planning: problems, artefacts, and solution strategies. *JNNP*. 2001; 70:749-760
7. I. Cravo, T. Palma, C. Conceição, P. Evangelista. Aplicações pré-cirúrgicas do mapeamento cortical por Ressonância Magnética Funcional. *Acta Médica Portuguesa*. 2001; 14:21-25
8. F. Yetkin, W. Mueller, V. Haughton et al. Functional MR activation correlated with intraoperative cortical mapping. *AJNR*. 1997 Aug; 18 (7): 1311-5
9. J. Brannen, B. Badie, V. Haughton et al. Reliability of functional MR imaging with word generation for mapping Broca's area. *AJNR*. 2001 Oct; 22 (9): 1711-8
10. C. Lee, H. Ward, C Jack et al. Assesment of functional imaging in neurosurgical planning. *AJNR*. 1999 Sep; (20):1511-9

Correspondência:

Susana Pereira

Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Rua Dr. Eduardo Torres 4454-509 Matosinhos

Email: [neurologia@hph.min-saude.pt](mailto:neurologia@hph.min-saude.pt) ou [sf\\_pereira@hotmail.com](mailto:sf_pereira@hotmail.com)

## Doença de Nasu-Hakola: um caso português

### *Nasu-Hakola disease: a portuguese case*

Élia Baeta<sup>1</sup>, Cláudia Guarda<sup>1</sup>, Irene Mendes<sup>1</sup>, Luís Bigotte de Almeida<sup>1</sup>, Maria José Parreira<sup>2</sup>, Paulo Saraiva<sup>3</sup>, Juha Paloneva<sup>4</sup>  
 1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2- Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 3- Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 4- Departamento de Genética Molecular Humana, Instituto de Saúde Pública Nacional, Helsínquia, Finlândia  
 E-mail: eliaborlido@hotmail.com

Recepção do trabalho: 30 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 04 de Outubro de 2002

#### Introdução

A Doença de Nasu-Hakola ou osteodisplasia poliquística lipomembranosa com leucoencefalopatia esclerosante (PLOSL), é uma doença rara, de transmissão autossómica recessiva, relatada sobretudo em indivíduos com origem no Japão e Escandinávia.

#### Caso clínico

Descrevemos o caso de uma doente que observamos, de origem portuguesa, com o quadro clínico característico de doença óssea e demência de início precoce e de tipo frontal. No diagnóstico diferencial foram excluídas outras doenças mais comuns e a confirmação foi obtida através de análise genética.

#### Conclusão

A doença de Nasu-Hakola deve fazer parte do diagnóstico diferencial de síndrome demencial e doença óssea em indivíduos jovens.

Palavras-Chave: demência; quistos ósseos; fracturas múltiplas; calcificação dos gânglios da base; síndrome frontal; Doença de Nasu-Hakola

#### Background

Nasu-Hakola disease or polycystic lipomembranous osteodysplasia with sclerosing leucoencephalopathy (PLOSL) is a rare hereditary form of pre-senile dementia. It is a heterogeneous autosomic recessively disorder. Most of the cases were reported in Japan and Scandinavian countries.

#### Case report

The authors describe a case of a portuguese woman, with the characteristic semiology of systemic bone cysts and frontal type dementia. The differential diagnosis included more common diseases. The diagnosis was confirmed by genetic analysis.

#### Conclusion

Even in Portugal Nasu-Hakola disease must be considered in the management of a pre-senile dementia syndrome with bone cysts.

Key Words: dementia; bone cysts; basal ganglia calcifications; frontal syndrome; PLOSL; Nasu-Hakola Disease

## Introdução

A doença de Nasu-Hakola (DNH) é uma entidade autossômica recessiva, caracterizada clinicamente por fracturas e deformações óssea e demência com alterações da personalidade (1-3). Nas primeiras décadas de vida é assintomática surgindo primeiro as manifestações ósseas e mais tarde a deterioração cognitiva. O agravamento é progressivo ocorrendo a morte entre a quinta e a sexta décadas de vida. Foram descritos cerca de uma centena de casos em vários países, quase todos em indivíduos de origem escandinava e japonesa (4). A mutação responsável foi identificada no gene DAP12, do cromossoma 19, mas parece existir a heterogeneidade genética (5-7). Em Portugal não tinha sido, até agora, descrito qualquer caso.

## Caso clínico

Uma mulher de 36 anos, I.F., foi transferida para o nosso hospital de um serviço de urgência psiquiátrica. A doente encontrava-se muito prostrada após a toma de clomipramina (300 mg/dia) e amisulpiride (75 mg/dia) prescritos por um psiquiatra, duas semanas antes. A acompanhante relatava uma história de deterioração cognitiva e alterações de personalidade, que se teriam iniciado cerca de um ano antes. Era referido falta de interesse e incapacidade de organização das tarefas da casa, negligência na higiene próprios e das filhas, gastos inapropriados e por fim irritabilidade fácil. Esta sintomatologia tinha tido uma evolução lentamente progressiva. Duas semanas antes do internamento e após um episódio de maior agressividade, procuraram um psiquiatra que a medicou. Perante a resistência à medicação e a prostração desencadeada os familiares recorreram a um serviço de urgência psiquiátrico.

No nosso serviço de urgência o exame geral e neurológico evidenciava uma doente vigil, mas prostrada, orientada no espaço e em relação a si própria, incapaz de fornecer dados anamnésticos. Observava-se sialorreia marcada, bradimímia, bradicinésia e rigidez moderada dos quatro membros, sobretudo dos superiores. Apresentava deformação dos punhos e tornozelos e tala gessada no membro inferior direito.

Questionada a família sobre a causa da fractura soubemos que a partir dos 24 anos tinha sofrido várias fracturas dos membros (1992 – metáfise distal do rádio; 1996 – 1/3 distal do rádio direito e esquerdo e fissura da rótula esquerda; 2000 – 2 punhos; 2001– tibia direita e 1ª falange do 3º dedo da mão esquerda), aparentemente por traumas menor. A doente referia frequentemente dores ósseas, mais acentuadas nas

articulações tibio-társicas, com carácter mecânico e sem evidência de edema ou de impotência funcional.

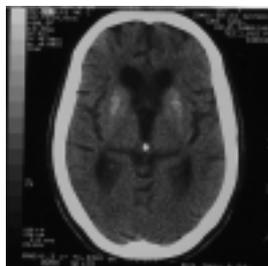
A I.F. era natural de Lamego e residente em Corroios, casada, doméstica, mãe de duas filhas. O desenvolvimento psicomotor tinha sido adequado, tendo completado o 12º ano com bom aproveitamento. Após o casamento tinha optado por não procurar emprego. A história familiar era irrelevante e os pais não eram consanguíneos, embora ambos fossem naturais da região de Lamego. O único irmão, mais velho, era aparentemente saudável.

Ainda no serviço de urgência foi submetida a análises de função hepática, renal e hematológica que foram normais e a Tomografia Computorizada crânio-encefálica (TC) mostrou marcada atrofia cerebral difusa cortical e central, de predomínio central bi-frontal e calcificações relativamente simétricas dos corpos estriados (fig. 1).

Foi internada na Enfermaria de Neurologia e a medicação psiquiátrica foi suspensa. Ao fim de alguns dias a doente tornou-se mais desperta e melhorou da bradicinésia, bradimímia e da rigidez dos membros, que posteriormente desapareceram. No entanto, o comportamento era infantilizado com riso inapropriado. O Mini Mental State Examination era de 15/30, por alterações da orientação no tempo, evocação de 1 em 3 palavras e acalculia. O exame dos pares cranianos não evidenciava alterações. Não se observavam movimentos involuntários. A força era simétrica, de grau 5. No membro inferior direito (que estava imobilizado) não se testaram reflexos osteotendinosos ou cutâneo plantar. Nos restantes segmentos estes estavam presentes e eram simétricos. Todas as formas de sensibilidade estavam conservadas assim como não havia alterações nas provas de coordenação. Não foi possível avaliar a marcha devido à imobilização. As funções esfinterianas estavam conservadas.

No sentido de investigar uma alteração do metabolismo fosfo-cálcico e a consolidação da fractura recente da tibia, I.F. foi submetida a estudo da função paratiroideia, que foi normal, e o RX do esqueleto, mostrou alterações ósseas mais evidentes a nível das mãos, punhos, ombros, joelhos e pés com desmineralização mais marcada, perda da trabeculação normal e quistos ósseos, alguns mal definidos. Havia também deformação bilateral das extremidades do rádio e cúbito, com sequelas de múltiplas fracturas ósseas (fig. 2). O esqueleto axial estava preservado. Foi ainda realizado estudo da função tiroideia, avaliação de parâmetros inflamatórios, doseamento da ceruloplasmina, da cuprémia e

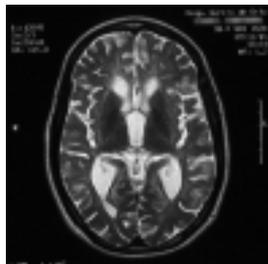
da cuprúria, e pesquisadas as serologias para VIH1 e 2 e VDRL. Os resultados não mostraram alterações. O electrocardiograma, RX de tórax, exame citoquímico do líquido e exame neuroftalmológico também foram normais. O electroencefalograma (EEG) evidenciava ligeira lentificação do ritmo de base, sem outras alterações relevantes. A biópsia óssea foi inconclusiva por a consistência óssea ter dificultado a colheita do tecido, mostrando apenas grande fragmentação das trabéculas ósseas. A Ressonância Magnética (RM) cranioencefálica confirmou a grave atrofia cortical e central e mostrou na ponderação T2 marcado hipossinal dos corpos estriados e tálamos e hipersinal difuso simétrico da substância branca bi-frontal (fig. 3). Foi ainda avaliada do ponto de vista neuropsicológico pela Bateria de Avaliação de Demências de Lisboa (BLAD) (8), que confirmou a deterioração de funções cognitivas dependentes sobretudo do lobo frontal. Pedimos ainda a colaboração do Departamento de Genética Molecular Humana do Instituto Nacional de Saúde Pública de Helsínquia, na Finlândia, para análise genética. Esta revelou mutação homozigótica do gene DAP12 no CR 19, com conversão do nucleótido G para C na posição 145 (145 G>C), resultando na conversão do resíduo Glicina 49 para Arginina (G49R), confirmando assim o diagnóstico de Doença de Nasu-Hakola.



**Figura 1.** TC evidenciando marcada atrofia cerebral de predomínio central bi-frontal e calcificações relativamente simétricas dos corpos estriados.



**Figura 2.** Rx simples do joelho mostrando osteopénia com perda de trabeculação e quistos ósseos (→)



**Figura 3.** Na RM cranioencefálica – ponderação em T2 – existe marcado hipossinal dos corpos estriados e tálamos e hipersinal difuso simétrico da substância branca bi-frontal.

## Discussão

A combinação de demência de tipo frontal, e de fracturas múltiplas com quistos ósseos, demonstrados nos exames radiológicos, fez-nos suspeitar de doença de Nasu-Hakola ou osteodisplasia poliquística membranosa com leucoencefalopatia esclerosante, apesar de tanto quanto sabemos, não haverem outros casos descritos em Portugal.

A deterioração cognitiva numa mulher jovem levou-nos a procurar uma etiologia não degenerativa do Sistema Nervoso Central (SNC). O achado de calcificações dos corpos estriados na TC e a ocorrência de múltiplas fracturas ósseas obrigu-nos a investigar alterações do metabolismo fosfo-cálcico. A integridade do esqueleto axial e a normalidade dos parâmetros laboratoriais excluíram esta hipótese. Também as doenças inflamatórias, como a artrite reumatóide, causam osteopénia justa-articular e imagens quísticas subcondrais. Na nossa doente, as alterações radiológicas eram de maior gravidade, mas as manifestações clínicas e neurorradiológicas não se sobrepunham ao que é habitual na artrite reumatóide. O declínio rápido do estado mental, obrigou-nos ainda, pela situação epidemiológica actual, a excluir Doença de Creutzfeld-Jakob, mas com um ano de evolução seria pouco plausível que não existissem outros sinais neurológicos e o EEG fosse tão inespecífico. Outras doenças menos prováveis (nomeadamente por tóxicos) foram excluídas pela avaliação clínica e laboratorial.

As descrições clínicas da DNH evidenciam 4 estadios (4). A primeira fase – Latente – engloba as duas primeiras décadas de vida em que o indivíduo é assintomático. A fase Óssea tem habitualmente início após os 20 anos e a maioria apresenta queixas de dores ósseas e fracturas das extremidades dos ossos longos dos membros, carpo e tarso causados por traumas minor. A terceira fase – Neuropsiquiátrica – caracteriza-se pelo aparecimento da sintomatologia comportamental, que pode surgir mais de dez anos após o início dos sintomas ósseos. Consiste sobretudo em alterações da personalidade, mais marcadas no comportamento social, características das fases iniciais das demências frontais. Muitas vezes estes sintomas são negligenciados pelo doente e pela família que lhes atribui um carácter psicológico. Por fim, instala-se um quadro demencial tardio e grave, com progressão rápida e aparecimento de outros sintomas e sinais neurológicos, nomeadamente convulsões. A morte ocorre habitualmente entre os 40 e os 50 anos. A TC mostrando presença de calcificações bilaterais, relativamente simétricas dos

gânglios da base, é muito sugestiva de DNH (3, 9, 10). A confirmação do diagnóstico é feita por análise genética, com a comprovação de mutação no gene DAP12 do cromossoma 19. Os achados anatomopatológicos das biópsias do osso, da gordura e da pele tinham interesse no reforço do diagnóstico antes da descoberta do defeito genético, não se justificando actualmente, face à falibilidade e agressividade deste tipo de exames.

Após a descrição da maior parte dos doentes na Escandinávia e no Japão (1,3,4), surgiram relatos noutros países (11). A patogénese desta doença continua desconhecida e foram elaboradas várias hipóteses. A mais credível está relacionada com a natureza macrofágica comum às células da micróglia e aos osteoclastos (12). Uma disfunção crónica dos osteoclastos poderia originar uma alteração no processo de remodelação óssea, enquanto que no SNC a disfunção seria secundária à activação disseminada da microglia na substância branca (4).

Perante uma quadro de demência num indivíduo jovem esta é uma doença a ponderar no diagnóstico diferencial. Apesar de não haver tratamento específico, o diagnóstico exacto, que presentemente é possível, permite a instituição de terapêutica sintomática apropriada, informação do prognóstico e rastreio da família. ■

#### Bibliografia

1. Hakola HPA, Jarvi O, Sourander P. Osteodysplasia polycystic hereditaria combined with sclerosing leucoencephalopathy. A new entity of dementia praesentis group. *Acta Neurol Scand* 1970; Suppl 43, 46: 79-80.
2. Hakola HPA. Neuropsychiatric and genetic aspects of a new hereditary disease characterized by progressive dementia and lipomembranous polycystic osteodysplasia. *Acta Psychiatr Scand* 1972; 232 (suppl): 1-173.
3. Hakola HPA, Puranen M. Neuropsychiatric and brain CT findings in polycystic lipomembranous osteodysplasia with sclerosing leucoencephalopathy. *Acta Neurol Scand* 1993; 88: 370-375.
4. Paloneva J, Autti T, Raininko R, Partanen J, Salonen O, Puranen M, Hakola P, Haltia M. CNS manifestations of Nasu-hakola disease. A frontal lobe dementia with bone cysts. *Neurology* 2001; 56: 1552-1558.
5. Pekkarinen P, Havatia I, Hakola P, Jarvi O, Kestila M, Lenkkinen U et al. Assignment of the locus for PLOSL, a frontal-lobe dementia with bone cysts, to 19q 13. *Am J Hum Genet* 1998; 62: 362-372.
6. Pekkarinen P, Kestila M, Paloneva J, Terwilliger J, Varilo T, Jarvi O, Hakola P, Peltonen L. Fine-scale mapping of a novel dementia gene, PLOSL, by linkage disequilibrium. *Genomics* 1998; 54: 307-315.
7. Paloneva J, Kestila M, WU J, Salnunen A, Bohling T, Ruotsalainen V et al. loss of function mutations in TYROBP (DAP 12) result in a presenile dementia with bone cysts. *Nat. Genet.* 2000; 25: 357-361.
8. Garcia C. Doença de Alzheimer: problemas de diagnóstico clínico. Dissertação de doutoramento. Lisboa 1984.

Agradecimentos: Os autores agradecem ao Dr. José Carlos Ferreira e à Dra. Paula a ajuda na preparação do sangue para exame genético.

Correspondência:

Élia Baeta

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta

Avenida Torrado da Silva 2800 Almada

E-mail:eliaborlido@hotmail.com

## Doença de Moyamoya Moyamoya disease

Carina Reis<sup>1</sup>, Pedro Abreu<sup>2</sup>, Fernanda Simões<sup>3</sup>, José Fonseca<sup>4</sup>, J. Castro Neves<sup>5</sup>, Celso Pontes<sup>6</sup>

1- Serviço Neurorradiologia, Hospital S.João. Interna Complementar de Neurorradiologia. 2- Serviço Neurologia, Hospital S.João. Interno Complementar de Neurologia. 3- Serviço Neurologia, Hospital S.João. Assistente Graduado de Neurologia. 4- Serviço Neurorradiologia, Hospital S.João. Assistente Graduado de Neurorradiologia. 5- Serviço Neurologia, Hospital S.João. Assistente Graduado de Neurologia. 6- Serviço Neurologia, Hospital S.João. Chefe de Serviço de Neurologia. Departamento de Doenças do Sistema Nervoso. Hospital de S. João – Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200 – Porto, Portugal.

E-mail: carinareis@yahoo.com

Recepção do trabalho: 30 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 21 de Outubro de 2002

### Introdução

Moyamoya é uma causa rara de acidente vascular cerebral isquémico e hemorrágico em crianças e adultos jovens, mais prevalente na Ásia. Consiste numa arteriopatía intracraniana progressiva, com obliteração das principais artérias do polígono de Willis e substituição por um emaranhado de pequenos vasos colaterais, que conferem o aspecto angiográfico de “nuvem de fumo” (tradução de Moyamoya). O diagnóstico é efectuado pela angiografia. O tratamento médico é similar ao usado em acidentes vasculares cerebrais secundários a outras etiologias, e pode efectuar-se cirurgia para revascularização cerebral.

### Caso Clínico

Mulher de 19 anos, com antecedentes de uso de anticoncepcionais orais, episódio de hemiparesia direita reversível (RIND) em Agosto 1999 e desde então com cefaleias esporádicas e bradicinesia e bradifrenia progressivas. Internada no Serviço de Neurologia em Janeiro 2002, apresentando afasia global, bradicinesia e alterações visuais compatíveis com cegueira cortical e posteriormente hemiparesia direita. A ressonância magnética (RM) mostrou múltiplas lesões nos hemisférios cerebrais interessando planos corticais e substância branca em diferentes estadios, as mais recentes no córtex occipital e parietal esquerdos. A angiografia mostrou trombose bilateral das artérias cerebrais médias com múltiplos pequenos vasos colaterais em “nuvem de fumo”. Na tomografia computadorizada com emissão de fotões (SPECT) cerebral constatou-se hipoperfusão cortical, nas regiões parieto-temporal e parieto-occipital esquerdas. Inicialmente instituiu-se terapêutica com corticosteróides, de forma empírica, dada a suspeita de vasculite e antiagregante plaquetário.

### Conclusão

Verificou-se melhoria clínica, com diminuição da bradicinesia e da hemiparesia direita. Descrevemos um caso clínico de doença de Moyamoya, pela sua raridade e também pela apresentação menos típica nesta doente.

Palavras-chave: Moyamoya, acidente vascular cerebral, angiografia.

### Introduction

Moyamoya is an uncommon cause of ischemic and hemorrhagic stroke in children and young adults, most prevalent in Asia. There is a progressive obliteration of Willis' circle major arteries which are replaced by a fine meshwork of small vessels resembling a “puff of smoke”, hence the name moyamoya. Diagnostic is done by angiography. Treatment resembles the management of ischemic or hemorrhagic strokes from other causes with the addition of possible revascularization procedures.

### Case report

We report a case of a 19 years old woman with previous history of oral contraceptives intake and reversible right hemiparesis (RIND) in August 1999. Since then presented headache with progressive bradykinesia and bradyphrenia. On January 2002 the patient was hospitalized due to global aphasia, visual disturbances compatible with cortical blindness and right hemiparesis. Cerebral magnetic resonance imaging (MRI) showed bilateral multiple lesions, in gray and white matter, in different stages. Angiography showed bilateral thrombosis of medial cerebral artery and multiple collateral small vessels were seen resembling a puff of smoke. Left cortical hypoperfusion, in temporo-parieto-occipital regions, was seen in cerebral single photon emission computed tomography (SPECT).

### Conclusion

Treatment was done with acetylsalicylic acid and dexamethasone. The patient presented partial clinical improvement in bradykinesia and motor deficits. The authors report a case of Moyamoya disease due its rareness and atypical presentation in this patient.

Key-words: Moyamoya, stroke, angiography.

## Introdução

Moyamoya é uma causa rara de acidente vascular cerebral (AVC) isquémico e hemorrágico em crianças e adultos jovens (1). Refere-se a uma obliteração progressiva das principais artérias do polígono de Willis(1). Atinge mais frequentemente a circulação anterior, na porção proximal das artérias cerebrais anteriores (ACA's) ou médias (ACM's) ou porção distal da artéria carótida interna (ACI), com substituição por um emaranhado de pequenos vasos colaterais, que conferem o aspecto angiográfico de “nuvem de fumo”, origem da designação Moyamoya (2, 3, 4).

Descrita inicialmente em 1955 no Japão, país onde a incidência é mais elevada (5) sendo de 1/100 000 habitantes e a prevalência cerca de 3,16/100 000 habitantes (1). A incidência na Europa é cerca de 1/10 da do Japão (1). A distribuição etária é sob a forma de curva bimodal, sendo mais frequente até aos 14 anos (com 50% dos casos até aos 10 anos) e dos 25 aos 40 anos (1). É ligeiramente mais frequente no sexo feminino (1,8:1) (2). Cerca de 10% dos casos têm incidência familiar (6), tendo sido encontrado em 16 famílias o locus 3p24.2, transmitido de forma autossómica recessiva (7).

Relativamente à patogénese existe um factor primário desconhecido que induz estreitamento e oclusão das artérias cerebrais maior. Podem estar implicados mecanismos imunológicos, existindo no entanto três mecanismos importantes, ainda em estudo, que podem explicar os fenómenos observados: factor de crescimento fibroblasto, factor transformador de crescimento- $\beta$ 1 e antigénio nuclear celular. O óxido nítrico tem um papel importante na regulação do tónus basal das arteríolas do parênquima cerebral e contribui para o aumento da circulação colateral na doença vascular cerebral oclusiva como na doença de moyamoya (8).

A apresentação clínica depende do local de compromisso vascular e é diferente consoante seja criança ou adulto, síndrome ou doença, não sendo no entanto específica para estes grupos. Na criança o quadro clínico caracteriza-se geralmente por cefaleias tipo enxaqueca, alterações motoras, convulsões, disartria, acidente vascular isquémico – transitório ou estabelecido, défices sensitivos transitórios, declínio cognitivo progressivo, atraso mental e dificuldade de aprendizagem, devidos a múltiplos pequenos enfartes. No adulto, a forma de apresentação mais frequente é a hemorragia intracraniana (3), com 2% de recorrência por ano (1).

Múltiplos acidentes vasculares isquémicos podem levar a atrofia cortical, particularmente nos lobos frontais, com alterações no comportamento e execução de funções (1).

Apresentamos esta revisão de Doença de Moyamoya a propósito dum caso clínico com algumas características atípicas, na apresentação clínica (diminuição da acuidade visual, bradicinesia e bradifrenia), evolução e resposta à terapêutica.

## Caso clínico

Doente do sexo feminino, 19 anos, com antecedentes pessoais de uso de anticoncepcionais orais e hemiparesia direita reversível (RIND) em Agosto 1999. Antecedentes familiares, pesquisados até ao 2º grau, negativos.

Foi internada no Serviço de Neurologia em Janeiro de 2002. A doente apresentava cefaleias esporádicas e bradicinesia e bradifrenia progressivas com cerca de dois anos de evolução. Não efectuava qualquer medicação, para além dos anticoncepcionais orais. Ao exame objectivo apresentava mucosas coradas e hidratadas, adiposidade troncular, vitiligo, hirsutismo, sem hipertensão arterial (TA=100/70mmHg), pulsos periféricos amplos e simétricos, auscultação cardíaca e pulmonar sem alterações. No exame neurológico apresentava-se consciente, muito pouco colaborante, com afasia global, bradicinesia e alterações visuais compatíveis com cegueira cortical. Foi efectuada tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica no serviço de urgência (figura 1), em que foram colocadas as hipóteses de doença infecciosa ou vascular: múltiplas lesões hipodensas na substância branca periventricular frontal e em planos cortico-subcorticais occipito-parietais.

No 12º dia de internamento ocorreu instalação súbita de hemiparesia direita com predomínio braquifacial: força muscular grau 2 no membro superior direito (MSD) e grau 4 – no membro inferior direito (MID), hiperreflexia à direita com reflexo cutâneo-plantar extensor e marcha parético-espástica.

Dada a suspeita de doença infecciosa do sistema nervoso central, foi efectuado estudo de sangue e líquido céfalo-raquidiano (LCR) para exclusão de patologia daquele foro. Prosseguiu-se também o estudo vascular.

Exames auxiliares de diagnóstico:

- Estudo analítico (hemograma com plaquetas, velocidade de sedimentação, bioquímica global com perfil lipídico, lactato e piruvato): normal.
- Estudo sumário da coagulação: normal.
- Estudo protrombótico com doseamento de homocisteína, anti-trombina III, proteínas C e S, resistência à proteína C activada e anticorpo anti-cardiolipina: normais. Pesquisa de inibidor lúpico, metiltetrahydrofolato reductase (MTHFR) e

- gene da protrombina: heterozigotia para MTHFR.
- Serologia sífilis e *Borrelia burgdorferi*: negativas.
  - Marcadores víricos (hepatite B, C e HIV): negativos.
  - Estudo imunológico (ferritina; receptor solúvel da transferrina; atc anti- $\beta 2$  glicoproteína 1 (IgG e M);  $\alpha$ -fetoproteína;  $\beta 2$ -microglobulina; haptoglobina; ANA; ANCA; anti-dsDNA; anti-RNP; imunofenotipagem; IgG, A e M; cadeias  $\kappa$ ,  $\lambda$ ,  $\kappa/\lambda$ ): sem alterações.
  - Marcadores tumorais (CA 125, 19.9 e 15.3; CEA): negativos.
  - Pesquisa de BK no suco gástrico (ex.directo e cultural): negativa.
  - Estudo serológico: sífilis e *Borrelia burgdorferi* (negativos); Coxsackie A9 e B1-6, Influenza A e B, Parainfluenza 1-3, Adenovírus, Vírus RS (negativos); Sarampo: IgG positivo, IgM negativo; Varicela Zoster: IgG positivo, IgM negativo; Rubéola: IgG positivo, IgM negativo; HSV 1: IgG positivo, IgM negativo; CMV: IgG positivo, IgM negativo; Aspergillus (antígeno por exame directo): negativo; Toxoplasma Gondii negativo; Echo vírus negativo; Parotidite: IgG positivo, IgM negativo.
  - Factor reumatóide:negativo
  - PCR e Crioglobulinas: normais.
  - LCR: citologia normal; proteínas totais 0,33g/l e glicose 0,62g/l (glicose no sangue 0,97g/l); IgG, IgA e IgM normais; *Borrelia burgdorferi* e Sífilis, negativos; sem Bandas oligo ou monoclonais; pesquisa de BK: PCR negativo, ex.directo negativo; adenosinadeaminase indoseável; Rubéola, CMV, HSV1 e 2, Varicela Zoster, Parotidite, Sarampo negativos.
  - Ecodoppler cervical e transcraniano: hipoplasia relativa do eixo carotídeo esquerdo com alterações de fluxo particularmente a nível da circulação anterior.
  - Electroencefalograma (EEG): traçados de base de baixa a média amplitude, irregulares e lentos, a 6-7Hz, no hemisfério direito, mas francamente mais lento no hemisfério esquerdo, a 3-6Hz, com inscrição de frequentes actividades delta irregulares e ondas abruptas por vezes de grande amplitude na região fronto temporal. Não se registaram actividades paroxísticas.
  - Ressonância magnética (RM) cerebral: atrofia cortical. Múltiplas lesões nos hemisférios cerebrais, de hipossinal em T1 e hiperssinal em T2 e FLAIR, com variados tempos de evolução, havendo captação de contraste em lesões nos lobos parietal e occipital esquerdos (figuras 2.a, 2.b, 2.c e 2.d).
  - Angiografia cerebral: trombose das artérias cerebrais médias, com múltiplos pequenos vasos colaterais em “nuvem de fumo” (figuras 3.a e 3.b). Artérias vertebrais direita e esquerda: sem alterações.

Para melhor caracterização da doença e avaliação do

atingimento da circulação sanguínea cerebral foram efectuados:

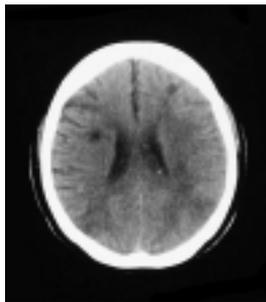
- SPECT cerebral com HMPAO-Tc99m: hipoperfusão cortical na região temporo-parieto-occipital esquerda (figura 4).
- PE visuais, auditivos e somatosensoriais não efectuados por falta de colaboração da doente.
- Electrocardiograma (ECG): Ritmo sinusal, 95bpm; alterações difusas de repolarização ventricular.
- Ecocardiograma transtorácico: cavidades de dimensões normais; sem alterações das estruturas valvulares; função sistólica do ventrículo esquerdo conservada; ausência de derrame pericárdico; sem imagens sugestivas de trombos intracavitários.
- HLA I: A11,29; B51,-; Cw15,- e HLA II: DRB1 01,11, determinados por genética molecular.
- Retinograma normal.

Perante o diagnóstico angiográfico de Moyamoya, prosseguiu-se o estudo para exclusão de causa subjacente: Ecografia renal e ecodoppler dos vasos renais sem alterações: rins com morfologia e dimensões normais; boa diferenciação do parênquima bilateralmente; Sem ectasias das estruturas excretoras ou imagens litíasicas. Boa perfusão renal bilateral com índices de resistência dentro da normalidade. Cariótipo: 46,XX. Esfregaço de sangue periférico e electroforese de hemoglobina,normal. Estudo hormonal, normal: ACTH = 15,3 pg/ml; TSH = 1,04  $\mu$ U/ml; T3 = 0,76 ng/ml; T4 = 9,34  $\mu$ g/dl; Cortisol = 17,53  $\mu$ g/100ml; FSH = 6,08 UI/L; Prolactina = 14,46 ng/ml; LH = 11,15 UI/L; Testosterona = 0,27 ng/ml.

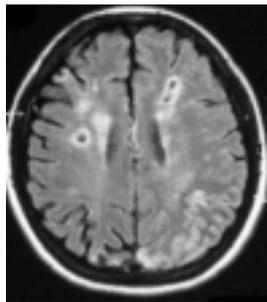
Foi instituída terapêutica com ácido acetilsalicílico (250mg/dia, per os) e dexametasona 8mg de 8/8h, via endovenosa durante 8 dias e posteriormente 60 mg de prednisolona, per os, dia.

Verificou-se melhoria da acuidade visual, bradicinesia e défice motor (paresia do membro superior direito, com força muscular grau 4-), mantendo afasia motora. Foi orientada para Reabilitação Fisiátrica e Neurocirurgia.

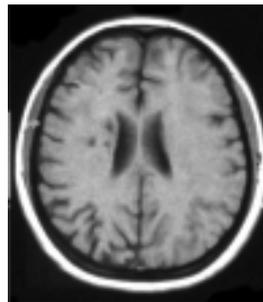
Dois meses após o internamento foi reavaliada: apresentava disfasia motora e melhoria do défice motor do MSD (força muscular grau 4+). Efectuou então potenciais evocados visuais, que mostraram amplitude diminuída e latência prolongada. Não foi efectuada campimetria, por não colaboração. Iniciou-se então esquema de redução de corticoterapia, mantendo-se o estado neurológico da doente. A doente é seguida na consulta de doenças cérebrovasculares e Neurocirurgia.



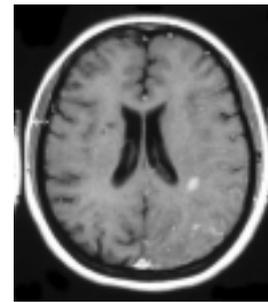
**Figura 1.** Tomografia computadorizada crânio-encefálica: Múltiplas lesões hipodensas na substância branca periventricular frontal e em planos cortico-subcorticais occipito-parietais.



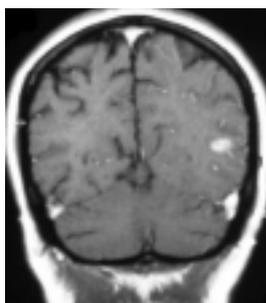
**Figura 2a.** Ressonância cerebral em FLAIR: lesões de hipersinal em hiper/hipossinal.



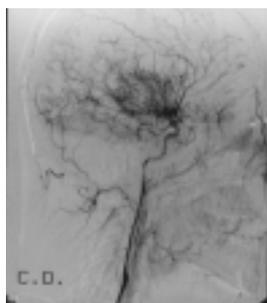
**Figura 2b.** Ressonância cerebral em T1: algumas das lesões estão individualizadas, com hipossinal.



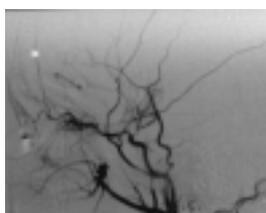
**Figura 2c.** Ressonância com Gadolínio: após contraste observaram-se focos de ganho de sinal anômalo no lobo parietal.



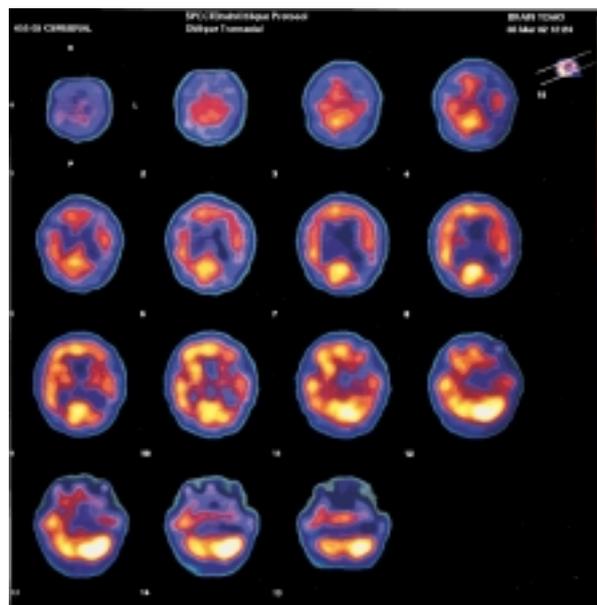
**Figura 2d.** Ressonância com Gadolínio: após contraste observaram-se focos de ganho de sinal anômalo no lobo occipital.



**Figura 3a.** Angiografia carotídea direita: trombose da artéria cerebral média direita e circulação colateral em "nuvem de fumo".



**Figura 3b.** Angiografia carotídea esquerda: trombose da artéria cerebral média esquerda e incipiente circulação colateral em "nuvem de fumo".



**Figura 4.** SPECT com HMPaO: hipoperfusão cortical na região temporo-parieto-occipital esquerda.

## Discussão

Moyamoya é uma causa rara de AVC isquêmico e hemorrágico (1).

Trata-se de uma vasculopatia não inflamatória nem aterosclerótica que não é exclusiva da circulação cerebral. Não se encontram calcificações, alterações inflamatórias ou depósitos lipídicos como causa da oclusão ou estenose grave das artérias do polígono de Willis (1).

Do ponto de vista histológico salientam-se a estenose segmentar, camadas íntima e média finas, proliferação e degeneração de células de músculo liso e lâmina elástica interna tortuosa, a qual pode ficar nos estádios mais avançados fragmentada e destruída (1). Como compensação

formam-se colaterais superficiais e profundas, que são arteríolas dilatadas e não novos vasos: artérias lenticuloestriadas, talamoperfurantes, leptomeníngicas, da dura e pia máter. Quando essas colaterais não conseguem suprir de forma eficaz o cérebro, ocorrem acidentes isquêmicos cerebrais. Se esses vasos colaterais apresentam micro ou falsos aneurismas, podem ser fonte de hemorragia cerebral (1).

A RM cerebral pode mostrar para além da atrofia, lesões hipodensas múltiplas nas áreas de transição ACA e/ou ACM e ventrículos alargados. A RM cerebral é mais sensível que a TC na detecção de lesões isquêmicas e visualiza os vasos sanguíneos, com aumento da detecção com a utilização de contraste. Em conjunto com a angiorressonância tem uma sensibilidade de 92% e uma especificidade de 100% (1). A

angiografia é melhor que a angiorressonância na visualização das artérias major do polígono de Willis e dos pequenos vasos moya basais. Monitoriza a progressão da doença arterial e verifica a patência das colaterais criadas por métodos de revascularização neurocirúrgica (1). Moyamoya é um diagnóstico angiográfico em que se visualiza vasos moya basais secundários à oclusão ou estenose grave das artérias cerebrais major, conferindo aspecto de nuvem de fumo, a tradução de “moyamoya” (1).

Existem 6 estadios angiográficos: estadio 1 em que há estenose segmentar da porção distal da ACI (geralmente distal à origem da artéria oftálmica) e da artéria comunicante posterior; estadio 2 com início da imagem em nuvem de fumo basal e estenose segmentar das porções proximais das ACA/ACM; no estadio 3 há proeminência da imagem basal de moyamoya, sem visualização dos ramos distais das ACA/ACM, com colaterais da artéria cerebral posterior (ACP); no estadio 4 a imagem basal moya começa a desaparecer e a porção proximal da ACP encontra-se estenosada; no estadio 5 há involução dos vasos moya e estadio 6 há ausência da imagem basal moya, visualizando-se apenas colaterais meningo-piais da artéria carótida externa (ACE) que suprem os hemisférios cerebrais (1).

A nossa doente efectuou angiografia cerebral que mostrou estenose segmentar da porção proximal das ACM's, mais acentuada à esquerda (estadio 2), e circulação colateral em “nuvem de fumo” basal de maior proeminência à direita (estadio 3). Sem estenose da porção proximal das ACP's.

Os doentes com moyamoya têm diminuição significativa do fluxo regional cerebral, que progride com a idade. Quando sintomáticos têm diminuição da vasoreactividade na resposta à hipercapnia e/ou à acetazolamida, compatível com reserva exausta ou dilatação máxima das arteríolas autoreguladoras. Podem ser usados para avaliação do fluxo regional a tomografia de emissão de positrões, SPECT ou RM funcional. A nossa doente efectuou SPECT que mostrou evidente assimetria de perfusão dos hemisférios cerebrais com predomínio da hipoperfusão à esquerda.

Na doente, perante o diagnóstico angiográfico de Moyamoya, prosseguiu-se o estudo para exclusão de causa subjacente, tendo sido efectuados: ecografia renal com ecodoppler dos vasos renais, para exclusão de estenose das artérias renais e doença renal poliquística; cariótipo, para excluir síndrome de Down ou Turner, apesar de não apresentar fenótipo compatível; esfregaço de sangue periférico e electroforese de hemoglobina, por informação de valor prévio

de hemoglobina de cerca de 8g/l, para exclusão de doença de células falciformes ou talassemia; estudo hormonal, pois a doente apresentava obesidade troncular e hirsutismo. A displasia fibromuscular está neste caso excluída já que não apresenta o aspecto característico de rosário na angiografia (9). Restantes causas de síndrome, nomeadamente infecciosas com a neurofibromatose; leptospirose; vírus Epstein-Barr; amigdalite; *Propionibacterium acnes*; esclerose tuberosa; meningite anaeróbica ou tuberculosa; doença Kawasaki; faringite; vasculite; síndrome Sjogren; neoplasias para-selares; traumatismo cranio-encefálico; irradiação cerebral ou basal; lúpus eritematoso sistémico; periartrite nodosa; deficiência de plasminogénio tipo II; doença de armazenamento de glicogénio tipo I; granuloma eosinofílico, foram excluídas pela história clínica, exame objectivo e exames realizados no internamento.

A determinação do HLA da doente não foi conclusivo, dado não apresentar qualquer HLA descrito como associação positiva (DQB1 0502) ou negativa (DRB1 0405; DQB10401) à doença de Moyamoya (10).

A forma de apresentação com bradicinesia e bradifrenia não é típica de AVC isquémico, o que dificultou de início o diagnóstico. As ACP's são mais raramente atingidas nos casos de Moyamoya e geralmente ocorrem num estadio avançado da doença (11), sendo raros os enfartes cerebrais no seu território (12). Nesta doente as alterações visuais reflectem o atingimento das artérias cerebrais posteriores, com subsequente enfarte nesse território vascular.

São factores associados a pior prognóstico: hemorragia, existindo alta taxa de mortalidade e alto risco de recorrência; sintomas em idade precoce (<5anos); doença bilateral; múltiplos AVC's (1). A oclusão bilateral das ACM's com atingimento acentuado da perfusão cerebral, sobretudo no hemisfério esquerdo, e múltiplas lesões cerebrais constituem factor de mau prognóstico para a nossa doente. A toma de anticoncepcionais orais pode ter contribuído para a progressão da oclusão arterial.

A diversidade de apresentação clínica e a baixa incidência/prevalência, tornam difícil determinar a eficácia da opção terapêutica usada. O tratamento com dexametasona, inicialmente instituído de forma empírica sob a hipótese de se tratar de um processo vasculítico, resultou em melhoria clínica parcial mas significativa, a qual está descrita em doentes com alterações do movimento (13), embora não seja particularmente referido o caso da bradicinesia e bradifrenia. O ácido acetilsalicílico foi instituído para prevenção de novos

acidentes vasculares isquémicos. Anticoagulantes não foram utilizados, pelo risco de hemorragia.

Após o tratamento médico a revascularização cerebral deve ser ponderada com o objectivo de minimizar o risco de novos AVC's isquémicos ou hemorrágicos, sendo mais eficaz que o tratamento médico na prevenção de novo episódio (1). O procedimento cirúrgico de eleição é a revascularização directa com anastomose da artéria temporal superficial (ATS) à ACM, efectuado bilateralmente em cirurgias estadiadas (1). Este procedimento não atrasa a progressão da estenose ou oclusão ACI/ACA/ACM, mas mantém o fluxo sanguíneo. Caso não seja possível efectuar, o que pode acontecer em estadios mais avançados em que ramos corticais da ACA/ACM estão demasiado atingidos para se proceder a uma anastomose bem sucedida, existem alternativas: encefalo-duro-arterio-sinangiose (EDAS), encefalo-arterio-sinangiose (EAS), encefalo-duro-arterio-mio-sinangiose (EDAMS), encefalo-mio-sinangiose (EMS), assim denominadas consoante os planos cirúrgicos abordados (1). Se todas estas alternativas não forem possíveis, existe a hipótese de transposição de um pedaço de omento na superfície da pia máter do hemisfério, o qual foi bem sucedido em crianças (1). O omento tem potencial de estimulação de angiogénese e de vascularização cerebral (1).

Deve-se proceder à revascularização cerebral em doentes que apresentem todas as seguintes características: 1) sintomas que não respondem ao tratamento médico; 2) a causa da lesão é uma estenose ou oclusão grave da carótida, sifão carotídeo ou artérias cerebrais major que não podem ser submetidas a procedimento cirúrgico directo; 3) redução do fluxo sanguíneo cerebral detectado directamente ou através de estudo metabólico (14). A cirurgia por bypass é geralmente o procedimento de primeira linha, no entanto, as cirurgias alternativas acima referidas (transposição de omento ou músculo temporal) são a primeira escolha nos casos em que não há artéria com calibre suficiente para se proceder à anastomose ou nos doentes com moyamoya, em que geralmente os vasos distais à lesão não têm calibre suficiente para se proceder à anastomose (14).

A mortalidade está descrita como cerca de 10% no adulto e 4,3% na criança. Com o tratamento cirúrgico, o prognóstico é bom em 58% dos casos (15). ■

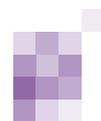
#### Bibliografia

1. Uncommon causes of cerebrovascular diseases. Cambridge. Julien Bogousslavsky, Louis Caplan. 2001. Pág. 241-252.
2. Roy Sucholeiki, Jasvinder Chawla. Moyamoya disease. *Medicine Journal*, January 18 2002, vol.3, number 1.
3. Principles of Neurology. Mc Graw Hill. Raymond D. Adams. 6ª edição. 1997. Pág. 831.
4. Diagnostic Neuroradiology. Mosby. Anne G. Osborn. 1994. Pág. 371-372.
5. Principles of Neurology. Butterworth-Heinemann. Walter G. Bradley. 2ª edição. 1996. Vol. 2. Pág. 1023.
6. Fukui M, Kono S, Sueishi K, Ikezaki K. Moyamoya disease. *Neuropathology 2000 Set*; 20 Supl: S61-4.
7. Ikeda H., Sasaki T, Yashimoto T, Fukui M, Arinami T. Mapping of a familial Moyamoya disease gene to chromosome 3p24.2-p26. *Am. J. Human genetic.* 1999; 64: 533-537.
8. Suzuki Y, Fujita M, Mizutani N, Seki Y, Kimura M, Kajita Y, Takayasu M. Role of nitric oxide in the control of cerebral microcirculation under physiological and pathological conditions. *Clin Hemorheol Microcirc* 2000; 23(2-4): 307-12
9. Cerebral angiography. Lippincott Williams & Wilkins. Anne G. Osborn. 2ª edição. 1999. Pág. 344-345.
10. Inou TK, Ikezaki K, Ono T et al. DNA typing of HLA in the patients with moyamoya disease. *Jpn J Hum Genet.* 1997 Dez; 42(4): 507-15.
11. Chu MK, Lee IH, Kim DI, Kim SM. Moyamoya disease initially presenting visual field defect. *Yonsei Med J* 2001 Out; 42(5): 566-70.
12. Jayakumer P.N., Vasudev M.K., Srikanth S.G. Posterior circulation abnormalities in Moyamoya disease: a radiological study. *Neurol India.* 1999; 47(2): 112-117.
13. Pavlakis S.G., Schneider S., Black K., Gould R.J. Steroid responsive chorea in Moyamoya Disease. *Movement disorder.* 1991; 6:163-4.
14. Neurovascular surgery. L. Philip Carter. Mc Graw Hill. 1994. Pág. 443, 447-448, 452-453.
15. Mark S. Greenberg. *Handbook of Neurosurgery.* Fifth edition, 2001, pages 854-857

Correspondência:

Carina Reis

Departamento de Doenças do Sistema Nervoso  
Hospital de S. João – Alameda Prof. Hernâni Monteiro  
4200 – Porto, Portugal  
E-mail: carinareis@yahoo.com



## Fístula dural após trombose venosa *Dural Fistula after Venous Thrombosis*

Cláudia Guarda<sup>1</sup>, Fernando Pita<sup>1</sup>, Teresa Ferreira<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada  
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

Recepção do trabalho: 30 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 30 de Setembro de 2002

### Introdução

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

### Caso clínico

A S.C. é uma doente do sexo feminino, com 23 anos e antecedentes de toma de anti-conceptivos orais. Em Novembro de 2000 iniciou quadro de cefaleias occipitais, náuseas, vômitos e fotofobia, sendo evidente no exame objectivo rigidez da nuca. Realizou TC crânio-encefálica (TC CE) que revelou: “trombose sino-dural dos seios longitudinal superior e lateral direito”, confirmada posteriormente por RM encefálica. Perante a hipótese de TVD a doente iniciou anti-coagulação com heparina. Analiticamente toda a investigação foi negativa. A doente teve alta clinicamente bem e medicada com varfarina. Em Agosto de 2001, inicia queixas de cefaleia occipital direita e acúfeno pulsátil homolateral, com evidência de sopro síncrono com o pulso periférico. Realizou RM encefálica que mostrou: “FAVD que é muito evidente no seio lateral direito”, confirmada por Angiografia de Subtracção Digital Cerebral. A doente interrompeu a medicação com varfarina.

### Discussão

A localização da FAVD nesta doente tem uma taxa de complicações baixa, daí a atitude ser conservadora, pois o tratamento endo-vascular e cirúrgico têm riscos que não são negligenciáveis. O tratamento com varfarina foi interrompido, apesar de não existirem contra-indicações formais, pois é reconhecido que as hemorragias de FAVD com anti-coagulação têm uma elevada taxa de mortalidade e morbilidade.

### Conclusão

As FAVD são entidades em que há muito a esclarecer, nomeadamente etiologia, mecanismos fisiopatológicos e história natural. Especula-se que seja uma entidade adquirida, sendo um dos mecanismos possíveis a TVD, como parece ser o nosso caso.

Palavras-chave: Trombose venosa dural, Fístula Arterio-Venosa Dural.

### Introduction

Dural Arteriovenous Fistulas (DAVF) are abnormal vascular connections located within the duramater. The authors report a case of DAVF preceded by Venous Sinus Thrombosis (VST) and discuss the physiopathologic mechanisms, prognosis and treatment.

### Case Report

In November 2000, a twenty three year old female, with intake of oral contraceptives, presented with occipital headaches, nausea, vomits and photophobia. At examination she had nuchal rigidity. The CT of the brain showed SVT of the superior sagittal sinus and right lateral sinus, which was confirmed later by MRI. The patient started anticoagulant treatment. All laboratorial investigation was negative. She was discharged clinically well and medicated with wafarin. Nine months later the patient presented with right occipital headache and pulsatile tinnitus, with bruit synchronous to the peripheric pulse. The MRI showed DAVF of the right lateral sinus, confirmed by Angiography. The anticoagulant treatment was ceased.

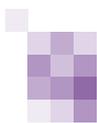
### Discussion

The localization and characteristics of this DAVF have low incidence of complications, which explains the conservative approach, since the endo-vascular and/or neurosurgical treatment have important risks. The anticoagulant treatment was ceased because the hemorrhages of DAVF have high morbidity and mortality, although there are no formal contraindications.

### Conclusions

DAVF are entities where there is much to learn, like etiology, physiopathologic mechanisms and natural history. It is speculated the acquired nature of this process, being one of the mechanisms SVT, as in our case.

Key Words: Dural Venous Thrombosis; Dural Arteriovenous Fistula.



## Introdução

As Fístulas Arterio-Venosas Durais (FAVD) consistem em comunicações arterio-venosas anormais que ocorrem nos folhetos da duramater, geralmente perto ou nos próprios seios venosos. A etiologia e a fisiopatologia das FAVD não estão totalmente esclarecidos, existindo a convicção que esta entidade seja adquirida na maioria dos casos, sendo um dos mecanismos a Trombose Venosa Dural (TVC) (1, 2, 3, 4, 5). Os autores pretendem descrever um caso de FAVD precedido de TVC e discutir os seus mecanismos fisiopatológicos, implicações prognósticas e tratamento.

## Caso clínico

A S.C. é uma doente do sexo feminino, com 23 anos e de raça caucasóide. Nos antecedentes pessoais há referir a ingestão regular de anti-conceptivos orais. Os antecedentes familiares são irrelevantes.

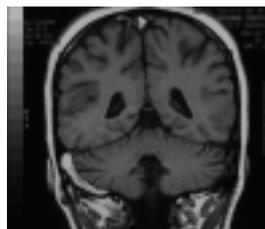
Em Novembro de 2000 a doente iniciou cefaleias occipitais com irradiação para o pescoço, acompanhadas de náuseas, vômitos e fotofobia, sem melhoria com analgésicos. Quatro dias depois, por manutenção do quadro recorreu ao nosso hospital, sendo internada para esclarecimento da situação clínica. À observação evidenciava apenas rigidez da nuca. Procedeu-se a punção lombar que decorreu sem complicações e que não mostrou alterações. A Tomografia Computorizada Crânio-Encefálica (TC-CE) (fig.1) realizada, sem contraste, revelou uma marcada hiperdensidade espontânea nos seios longitudinal superior e lateral direito, sugestiva de trombose venosa dos mesmos. Não existiam sinais de enfarte venoso. A Ressonância Magnética encefálica (RM) (fig. 2) mostrou ausência do habitual sinal de vazio dos seios longitudinal superior e lateral direito em toda a sua extensão, os quais se apresentavam hiperintensos em T1 e iso-hiperintensos em T2. Na ponderação T1 visualizou-se ainda um hipersinal espontâneo em veias corticais adjacentes ao seio longitudinal superior. Na Angiografia por RM (ARM)

efectuada o seio longitudinal superior tinha um calibre muito reduzido e não se observava o seio lateral direito. Não existiam alterações do sinal do parênquima cerebral. Estes aspectos confirmavam a presença de extensa trombose venosa dos seios longitudinal superior e lateral direito, em fase sub-aguda e sem enfartes venosos associados. O hipersinal espontâneo em T1 em veias corticais adjacentes ao seio longitudinal superior poderiam traduzir apenas fluxo lento. A doente iniciou heparina, tendo surgido durante o internamento estase papilar bilateral. Analiticamente não se evidenciaram alterações, nomeadamente no estudo da coagulação. A doente teve alta clinicamente bem e medicada com varfarina.

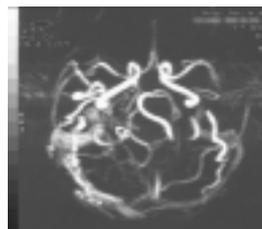
Em Agosto de 2001, inicia queixas de cefaleia occipital direita e acufeno pulsátil homolateral. Esta sintomatologia era de intensidade moderada, não a impedindo de realizar as suas actividades ou dormir. O exame objectivo não revelou alterações. Fez RM com ARM encefálica (fig.3) que mostrou uma dilatação das artérias occipitais, de franco predomínio direito e a presença de vasos anómalos junto ao seio lateral direito. Este encontrava-se permeável em toda a sua extensão, coexistindo dilatação do seio sigmoideo. O parênquima encefálico tinha sinal normal e não existiam colecções hemáticas extra-axiais. Estes aspectos eram sugestivos de fistula arterio-venosa dural do seio lateral direito. Adicionalmente verificou-se a repermeabilização do seio longitudinal superior. A doente foi reinternada, em Outubro de 2001, para realização de Angiografia de Subtracção Digital Cerebral (ASDC). Nesta altura era evidente sopro na região occipital síncrono com pulso periférico. A ASDC (fig.4) efectuada revelou uma fistula arterio-venosa dural com múltiplos pontos fistulosos localizados nos seios transversos e sigmoideos direitos. Os aportes arteriais tinham origem em ambas as artérias carótidas externas (com maior expressão direita), nas artérias meníngeas posteriores, em ramos musculares da artéria vertebral, na artéria cerebelosa postero-inferior, na



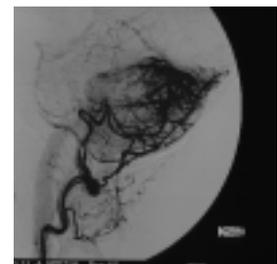
**Figura 1.** Tomografia computadorizada crânio-encefálica: extensa trombose sino-dural interessando os seios longitudinal superior e lateral direito.



**Figura 2.** Ressonância Magnética encefálica: extensa trombose venosa em fase subaguda interessando o seio longitudinal superior; sem enfartes venosos.



**Figura 3.** ístula dural A-V no seio lateral direito.



**Figura 4.** Angiografia de subtracção digital da artéria vertebral direita: fistula arterio-venosa localizada nos seios transversos e sigmoideos direitos; o seio lateral direito está permeável.

artéria cerebelosa antero-inferior e na artéria cerebelosa superior direitas e no ramo tentorial do tronco meningo-hipofisário direito. O seio lateral direito encontrava-se permeável e era responsável pela drenagem de veias temporais. Não existia drenagem retrógrada no seio lateral direito, nem drenagem para veias corticais. O plexo venoso sub-occipital participava igualmente na drenagem da sobrecarga sanguínea. O seio longitudinal superior estava permeável.

### Discussão

As FAVD representam 10-15% das malformações arterio-venosas (MAV), afectando mais o sexo feminino, numa proporção de 3:1(1).

Existem variadas classificações, no entanto para melhor caracterização da história natural e resposta ao tratamento, esta deve basear-se na localização, drenagem venosa e associação com trombose venosa cerebral (1).

As localizações mais frequentes no adulto são seio transverso-sigmoideo (62,6%), seio cavernoso (11,9%), área da incisura da tenda (8,4%), seio longitudinal (7,4%), área da foice anterior e órbita (5,8%) e área da fossa média (3,7%) (1). Os vasos arteriais derivam essencialmente da artéria carótida interna, mas também da circulação extra-craniana. A drenagem venosa é sempre centrífuga e para o local de menor pressão (1).

Etiologicamente algumas fistulas são claramente congénitas, outras o resultado directo de traumatismo craniano, rotura de aneurismas e displasia arterial. Ao discutir-se a etiologia das FAVD tem que se ter em conta o predomínio no sexo feminino e também o seu aparecimento durante a gravidez, o que se verifica também nas trombozes venosas (1, 2, 6). Nas lesões adquiridas são propostas três teorias para o seu desenvolvimento: 1) ocorrem acontecimentos (por exemplo alterações de pressões, como acontece após uma trombose venosa) que abrem e/ou aumentam as comunicações arterio-venosas habitualmente presentes nas paredes dos seios venosos da duramater; 2) existência de um processo de arterite inflamatória, apesar de tal não ter sido sistematicamente demonstrado nos estudos histológicos; 3) durante a organização do trombo, há proliferação de artérias no seio dural e a sua rotura origina a FAVD, podendo este mecanismo também estar relacionado com a existência prévia de TVD. Apesar da extensa investigação realizada nestes doentes um número significativo de FAVD permanece idiopática (1, 3).

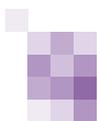
O quadro clínico parece depender essencialmente da hipertensão venosa, provocada por dois factores, o aumento do fluxo venoso e a restrição venosa, sendo este último o mais importante. Esta restrição pode ser progressiva levando à trombose e obliteração da drenagem, o que pode originar complicações ou, por vezes, a resolução de FAVD. A hipertensão venosa também conduz à diminuição da "compliance" cerebral, diminuição da absorção do líquido cefalo-raquidiano e diminuição da pressão de perfusão cerebral, por vezes causando hipertensão intra-craniana, hemorragia cerebral e enfartes isquémicos. Nas FAVD não complicadas as manifestações habituais são as cefaleias e os sopros pulsáteis. A insuficiência cardíaca ocorre exclusivamente nas fistulas de alto-débito das crianças (1,4).

A história natural das FAVD ainda é pouco conhecida e extremamente variável, verificando-se que algumas recrutam artérias adicionais ao longo do tempo enquanto outras resolvem espontaneamente. Pode existir a trombose espontânea da FAVD ou da sua drenagem venosa, o que induz a sua resolução espontânea ou a progressão da FAVD (1, 3, 5, 6, 7).

As complicações hemorrágicas são as mais frequentes, relacionando-se com drenagem venosa leptomenígea retrógrada, raramente surgindo na ausência desta. A mortalidade é superior a 30% e se o doente estiver anti-coagulado são quase sempre fatais. Assim uma FAVD com drenagem retrógrada leptomenígea deve ser considerada uma contra-indicação para o tratamento anti-coagulante e uma indicação para obliteração total da lesão (endovascular ou neurocirúrgica). As FAVD dos seios lateral e sigmoideo raramente se associam a drenagem retrógrada, dado serem seios de grande patência, devendo a abordagem ser expectante (1, 3, 4).

O seguimento é essencial para demonstrar a resolução da lesão ou para detectar o recrutamento de drenagem leptomenígea.

No nosso caso há uma aparente relação causa-efeito entre a TVD e FAVD. A nossa doente teve uma TVD, com evolução favorável e cujos exames de imagem iniciais não demonstravam a presença de FAVD. Algum tempo depois surge a fistula com a mesma localização topográfica da trombose. A TVD durante a organização do trombo é potenciador da angiogénese, podendo também ser responsável pela abertura das comunicações arterio-venosas existentes nas paredes dos seios. Alguns autores também sugerem que a anti-coagulação e anti-agregação



poderão favorecer a comunicação das artérias com o seio e portanto o aparecimento da FAVD, bem como interferirem com o seu encerramento espontâneo (1).

A localização desta FAVD é no seio lateral-sigmoideo, não havendo drenagem retrógrada leptomenígea, sendo o risco de hemorragia e de complicações neurológicas baixo. As queixas da doente também eram bem toleradas e desta forma a atitude foi conservadora, pois o tratamento endo-vascular e cirúrgico têm complicações que não são negligenciáveis (1, 3, 4, 7).

O tratamento com varfarina foi interrompido porque as hemorragias de FAVD em doentes sob anti-coagulação têm uma elevada taxa de mortalidade e morbidade.

A doente vai ser vigiada periodicamente em termos clínicos e ficou decidido realizar controlo anual com RM encefálica e angio-RM, ou assim que houver qualquer alteração do estado clínico. Desta forma pretende-se não só perceber a história natural, mas também detectar precocemente alterações do comportamento da fístula.

## Conclusão

Descrevemos um caso clínico em que existe uma aparente associação causa-efeito entre a TVC e a FAVD. Como só uma minoria das TVC dão origem a FAVD outros mecanismos têm que necessariamente estar implicados na sua etiopatogenia.

As FAVD são entidades em que há muito a esclarecer, nomeadamente etiologia, mecanismos fisiopatológicos e história natural e que condicionam uma abordagem multi-disciplinar aos doentes em termos de seguimento e de terapêutica. ■

## Bibliografia

1. Awad I, Barrow I. *Dural arteriovenous malformations*. Thieme American Association of Neurological Surgeons Publications Committee. 1993; 1st ed.
2. Borden JA, Wu JK, Shucart WA. *A proposed classification for spinal and cranial dural fistulous malformations and implications for treatment*. J Neurosurg. 1995; 82: 166-179.
3. Malek AM, Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT. *Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas*. Neuroimaging Clinics of North America. 1998; vol. 8, n. 2: 445-468.
4. Pierot L, Chiras J, Duyckaerts, Jason M, Martin N. *Intracranial dural arteriovenous fistulas and sinus thrombosis: report of five cases*. J Neuroradiol. 1993; 20: 9-18.
5. Douglas A, Graeb, Dolman C. *Radiological and pathologic aspects of dural arteriovenous fistulas*. J Neurosurg. 1986; 64: 962-67.
6. Bousser MG. *Cerebral venous thrombosis: diagnosis and management*. J Neurol. 2000; Vol. 247, n. 4: 252-258.
7. Ishii K, Goto K, Ihara K, Hieshima G, Halbach V, Bentson J, Fukumura A. *High-risk Dural Arteriovenous Fistulae of the transverse and sigmoid sinuses*. AJNR. 1987; 8: 1113-1120.

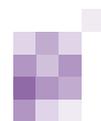
Correspondência:

Cláudia Guarda

Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta

2800 Almada

E-mail: claudiaguarda@hotmail.com



# Dissecção carotídea espontânea, bilateral em jovens

## *Spontaneous bilateral internal carotid artery dissection in young patients*

Susana Pereira<sup>1</sup>, Sandra Perdigão<sup>1</sup>, Jorge Resende<sup>2</sup>, Manuela Costa<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Neurorradiologia, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos  
Email: neurologia@hph.min-saude.pt ou sf\_pereira@hotmail.com

Recepção do trabalho: 28 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 27 de Setembro de 2002

### Introdução

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

### Casos clínicos

Os autores descrevem duas doentes jovens, sem história de traumatismo ou doença infecciosa prévia. A primeira tem 36 anos, antecedentes de tabagismo e aos 32 teve episódio transitório de hemiparésia esquerda ligeira da qual recuperou completamente em minutos, estabelecendo-se dois dias depois hemiparésia esquerda ligeira de predomínio crural. O ecodoppler carotídeo mostrou diminuição significativa do lúmen da artéria carótida interna direita ao nível do bolbo carotídeo. A angiografia cerebral evidenciou dissecção da artéria carótida interna direita ao nível do bolbo carotídeo e da porção cavernosa da artéria carótida interna esquerda. A outra doente tem 33 anos e aos 31 teve instalação súbita de cefaleias difusas, afasia global e hemiparésia direita ligeira. O estudo angiográfico cerebral mostrou dissecções bilaterais das porções cervicais das carótidas internas.

### Conclusão

A ausência nestas doentes de história de traumatismo, dor cervical, cefaleia tipo enxaqueca, síndrome de Horner ou parésias de pares cranianos baixos dificultaram o diagnóstico. A dissecção espontânea da artéria carótida interna deve ser considerada na investigação de um AVC no adulto jovem.

Palavras chave: AVC, jovem, dissecção, carotídea, espontânea.

### Introduction

Spontaneous internal carotid artery dissection has become recognised as an important cause of cerebrovascular disease, and it account for 10 to 25% of ischemic strokes in young people. Recently published articles suggest that it is bilateral in 20% of cases, suggesting migraine as a risk factor and being arterioscleroses very rare. An underlying structural defect of the arterial wall as been pointing has the fisiopatological mechanism, although the exact type of arteriopathy remains elusive in most cases.

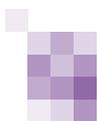
### Clinical Cases

We describe the clinical cases of two young patients, without story of recent infection or trauma. The first is a 36 years old woman with antecedents of smoking. At 32 years she had episode of left hemiparesia with recuperation in minutes. Two days latter she had sudden left crural hemiparesia witch was the only abnormality on the neurological exam. Carotid duplex ultrasonography showed significantly decreased flow in the right internal carotid artery at the carotid bulb. The angiographic study showed right internal carotid artery dissection at the carotid bulb and left internal carotid artery dissection at the cavernous portion. The other patient is a 33 years old woman. At 31 years she had sudden of generalised headache, global aphasia and right hemiparesia. Angiography showed bilateral, carotid internal artery dissections on the cervical portion. The investigation excluded imunologic, thrombotic and infection disease.

### Conclusion

The diagnosis of spontaneous internal carotid artery dissection was more difficult in these patients, because they haven't previous trauma, cervical or peri-orbitary pain, migraine like headache, lower cranial nerve paresis or Horner syndrome. Spontaneous internal carotid artery dissection should be considered in the investigation of stroke in young adults.

Key Words: Stroke, young, carotid, dissection, spontaneous.



## Introdução

A dissecção espontânea da artéria carótida interna tem vindo a ser reconhecida como causa importante de AVC, podendo corresponder a 10-25% dos AVC isquémicos em jovens (1). Em artigos publicados é sugerido que pode ser bilateral em 20% dos casos (2), a enxaqueca parece ser um factor de risco (1) e a aterosclerose parece ser extremamente rara (1).

A patogénese é desconhecida. Um defeito estrutural da parede arterial tem sido apontado como mecanismo fisiopatológico (3), foram encontradas alterações estruturais do tecido conjuntivo em 55% doentes (3). No entanto o tipo exacto de arteriopatía permanece por esclarecer após investigação na maior parte dos casos.

## Casos clínicos

Caso 1: Doente de 36 anos de idade, do sexo feminino, costureira.

Aos 32 anos teve episódio, de início súbito, de diminuição da força muscular no hemicorpo esquerdo, do qual recuperou em minutos. Dois dias depois instalou-se diminuição de força no hemicorpo esquerdo, predominantemente no membro inferior. Sem outras queixas. Negava história de traumatismo ou de infecção recentes.

Nos antecedentes pessoais referia tuberculose pulmonar há vários anos, uso de anticoncepcionais orais e tabagismo (20 cigarros por dia).

No exame físico apresentava bom estado geral, apirética, tensão arterial de 140-80mmHg, pulso de 64 pulsações por minuto (rítmico, amplo e regular). *Livedo reticularis* nos membros inferiores. A auscultação cardíaca e pulmonar era normal, assim como o restante exame físico.

No exame neurológico apresentava-se consciente, colaborante e orientada. Não tinha alterações de funções superiores ou de pares cranianos. Hemiparésia esquerda de predomínio crural (membro superior grau 4+/5 e membro inferior grau 4) que permitia marcha independente. Restante exame neurológico sem alterações.

Realizou hemograma, bioquímica, perfil lipídico, ácido úrico, electroforese de proteínas, estudo de coagulação, marcadores da SIDA e Hepatite B e C, serologia da Borrélia e Sífilis, estudo pró-trombótico e imunológico, sedimento urinário, estudo do LCR, electrocardiograma e

ecocardiograma trans-torácico e trans-esofágico que não mostraram alterações. A tomografia cerebral computadorizada (TC) evidenciou múltiplas lesões hipodensas frontoparietais, cortico-subcortais, com atrofia do córtex adjacente (fig. 1). A ressonância magnética encefálica (RMN) mostrou hipersinal difuso da substância branca periventricular (fig 2 e 3). Como complemento da investigação realizou ainda os seguintes estudos: actividade enzimática da cadeia respiratória mitocondrial, lactato e piruvato no sangue, ácidos gordos de cadeia longa, arilsulfatase A, estudo da mutação para o MELAS e homocisteína na urina que não mostraram alterações. O ecodoppler carotídeo (fig 4) mostrou diminuição significativa do lúmen da artéria carótida interna direita ao nível do bolbo carotídeo. A angiografia cerebral de quatro vasos confirmou dissecção da porção cervical da artéria carótida interna direita (fig 5) e revelou ainda dissecção da porção cavernosa da artéria carotida interna esquerda (fig 6).

Durante estes quatro anos de evolução não teve mais nenhum evento neurológico, hemiparésia esquerda ligeira, de predomínio crural que permite marcha independente.

Caso 2: Doente de 33 anos de idade, do sexo feminino, doméstica.

Aos 31 anos teve instalação súbita de cefaleias difusas, confusão e diminuição de força no hemicorpo direito. Sem história de traumatismo ou infecção recentes.

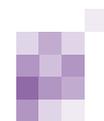
Nos antecedentes pessoais referia um abortamento espontâneo um ano antes e uso de anticoncepcionais orais.

No exame físico apresentava bom estado geral, apirética, tensão arterial de 150-90mmHg, pulso de 76 pulsações por minuto (rítmico, amplo e regular). A auscultação cardíaca e pulmonar era normal, assim como o restante exame físico.

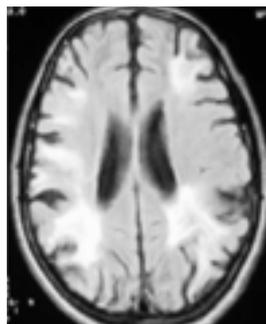
No exame neurológico apresentava as seguintes alterações: afasia mista e hemiparésia direita ligeira (membro superior grau 4+ e membro inferior grau 4+/5).

A RMN encefálica mostrou focos de hipersinal em T2, sem tradução em T1, localizados nos centros semi-ovais bilateralmente, sendo o de maior dimensão à esquerda (fig 7 e 8). Realizou angiografia cerebral de quatro vasos (duas semanas após o início do quadro clínico) que mostrou dissecção bilateral das porções cervicais das artérias carótidas internas (fig 9, 10, 11, 12).

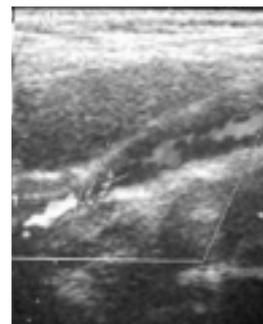
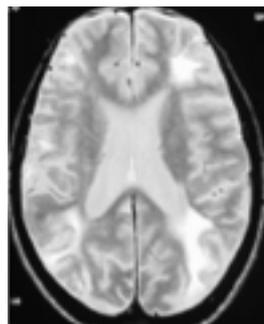
A tomografia cerebral computadorizada, estudo do LCR, hemograma, bioquímica, velocidade de sedimentação,



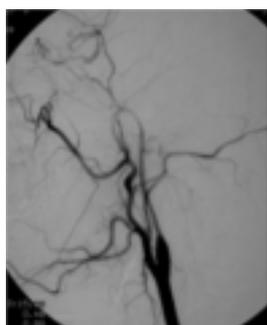
**Figura 1.** (caso 1): TC cerebral – múltiplas lesões hipodensas fronto-parietais cortico-subcorticais com atrofia do córtex adjacente.



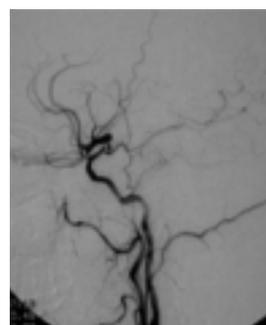
**Figura 2 e 3.** (caso 1): RMN encefálica – hipersinal difuso da substância branca periventricular.



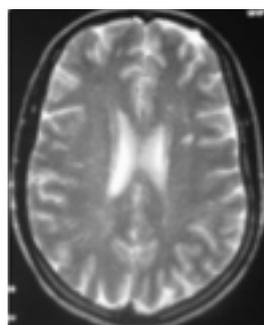
**Figura 4.** (caso 1): Ecodoppler carotídeo – diminuição significativa do lúmen da artéria carótida interna direita ao nível do bulbo carotídeo.



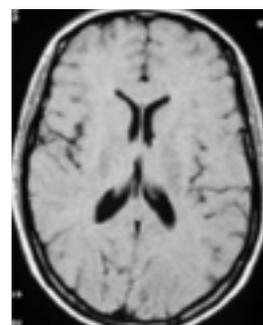
**Figura 5.** (caso 1): Angiografia cerebral – dissecção da porção cervical da artéria carótida interna direita.



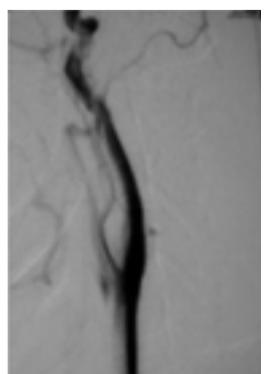
**Figura 6.** (caso 1): Angiografia cerebral – dissecção da porção cavernosa da artéria carótida interna esquerda.



**Figura 7 e 8.** (caso 2): RMN encefálica – focos de hipersinal em T2, sem tradução em T1, localizados nos centros semi-ovais bilateralmente, sendo a de maior dimensão à esquerda.



**Figura 9 e 10.** (caso 2): Angiografia cerebral – dissecção da artéria carótida interna direita. A imagem da esquerda é uma imagem de subtração e mostra retenção de contraste na parede da carótida interna direita.



**Figura 11 e 12.**: Angiografia cerebral – dissecção da porção cervical da artéria carótida interna esquerda.

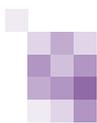
perfil lipídico, ácido úrico, estudo de coagulação; marcadores da SIDA e da hepatite B e C, serologia para a Borrélia, estudo pró-trombótico, estudo imunológico, sedimento urinário, electrocardiograma e ecocardiograma trans-torácico e trans-esofágico não mostraram alterações.

No 7º dia de internamento surgiram crises parciais simples motoras do hemicorpo direito com generalização secundária. Iniciou terapêutica com carbamazepina (600 mg

por dia dividida em três doses) e não teve mais crises.

Durante o internamento teve recuperação gradual dos défices não surgindo complicações. Foi proposta hipocoagulação oral que foi recusada pela doente.

Esteve medicada em ambulatório com aspirina e tegretol durante seis meses, tendo posteriormente suspenso a medicação por sua iniciativa. Repetiu o



estudo imunológico e o pró-trombótico que continuaram normais. Teve uma gravidez que decorreu sem complicações.

## Discussão

O diagnóstico de dissecção da carótida interna pode ser difícil mesmo na presença dos sinais que classicamente lhe estão associados. O caso clínico típico é o de um paciente com história de traumatismo prévio e com clínica de dor (hemicraniana, face ou pescoço) acompanhada de Síndrome de Horner e seguida em horas a dias de sinais de isquemia cerebral ou retiniana. No entanto tal como nas duas doentes descritas, os dados publicados referem que esta tríada está presente em apenas um terço dos doentes, os sintomas podem ocorrer isoladamente, a dissecção pode mesmo ser assintomática (1).

Na primeira doente a escassez de alterações no exame neurológico (presença apenas de um défice motor ligeiro de predomínio crural), a presença de livedo reticularis e de factores de risco cardiovasculares (tabagismo e uso de anticoncepcionais orais) e a ausência de história traumática ou de Síndrome de Horner fizeram com que o diagnóstico de dissecção não fosse considerado inicialmente como um dos mais prováveis. Além disso os resultados da RMN e TC cerebrais levaram-nos a colocar a tónica da investigação na procura de uma doença metabólica ou de um MELAS ("Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke like episodes"). A existência de um acidente isquémico transitório prévio poderia ter sido uma pista diagnóstica, já que podem preceder o AVC em cerca de 4/5 dos doentes (1) (4).

Na segunda doente não existiam, na nossa opinião, dados na anamnese ou no exame objectivo que tornassem o diagnóstico de dissecção evidente, tendo sido colocada a hipótese de vasculite do SNC como uma das mais prováveis. Havia história de cefaleias, mas as suas características não faziam pensar em enxaqueca (eram difusas, sem fono-fotofobia ou vômitos), mas evidentemente que a presença de afasia global prejudicou muito a colheita e a caracterização dos sintomas. O resultado da angiografia cerebral foi para nós inesperado, as dissecções eram de pequenas dimensões e é difícil compreender o quadro clínico face as alterações encontradas. O facto de a angiografia ter sido realizada tardiamente (três semanas após o início do quadro clínico) pode ser o facto chave, já que durante este período pode ter ocorrido recanalização e provavelmente as dissecções seriam muito mais extensas.

Na dissecção da artéria carótida interna o local mais frequentemente atingido é o segmento cervical. A dissecção das artérias intracranianas é rara, correspondendo a menos de 10% das dissecções craniocervicais (5).

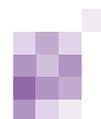
O tratamento habitualmente efectuado é a hipocoagulação. O objectivo é impedir o embolismo arterio-arterial, já que este parece ser o principal responsável pelos achados clínicos nestes doentes. No entanto não existem estudos controlados que mostrem a superioridade dos anticoagulantes sobre a terapêutica antiplaquetária (6) ou sobre não efectuar nenhum tratamento, sendo por isso um tratamento de base empírica cuja validade continua por confirmar. Nenhuma das doentes foi hipocoagulada, por motivos diferentes. No primeiro caso devido à existência de uma dissecção intracraniana (apesar de haver dúvidas sobre se esta é ou não uma contra-indicação absoluta), no segundo caso por decisão da doente.

Apesar de não ter sido efectuada hipocoagulação, ambas as doentes permanecem assintomáticas, na primeira o seguimento é de quatro anos e na segunda foi de dois anos. A doente do caso 1 repetiu o ecodoppler carotídeo não tendo sido encontradas alterações, tal não foi possível no segundo caso por opção da doente. Não foi efectuado o estudo de biologia molecular de factores pró-trombóticos. Em ambas ficamos com a convicção de que algo pode ter ficado por esclarecer nos mecanismos fisiopatológicos subjacentes às dissecções. Temos sobretudo dificuldade em explicar as alterações imagiológicas na doente do caso 1.

## Conclusões

A verdadeira incidência de dissecção espontânea da artéria carótida interna é desconhecida, estes dois exemplos são ilustrativos das dificuldades e de como é fácil "passar ao lado do diagnóstico" numa abordagem inicial.

Em ambas as doentes a hipótese de dissecção carotídea espontânea não foi considerada na avaliação inicial como uma das mais prováveis. A ausência de história de traumatismo, dor cervical, cefaleia tipo enxaqueca ou peri-orbitária, parésias de pares cranianos baixos ou síndrome de Horner dificultaram o diagnóstico. A discrepância entre a clínica e os resultados dos meios auxiliares de diagnóstico foi grande. Na primeira doente a clínica era subtil e as alterações imagiológicas exuberantes, na segunda doente aconteceu exactamente o oposto.



Pensamos que o reconhecimento de que esta é uma das causas mais frequentes de AVC isquémico em jovens (8) e a disponibilidade crescente de meios auxiliares de diagnóstico não invasivos (Angio-RMN e Angio-TAC) irá aumentar a frequência com que o diagnóstico é efectuado, mesmo em doentes com manifestações subtis.

A dissecção espontânea da artéria carótida interna deve ser considerada na investigação de um AVC no adulto jovem, mesmo na ausência de cefaleias tipo enxaqueca, dor peri-orbitária ou cervical, síndrome de Horner ou parésias de pares cranianos baixos. ■

#### Bibliografia

1. Wounter I, Schievink. Spontaneous Dissection of the carotid and vertebral arteries. N Engl J Med March 22 2001, vol. 344, No. 12
2. B Guillon, C Levy, Mg Brousser. Internal carotid artery dissection an update. J Neurol Sci 1998; 153: 146-158
3. T Brandt, E Orberk, R Weber et al. Pathogenesis of cervical artery dissection. Neurology 2001; 57:24-30
4. V Biousse, Anglejan-Chatillon, PJ Touboul et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissection: a series of 80 patients. Stroke 1995; 26: 235-9
5. P Khimenko, R Esham, W Ahmed. Spontaneous internal carotid artery dissection. Southern Medical journal October 2000; vol.93, No.10
6. Robert J Wityk. Stroke in a healthy 46- year old man. JAMA June 6,2001; vol 285, No 21
7. C Lucas, T Moulin, D Deplanque et al. Stroke patterns of internal carotid artery dissection in 40 patients. Stroke; 29: 2646-8
8. R. Baumgartner, M. Arnold, M. Sturzenegger et al. Neurology 2001; 57:827-832

Correspondência:

Susana Pereira

Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Rua Dr. Eduardo Torres 4454-509 Matosinhos

Email: neurologia@hph.min-saude.pt. ou sf\_pereira@hotmail.com

## **“Deep dyslexia” - quando Lisboa se lê capital, siec/sua e muito/assim** **“Deep Dyslexia” - when Lisboa is read capital, siec/sua and muito/assim**

Gabriela Leal<sup>1</sup>, Isabel Pavão Martins<sup>2</sup>

Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria  
1- Terapeuta da Fala; 2- Professora Auxiliar de Neurologia da Faculdade de Medicina de Lisboa, Directora do Laboratório de Estudos de Linguagem  
E-mail: labling@mail.telepac.pt

Recepção do trabalho: 27 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 11 de Outubro de 2002

### **Introdução**

Segundo os modelos da psicologia cognitiva no processamento normal de leitura intervêm três vias: 1) via fonológica; 2) via lexical directa e 3) via semântica. Quando, após lesão cerebral, as vias fonológica e lexical estão lesadas e a leitura é mediada apenas pela via semântica surge uma perturbação da leitura que se chama “deep dyslexia” (alexia de profundidade).

### **Caso clínico**

Mulher de 48 anos com lesões isquémicas extensas nas áreas vasculares de fronteira do hemisfério esquerdo, após ter sofrido dissecação das artérias carótida esquerda e vertebral direita na sequência de acidente de viação, em Janeiro de 1999.

Na primeira avaliação de linguagem, um mês após a instalação dos sintomas foi diagnosticada uma afasia transcortical mista com um defeito muito acentuado nas capacidades de leitura e escrita.

Dezoito meses depois tinha melhorado e apresentava, então, uma afasia transcortical motora com boa compreensão de linguagem. A leitura em voz alta evidenciava todas as características de uma “deep dyslexia”.

### **Conclusão**

Relativamente a outros casos publicados de “deep dyslexia”, esta doente tem a particularidade de apresentar uma afasia transcortical e uma extensa lesão, envolvendo regiões anteriores e posteriores de linguagem, sugerindo assim que o acesso ao significado das palavras lidas era parcialmente mediado pelo hemisfério direito (via análise global da palavra). De acordo com o padrão de leitura observado consideramos que no caso desta doente houve contributo quer da capacidade residual de leitura do hemisfério direito, quer de áreas do hemisfério esquerdo.

Palavras chave: Afasia, defeito de leitura, “deep-dyslexia.

### **Introduction**

Cognitive psychology proposes that normal readers can use three routes to read words aloud: 1) phonological route; 2) direct lexical route and 3) semantic route. If, following a cerebral lesion, the phonological and the lexical routes are impaired is the semantic route that mediates reading and occurs a reading disturbance called deep dyslexia.

### **Case report**

A 48 years-old woman sustained extensive left hemisphere damage after dissection of both the left carotid and the right vertebral arteries following a traffic accident.

During the first month of illness she presented a syndrome of isolation of speech areas (transcortical mixed aphasia). Eighteen months later, she had a non-fluent transcortical motor aphasia with good comprehension of speech. Reading aloud tasks showed all the characteristics of deep dyslexia.

### **Conclusions**

Compared to other published reports of deep dyslexia, this patient has a more severe language disorder (including a verbal comprehension impairment) and an extensive lesion of the left hemisphere (large areas both anterior and post rolandic areas being involved) suggesting that her access to semantics was partly mediated by the right hemisphere. According to the pattern of error observed the authors conclude that in this case reading may be mediated by a combination of left and right hemisphere areas.

Key words: aphasia, reading disturbance, deep dyslexia

## Introdução

A alexia é uma perturbação adquirida da leitura causada por lesão cerebral.

A variabilidade de perturbações da leitura levou a que nas décadas de 70 e 80 fossem desenvolvidas várias abordagens para analisar a alexia. Os psicólogos cognitivistas analisaram os defeitos de leitura numa perspectiva linguística e cognitivista e os neuropsicólogos analisaram-nos numa abordagem de comportamento do cérebro. O interesse mudou da correlação anatómica das perturbações da leitura para os mecanismos funcionais subjacentes às alexias.

Em 1966, Marshall & Newcombe (1) apresentaram o caso de um doente incapaz de ler pseudopalavras, mas que lia palavras (substantivos, adjectivos e verbos) e, embora com pior desempenho, lia partículas gramaticais. Este doente apresentava um significativo número de paralexias verbais, semânticas e morfológicas. Esta perturbação foi inicialmente chamada por Hécaen, 1972 (2) de “alexia literal” e mais tarde “deep dyslexia” por Marshall & Newcombe, 1973 (3). A introdução do conceito de “deep dyslexia” deu início a uma nova era, orientada linguisticamente, para estudar as perturbações da leitura e da escrita.

A “deep dyslexia” tem sido descrita em doentes com afasia de Broca com um defeito grave de expressão e a compreensão auditiva relativamente mantida, com defeito de memória imediata e incapacidade de manipular informação fonológica (4). O aspecto comum a estes doentes é a incapacidade de fazer o processamento sublexical do grafema (isto é, a impossibilidade de leitura de não palavras), sendo a sua capacidade de leitura mediada pelo acesso directo ao significado.

O caso que apresentamos é o de uma doente com um quadro inicial de afasia transcortical mista que evoluiu para uma afasia transcortical motora e cuja perturbação de leitura é uma “deep dyslexia”.

## Caso clínico

C. A. é uma mulher de 48 anos, dextra, funcionária pública com nove anos de escolaridade. Em Janeiro de 1999, após acidente de viação, fez dissecação das artérias carótida esquerda (oclusiva) e vertebral direita (estenosante). A TAC (fig. 1) mostra lesões cortico-subcorticais occipito-temporo-parietal esquerda, frontal posterior esquerda e cerebelosa direita. Destas lesões resultou um quadro de afasia global, segundo informação da equipa médica que seguiu a doente durante o internamento.

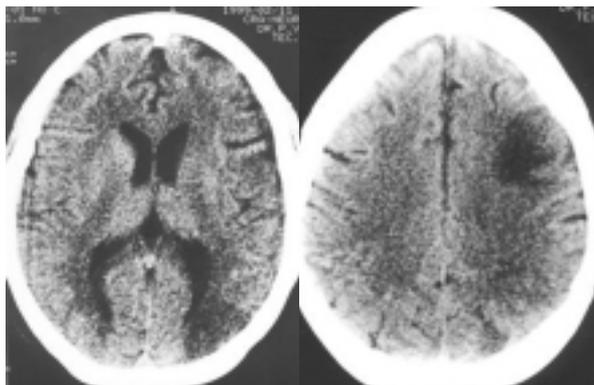


Figura 1: Tomografia axial computadorizada mostrando lesão nas áreas vasculares de fronteira do hemisfério esquerdo.

Um mês após a instalação dos sintomas foi avaliada no Laboratório de Estudos de Linguagem e apresentava um quadro de afasia transcortical mista com um discurso não fluente, constituído por palavras ocasionalmente correctas, defeito grave na compreensão auditiva de material verbal simples e complexo; a capacidade de leitura estava muito perturbada, apresentando uma incapacidade completa para a leitura de letras, frases e texto; a compreensão da leitura de palavras estava mantida, embora a doente apresentasse grande lentidão na execução desta prova. Na leitura de palavras (nomes) em voz alta fazia paralexias semânticas. A escrita era impossível quer por cópia, ditado ou espontânea, incluindo o próprio nome, e apresentava ainda uma apraxia grave do membro superior direito. A capacidade de repetição de palavras estava mantida (quadro I).

**Quadro I:** Resultados da 1ª avaliação e da reavaliação de linguagem com a Bateria de Avaliação da Afasia de Lisboa.

Provas	25/2/99 (1 mês)	15/6/00 (18 meses)
Fluência verbal	algumas palavras correctas	frases telegráficas
Nomeação de objectos	10/16	15/16
Identificação de objectos	8/16	16/16
Empareamento palavra / objecto	0/16	14/16
Compreensão de ordens simples	4/8	8/8
Token Test	0/22	7.5/22
Repetição de palavras	30/30	30/30
Repetição de dígitos	0	2
Repetição de frases	3	6
Apraxia buco-facial	grave	ausente
Afasia	Transcortical mista	Transcortical motora

Com a melhoria dos defeitos afásicos, nomeadamente da capacidade de compreensão auditiva e da expressão oral, evidenciou-se o quadro de “deep dyslexia”. Em Junho de 2000, dezoito meses após o AVC, foi efectuada a reavaliação de linguagem, com especial incidência nas capacidades de leitura e escrita (Quadros I e II).

**Quadro II:** Resultados de uma avaliação mais detalhada da capacidade de leitura (15-6-2000).

N	Correcta	Incorrecta
Letras (12)	10 (83%)	2 (17%)
Silabas (36)	12 (30%)	24 (70%)
Palavras (44)	26 (59%)	18 (41%)
nomes (33)	21 (63%)	11 (37%)
adjectivos (5)	4 (80%)	1 (20%)
verbos (6)	1 (16%)	5 (84%)
Pseudopalavras (24)	0 (0%)	24 (100%)

Letras/ silabas  $\chi^2 = 9.06 p = .0026$

Silabas/palavras  $\chi^2 = 5.27 p = .0217$

Pela leitura do Quadro II podemos verificar que a doente lê bem letras e que o pior desempenho é na leitura de silabas, provavelmente porque estas funcionam como não palavras. A diferença entre a leitura de letras e silabas ( $p = .0026$ ) e a leitura de silabas e palavras ( $p = .0217$ ) é estatisticamente significativa (Teste do Qui-quadrado).

Por termos considerado insuficiente o número de adjectivos e verbos e, porque não havia substantivos abstractos nesta avaliação testámos separadamente a leitura destas categorias (Quadro III).

Quando comparámos a leitura de palavras concretas e abstractas encontramos uma diferença estatisticamente significativa (Teste de  $\chi^2 = 5.29 p = .021$ ).

**Quadro III:** Avaliação da capacidade de leitura com categorização gramatical dos itens avaliados (15-6-2000).

N	Correcta	Incorrecta
Substantivos abstractos (19)	12 (63%)	7 (37%)
Substantivos concretos (108)	92 (85%)	16 (15%)
Verbos no infinito (108)	74 (68%)	34 (32%)
Verbos conjugados (20)	10 (50%)	10 (50%)
Adjectivos (12)	5 (41%)	7 (59%)
Palavras função (12)	6 (50%)	6 (50%)

Substantivos concretos/substantivos concretos

$\chi^2 = 5.29 p = .021$

Silabas/palavras

$\chi^2 = 5.27 p = .0217$

A literatura refere também que estes doentes lêem melhor palavras de alta frequência do que de baixa. Controlámos esse aspecto nos adjectivos, mas nesta doente e nesta categoria de palavras isso não se verificou. A frequência média dos adjectivos lidos é de 6.771 e dos não lidos 7.970.

Fomos ainda testar a capacidade de leitura em voz alta de frases e de texto que, como seria de esperar, também se encontrava bastante perturbada, embora a doente conseguisse compreender algumas ordens escritas e responder correctamente a algumas perguntas escritas. No Quadro IV apresentamos alguns exemplos dos erros mais frequentes e que são bem ilustrativos do defeito, nomeadamente a tendência para substituir nomes por equivalentes semânticos e substituir as partículas gramaticais por outras partículas de ligação.

**Quadro IV:** Tipo de erros mais frequentes em tarefas de leitura de palavras.

Erros semânticos: Lisboa/capital; mínimo/pequeno

Erros de derivação: Fruta/frutos; guizo/guisar

Erros visuais: enxada/enxotou; mistério/ministério

Erros na leit. de palavras função: muito/assim; na/para\*

Transformação de pseudopalavras em palavras: siec/sua; honade/humidade

\* Nas palavras função as trocas são sempre por outra palavra da mesma categoria.

Como tínhamos referido a leitura e a compreensão de texto estavam perturbadas. Apresentamos um excerto de leitura de um pequeno texto que evidencia bem os erros de leitura desta doente (Quadro V).

**Quadro V:** Excerto da leitura em voz alta de um texto.

Onde se lia:

Pasteur e cientista francês era uma pessoa doutra distinta. Outras dias, levantou almoçava em toda a família e esperava por os convidados, apresentam umas à sobrinha...

Devia ler-se:

Pasteur o químico francês, era uma pessoa muito distraída. Certo dia, enquanto almoçava com a família e alguns convidados, serviram uvas à sobremesa...

Alguns autores (5) defendem que estes doentes têm capacidade de decisão lexical, isto é, conseguem distinguir se as palavras existem ou não. Criámos, para esse efeito, um teste que consistia em duas listas: uma constituída por 80 itens gramaticais (40 palavras e 40 pseudopalavras, sendo estas muito parecidas com as palavras, por exemplo: *autro/outro*, *porim/porém*) e outra constituída por 62 palavras abstractas (31 palavras e 31 não palavras parecidas com as palavras, por exemplo: *calno/calmo* ou *desgulpa/desculpa*).

No Quadro VI podemos ver o desempenho da doente nestas provas: a decisão lexical é facilitada quando as palavras existem (a doente acerta em 90%, quer nos itens gramaticais quer nas palavras abstractas). Quando a decisão se reporta às pseudopalavras, e porque estas diferem pouco das palavras (por ex. *senãe/senão* ou *experiência/experiência*), o número de erros aumenta e encontramos uma correlação estatisticamente significativa (palavras função  $\chi^2 = 7.17$  e  $p = 0.0074$ , palavras abstractas  $\chi^2 = 11.78$  e  $p = 0.0006$ ).

**Quadro VI:** Avaliação da capacidade de decisão lexical.

Palavras função	
Correcta nas palavras (de 40)	36 (90%)
Correcta nas pseudopalavras (de 40)	26 (65%)
Palavras abstractas	
Correcta nas palavras (de 31)	30 (90%)
Correcta nas pseudopalavras (de 31)	19 (59%)

## Discussão

Relativamente a outros casos publicados de “deep dyslexia” (alexia de profundidade), esta doente tem a particularidade de apresentar um quadro mais grave de defeito de linguagem – afasia transcortical incluindo um defeito de compreensão verbal – e uma lesão extensa que envolve não só áreas anteriores, mas também áreas posteriores de linguagem, sugerindo que o seu acesso à leitura (ao significado das palavras) fosse mediado parcialmente pelo hemisfério direito.

A capacidade de leitura depende essencialmente das áreas perisilvicas do hemisfério esquerdo. Contudo, o hemisfério não dominante (o direito) detém algumas capacidades de leitura rudimentares, como foi demonstrado pelos estudos de análise da capacidade de leitura realizados em doentes calosotomizados (6); doentes sujeitos a hemisferectomia esquerda (7) e em estudos de taquistoscopia em população normal (8). Estes trabalhos mostraram que o hemisfério direito pode processar palavras escritas (sobretudo palavras concretas) e aceder ao seu significado, sendo contudo incapaz de processar pseudopalavras. Ou seja, o hemisfério direito parece incapaz de fazer a conversão grafema-fonema (via fonológica da leitura) sendo, no entanto, capaz de fazer o processamento ortográfico/semântico (via semântica da leitura). A sua capacidade de leitura é contudo bastante limitada e seguramente inferior à capacidade demonstrada pela doente que descrevemos.

A contribuição do hemisfério direito na leitura não foi totalmente esclarecida pelos actuais métodos de imagem. Dois estudos de imagem recentes (9, 10) são controversos em relação à participação do hemisfério direito no processamento da leitura. Price *et al.*(9) num estudo de PET scan com dois “deep disléxicos” concluíram que a leitura envolvia um padrão de actividade normal ou aumentada em regiões intactas do hemisfério esquerdo associadas com a nomeação (área de Broca e cortex temporo-parietal posterior esquerdo) e com o significado das palavras (cortex temporo-parietal posterior esquerdo e cortex temporal anterior esquerdo). Nas áreas homólogas destas regiões do hemisfério direito existia uma activação inconsistente pelo que concluem que o empobrecimento da leitura na alexia de profundidade reflecte o processamento residual das áreas intactas do hemisfério esquerdo. Por seu lado Weekes *et al.*(10) concluíram a favor da hipótese da capacidade residual do hemisfério direito. Estes autores estudaram a activação cortical (SPECT) no hemisfério esquerdo e direito de uma mulher de 25 anos com “deep dyslexia”, num homem de 30 anos com outro defeito de leitura (alexia de superfície) e em dois controlos normais. O débito sanguíneo regional foi monitorizado durante a execução das tarefas de reconhecimento visual das palavras (decisão lexical) e produção de palavras (leitura em voz alta). Apenas a doente com “deep dyslexia” mostrou aumento do fluxo sanguíneo no hemisfério direito durante o reconhecimento visual das palavras, pelo contrário, durante a produção o débito estava aumentado no hemisfério esquerdo.

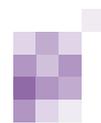
Já em 1980 Newcombe & Marshall (8) contrapunham que a capacidade de leitura de alguns “deep disléxicos” é substancialmente superior à dos doentes calosotomizados e que em vários estudos de taquistoscopia, em sujeitos normais, não se encontram diferenças na leitura de palavras concretas versus abstractas quando apresentadas no campo visual esquerdo, no entanto, Coltheart (11) defende que os doentes com “deep dyslexia” utilizam as capacidades de leitura do hemisfério direito normal porque estes doentes habitualmente têm lesões extensas do hemisfério esquerdo.

No caso desta doente partilhamos a opinião de Zaidel (12) que num artigo de revisão sobre a linguagem no hemisfério direito postula que “o perfil psicolinguístico do doente com lesão do hemisfério esquerdo é determinado não só pela perda de funções do hemisfério esquerdo e a competência residual do hemisfério direito, mas também pelo equilíbrio da activação num sistema de controlo que incorpora vários níveis de circuitos de facilitação e de inibição”, porque a recuperação da capacidade de leitura só se verificou quando houve uma melhoria de outras capacidades linguísticas, nomeadamente a compreensão auditiva, a nomeação de objectos e a capacidade de compreender alguma informação escrita (frases curtas) dificilmente atribuível ao hemisfério direito. ■

#### Bibliografia

1. Marshall JC, Newcombe F. Syntactic and semantic errors in paralexia. *Neuropsychologia* 1966; 4:169-176.
2. Hécaen H. *Introduction à la Neuropsychologie*. Paris: Larousse, 1972.
3. Marshall JC, Newcombe F. Patterns of paralexia: A psycholinguistic approach. *Journal of Psycholinguistic Research* 1973; 2:175-199.
4. Ralph MAL, Graham NL. Acquired phonological and deep dyslexia. *Neurocase* 2000; 6:141-178.
5. Patterson KE. What is right with “deep” dyslexic patients? *Brain and Language* 1979; 8:111-129.
6. Michel F, Henaff MA, Intriligator J. Two different readers in the same brain after a posterior callosal lesion. *NeuroReport* 1996; 7:786-788.
7. K, Vargha-Khadem F, Polkey CE. Reading with one hemisphere. *Brain* 1989; 112:39-63.
8. Newcombe F, Marshall JC. Transcoding and lexical stabilization in deep dyslexia. In M Coltheart, K Patterson, JC Marshall (eds) *Deep dyslexia*. London: Routledge & Kegan Paul 1980; pp 22-47. Coltheart M. Deep dyslexia: A review of the syndrome. In M Coltheart & JC Marshall (eds) *Deep dyslexia*. London: Routledge & Kegan Paul 1980; pp 22-47.
9. Price CJ, Howard D, Patterson K et al. A functional neuroimaging description of two deep dyslexic patients. *Journal of Cognitive Neuroscience* 1998; 10:303-315.
10. Weekes B, Coltheart M, Gordon E. Deep dyslexia and right hemisphere reading – a regional blood flow study. *Aphasiology* 1997; 11:1139-1158.
11. Coltheart M. The right hemisphere and disorders of reading. In A Young (ed) *Functions of the right cerebral hemisphere*. London: Academic Press 1983 b; pp 171-201.
12. Zaidel E. Language in the right hemisphere following callosal disconnection. In Brigitte Stemmer & Harry A. Whitaker (eds) *Handbook of Neurolinguistics*. San Diego: Academic Press 1998; pp369-383.

Correspondência:  
 Gabriela Leal e Isabel Pavão Martins  
 Laboratório de Estudos de Linguagem  
 Centro de Estudos Egas Moniz  
 Hospital de Santa Maria  
 Av. Prof. Egas Moniz  
 1649-028 Lisboa  
 E-mail: labling@mail.telepac.pt



# Analfabetismo e recuperação da afasia

## *Illiteracy and recovery of aphasia*

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

Recepção do trabalho: 27 de Junho de 2002 | Aceitação definitiva: 11 de Outubro de 2002

### Introdução

O facto de não se aprender a ler e escrever, na devida altura, provoca alterações no processamento cognitivo em geral e da linguagem em particular.

As principais diferenças relatadas na literatura, entre analfabetos e letrados no que respeita a desempenhos cognitivos referem-se principalmente a:

- 1 – pensamento concreto versus abstracto,
- 2 – dificuldades fonémicas na repetição de palavras e na fluência literal,
- 3 – percepção/interpretação de representações a duas dimensões.

Existe uma literatura muito rica em estudos de recuperação da afasia e, das várias variáveis que poderão influenciar essa recuperação. A existência da variável escolaridade tem sido praticamente esquecida.

### Objectivos

Pretende-se saber se a ausência do conhecimento das regras de leitura e escrita é uma variável influenciadora da recuperação da linguagem.

### Método

Comparam-se 24 sujeitos afásicos analfabetos com 42 sujeitos afásicos letrados. Todos os sujeitos foram avaliados durante o 1º mês após o AVC e 6 meses depois.

### Resultados

Não se encontram diferenças significativas, entre os dois grupos, na recuperação das várias capacidades de linguagem avaliadas. No entanto, estudo de correlação das capacidades de linguagem mostrou haver claras diferenças entre os dois grupos.

### Conclusões

As diferenças encontradas sugerem que a linguagem é processada de forma modular e, que o facto de se ter aprendido a ler e escrever permite uma maior plasticidade de estratégias cognitivas.

Palavras-Chave: Afasia, Recuperação, Iliteracia

### Background

Learning to read and to write in childhood influences cognitive processing and particularly language.

The main different features between illiterate and literate subjects, reported in the literature, respect:

- 1 – concrete versus abstract thought;
- 2 – phonemic difficulties in word repetition or in literal fluency;
- 3 – perception/interpretation of photos, images and drawings.

There are a great number of studies, reported in the literature, about the influence of several variables in the aphasia recovery. Education has not been considered of crucial importance or even forgotten.

### Objectives

The purpose of this study is to know if illiteracy may be a significant variable to the aphasia outcome.

### Method

We compared two groups of aphasic subjects: 24 illiterate and 42 literate. All the subjects were evaluated in the 1<sup>st</sup> month and 6<sup>th</sup> post-stroke. Outcomes were compared.

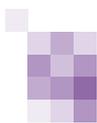
### Results

The study didn't show significant differences among the two groups concerning the recovery of the language capacities. Nevertheless the correlation of the different language skills showed an important difference between the two groups.

### Conclusions

language is processed in a modular way and learning to write and to read allows a larger plasticity of the cognitive strategies.

Key-Words: Aphasia, Recovery, Illiteracy



## Introdução

A literacia, ao contrário da linguagem oral, não representa uma necessidade inerente na evolução da espécie humana. O desenvolvimento da escrita é um fenómeno filogenético recente manifestando-se, principalmente, como agente de mudança individual e social. Esta aquisição é referida como a fronteira entre pré-história e história, entre primitivo e civilizado, entre culturas tradicionais e modernas. A capacidade de ler e escrever, apesar de estarmos no século XXI, continua a ser uma impossibilidade para um terço da população mundial (1).

A noção de analfabetismo varia consoante se trate de países desenvolvidos ou em desenvolvimento. Nos países cultural e socialmente mais evoluídos, o analfabetismo é uma realidade dos indivíduos que não conseguiram obter sucesso no processo escolar. Isto acontece, principalmente, pela existência de perturbações cognitivas ou genéticas que impedem a aquisição da leitura e da escrita. No caso dos países mais pobres, há estratos populacionais que apesar de terem um potencial cognitivo normal não têm acesso à escola por motivos puramente sociais e económicos. Estes são os verdadeiros analfabetos e sobre quem recai este trabalho. Pretende-se com este estudo perceber se o facto de se possuir o conhecimento das regras da leitura e da escrita influencia, de alguma forma, a recuperação da linguagem alterada após uma lesão cerebral.

Crichley, em 1956 (2), deve ter sido a primeira pessoa a referir-se à relação entre aprendizagem escolar e afasia, embora sem nenhuma base experimental. Na altura, era levantada a questão de os sujeitos analfabetos terem a representação cerebral dos mecanismos da linguagem de uma forma mais difusa ou, até mesmo, bilateral. Wechsler (3) corrobora esta opinião pois observa um doente com o que classicamente se intitula de afasia cruzada. O autor afirma que a não aprendizagem escolar podia alterar a normal lateralização hemisférica esquerda da linguagem. Assim, nas afasias cruzadas haveria maior prevalência de pessoas analfabetas. No entanto Castro-Caldas e Confraria (4), Castro-Caldas, Confraria e Mariano (5) e Castro-Caldas, Confraria e Poppe (6) demonstram que o número de analfabetos com afasia cruzada é igual ao de letrados.

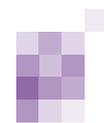
Os primeiros trabalhos experimentais a explorar a possível relação entre escolaridade e organização cerebral para a linguagem surgiram com Cameron, Currier e Haerer (7) ao verificarem qual a probabilidade das lesões cerebrais provocarem afasia. Este trabalho indicava que das lesões

do hemisfério esquerdo resultavam menos afasias nos analfabetos. Estes resultados foram contrariados por Damásio, Castro-Caldas, Grosso e Ferro (8) e Damásio, Hamsher, Castro-Caldas, Ferro e Grosso (9) que não encontraram qualquer diferença entre sujeitos letrados e analfabetos no que respeita à presença de afasia.

Não foram igualmente encontradas diferenças nos diferentes tipos de afasia com vários níveis de escolaridade (10). Na sequência destes trabalhos são publicados três artigos (11); (12); (13) que estudaram, em grupos com e sem lesão cerebral, a influência da escolaridade no desempenho de provas neuropsicológicas. Verificaram que os analfabetos tinham resultados significativamente inferiores na maioria dos testes (principalmente na nomeação visual, compreensão auditiva e repetição), tanto nos controlos como nos doentes com lesão hemisférica esquerda ou direita. Ardila, Rosseli e Rosas (1) compararam, igualmente, os resultados neuropsicológicos de sujeitos saudáveis de níveis educacionais extremos. Encontraram também diferenças significativas, entre os grupos, em todas as provas excepto na memória imediata de frases. Já em 1990, Rosselli, Ardila e Rosas publicam os resultados obtidos nas provas de linguagem e das capacidades práticas. Novamente, encontraram diferenças significativas em todas as provas.

Castro-Caldas, Ferro, Guerreiro, Mariano e Farrajota (14) utilizando a medida de Quociente de Afasia (QA) (15) compararam 7 analfabetos com afasia global com 14 letrados e concluíram que a gravidade da afasia era idêntica para os dois grupos. Verificaram igualmente não haver diferenças na nomeação visual, identificação de objectos, compreensão de ordens, Token teste e repetição de palavras, utilizando 11 analfabetos com afasia global e 10 letrados como controlos. Porém, (16) usando uma metodologia similar, mas com afasias de Wernicke, verificaram haver diferenças na compreensão de ordens e na repetição de palavras.

As crianças antes de saberem ler e escrever desenvolvem, naturalmente, competências semânticas e fonológicas implícitas. São estas duas componentes que permitem a conjugação entre a percepção da linguagem e a sua produção. Mais tarde, na escola, aprendem a fazer a correspondência grafema-fonema, isto é, aprendem uma operação de emparelamento de unidades de informação auditivo-verbais numa sequência temporal, com unidades de informação visuo-verbais numa sequência espacial. Esta forma de tratar a informação auditivo-verbal cria uma nova



estratégia no processamento da linguagem. Esta estratégia pressupõe a atribuição de um significado visuo-gráfico a unidades menores do que palavras, portanto independentes da semântica. Assim, as crianças acrescentam à capacidade de percepção implícita dos fonemas uma capacidade de percepção explícita e a possibilidade de representarem o léxico ortograficamente. Como as pessoas analfabetas são incapazes de lidar, conscientemente, com os mecanismos de processamento fonológico e de tratamento da forma das palavras em geral, explica-se assim a diferença de repetição de palavras e pseudo palavras (17); (18); (19); (20); (21).

Verificou-se igualmente haver diferenças significativas na nomeação oral consoante a forma visual de apresentação do estímulo (22), sendo que os analfabetos nomeiam melhor o objecto quando é apresentado na sua forma real, depois decrescem o desempenho se for apresentado em fotografia e, finalmente, quase que são incapazes de nomear se o objecto for apresentado na forma de desenho.

Num indivíduo, a noção de idade é algo que o acompanha desde a vida intra-uterina até à sua morte. Isto também é verdade para o desenvolvimento da linguagem. Existe um processo contínuo na ontogénese da linguagem e, os factores socio-culturais têm o poder de moldar a evolução da linguagem oral e escrita e a biologia das áreas cerebrais. As interações entre meio envolvente e biologia acontecem até à morte, o que faz com que haja possibilidade de haver recuperação após a instalação de uma lesão cerebral.

Segundo Lecours e Simard (23), podemos definir linguagem em dois níveis. O primeiro relaciona-se com a biologia humana e o segundo com as interações sociais entre indivíduos.

No que se refere à biologia, a linguagem é uma manifestação comportamental com, pelo menos, duas propriedades. A primeira tem relação com a criação arbitrária de conexões entre a possibilidade de enviar ou receber sinais convencionais e factos internos ou externos; a segunda relaciona-se com a possibilidade de combinar esses sinais com outras convenções.

As interações sociais são fundamentais para o desenvolvimento da pessoa, porque o programa genético só permite actualizações sob influência do meio envolvente. Para que exista linguagem, tem que haver, previamente, capacidade de aprendizagem. A

aprendizagem tem, obrigatoriamente, que vir do exterior, do conhecimento dos outros.

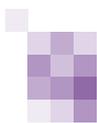
No início do século passado, Edward Thorndike propôs uma série de princípios gerais sobre aprendizagem e avança com o termo “conexionismo”. Basicamente, propõe que a aprendizagem é precedida de várias séries de tentativa e erro. Estas séries sucessivas criam conexões associativas que poderão ser desprezadas ou reforçadas consoante sejam, ou não, utilizadas mais vezes e terem um efeito inibitório ou excitatório conforme as circunstâncias. Para Baddeley (24), aprender envolve guardar a informação numa localização específica e, depois, ter acesso a ela e poder evocá-la quando necessário.

Existe, contudo, uma grande diferença entre aprender linguagem oral e linguagem escrita. A primeira acontece por referência ao mundo exterior, e a segunda aprende-se por referência à primeira. Para Lecours e Simard (23), este facto, faz com que as duas formas de linguagem (oral e escrita) dependam dos mesmos sistemas neuronais.

A ontogénese da linguagem inicia-se muito precocemente no desenvolvimento humano e dura muito tempo. A linguagem oral, código primário, inicia-se muito cedo, por imitação e, cerca dos 4, 5 anos de idade a criança já é capaz de lidar com a linguagem oral, incluindo a sintaxe. No entanto, não possui consciência das regras dessa linguagem. Por volta dos 6, 7 anos, a criança tem possibilidade de aprender a linguagem escrita, código secundário. A criança vai aprender assim, as convenções formais e explícitas da linguagem, na escola do ensino básico. Essa aprendizagem é feita com base na referência dos sons do código primário. Quanto ao código primário, ele continua a desenvolver-se independentemente do código secundário, embora gradualmente vá sendo altamente influenciado por ele. Assim, a subordinação da linguagem escrita à linguagem oral vai, progressivamente, diminuindo ao longo da ontogénese da linguagem. A linguagem escrita passa assim, a assumir um papel predominante e altamente influenciador da biologia cerebral.

Segundo a American Heart Association nos EUA, em 2001, cada 53 segundos uma pessoa sofre um acidente vascular cerebral (AVC). Cada ano cerca de 500.000 pessoas têm pela primeira vez um AVC e 100.000 uma recorrência e cerca de 1/3 das pessoas que sofrem um AVC ficam afásicas (25).

Em termos psicossociais a presença de afasia tem um papel determinante na funcionalidade (26), no estado emocional (27), na qualidade de vida (28); (29) e na possibilidade de regresso ao trabalho (30).



A influência de algumas variáveis específicas na recuperação da afasia tem sido estudada experimentalmente. Estas variáveis, evidentemente, interagem entre si, o que dificulta o seu estudo como efeito específico na recuperação, no entanto, tem-se tentado separar os diversos factores que, possivelmente, intervêm na recuperação da afasia. Apesar de haver estudos que demonstram que a idade (31), (32), (33), (34), (35), (36), o tipo de sexo (37), (38), (39), a escolaridade (40) e a lateralidade (41); (33) influenciam a recuperação da afasia, existem outros tantos que encontram precisamente o contrário (42), (43), (44), (45), (46), (47), (48), (49), (50), (33), (45), (51), (52) e (53). Poder-se-á concluir que estas variáveis per si, não são factores major como influenciadores do prognóstico da afasia.

As afasias por AVC hemorrágico parecem ter melhor prognóstico que por isquémia (54). Por outro lado as afasias de causa vascular têm pior prognóstico que se motivados por TCE (55), (56), (45) e (38).

Variáveis claramente influenciadoras da recuperação da afasia são a localização (57), (58), (59), (60), (40), (61), (62) e extensão da lesão (63), (64), (61), (65), (66), a gravidade da afasia na fase aguda (32), (67), (33), (45), (63), (46), (66), (25) e o tempo de evolução (68), (31), (69), (46), (70), (71), (72), (73), (54), (74) (75).

Quanto à presença em terapêutica da fala, apesar da existência de estudos contraditórios (31), (76), (77), (78), (33), (79), (46), (80), (81), (82), (83), (84), (85), (86), (87), (88), (89), (90), (91), (92), (93), (94). Robey (95) fez uma meta-análise sobre 55 estudos de eficácia da terapia da fala na afasia e verificou que é claramente eficaz, embora reconheça que em muitos estudos existem erros estatísticos e de validade interna.

Ultimamente tem sido utilizada cada vez mais a técnica do estudo de caso para avaliar a eficácia da terapia da fala. Para além disso, tem vindo a crescer a abordagem terapêutica com base nos princípios da neuropsicologia cognitiva (96), (97), (98), (99), (100) e o efeito da terapia da fala tem sido muito positivo, mas no entanto, tem que se ter em consideração que não se encontram publicados casos negativos.

**Método**

**Amostra**

A população deste trabalho foi referenciada ao Laboratório de Estudos de Linguagem, do Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa,

pelo serviço e consulta de neurologia, por outros serviços e consultas do Hospital de Santa Maria e por outros hospitais, centros de saúde e clínica particular. A população foi observada ao longo de 20 anos, desde 1978 a 1998, e retirada de um total de 5.500 processos.

Seleccionou-se a população com base nos seguintes critérios:

1. existência de uma única lesão cerebral,
2. a lesão ser de etiologia vascular isquémica do hemisfério esquerdo,
3. idade igual ou inferior a 75 anos,
4. lateralidade dextra,
5. ausência de história de doença psiquiátrica ou neurológica prévia,
6. avaliação de linguagem no primeiro mês após o AVC,
7. avaliação de linguagem ao sexto mês de evolução,
8. presença de afasia na primeira avaliação.

Com base nestes critérios foram recolhidos todos os sujeitos iletrados que tinham sido avaliados pela Bateria de Avaliação de Afasia de Lisboa (BAAL). Para o grupo de controlo, foram seleccionados, do mesmo arquivo, de uma forma sequencial todos os sujeitos letrados que preenchem os critérios de selecção anteriormente referidos e que tinham idade não inferior à mínima do grupo de analfabetos.

O grupo de analfabetos (Grupo 1) é constituído por 24 sujeitos, 13 homens e 11 mulheres, com uma média de idade de 63.1±7.2 (quadro I).

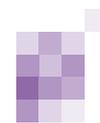
O grupo de controlo (Grupo 2) é constituído por 42 sujeitos, 29 homens e 13 mulheres, com uma média de idade de 64±6.8 (quadro I).

A comparação das médias das idades não mostrou diferenças significativas ( $t = -.542$ ;  $p = .589$ ) (quadro I). A comparação da distribuição dos casos em função do género não mostrou, igualmente, diferenças significativas ( $\chi^2 = .89$ ;  $p = .346$ ) (quadro I).

**Quadro I - Caracterização da população**

	N	Idade (anos)		Variabilidade		Género		Terapia da Fala	
		média	dp	Min.	Máx.	Masc.	Fem.	Sim	Não
Analfabetos (Grupo 1)	24	63.1	7.2	46	75	13	11	12	12
Letrados (Grupo 2)	42	64	6.8	48	75	29	13	31	11
Estatística		$t = -.542$ $p = .589$ n.s.		$\chi^2 = .89$ * $p = .346$ n.s.		$\chi^2 = 2.83$ * $p = .09$ n.s.			

\* com correcção de Yates



No Grupo 1, 12 sujeitos foram seguidos em terapia da fala e 12 sujeitos não fizeram tratamento. No Grupo 2, 31 sujeitos fizeram tratamento e 11 não tiveram terapia da fala. A comparação da distribuição dos casos em função da presença em sessões de terapia da fala não mostrou diferenças significativas ( $\chi^2 = 2.83$ ;  $p = .09$ ) (quadro I).

O Grupo 2 apresenta uma média de anos de escolaridade de  $7 \pm 4.69$  (quadro II).

**Quadro II - Tabela de frequências de escolaridade do Grupo 2**

Classes de anos de escolaridade	Frequência
0 - 2	4
2 - 4	20
4 - 6	3
6 - 8	0
8 - 10	2
10 - 12	7
12 - 14	0
14 - 16	6
Total	42
Estadística	média 7      dp 4.69

### Procedimentos

Após a constituição do grupo 1 (analfabetos) foi necessário fazer-se um emparelhamento do grupo 2 (letrados) por idade, sexo e presença, ou não, em sessões de terapia da fala, em virtude de este grupo, após ser retirado sequencialmente do arquivo, apresentar diferenças significativas em relação ao grupo 1, passando de um total de 80 para 42.

A fluência do discurso espontâneo foi codificada em quatro formas (1 = discurso fluente de grau 0, 1, ou 2; 2 = discurso fluente de grau 3, 4, ou 5; 3 = discurso não fluente de grau 0, 1, ou 2; 4 = discurso não fluente de grau 3, 4, ou 5) para se poder fazer a análise estatística da distribuição de frequências com o teste do Qui-quadrado porque o número de sujeitos por grau de fluência é bastante reduzido.

Seguidamente, procurou-se verificar se, em termos globais, haveria diferenças entre os dois grupos na primeira avaliação, na segunda avaliação e na diferença entre as duas avaliações, isto é na recuperação, das diversas variáveis possíveis de serem medidas. Utilizou-se como técnica estatística a comparação de médias (teste t para amostras independentes) e a distribuição de frequências (Pearson qui-quadrado).

Efectuou-se depois, estudo de correlação de Spearman, no grupo de analfabetos (menos de 30 sujeitos) e correlação de Pearson no grupo de letrados (mais de 30 sujeitos), entre as diversas variáveis a fim de se verificar se havia relações entre elas.

### Resultados

A distribuição dos sujeitos dos dois grupos por diagnóstico, na primeira avaliação, encontra-se descrita no quadro III, não apresentando diferenças significativas entre eles ( $\chi^2 = 6.05$ ,  $gl = 7$ ,  $p = .53$ ).

**Quadro III - Distribuição de frequências por diagnóstico na 1ª avaliação**

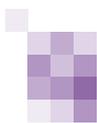
Diagnóstico	Grupo 1	Grupo 2	Total
Global	13	14	27
Wernicke	3	8	11
Transcortical Mista	1	3	4
Transcortical Sensorial	3	6	9
Broca	2	3	5
Anómica	0	6	6
Condução	1	1	2
Transcortical Motora	1	1	2
Estadística	$\chi^2$	gl	p
Pearson qui-quadrado	6.05	7	.53 n.s.

Na segunda avaliação a distribuição, por diagnóstico, dos dois grupos consta no quadro IV, não apresentando diferenças significativas entre eles ( $\chi^2 = 11.46$ ,  $gl = 9$ ,  $p = .25$ ).

**Quadro IV - Distribuição de frequências por diagnóstico na 2ª avaliação**

Diagnóstico	Grupo 1	Grupo 2	Total
Global	7	5	12
Wernicke	2	1	3
Transcortical Mista	0	2	2
Transcortical Sensorial	3	2	5
Broca	4	5	9
Anómica	1	9	10
Condução	0	2	2
Transcortical Motora	2	6	8
Sequelas	5	9	14
Normal	0	1	1
Estadística	$\chi^2$	gl	p
Pearson $\chi^2$	11.46	9	.25 n.s.

A distribuição dos sujeitos, dos dois grupos, na escala de gravidade da afasia na primeira avaliação encontra-se descrita no quadro V, não apresentando diferenças significativas entre eles ( $\chi^2 = 8.54$ ,  $gl = 5$ ,  $p = .12$ ).



No grupo 1 só foram incluídos nesta prova, quer na primeira quer na segunda avaliações, 23 sujeitos por falta de dados relativos a um indivíduo.

Os sujeitos dos dois grupos encontram-se distribuídos, na segunda avaliação, na escala de gravidade da afasia conforme se pode observar no quadro VI, não apresentando diferenças significativas entre eles ( $\chi^2 = 5.18$ , gl= 6,  $p= .51$ ).

**Quadro V - Distribuição na escala de gravidade da afasia na 1ª avaliação**

Grupos	Gravidade 0	Gravidade 1	Gravidade 2	Gravidade 3	Gravidade 4	Gravidade 5	Gravidade 6
Grupo 1	12	3	4	3	0	1	0
Grupo 2	11	12	9	6	4	0	0
Total	23	15	13	9	4	1	0
Estatística		$\chi^2$		gl		$p$	
Pearson $\chi^2$		8.54		5		.12 n.s.	

**Quadro VI - Distribuição na escala de gravidade da afasia na 2ª avaliação**

Grupos	Gravidade 0	Gravidade 1	Gravidade 2	Gravidade 3	Gravidade 4	Gravidade 5	Gravidade 6
Grupo 1	5	4	1	4	6	3	0
Grupo 2	3	5	5	8	16	4	1
Total	8	9	6	12	22	7	0
Estatística		c 2		gl		$p$	
Pearson $\chi^2$		5.18		6		.51 n.s.	

Na variável gravidade no Grupo 1, a diferença entre a primeira e a segunda avaliação, pode observar-se no quadro VII, verificando-se a existência de resultados com ligeira significância ( $\chi^2 = 31.30$ , gl= 20,  $p= .05$ ), isto é embora se verifique que existe recuperação com valores significativos, eles não são de uma ordem de grandeza elevada.

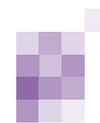
A diferença entre as duas avaliações, no grupo 2, para a gravidade da afasia já apresenta valores de significância elevada ( $\chi^2 = 40.31$ , gl= 24,  $p= .01$ ), conforme se pode observar no quadro VIII, isto é no grupo de sujeitos letrados a recuperação é bastante mais elevada do que no grupo de sujeitos analfabetos.

**Quadro VII - Distribuição da gravidade da afasia na recuperação do grupo 1**

Grupos	Gravidade 0	Gravidade 1	Gravidade 2	Gravidade 3	Gravidade 4	Gravidade 5	Gravidade 6
Avaliação 1	12	3	4	3	0	1	0
Avaliação 2	5	4	1	4	6	3	0
Total	17	7	5	7	6	4	0
Estatística		$\chi^2$		gl		$p$	
Pearson $\chi^2$		31.30		20		.05	

**Quadro VIII - Distribuição da gravidade da afasia na recuperação do grupo 2**

Grupos	Gravidade 0	Gravidade 1	Gravidade 2	Gravidade 3	Gravidade 4	Gravidade 5	Gravidade 6
Avaliação 1	11	12	9	6	4	0	0
Avaliação 2	3	5	5	8	16	4	1
Total	14	17	14	14	20	4	1
Estatística		$\chi^2$		gl		$p$	
Pearson $\chi^2$		40.31		24		.01	



No quociente de afasia (QA) na primeira e na segunda avaliações verifica-se diferenças significativas na comparação de médias entre o grupo 1 e o grupo 2 com melhores resultados iniciais e finais no grupo 2. Já na

recuperação, isto é na diferença entre as duas avaliações não se encontram resultados significativos entre os grupos (quadro IX).

**Quadro IX - Diferenças de médias de QA**

	Grupo 1		Grupo 2		gl	t	P
	média	dp	média	dp			
QA inicial	30.58	24.4	45.2	24.4	64	-2.42	.018
QA final	57.29	30.59	73.99	24.38	64	-2.43	.017
Diferença de QA	26.7	23.21	28.79	17.01	64	-4.19	.676 n.s.

A distribuição dos sujeitos, dos dois grupos, pelos tipos de fluência do discurso espontâneo não apresenta diferenças significativas nem na primeira avaliação ( $\chi^2 = 4.59$ ,  $gl= 3$ ,  $p= .19$ ) nem na segunda avaliação ( $\chi^2 = 7.62$ ,  $gl= 3$ ,  $p= .054$ ).

Teste), repetição de frases e repetição de séries de dígitos não se observam diferenças significativas entre os dois grupos, nem na primeira nem na segunda avaliações nem na diferença entre as duas avaliações (quadro X).

Nos testes de nomeação de objectos por confrontação visual, identificação de objectos, compreensão de frases, compreensão auditiva de material verbal complexo (Token

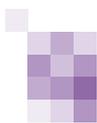
No teste de repetição de palavras encontram-se diferenças significativas na comparação de médias entre os dois grupos. Na diferença entre as duas avaliações não se observa qualquer significância (quadro XI).

**Quadro X - Diferenças de médias de vários testes sem valores significativos**

		Nomeação	Identificação	Comp. Frases	Token Teste	Rep. Frases	Rep. Dígitos	
1ª Avaliação	Grupo 1	média	1.45	9.91	3.87	-3.13	.9	-2.36
		dp	2.57	6.47	2.31	.83	1.64	.91
	Grupo 2	média	3.4	11.33	4.58	-9.72	1.6	2.44
		dp	4.55	5.62	2.24	18.78	2.18	1.31
		t	-1.92	-.93	-1.21	1.71	-1.28	.26
		p	.059	.355	.227	.092	.205	.794
2ª Avaliação	Grupo 1	média	6.25	13.5	5.97	-2.55	2	-2.02
		dp	6.65	5.41	2.43	1.02	2.36	1.08
	Grupo 2	média	9.38	15.11	6.89	-4.93	3.33	-1.84
		dp	6.06	2.57	1.79	23.93	2.8	1.32
		t	-1.94	-1.64	-1.74	.48	-1.79	-.52
		p	.055	.104	.086	.629	.077	.604
Recuperação	Grupo 1	média	4.79	3.58	2.1	.58	1.25	.31
		dp	5.25	4.68	2	.59	1.51	.59
	Grupo 2	média	5.97	3.78	2.3	4.95	2.08	.72
		dp	5.21	5.01	1.79	16.2	2.39	.84
		t	-.88	-.16	-.42	-1.31	-1.4	-1.93
		p	.379	.872	.669	.192	.165	.058

**Quadro XI - Diferenças de médias de repetição de palavras**

	Grupo 1		Grupo 2		gl	t	P
	média	dp	média	dp			
Repetição inicial de palavras	7.37	11.16	14.07	12.41	64	-2.18	.032
Repetição final de palavras	15.62	12.9	22.9	10.35	64	-2.5	.014
Recuperação na repetição de palavras	8.25	9.57	8.83	8.71	64	-.25	.801 n.s.



Podem observar-se as correlações existentes entre as várias capacidades de linguagem na primeira avaliação na figura 1 para o grupo 1 e na figura 2 para o grupo 2.

As correlações na segunda avaliação são apresentadas

nas figuras 3 e 4 para os grupos 1 e 2 respectivamente.

Nas figuras 5 e 6 observam-se as correlações das diferenças entre a primeira e a segunda avaliações para o grupo 1 e 2 respectivamente.

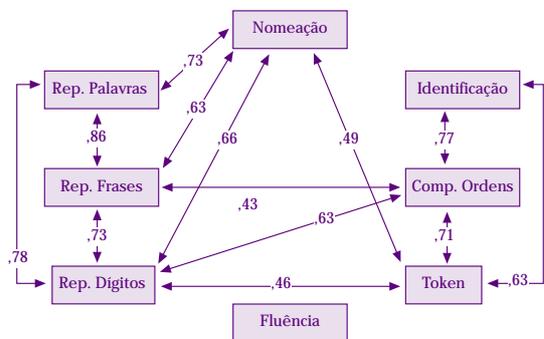


Figura 1. Correlação de Spearman na 1ª Avaliação no grupo 1 (valores de  $r - p < 0,05$ ).

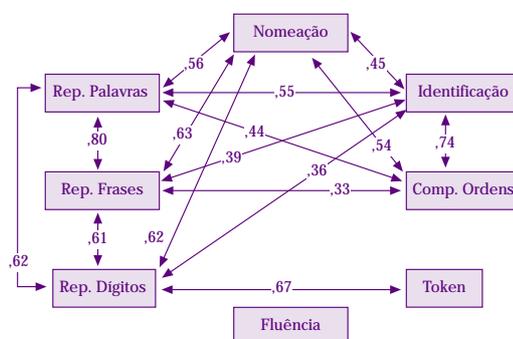


Figura 2. Correlação de Pearson na 1ª Avaliação no grupo 2 (valores de  $r - p < 0,05$ ).

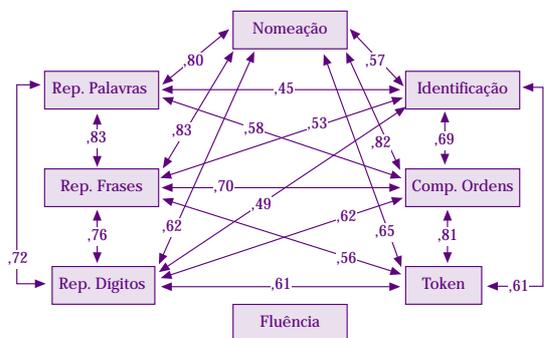


Figura 3. Correlação de Spearman na 2ª Avaliação no grupo 1 (valores de  $r - p < 0,05$ ).

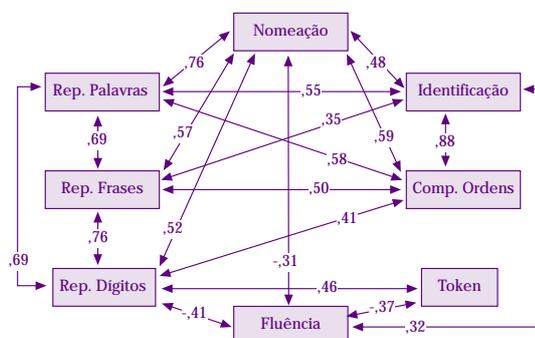


Figura 4. Correlação de Pearson na 2ª Avaliação no grupo 2 (valores de  $r - p < 0,05$ ).

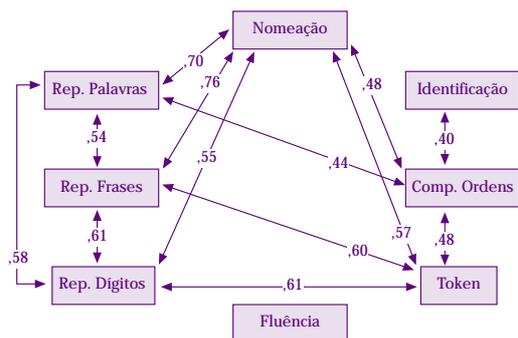


Figura 5. Correlação de Spearman na recuperação no grupo 1 (valores de  $r - p < 0,05$ ).

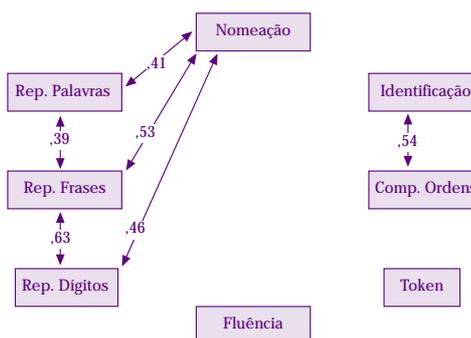
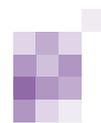


Figura 6. Correlação de Pearson na recuperação no grupo 2 (valores de  $r - p < 0,05$ ).



## Discussão

A Organização Mundial de Saúde (O.M.S.) em 1980, distingue entre deficiência, incapacidade e desvantagem ou handicap. Aplicando esta terminologia à afasia, podemos referir, respectivamente, a consequência directa da lesão nas funções linguísticas (por exemplo a compreensão auditiva de material verbal), as consequências funcionais (neste caso, a incapacidade para interagir comunicacionalmente com os outros) e as relações sociais (perda do emprego, isolamento social). A recuperação pode ser medida em relação às modificações temporais de cada uma ou simultaneamente dos três níveis.

A maioria dos estudos de recuperação reportam-se ao nível de deficiência e às modificações nos resultados dos testes de afasia, em que praticamente não existem, medidas de recuperação funcional. No entanto, na clínica o que verdadeiramente interessa é a recuperação da incapacidade e a prevenção do handicap.

Uma vez mais, por não possuímos nenhuma medida de avaliação funcional da linguagem, teremos que basear o nosso estudo nos valores quantitativos dos testes de avaliação da afasia.

Tal como em estudos anteriores (10) na nossa amostra não se encontram diferenças, entre os dois grupos, no tipo de afasia na avaliação inicial. Após 6 meses de evolução, uns tendo feito treino em terapia da fala e outros não, a distribuição de frequência por diagnóstico continua a não revelar diferenças significativas entre o grupo de iletrados e o de letrados.

Em termos muito gerais poder-se-á, desde já, afirmar que os dois grupos, relativamente à distribuição por tipos de afasia, são idênticos.

Usando medidas globais da gravidade da afasia, tais como, a Escala de Gravidade da Afasia, da bateria de avaliação de linguagem "Boston Diagnostic Aphasia Examination" (101), é possível ter uma medida da capacidade global de comunicação verbal do doente. Por outro lado, é, igualmente, possível ter outro tipo de medida global, já menos subjectiva, que é o quociente de afasia (Q.A.) (40).

Verifica-se que a distribuição dos sujeitos, nos vários graus da escala de gravidade da afasia, não apresenta diferenças significativas, entre os grupos, nem na primeira avaliação nem na segunda avaliação.

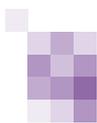
No que respeita à capacidade de recuperação, pode observar-se que no grupo 1 (sujeitos analfabetos) existem diferenças significativas, embora ligeiras, entre as duas avaliações. No grupo 2 (sujeitos letrados) as diferenças encontradas, entre as avaliações, têm um valor de significância bem mais elevado.

Utilizando o Q.A. como medida de gravidade da afasia, já se encontram diferenças, entre os grupos, tanto na primeira como na segunda avaliações. No entanto, na diferença das diferenças, isto é na recuperação, já não são observadas diferenças significativas. O facto de se encontrarem diferenças, quer na avaliação inicial quer na final, é, provavelmente, devido às diferenças que se encontram também nas duas avaliações na prova de repetição de palavras pois, esta é uma das quatro provas constituintes do quociente de afasia. Porém, apesar de os grupos terem um comportamento diferente nas duas avaliações, nesta medida, recuperam de forma idêntica e, como tal, já não se encontram diferenças na recuperação.

Quanto à fluência do discurso não se verifica, uma vez mais, diferenças entre os grupos analisados. Não se estudou a diferença de médias das diferenças, na fluência do discurso, porque clinicamente não é idêntico passar do grau 0 para grau 2 ou por exemplo passar do grau 3 para grau 5.

Contrariamente a alguns estudos (11), (12), (13), (16), nesta amostra, não se encontram diferenças, nem na primeira avaliação, nem na reavaliação, nem na recuperação, nos testes de nomeação de objectos por confrontação visual, identificação de objectos, compreensão de frases, Token teste, repetição de frases e repetição de séries de dígitos. Encontram-se, sim, diferenças significativas, entre os grupos, na primeira e na segunda avaliações no teste de repetição de palavras. No entanto, a recuperação desta capacidade já não apresenta resultados com significância, o que vem uma vez mais demonstrar que ambos os grupos recuperam de igual forma.

A repetição de palavras pode ser feita por três vias. É possível compreender a palavra e repeti-la pelo acesso ao significado (via semântica). É possível repetir uma palavra pelo reconhecimento como palavra sem no entanto a compreender (via lexical) e finalmente repetir palavras através da identificação de fonemas activando o *buffer* de *output* fonológico (via fonológica).



Para os analfabetos o apoio em mecanismos de processamento da informação sustentados pelos referenciais semânticos é a estratégia cognitiva que garante um melhor desempenho, enquanto que os letrados têm um leque de escolha de mecanismos de processamento bastante mais alargado. Em virtude de a afasia provocar, em geral, dificuldade no processamento semântico é natural que os analfabetos tenham maior dificuldade de repetição de palavras.

Poder-se-á, assim, concluir que a escolaridade não influencia a recuperação das capacidades de linguagem alteradas, após a instalação de uma lesão cerebral. Contudo, como o modelo teórico aponta claramente para a existência de diferenças entre grupos que tivessem aprendido a ler e escrever, fomos então fazer, nos dois grupos, estudos de correlação entre as várias capacidades.

Na primeira avaliação é visível uma clara diferença no padrão de relações entre variáveis, verificado no grupo de analfabetos e no grupo de letrados. Enquanto que para os letrados as tarefas de repetição (palavras, frases e séries de dígitos) se encontram relacionadas com a capacidade de compreensão auditiva, nos analfabetos isso não acontece. Por outro lado, nos analfabetos as várias tarefas de compreensão auditiva estão todas interrelacionadas, o mesmo já não acontece no grupo de letrados.

A fluência do discurso, em ambos os grupos, não se relaciona com qualquer outra capacidade.

Deve salientar-se ainda que quando existem correlações comuns aos dois grupos o seu grau é claramente superior nos analfabetos.

A capacidade de nomeação de objectos por confrontação visual é, em ambos os grupos, a capacidade de linguagem que apresenta mais conexões. Isto poderá indicar que, porque é uma capacidade essencialmente semântica poderá estar no substrato de todas as outras.

O facto do grupo de letrados apresentar um padrão de relações, entre capacidades, muito inferior ao outro grupo leva-nos a supor que o facto de se aprender a ler e a escrever, e como tal, a ter a possibilidade de converter fonemas em grafemas usando vias visuais, permite uma maior flexibilidade de pensamento linguístico, enquanto que no caso dos analfabetos a linguagem encontra-se num estadio modular das suas capacidades, não havendo portanto quase ligações entre elas. As ligações, que se encontram são quase exclusivamente dentro de cada

capacidade (repetição ou compreensão auditiva), verificando-se, por isso, uma independência quase total das várias capacidades de linguagem.

Na segunda avaliação, embora os dois grupos já tenham um tipo de relações mais próximo, com um ganho bem notório por parte dos analfabetos, continua a haver algumas diferenças marcadas.

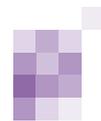
A situação de inter-relação entre as tarefas de compreensão auditiva, nos analfabetos, continua a verificar-se, assim como, a sua não relação nos letrados. Por outro lado, nos analfabetos passam a correlacionar-se tarefas de repetição com tarefas de compreensão auditiva, mais ou menos, como nos letrados. No grupo de letrados aparecem agora algumas ligações à fluência do discurso espontâneo, que não acontecia em nenhum grupo, assim como continua a não acontecer no grupo de analfabetos. Os graus de correlação continuam a ser claramente superiores no grupo de letrados.

O re-arranjo estrutural do funcionamento da linguagem, em ambos os grupos, veio criar maior número de relações entre as capacidades e, portanto, uma maior flexibilidade de pensamento linguístico. No entanto, o facto de se ter conhecimento das regras de leitura e escrita faz com que a rede estrutural de funcionamento da linguagem seja diferente e mais enriquecida.

Analisando a correlação das diferenças entre a primeira e a segunda avaliações, verificam-se, novamente, claras diferenças entre os grupos.

Enquanto que no grupo de analfabetos as capacidades de repetição se encontram associadas com a nomeação de objectos e com as capacidades de compreensão auditiva, nos letrados estas capacidades só se relacionam com a nomeação de objectos.

Durante o desenvolvimento da linguagem interagem três operações distintas: a análise fonológica, o reforço semântico e a produção fonológica. A interacção entre estas três operações é baseada, principalmente, no enquadramento e reforço semântico, como pode ser deduzido do trabalho de Patterson, Graham e Hodges (102), em casos de perda de memória semântica. Os autores, neste trabalho, demonstram que os erros produzidos na evocação de palavras desconhecidas são devidos a deterioração da composição fonológica das palavras, tendo assim o significado um papel crucial na união dos seus elementos fonológicos.

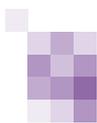


Sabe-se que os sujeitos analfabetos têm melhores desempenhos quando envolvem estratégias semânticas (18). No entanto, os seus desempenhos, mesmo a nível semântico, continuam a ser inferiores aos dos sujeitos letrados, o que aponta para que a interação dos módulos aumente a probabilidade de sucesso. Sugere-se assim, que a semântica seja o sistema principal de referência no processamento da linguagem, sendo auxiliado por sistemas secundários, lexical e fonológico. Os sujeitos letrados processam as palavras usando, simultaneamente, todo o sistema, enquanto que os analfabetos baseiam as suas operações somente na semântica.

Os dados observáveis nas correlações na recuperação sugerem também que os sujeitos analfabetos necessitam que todas as capacidades interajam, com reforço da semântica, para que a recuperação da linguagem ocorra. Os letrados, como têm um leque maior de possibilidades de resolverem os problemas surgidos, já não necessitam tanto da intervenção da semântica. ■

#### Bibliografia

1. Ardila, A., Rosselli, M. & Rosas, P. Neuropsychological assessment in illiterates: visuospatial and memory abilities. *Brain and Cognition*. (1989). 11, 147-166.
2. Critchley, M. Premorbid literacy and the pattern of subsequent aphasia. *Proc. Soc. Med.* (1956). 49, 335-336.
3. Wechsler, A.F. Crossed aphasia in an illiterate dextral. *Brain and Language*. (1976). 3, 164-172.
4. Castro-Caldas, A. & Confraria, A. Age and type of crossed aphasia in dextrals due to stroke. *Brain and Language*. (1984). 23, 126-133.
5. Castro-Caldas, A., Confraria, A. & Mariano, M.G. CT criteria of hemisphere asymmetry, fail to predict language laterality. *Neurology (letter)*. (1985). 35, 395.
6. Castro-Caldas, A., Confraria, A. & Poppe, P. Non-verbal disturbances in crossed aphasia. *Aphasiology*. (1987). 1, 403-414.
7. Cameron, R. F., Currier, R.D., & Haerer, A.F. Aphasia and literacy. *British Journal of Disorders of Communication*. (1971). 6, 161-163.
8. Damásio, A. R., Castro-Caldas, A., Grosse, J.T., & Ferro, J.M. Brain specialization for language does not depend on literacy. *Archives of Neurology*. (1976). 33, 300-301.
9. Damásio, A. R., Hamsler, K., Castro-Caldas, A., Ferro, J.M., & Grosse, J.T. Letter to the Editor. *Archives of Neurology*. (1976). 33, 662.
10. Ferro, J.M., Santos, M.E., Castro-Caldas, A. & Mariano, M.G. Gesture recognition in aphasia. *Journal of Clinical Neuropsychology*. (1980). 2, 277-292.
11. Lecours, A.R., Mehler, J., Parente, M.A., et al. Illiteracy and brain damage: 2. Manifestations of unilateral Neglect in testing "Auditory comprehension" with iconographic materials. *Brain and Cognition*. (1987). 6, 243-265.
12. Lecours, A.R., Mehler, J., Parente, M.A., et al. Illiteracy and brain damage: 3. A contribution to the study of speech and language disorders in illiterates with unilateral brain damage (initial testing). *Neuropsychologia*. (1988). 26, 575-589.
13. Lecours, A.R., Mehler, J., Parente, M.A., et al. Illiteracy and brain damage: 1. Aphasia testing in culturally contrasted populations (control subjects). *Neuropsychologia*. (1987). 25, 231-245.
14. Castro-Caldas, A., Ferro, J.M., Guerreiro, M., Mariano, G. & Farrajota, L. Influence of literacy (vs. illiteracy) on the characteristics of acquired aphasia in adults. In CK Leong & RM Joshi (Eds.), (1995). *Developmental and acquired dyslexia* (p. 79-81). Kluwer Academic Publishers.
15. Ferro, J.M. & Kertesz, A. Comparative classification of aphasic disorders. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. (1987). 9, 365-375.
16. Pereira, E., Albuquerque, L., Leal, G., Farrajota, L., Fonseca, J. & Castro-Caldas, A. Wernicke's aphasia in illiterate patients: CT scan and clinical correlation. *Journal of the International Neuropsychological Society*. (1995). 1 (2), 206.
17. Castro-Caldas, A., Reis, A. & Guerreiro, M. Neuropsychological aspects of illiteracy. *Neuropsychological Rehabilitation*. (1997). 7 (4), 327-338.
18. Reis, A. (1997). *A avaliação neuropsicológica de diferentes estratégias cognitivas: Estudo de uma população de analfabetos*. Tese de Doutoramento. Lisboa: Faculdade de Medicina de Lisboa.
19. Reis, A. & Castro-Caldas, A. Illiteracy: A cause for biased cognitive development. *Journal of the International Neuropsychological society*. (1995). 3, 444-450.
20. Castro-Caldas, A., Petersson, K.M., Reis, A., Stone-Elander, S & Ingvar, M. The illiterate brain. Learning to read and write during childhood influences the functional organization of the adult brain. *Brain*. (1998). 121, 1053-1063.
21. Petersson, K.M., Reis, A., Askerlöf, A., Castro-Caldas, A. & Ingvar, M. Language processing modulated by literacy: A network analysis of verbal repetition in literate and illiterate subjects. *Journal of Cognitive Neuroscience*. (2000). 12 (3), 364-382.
22. Reis, A., Guerreiro, M. & Castro-Caldas, A. Influence of educational level of non-brain damaged subjects on visual naming capacities. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. (1994). 16 (6), 939-942.
23. Lecours, A.R. & Simard, M. Cerebral substrate of language. Ontogenesis, senescence, aphasia and recoveries. In Brigitte Stemmer and Harry A. Whitaker (Eds.), (1998). *Handbook of Neurolinguistics* (p. 17-24). San Diego, USA: Academic Press.
24. Baddeley, A. (1990). *Human Memory: Theory and Practice*. Hove: UK. Lawrence Erlbaum Associates.
25. Pedersen, P.M., Jorgensen, H.S., Nakayama, H., Raaschou, H.O. & Olsen, T.S. Aphasia in acute stroke: Incidence, determinants and recovery. *Annals of Neurology*. (1995). 38, 659-666.
26. Paolucci, S., Antonucci, G., Pratesi, L., Frabalesi, M., Lubich, S. & Grasso, M.G. Functional outcome in stroke in patient rehabilitation: Predicting no, low and high response patients. *Cerebrovascular Disorders*. (1988). 8, 228-234.
27. Starkstein, S.E. & Robinson, R.G. Aphasia and depression. *Aphasiology*. (1988). 2, 1-20.
28. Sarno, M.T. Quality of life in aphasia in the first post-stroke year. *Aphasiology*. (1997). 11, 665-679.
29. Melo, T.P., Ferro, J.M. & Guerreiro, S. Quality of life in 3 years survivors of intracerebral hematoma. *Cerebrovascular Disorders*. (1988). 8 (suppl 4), 93.
30. Fonseca, J., Farrajota, L., Leal, G. & Castro-Caldas A. Aphasia ten years later. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*. (1993). 15 (3), 398.
31. Vignolo, L.A. Evolution of aphasia and language rehabilitation. A retrospective exploratory study. *Cortex*. (1964). 1, 344-367.
32. Sands, E., Sarno, M.T. & Shankweiler, D. Long-term assessment of language function in aphasia due to stroke. *Archives of Physical Medicine of Rehabilitation*. (1969). 50, 202-206.
33. Gloning, K., Trappl, R., Heiss, W.D. & Quatember, R. Prognosis and speech therapy in aphasia. In Lebrun, Y. & Hoops, R. (Eds.), (1976). *Recovery in aphasia* (p. 57-64). Amsterdam: Swets e Zeitlinger.
34. Marshall, R.C., Thompkins, C.A. & Phillips, D.S. Improvement in treated aphasia: Examination of selected prognostic factors. *Folia Phoniatrica*. (1982). 34, 304-315.
35. Ferro, J.M. & Crespo, M. Young adult stroke: neuropsychological dysfunction and recovery. *Stroke*. (1988). 19, 982-986.
36. Taylor, M.S. Preliminary findings in a study of age, linguistic evolution and quality of life in recovery from aphasia. *Scandinavian Journal of Rehabilitation Medicine*. (1992). 26, 43-59.
37. McGlone, J. Sex differences in human brain asymmetry: a critical survey. *Behavioural Brain Sciences*. (1977). 3, 215-263.
38. Basso, A. Capitani, E. & Moraschini, S. Sex differences in recovery from aphasia. *Cortex*. (1982). 18, 469-475.
39. Pizzamiglio L., Mammucari, A. & Razzano, C. Evidence for sex differences in brain organization in recovery in aphasia. *Brain and Language*. (1985). 25, 213-223.
40. Ferro, J.M. (1986). *Neurologia do comportamento. Estudo de correlação com a tomografia axial computadorizada*. Tese de Doutoramento. Lisboa: Faculdade de Medicina de Lisboa.
41. Subirana, A. Handedness and cerebral dominance. In Vinken, B.J. & Bruyn, G.W. (Eds.), (1969). *Handbook of Clinical Neurology* (vol. 4 p. 248-272). Amsterdam: North-Holland.
42. Sarno, M.T. & Levita, E. Natural course of recovery in severe aphasia. *Archives of Physical Medicine of Rehabilitation*. (1971). 51, 175-179.



43. Keenan, J. & Brassell, E. A study of factors related to prognosis for individual aphasic patients. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. (1974). 39, 257-269.
44. Messerli, P., Tissot, A. & Rodriguez, J. Recovery from aphasia: some factors of prognosis. In Y. Lebrun and R. Hoops (Eds.), (1976). *Recovery in Aphasia* (p. 124-135). Amsterdam: Swets e Zeitlinger.
45. Kertesz, A. & McCabe, P. Recovery patterns and prognosis in aphasia. *Brain*. (1977). 100, 1-18.
46. Basso, A., Capitani, E. & Vignolo, L.A. Influence of rehabilitation on language skills in aphasic patients: a controlled study. *Archives of Neurology*. (1979). 36, 190-196.
47. Sarno, M.T. Language rehabilitation outcome in the elderly aphasic patient. In L.K. Obler and M.L. Albert (Eds.), (1980). *Language and Communication in the Elderly: Clinical, therapeutic and experimental issues*. DC Heath, Lexington, MA.
48. De Renzi, E., Faglioni, P. & Ferrari, P. The influence of sex and age on the incidence and type of aphasia. *Cortex*. (1980). 16, 627-630.
49. Basso, A., Capitani, E., Laicono, M. & Luzzatti, C. Factors influencing type and severity of aphasia. *Cortex*. (1980). 16, 631-636.
50. Miceli, G., Caltagirone, C., Gainotti, G., Masullo, C., Silveri, C. & Villa, G. Influence of age, sex, literacy and pathologic lesion on incidence, severity and type of aphasia. *Acta Neurologica Scandinavica*. (1981). 64, 370-382.
51. Sarno, M.T., Buonaguro, A. & Levita, E. Gender and recovery from aphasia after stroke. *Journal of Nervous and Mental Disease*. (1985). 173, 605-609.
52. Newcombe, F. & Ratcliff, G. Handedness, speech lateralization and ability. *Neuropsychologia*. (1973). 11, 399-407.
53. Basso, A., Farabola, M., Grassi, M.P., Laicono, M. & Zanobio, M.E. Aphasia in left-handers. *Brain and Language*. (1990). 38, 233-252.
54. Basso, A. Prognostic factors in aphasia. *Aphasiology*. (1992). 6, (4), 337-348.
55. Alajouanine, T., Castaigne, P., Lhermitte, F., Escourolle, R. & De Rivaucourt, B. Etude de 43 cas d'aphasie post-traumatique. *Encephale*. (1957). 46, 1-45.
56. Luria, A.R. (1970). *Traumatic Aphasia*. Mouton, The Hague.
57. Mohr, J.P., Pessin, M.S., Finkelstein, S., Funkestein, H.H., Duncan, G.W. & Davies, K.R. Broca aphasia: pathology and clinical. *Neurology*. (1978). 28, 311-324.
58. Brunner, R.J., Kornhuber, H.H., Semmler, S., Surger, B. & Wallesch, C.W. Basal ganglia participation in language pathology. *Brain and Language*. (1982). 16, 281-299.
59. Ludlow, C.L., Rosenberg, J., Fair, C., Buck, D., Schesselman, S. & Salazar, A. Brain lesions associated with nonfluent aphasia fifteen years following head injury. *Brain*. (1986). 109, 55-80.
60. Naeser, A.M., Helm-Estabrooks, N., Haas, G., Auerbach, S. & Srinivasan, M. Relationship between lesion extent in Wernicke's area on computer tomographic scan and predicting recovery of comprehension in Wernicke's aphasia. *Archives of Neurology*. (1987). 44, 73-82.
61. Ferro, J.M. The influence of infarct location on recovery from global aphasia. *Aphasiology*. (1992). 6, 415-430.
62. Ferro, J.M., Mariano, G. & Madureira, S. Recovery from aphasia and neglect. *Cerebrovascular Diseases*. (1999). 9, (suppl. 5), 6-22.
63. Kertesz, A., Harlock, W. & Coates, R. Computer tomographic localization, lesion size and prognosis in aphasia and nonverbal impairment. *Brain and Language*. (1979). 8, 34-50.
64. Knopman, D.S., Selness, O.A., Niccum, N., Rubens, A.B., Yock, D. & Larson, D. A longitudinal study of speech fluency in aphasia: CT correlates of recovery and persistent nonfluency. *Neurology*. (1983). 33, 1170-1178.
65. Rosenbek, J.C., Lapointe, L.L. & Wertz, R.T. (1989). *Apraxia: a clinical approach*. Boston: College-Hill Press.
66. Mazzoni, M., Vista, M., Pardossi, L., Avila, L., Bianchi, F. & Moretti, P. Spontaneous evolution of aphasia after ischemic stroke. *Aphasiology*. (1992). 6, 387-396.
67. Kenin, M. & Swisher, L. A study of pattern of recovery in aphasia. *Cortex*. (1972). 8, 56-68.
68. Butfield, E. & Zangwill, O.L. Re-education in aphasia: A review of 70 cases. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. (1946). 9, 75-79.
69. Lomas, J. & Kertesz, A. Patterns of spontaneous recovery in aphasic groups: A study of adult stroke patients. *Brain and Language*. (1978). 5, 388-401.
70. Demeurisse, G., Demol, O., Derouck, M., Beuckelaer, R., Coekaerts, M.J. & Capon, A. Quantitative study of the rate of recovery from aphasia due to ischaemic stroke. *Stroke*. (1980). 11, 455-458.
71. Hartman, J. Measurement of early spontaneous recovery from aphasia with stroke. *Annals of Neurology*. (1981). 9, 89-91.
72. Pashek, G.V. & Holland, A.L. Evolution of aphasia in the first year post-stroke. *Cortex*. (1988). 24, 411-423.
73. Castro-Caldas, A. (1979). *Diagnóstico e evolução das afasias de causa vascular*. Tese de Doutoramento. Lisboa: Faculdade de Medicina de Lisboa.
74. Kertesz, A. Recovery and treatment. In Heilman, K.M. & Valenstein, E. (Eds.), (1993). *Clinical Neuropsychology* (p. 647-674). New York: Oxford University Press.
75. Hanson, W.R., Metter, J. & Riege, E.H. The course of chronic aphasia. *Aphasiology*. (1989). 3, 19-29.
76. Sarno, M.T., Silverman, M. & Sands, E. Speech therapy and language recovery in severe aphasia. *Journal of Speech and Hearing Research*. (1970). 13, 607-623.
77. Hagen, C. Communication abilities in hemiplegia: effect of speech therapy. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. (1973). 54, 454-463.
78. Basso, A., Faglioni, P. & Vignolo, L.A. Etude contrôlée de la rééducation du langage dans l'aphasie: comparaison entre aphasiques traités et non-traités. *Revue Neurologique*. (1975). 131, 607-614.
79. Levita, E. Effects of speech therapy on aphasics' responses to the Functional Communication Profile. *Perceptual and Motor Skills*. (1978). 47, 151-154.
80. Lincoln, N.B., McGuirk, E., Mulley, G., Lendrem, W., Jones, A.C. & Mitchell, J.R.A. Effectiveness of speech therapy for aphasic stroke patients: A randomised controlled trial. *Lancet*. (1984). i, 1197-1200.
81. Wertz, R.T., Weiss, D.G., Aten, J.L. et al. Comparison of clinic, home and deferred language treatment for aphasia: A veteran's administration cooperative study. *Archives of Neurology*. (1986). 43, 653-658.
82. Poeck, K., Huber, W. & Willmes, K. Outcome of intensive language treatment in aphasia. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. (1989). 54, 471-479.
83. Mazzoni, M., Vista, M., Geri, E., Avila, L., Bianchi, F. & Moretti, P. Comparison of language recovery in rehabilitated and matched, non-rehabilitated aphasic patients. *Aphasiology*. (1995). 9, 553-563.
84. Meikle, M., Wechsler, E., Tupper, A. et al. Comparative trial of volunteer and professional treatments of dysphasia after stroke. *British Medical Journal*. (1979). 2, 87-89.
85. David, R., Enderby, P. & Bainton, D. Treatment of acquired aphasia: speech therapists and volunteers compared. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. (1982). 4, 957-961.
86. Shewan, C.M. & Kertesz, A. Effects of speech and language treatment on recovery from aphasia. *Brain and Language*. (1984). 23, 272-299.
87. Marshall, R.C., Wertz, R.T., Weiss, D.G., et al. Home treatment for aphasic patients by trained nonprofessionals. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. (1989). 54, 462-470.
88. Wertz, R.T., Collins, M.J., Weiss, D., et al. Veterans' administration cooperative study on aphasia: A comparison of individual and group treatment. *Journal of Speech and Hearing Research*. (1981). 24, 580-594.
89. Denes, G., Perazzolo, C., Piani, A. & Piccione, F. Intensive versus regular speech therapy in global aphasia: A controlled study. *Aphasiology*. (1996). 10, 385-394.
90. Basso, A. & Caporali, A. Aphasia therapy or the importance of being earnest. *Aphasiology*. (2001). 15 (4), 307-332.
91. Hartman, J. & Landau, W.M. Comparison of formal therapy with supportive counseling for aphasia due to acute vascular accident. *Archives of Neurology*. (1987). 44, 646-649.
92. Ferro, J.M., Leal, M.G., Farrajota, L., Fonseca, J., Guerreiro, M. & Castro-Caldas, A. Speech therapy or home training for stroke aphasics? *Journal of Neurology*. (1992). 239 (suppl. 3), 20.
93. Leal, G., Farrajota, L., Fonseca, J., Guerreiro, M. & Castro-Caldas, A. The influence of speech therapy on the evolution of stroke aphasia. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*. (1993). 15 (3), 399.
94. Leal, G., Fonseca, J., Farrajota, L., Santos, M.E., Guerreiro, M., Castro-Caldas, A., Ferro, J. & Martins, I.P. A influência da terapêutica da fala na evolução da afasia: comparação de duas abordagens terapêuticas. *Jornal da APTF*. (2000). 5, 4-7.
95. Robey, R.R. A meta-analysis of clinical outcomes in the treatment of aphasia. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*. (1998). 41, (1), 172-187.
96. Hatfield, F.M. Aspects of acquired dysgraphia and implications for re-education. In C. Code and D.J. Muller (Eds.), (1983). *Aphasia therapy* (p. 157-169). London: Arnold.
97. Byng, S. & Coltheart, M. Aphasia therapy research: methodological requirements and illustrative results. In E. Hjelquist and L.B. Nilsson (Eds.), (1986). *Communication and handicap* (p. 191-213). Amsterdam: North-Holland.
98. De Partz, M.P. Reeducation of a deep dyslexic patient: rationale of the method and results. *Cognitive Neuropsychology*. (1986). 3, 149-177.
99. Jones, E.V. Building the foundations for sentence production in a non-fluent aphasic. *British Journal of Disorders of Communication*. (1986). 21, 63-82.
100. Byng, S. Sentence processing deficits: theory and therapy. *Cognitive Neuropsychology*. (1988). 5, 629-676.
101. Goodglass, H. & Kaplan, E. (1972). *The assessment of aphasia and related disorders*. Philadelphia: Lea and Febiger.
102. Patterson, K., Graham, N. & Hodges, J.R. (1994). The impact of semantic memory loss on phonological representations. *Journal of Cognitive Neuroscience*. 6, 57-69.

Correspondência:

José Fonseca

Laboratório de Estudos de Linguagem,

Centro de Estudos Egas Moniz,

Faculdade de Medicina de Lisboa,

Av. Prof. Egas Moniz 1649-028 Lisboa

Email: labling@mail.telepac.pt

# Neurologia Sem Neurologistas - a propósito de três contas clínicas

António Leite Carneiro

Assistente Graduado de Neurologia; Serviço de Neurologia, Hospital Militar D. Pedro V, Porto;

E-mail: amlca@sapo.pt

## Era uma vez...

Falar ou escrever sobre História da Neurologia em Portugal, para quem não é historiador nem possui qualquer formação nesta área é tarefa difícil e sujeita a encalhar com facilidade. Se a isto juntarmos uma rasa de amadorismo, duas onças de falta de tempo, uma libra de dificuldade em encontrar documentação ou outros elementos úteis a este tipo de trabalho mais uns grãos de falta de arquivos e de alguma desorganização, temos os ingredientes que poderão servir de desculpa para as imprecisões, e de panaceia para os fracassos e as desilusões.

Ao vasculhar os armários da biblioteca do meu hospital, encontrei uma pequena colectânea de volumes de duas revistas médicas militares de meados do século XIX chamadas *Revista dos Facultativos Militares* e *O Escholiaste Medico*.

Da consulta dessas revistas revelaram-se factos e matérias que poderão contribuir para o objectivo a que se propõe este grupo, pois não só as suas páginas contêm muitas descrições de casos neurológicos como, com grande surpresa o constatei, contêm textos doutrinários e de outra natureza de vultos da Neurologia que serão referidos mais adiante.

À guisa de parêntesis, importa referir que essas revistas tinham periodicidade quinzenal – o que é notável para quem escrevia com pena e tinteiro, e viajava em carruagens de tracção animal – e mantinham uma rede de correspondentes nacionais e estrangeiros. Um dos redactores de *O Escholiaste*, de seu nome José António Marques, viajava com alguma frequência pela Europa e enviava crónicas de carácter médico e sócio – político. Palavras que perderam o uso ou mudaram de significado como facultativo para designar o médico, economia como sinónimo de organismo em equilíbrio ou conta como sinónimo de caso causam curiosidade e estranheza.

Sobre as terapêuticas quase tudo é bizarro aos olhos do leitor. Lá figuram os vesicatórios, os sinapismos e outros revulsivos, as moxas, as sanguessugas que tanto se usavam nas meningites, aplicadas nas mastóides e região occipital, a

par dos bromuretos e ioduretos para tratar as epilepsias. Há inúmeras referências ao uso das correntes eléctricas nas mais variadas situações, incluindo as paralisias e as doenças musculares. Nos casos de insucesso com óbito do doente, era prática rotineira a realização de autópsias em todos os hospitais militares.

Em alguns dos exemplares consultados encontram-se descrições das doutrinas do Sr. Brown-Séguard (como então se dizia) acerca das lesões medulares e as opiniões do Sr. Duchenne acerca da doença que tem o seu nome bem como da classificação por ele elaborada das doenças musculares. Também Trosseau, Claude-Bernard, Vulpian, Landry e outros são largamente citados e as suas opiniões reproduzidas, quer em artigos de fundo quer a propósito da discussão das contas clínicas.

Como conclusão, pode-se afirmar que se praticava muita Neurologia sem neurologistas de que são exemplo as três contas clínicas que, de seguida, se apresentam.

## "As contas"

Conta clínica do Hospital Militar Permanente de Lisboa<sup>1</sup>:  
*"Extase. – Pela raridade na nossa clinica castrense farei menção especial d'este caso.*

*O soldado Pedro Xavier da Silva, praça do regimento de cavallaria 2, lanceiros da Rainha, entrou no hospital para ser observado de uns ataques nervosos, que tinham uma feição particular. De pé, fallando com qualquer pessoa ou indifferente à conservação dos que o rodeavam, caía de repente, sem o presentir, em contemplação; perdia a vista, o ouvido e a falla, mas conservando-se na mesma posição e sem denunciar o ataque por qualquer outra manifestação morbida. O extase durava instantes, e, segundo dizia, achava-se restituído ao mundo de que por momentos saíra, sem dar pela ausencia que lhe tinha feito.*

*Julguei em começo que a doença era simulada. São raras as visões beatificas de Santa Theresa de Jesus; os enlevos phantasticos dos bardos allemães menos frequentes ainda no nosso tempo e entre a nossa gente. Depois a doença dava-se em um homem que nunca fôra dado a trabalhos d'espírito, e que saíra do modesto serviço de caixeiro d'uma mercearia.*

*Acrescia ainda os ataques não poderem ser surpreendidos por alguns dos clínicos do hospital nem ainda pelos enfermeiros, porque eram quasi instantaneos. Estas duvidas actuaram tambem de certo na mente dos collegas do hospital militar de Castello Branco, onde o doente já tinha estado em observação.*

*Entretanto alguns doentes, seus vizinhos, affirmavam a existencia dos accessos; o administrador do concelho de Villa Franca, que tambem era medico, attestava-o do mesmo modo. O doente, sobretudo, era d'uma má constituição, e estava ao abrigo da observação 3.<sup>a</sup> da tabella das lesões que isentam do serviço. Todas estas considerações fizeram com que o collega, que me substituiu, o propozesse à junta dias depois de eu fechar a minha observação.*

*\* O doente a que se refere esta observação morreu algum tempo depois de sair do hospital, e parece que em resultado da molestia de Bright. Não nos consta porém circumstancia nenhuma mais a respeito da doença primeira. – (Da redacção.)"*

*Conta clinica particular<sup>2</sup>: "Reumatismo Cerebral. – João Antonio Rodrigues, 42 annos de idade, casado, temperamento lymphatico, constituição forte, morador à Lapa, é nosso doente de há annos; sempre sadio e robusto, nunca lhe conhecemos doença que o impedisse de trabalhar, nem que o fizesse recolher até que foi affectado de um ataque de rheumatismo agudo. Na família não há antecedentes de doenças cerebraes. Não é dado a excessos alcoolicos. A sua vida corre placida entre o trabalho e a família.*

*Foi no dia 28 de novembro de 1858 que acordou sem poder mover articulação alguma dos extremos. Attribuía a doença a um resfriamento subito que tivera dias antes. Mandou-me chamar. A primeira observação deu-mo todo o cortejo symptomatico de um rheumatismo articular agudo. Pulso febril e cheio, calor de pelle exagerado; dores em quasi todas as articulações das etremidades superiores e inferiores, mas muito particularmente nas humero-cubitae, radio-carpicas, femoro-tibiaes e tibio-tarsicas; algum edema nas dos extremos inferiores. Prescrevo os meios mais apropriados e sou obrigado a recorrer à phlebotomia vinte e quatro horas depois, porque os symptomas febris pareciam exacerbados. A doença cede da sua maior intensidade, mas muito lentamente. Em 8 de dezembro as dores eram ainda bem intensas para lhe permitirem os movimentos; só a febre tinha desaparecido. Em 9 o doente recebe-nos a visita fóra da cama. A dificuldade dos movimentos, como a sensação dolorosa que elles motivavam, tinha desaparecido como por encanto. Dizia-se bom, passeiava d'um a outro ponto da casa. Estava alegre, ainda que para os que melhor o conheciam havia a notar uma loquacidade que lhe não era propria.*

*N'esse mesmo dia, pela noite, dizem-me que o doente estava com um ataque de loucura. Apresso-me a vê-lo. Era assim. As palavras saiam-lhe incoherentes, as acções menos rasoaveis, os movimentos desordenados.*

*Continuava a não queixar-se de dores nem de dificuldade nos movimentos das articulações. Reapparecêra alguma febre.*

*Cuido que se trata de uma meningite. Prescrevo algumas sanguessugas nas regiões mastoidéias e uns vesicatorios na nuca e gemellos, além do mais tratamento interno apropriado.*

*Não se consegue a applicação das sanguessugas nem o proveito do vesicatorio da nuca, pelo desasocego em que está o enfermo. O desarranjo das facultades intellectuaes é a cada hora mais pronunciado. E forço-o transporta-lo ao hospital de Rilhafolles. Entra ahi em 11 de dezembro. Além do curativo dos causticos não se lhe faz tratamento algum. Quinze dias depois accorda com dores nas articulações primordialmente affectadas e bom dos incommodos cerebraes. Tem alta, volta a sua casa e entra brevemente em boa convalescença.*

*Depois d'isto não torna a ter mais dores, nem alteração alguma das facultades intellectuais. Continua dar-se ao trabalho e chega ao estado de nutrição. Decorrem cinco annos, mez por mez, dia por dia. Em 28 de novembro de 1863 sou chamado de novo a ver o doente. Trata-se de um novo ataque de reumatismo articular agudo. D'esta vez a febre é menos intensa, e entre o tratamento prescripto não figura agora a sangria. Poucos dias depois o doente está sensivelmente melhor; apyretico, facilidade nos movimentos articulares, ausencia de dores. Em compensação, loquacidade desusada impaciencia nos actos mais simples, irascibilidade e sem motivo rasoavel.*

*Temo novo ataque do cérebro como anteriormente. Procuo preveni-lo. Debalde. O doente é forçado a procurar a casa de saude, por se não poder conter no seu domicilio. Entra na casa de saude em 20 de dezembro. É ahi entregue aos cuidados do meu antigo mestre e amigo sr. Antunes. Prescrevem-se-lhe, como como eu o fizera da primeira vez, purgantes, causticos nos gemellos, banhos gerais e simples. As desordens da parte do cérebro são ahi muito pronunciadas. É para ver como se agita dia e noite, os esforços que leva a effeito, os movimentos extensos e difficeis que executa com articulações que, dias antes, eram doentes.*

*A alienação mental manifesta-se de tal arte que é evacuado para o hospicio de Rilhafolles em 27 de janeiro. Oito dias depois sente reapparecer-lhe as dores; melhoras notaveis do lado do cérebro; alta do hospital. Tambem d'esta vez não teve ahi tratamento algum.*

*Desde então até hoje tem passado bem. Ultimamente, por conselho nosso, foi fazer uso dos banhos das Caldas da Rainha. Como complemento deveremos dizer que durante os ataques cerebraes o fastio era grande, os desejos venereos intensissimos, a vontade de fumar insuperavel.*

*Temos evidentemente aqui um caso de rheumatismo cerebral. Se da primeira vez e à primeira observação pensámos que se tratava de uma meningite, bem depressa fizemos o verdadeiro diagnostico. Quando há*

quatro annos escrevemos um artigo sobre esta entidade nosologica, já nos referimos a este caso. No segundo ataque o mal então era incontroverso, e o doente como a doença muito nossos conhecidos.

*Um dos phenomenos, que mais sobresae da observação escripta, é a desaparição das dores para dar lugar à affecção cerebral, e a diminuição dos syntomas d'esta em occasião que a inflamação das articulações se exacerba.*

Conta Clínica do Hospital de Caçadores 4 – Tavira<sup>3</sup>:  
*“Paralysis – este caso de paralysis era n'um musico de 3.<sup>a</sup> classe de caçadores 4, Alvaro de Mendonça, e teve começo no dia 1 de março de 1865.*

*Como historia progressa d'esta molestia encontrou-se, segudo declaração do enfermo, o seguinte: uma insolação; depois e quasi em seguida um arrefecimento; estado febril durante sete dias; formigueiros na extremidade superior direita, e por ultimo paralysis de movimento da mesma. A paralysis tornou-se, já no hospital, completa em todo o membro por onde principiou; invadiu o extremo superior esquerdo; as extremidades inferiores, e por ultimo a bexiga.*

*O tratamento consistiu em fricções excitantes e tonicás nos logares lesados, (tintura de valeriana volatil, de mostarda e de quina, de noz vomica, e pomada phosphorada, alternadamente), no uso interno das pilulas de noz vomica, e n'uma dieta restaurante.*

*Passados poucos dias terminou a paralysis da bexiga; depois de bastante tempo foi apparecendo algum movimento no extremo superior esquerdo e nas extremidades inferiores, o qual augmentou com o uso dos banhos sulphurosos em Monchique.*

*Ultimamente a molestia consistia na paralysis completa com abaixamento de temperatura e emmagrecimento notavel do membro superior direito, e paralysis incompleta das evtremidades inferiores, notando-se a circumstancia de ser o movimento mais pronunciado na direita e menos na esquerda, onde existia grande difficuldade na flexão e extensão da coxa. Estando esta praça em tratamento por mais d'um anno, sem conseguir melhoras ou bem fundadas esperanças de allivios que o habilitassem para o serviço, foi apresentado à junta de saude, que o julgou incapaz.”*

## Epílogo

Estas contas clínicas são exemplos da muita neurologia que se fazia entre nós, em meados do século XIX, nos hospitais militares, num tempo em que os facultativos pouco mais tinham que o saber, a inteligência e a arte para cuidarem dos doentes.

Independentemente dos diagnósticos possíveis, suscitados pelas histórias descritas, à luz dos conhecimentos actuais, a descrição destes casos são um exemplo de rigor, de capacidade de observação e interpretação, de elegância de linguagem e de respeito pelo doente como ser humano em sofrimento inserido num determinado meio social e familiar.

Acresce dizer que muitos dos facultativos de antanho mostravam uma preocupação quase obsessiva pela partilha de conhecimentos, expondo publicamente as dúvidas e incertezas, discutindo com os seus pares os casos clínicos mais controversos e problemáticos e acatando com humildade as eventuais críticas e sugestões. Afinal, uma atitude intemporal. ■

## Bibliografia

1. Contas clínicas do Hospital Militar Permanente de Lisboa. Extase. O Escholiaste Medico, 1866; n.º 276, 30 de Junho:207-209
2. C. B. Reumatismo Cerebral – novas considerações a propósito de um caso clínico. O Escholiaste Medico, 1864; n.º 234, 30 de Setembro: 273-278
3. Contas Clínicas dos Hospitais Militares (Excerptos). O Escholiaste Medico, 1866; n.º 284, 30 de Outubro: 347-348

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

# A primeira intervenção neurocirúrgica praticada em Portugal

Francisco Pinto

Assistente Hospitalar Graduado do Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

Conquanto desde a Idade da Pedra se praticassem trepanações, como o comprova, entre nós, o crânio encontrado na Gruta da Galinha, em Alcanena, datado do Período Calcolítico, até aos fins do século XIX as meninges constituíram uma barreira onde os cirurgiões paravam a sua ingerência.

A primeira intervenção sobre as estruturas nervosas centrais foi praticada em Portugal numa mulher de 40 anos, “de fibra seca”, a qual “sofria de tic doloroso correspondendo à distribuição dos três ramos do trigémeo direito”, desde há 6 anos (Abril de 1892), sem “... sífilis, impaludismo, histeria, reumatismo, diabete, enfim, doença geral ou lesão que o explicasse”.

Os tratamentos médicos – extracções dentárias, banhos de mar, aplicações eléctricas e cauterizações – tinham sido ineficazes, o mesmo sucedendo com os cirúrgicos: foram-lhe seccionados os nervos infra-orbitário em Setembro de 1894 e, em Agosto de 1895, o nervo maxilar inferior na fossa ptérgio-palatina, com recidiva da nevralgia, em ambos os casos, ao fim de três meses.

“Cansada de sofrer, pediu em 1898 uma operação mais radical, se existisse, para o tratamento da nevralgia rebelde, que por último tornava até impossível a ingestão dos alimentos, ainda mesmo líquidos”.

As primeiras intervenções sobre os ramos periféricos do trigémeo datam do século XVII, sendo o seu autor Mareschal, cirurgião de Luís XIV. Em 1891 Horsley executou a neurotomia retrogasseriana e, em 1893, Kräuse foi o primeiro a actuar sobre o gânglio de Gasser.

O panorama da época era bom quanto às recidivas pós-operatórias (1/37 casos – Chipault; 0/108 – Tiffany), mau no concernente à mortalidade: 9,8 a 22%.

Foi então consultado o Professor Sabino Coelho que planeou cuidadosamente a cirurgia. Em primeiro lugar conversou com a doente: “Expus-lhe os perigos da nova

intervenção, a possibilidade da recidiva se não fosse completa e o meu projecto de a fazer em duas sessões se a hemorragia intracraniana não cedesse em certo tempo, preferindo isto a uma sessão muito prolongada, capaz de a matar por choque”.

Depois estudou as várias vias de acesso decidindo-se pela temporal, bem como os instrumentos cirúrgicos a utilizar. Mandou fabricar “um afastador de material polido, para reflectir a luz dentro da cavidade (craniana), e muito rijo para vencer a aderência da dura-máter na base (do crânio) e de uma espátula destinada a isolar o gânglio de Gasser”.

Em 28 de Fevereiro de 1898 realizou-se o primeiro tempo cirúrgico. Sabe-se que a doente foi purgada na véspera do mesmo, mas não conhecemos o local onde foi praticado (no domicilio do paciente, prática usual na época? em meio hospitalar?). A descrição do cirurgião não só é omissa quanto a este ponto, também no referente à anestesia. Sousa Martins era o anestesista preferido de Sabino Coelho sendo presumível que o tivesse acompanhado numa intervenção de tamanho risco. Os tipos de anestesia então utilizados eram a local com novocaína, a geral com éter ou clorofórmio; a razão da doente ter sido previamente purgada seria uma medida habitual ou estaria relacionada com a anestesia intra-rectal com éter? Desconhece-se o nome dos ajudantes, provavelmente dois, pois Sabino Coelho alude a *um* ajudante e não *o* ajudante.

Este primeiro tempo cirúrgico demorou 45 minutos, comportando as seguintes acções:

1. Desinfecção do olho direito e anexos, oclusão palpebral com pontos de seda.
2. Incisão da pele, aponevrose e músculo temporal.
3. Secção e mobilização da arcada zigomática.
4. Abaixamento do retalho, “que *um* ajudante conservou em posição por meio de um afastador... até ao fim da intervenção”.

5. Abertura da cavidade craniana com trépano e pinça-goiva de Doyen.
6. Descolamento da dura-máter da fossa média com o afastador especialmente concebido para esse fim.
7. Exposição da artéria meníngea média e dos nervos maxilar superior e inferior.
8. Destruição de uma aderência resistente, a qual sangrou abundantemente, obrigando a tamponamento com gaze asséptica e fecho do retalho.

Três dias depois (3-3-1898) realizou-se o segundo tempo cirúrgico com a duração de 20 minutos. A doente não apresentava "... o menor indício de compressão ou inflamação cerebral nem febre, retirado o tampão, a região estava exangue e revestida por ligeiro exsudado que foi retirado". Sequentemente praticaram-se os seguintes actos:

1. Após abaixamento do retalho, corte dos nervos maxilar superior e inferior perto do gânglio de Gasser.
2. Isolamento do gânglio com a espátula concebida para este fim. Arrancamento conjunto do gânglio e nervo oftálmico.
3. Sutura da ferida operatória, deixando um dreno de gaze.

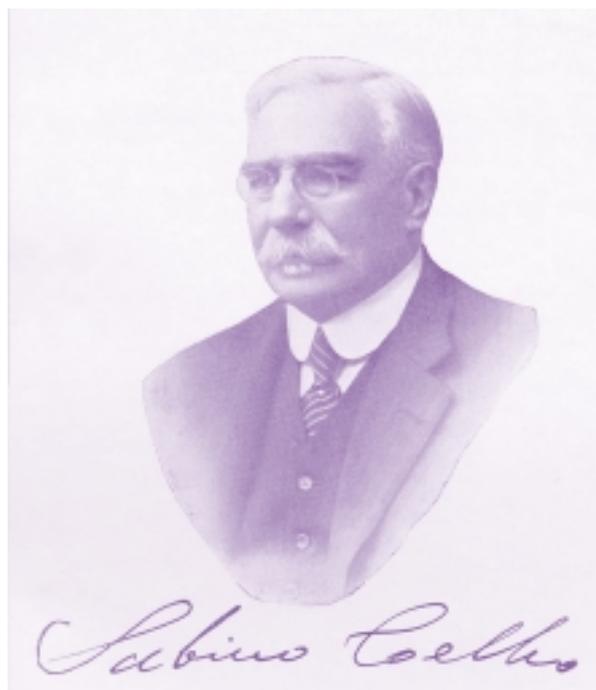
A peça anatómica, enviada ao Real Instituto Bacteriológico de Lisboa, foi fixada em álcool a 95 °, fotografada pelo Prof. Anibal Bettencout. O Dr. Carlos França executou o exame histológico, confirmado pelo Prof. Câmara Pestana: células do gânglio do Gasser com degenerescência amarela e infiltração de pigmento negro (método de Nissl).

O pós-operatório decorre sem febre, com uma regular cicatrização, a doente levanta-se ao 10º dia. A região operada deixa de pulsar ao fim de um mês, o tic doloroso desaparece, não tem alterações do gosto e olfacto.

São "... absolutas as insensibilidades à dor táctil, térmica, eléctrica e esteregnóstica", ficou com paralisia dos músculos mastigadores direitos, existe uma "turvação da córnea em contacto com o ar".

Devida a esta última perturbação é realizado um exame, pelo Prof. Gama Pinto, no Instituto Oftalmológico de Lisboa – olho direito: visão 6/36, cerceamento do campo visual, paresia do recto inferior, córnea despolida e turva superficialmente na metade inferior difundindo-se essa turvação para cima. "Graças à oclusão com tiras de adesivo tem-se aclimatado progressivamente ao contacto com o ar e a dita turvação tem desaparecido".

Quem foi o autor desta intervenção?



Sabino Maria Teixeira Coelho nasceu em Lisboa a 7-6-1853, formou-se em 12-7-1878 na Escola Médico-Cirúrgica de Lisboa, obtendo prémios em todas as cadeiras.

Naturalista da secção zoológica do Museu de História Natural, obteve, em 1880, alta classificação no concurso para professor de Zoologia.

Foi professor demonstrador da Escola Médico-Cirúrgica, em 1886, professor da cadeira de Patologia Externa em 1891, depois lente proprietário da secção cirúrgica, seguidamente professor da Faculdade de Medicina de Lisboa desde a sua criação, em 1911, até 1923.

Também exerceu os cargos de professor do Instituto Central de Higiene, director da enfermaria de Santa Catarina do Hospital de D. Estefânia e da enfermaria de São João Baptista do Hospital de São José.

Os seus méritos foram reconhecidos pelos seus pares – era sócio efectivo de sociedades científicas portuguesas, como a Academia das Ciências, e de agremiações cirúrgicas de S. Paulo, Paris, Lyon, Bordeaux e Toulouse, sócio honorário da Associação Portuguesa de Urologia e membro perpétuo de La Union Cultural Universel – bem como pelos governantes, sendo condecorado com Legião de Honra e a Grã-Cruz da Ordem de Santiago.

Cirurgião conceituado, um dos mais interventivos do seu tempo, publicou numerosos trabalhos tanto Portugal como no estrangeiro, foi o introdutor da raquianestesia no nosso País, inventou novas técnicas cirúrgicas como a descrita da extirpação do gânglio de Gasser, outra referente à mastectomia.

Morreu em Lisboa, a 8-3-1938, aos 85 anos. ■

Correspondência:  
Francisco José Araújo Pinto  
Serviço de Neurologia  
Hospital Santa Maria, Lisboa  
Av. Prof. Egas Moniz, 1169-024 Lisboa  
E-mail: fjpinto@ip.pt

# Congresso de Neurologia 2002

07 a 10 de Novembro - Hotel Solverde - Espinho

## PROGRAMA

### Dia 07 de Novembro, Quinta-feira

13.00 Abertura do Secretariado

15.00 1ª Sessão - Cartazes (Sala Algarve)

#### Tema: Neuro-genética

Moderadores: Prof. Doutora Paula Coutinho (Hospital São Sebastião, SM Feira)

Dr. José Barros (Hospital de Santo António, Porto)

- P1. Xantomatose Cérebro-Tendinosa: estudo clínico e laboratorial de uma família portuguesa  
Miguel Viana-Baptista<sup>1,2</sup>; Júlio Barreto<sup>1</sup>; Elmira Medeiros<sup>v</sup>; José Vale<sup>1,2</sup>; Maria da Graça Morais<sup>3</sup>  
1- Serviço de Neurologia Hospital de Egas Moniz; 2- Departamento de Neurologia Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3- Departamento de Bioquímica Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa  
E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt
- P2. Ataxia Cerebelosa, Hipogonadismo Hipogonadotrófico e Degenerescência Retiniana – Síndrome de Boucher Neuhauser  
Paula Breia<sup>1</sup>, Sandra Matias<sup>2</sup>, Angelina Santos<sup>2</sup>, Carlos Cavaleiro<sup>3</sup>, Jorge Portugal<sup>4</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Neurorradiologia, 3- Serviço de Oftalmologia, 4- Serviço de Endocrinologia  
E-mail: apaulabreia@hotmail.com
- P3. Ceroido-Lipofuscinose Neuronal  
Revisão clínica, histopatológica e determinação dos genes.  
João Chaves<sup>1</sup>, António Guimarães<sup>2</sup>, Clara Sá Miranda<sup>3</sup>, Lopes Lima<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Unidade de Neuropatologia, Hospital Geral de Santo António(HGSA), 3- Unidade de Enzimologia, Instituto de Genética Médica, Porto  
E-mail: joaomchaves71@hotmail.com
- P4. Síndrome de Joubert  
Eduarda Carneiro<sup>1</sup>, Margarida Ayres Basto<sup>1</sup>, Maria Luís Ribeiro da Silva<sup>1</sup>, Maria Manuel Campos<sup>2</sup>  
1-Serviço de Neurorradiologia, 2- Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital de S. João, Porto  
E-mail: lebarros@clix.pt
- P5. Síndrome de Sneddon familiar: aspectos clínicos, laboratoriais e radiológicos em três irmãos  
Gustavo Santo<sup>1</sup>, R. Mascarenhas<sup>2</sup>, A. Geraldo<sup>1</sup>, M. Macário<sup>1</sup>, M. Gonçalo<sup>2</sup>, M.A. Ferro<sup>1</sup>  
1- Serviços de Neurologia e 2- Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

#### Tema: Neuro-musculares

Moderadores: Dra. Isabel Fineza (Hospital Pediátrico de Coimbra)

Dr. Luís Negrão (Hospitais da Universidade de Coimbra)

- P6. Distrofia muscular com ausência de disferlina  
Ricardo Maré<sup>1</sup>, Manuel Melo Pires<sup>2</sup>, Esmeralda Lourenço<sup>1</sup>  
1-Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga; 2-Unidade de Neuropatologia do Hospital de Santo António, Porto  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com
- P7. Polineuropatia Motora e Axonal Associada a Infecção Crónica pelo Vírus da Hepatite C  
João Parracho da Costa<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Mamede de Carvalho<sup>1,3</sup>  
1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina IV do Hospital Santa Maria, Lisboa. 3- Centro Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa  
E-mail: joaoncosta@clix.pt

- 
- P8. Polimiosite Associada a Infecção Crónica pelo Vírus da Hepatite C  
João Parracho da Costa<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Teresinha Evangelista<sup>1</sup>, Mamede de Carvalho<sup>1,3</sup>  
1-Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria. 2-Serviço de Medicina IV do Hospital Santa Maria. Lisboa.  
3- Centro Estudos Egas Moniz – Faculdade de Medicina de Lisboa.  
E-mail: joaoncosta@clix.pt
- P9. Amiotrofias focais e alterações cutâneas  
Gabiella Di Virgilio, Pedro Velho  
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra  
E-mail: gdivirgilio@interacesso.pt
- P10. Estudo Clínico e Molecular de 39 Doentes Com Atrofia Espinal Progressiva  
R Maré<sup>1</sup>, T Coelho<sup>2</sup>, R Santos<sup>3</sup>, M Santos<sup>4</sup>  
1Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga; 2 Serviço de Neurofisiologia do Hospital Geral de Santo António, Porto; 3 Instituto de Genética Médica, Porto; 4 Serviço de Neuropediatria do Hospital Maria Pia, Porto.  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

**Tema: Neuro-oncologia**

**Moderadores: Dr. Bravo Marques (Instituto Português de Oncologia, Lisboa)**

**Dra. Cristina Oliveira (Instituto Português de Oncologia, Coimbra)**

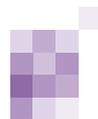
- P11. Melanose neurocutânea  
Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário, A. Freire Gonçalves  
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail:cristinajanuario@hotmail.com
- P12. Encefalite Límbica Paraneoplásica Associada a Neoplasia Gástrica  
João Parracho da Costa<sup>1</sup>, João Correia de Sá<sup>1</sup>, José Pimentel<sup>2</sup>  
1-Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria. 2- Laboratório de Neuropatologia – Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria  
E-mail: joaoncosta@clix.pt
- P13. AVC recorrente associado a quimioterapia – CPT11  
Rita Silva, Miguel Coelho, Luisa Albuquerque  
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: labling@mail.telepac.pt

**Tema: Livre**

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

**Dr. Jorge Machado (Hospital Militar Principal, Lisboa)**

- P14. Síndrome de Hipotensão Intracraniana Espontânea: o papel do Tamponamento Sanguíneo Epidural  
Nuno Canas<sup>1</sup>, Fernanda Palma Mira<sup>2</sup>, Ana Teresa Fonseca<sup>3</sup>, Elmira Medeiros<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia e 2- Anestesiologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Serviço de Medicina Nuclear do Instituto Português de Oncologia, Lisboa  
E-mail: nunocana@netcabo.pt
- P15. Síndrome de Cirurgia Lombar Falhada numa Unidade de Dor  
Rita Almeida<sup>1,2</sup>, Sofia Nunes de Oliveira<sup>1</sup>, Mafalda Rodrigues<sup>2</sup>, Teresa Patto<sup>2</sup>, Frazão Vieira<sup>2</sup>  
1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Terapêutica de Dor Crónica, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa  
E-mail: s.nunesoliveira@clix.pt
- P16. Conectivite e Citopatia Mitocondrial: uma ou duas doenças?  
M. Carmo Macário<sup>1</sup>, M. João Salvador<sup>2</sup>, Pedro M. Freitas<sup>3</sup>, Manuela Grazina<sup>4</sup>, M. Antónia Ferro<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Reumatologia e 3- Serviço de Neurorradiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 4- Centro de Neurociências de Coimbra  
E-mail: fmacario@clix.pt
- P17. SUNCT – Short-lasting unilateral neuralgiform headaches with conjunctival injection and tearing  
Ricardo Maré, Esmeralda Lourenço  
Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com



## 16.00 1ª Sessão - Casos clínicos (Sala Costa Verde)

### Tema: Livre

**Moderadores: Dr. Orlando Leitão (Hospital de Egas Moniz, Lisboa)**

**Dr. Grilo Gonçalves (C.H.C., Coimbra)**

- CC1. Xantocitoma Pleiomorfo do Cerebelo  
Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Nuno Cristino<sup>2</sup>, Nuno Ruivo<sup>3</sup>, João Paulo Farias<sup>2</sup>, António Trindade<sup>2</sup>, José Pimentel<sup>1</sup>  
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com
- CC2. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada com confirmação diagnóstica através do Líquido Céfalo Raquidiano  
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
- CC3. Epilepsia reflexa da escrita. Estudo neurofisiológico e neuropsicológico  
Pedro Abreu, Alessandra Forni, Isabel Pires, Mendes Ribeiro, Georgina Sousa  
Unidade de Neurofisiologia, Hospital de S.João, Porto  
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

## 17.00 Intervalo

## 17.30 2ª Sessão - Comunicações (Sala Costa Verde)

### Tema: Doenças do Movimento

**Moderadores: Dr. Alexandre Mendes (Hospital Distrital de Mirandela)**

- CO1. Ensaio Clínico n=1 na Doença de Parkinson: Estudos Piloto para Avaliação da Eficácia do Café com Cafeína no Tratamento da Sonolência  
Joaquim Ferreira<sup>1,2</sup>, Leonor Correia-Guedes<sup>2</sup>, Rita Freire<sup>1</sup>, Miguel Coelho<sup>2</sup>, Mário Miguel Rosa<sup>1,2</sup>, João Costa<sup>1,2</sup>, Ana Noronha<sup>2</sup>, Alexandre Castro-Caldas<sup>2</sup>, Cristina Sampaio<sup>1</sup>  
1- Instituto de Farmacologia e Terapêutica Geral, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2- Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: joaquimjferreira@net.sapo.pt

## 17.50 2ª Sessão - Clube dos Gânglios da Base (Sala Costa Verde)

### Tema: Sessão de Vídeos

**Moderadores: Dr. Mário Miguel Rosa (Hospital de Santa Maria, Lisboa)**

**Dr. José Vale Santos (Hospital de Egas Moniz, Lisboa)**

**Palestrantes: Vários**

(Patrocínio Novartis Farma)

## 19.30 Mesa Redonda (Sala Costa Verde)

### Tema: Recomendações para o Tratamento das Cefaleias Primárias

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

**Prof. Doutor Fontes Ribeiro (Faculdade de Medicina, Coimbra)**

**Palestrantes: 19.30 Enxaqueca:**

#### Tratamento da crise

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

#### Tratamento Preventivo

**Dra. Gabriela Machado (Centro de Saúde de Corroios, Lisboa)**

#### 19.50 Cefaleias em salvas

**Dra. Isabel Luzeiro (Centro Hospitalar de Coimbra)**

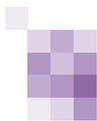
#### 20.00 Cefaleias tipo Tensão

**Dra. Paula Esperança (Hospital de São José, Lisboa)**

#### 20.10 Precauções e interações farmacológicas

**Prof. Doutor Fontes Ribeiro (Faculdade de Medicina, Coimbra)**

#### 20.20 Discussão



20.30 Jantar (Hotel)

**22.00 Reuniões de Trabalho**

**Assembleia Geral de Jovens (Sala Costa Verde)**

**Comissão de Ética (Sala Amsterdão)**

**Comissão de História (Sala Copenhaga)**

**Dia 08 de Novembro, Sexta-feira**

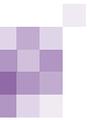
**08.30 3ª Sessão - Cartazes (Sala Algarve)**

**Tema: Doenças Cérebro-Vasculares**

**Moderadores: Dra. M.ª Antónia Ferro (H. U.C. Coimbra)**

**Dr. Fernando Pita (Hospital Garcia de Orta, Almada)**

- P18. Dissecção da artéria vertebral associada a manobras de reabilitação vestibular  
Júlio Barreto<sup>1</sup>; Iria Palma<sup>1</sup>; Miguel Viana-Baptista<sup>1, 2, 3</sup>  
1- Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, 2- Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, 3- Laboratório de Ecocardiografia do Hospital de São Francisco Xavier  
E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt
- P19. Avaliação Clínica e Imagiológica das Dissecções Arteriais Crânio-cervicais numa Unidade de AVC  
Sofia Nunes de Oliveira<sup>1</sup>, Maria João Quintela<sup>2</sup>, Rita Almeida<sup>1</sup>, João Reis<sup>3</sup>, Rui Manaças<sup>2</sup>, José Carlos Moniz<sup>4</sup>, Isabel Ambrósio<sup>4</sup>, Helena Águas<sup>4</sup>, António Araújo<sup>4</sup>, José Carlos Bandeira Costa<sup>4</sup>  
1- Serviço de Neurologia, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa. 2- Serviço de Neuroradiologia, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa. 3- Serviço de Radiologia, Hospital de São José, Lisboa 4- Unidade de AVC, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa.  
E-mail: s.nunesoliveira@clix.pt
- P20. Diagnóstico Ultrassonográfico de Arterite Temporal  
Vitor Oliveira<sup>1</sup>, Paulo Batista<sup>1</sup>, Fátima Soares<sup>1</sup> e António Saraiva<sup>2</sup>  
1- Laboratório de Hemodinâmica Cerebral, Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2- Medicina 4C- Consulta de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa.  
E-mail: voliveira98@hotmail.com
- P21. Hipoacusia e Vertigem como Sintomas Inaugurais de AVC Vertebro-Basilar  
Pedro Henriques, Cristina Costa, Elsa Parreira, Vasco Salgado  
Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Amadora  
Email: pedrohenriques@hotmail.com
- P22. Expressão clínica rara de AVC isquémico talâmico bilateral  
Pedro Abreu, Maria José Rosas, Castro Neves, Celso Pontes  
Serviço de Neurologia, Hospital de S.João, Porto  
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt
- P23. Angiomas Cavernosos Múltiplos: Forma Incomum de Apresentação  
Carla Nunes, M<sup>a</sup> Carmo Macário, Isabel Santana, M<sup>a</sup> Antónia Ferro  
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt
- P24. Acidentes vasculares cerebrais múltiplos como manifestação inicial de coagulação intravascular disseminada crónica no contexto de neoplasia gástrica  
Vitor Tedim Cruz, Carlos Veira, Javier Buisán, Carmen Cabezas, Paula Coutinho  
Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira  
E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt



## **Tema: Doenças Cérebro-Vasculares**

**Moderadores: Dra. Teresa Pinho e Melo (Hospital de Santa Maria, Lisboa)**

**Dra. Maria José Rosas (Hospital de São João, Porto)**

- P25. Mania no AVC Agudo  
Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira  
Serviço de Neurologia e Serviço de Psiquiatria, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: jmferro@iscvt.com
- P26. Trombofilias e Manifestações Neurológicas: estudo retrospectivo  
Sandra Perdigão<sup>1</sup>, Ricardo Rego<sup>1</sup>, Silvia Sousa<sup>2</sup>, Manuela Costa<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Hemoterapia, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos  
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt
- P27. Afasia fluente com recuperação pós-endarterectomia  
Gil Cunha<sup>1</sup>, Vieira Barbosa<sup>2</sup>, Assunção Matos<sup>3</sup>, Isabel Santana<sup>2</sup>  
1- S. Neurorradiologia – Hospitais da Universidade de Coimbra, 2- S. Neurologia – Hospitais da Universidade de Coimbra, 3- S. Medicina Física e Reabilitação – Terapia da Fala – Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt
- P28. O AVC Como Emergência. Resultados Anuais da Via Verde / UAVC do HSAC  
J.C. Bandeira Costa, J.C. Lopes Moniz; Rute Relvas  
Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, Hospital de St<sup>o</sup>. António dos Capuchos; Lisboa  
Email: jbandeiracosta@netcabo.pt
- P29. Síndrome de Susac: vasculopatia retinococleocerebral  
Ricardo Maré, José Figueiredo, Esmeralda Lourenço  
Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com
- P30. Enfartes Bitalâmicos  
Tiza Faria, Javier Ros, Gabriela Lopes, Carlos Correia, Manuel Correia  
Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto  
E-mail: gab.lopes@clix.pt

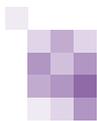
## **Tema: Epilepsia**

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

**Dra. Isabel Luzeiro (Centro Hospitalar de Coimbra)**

- P31. O EEG ambulatório de longa duração na prática neurológica corrente  
Alberto JR Leal  
Serviço de Neurologia do Hospital Fernando Fonseca, Amadora.  
E-mail: a.leal@netcabo.pt
- P32. A Esclerose do Hipocampo Pode Ser Identificada Por Sequências de Ressonância Magnética de Difusão  
Pedro M. Gonçalves Pereira<sup>1</sup>, Mário Forjaz Secca<sup>2,3</sup>, Pedro Evangelista<sup>1,2</sup>, Constança Ribeiro<sup>1,2</sup>  
1- Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa. 2- Ressonância Magnética de Caselas, Lisboa.  
3- Departamento de Física, Faculdade de Ciências e Tecnologia, Universidade Nova de Lisboa.  
E-mail: pmgp@fct.unl.pt
- Desistiu.
- P33. Atrofia do Cortéx Piriforme-Amígdalino Associada à Esclerose do Hipocampo na Epilepsia Temporal Crónica  
Pedro M. Gonçalves Pereira<sup>1</sup>, Ricardo Insausti<sup>2</sup>, Tuuli Salmenperä<sup>3</sup>, Reetta Kälviäinen<sup>4</sup>, Asla Pitkänen  
1- Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal, 2- Departamento de Anatomia, Faculdade de Medicina, Universidade de Castilla-la Mancha, Albacete, Espanha, 3- Serviço de Neurologia, Hospital Universitário de Kuopio, Finlândia, 4- Instituto de Ciência Molecular 'A.I.Virtänen', Universidade de Kuopio, Finlândia  
E-mail: pmgp@fct.unl.pt

Desistiu.



- P34. Convulsões e Hipoparatiroidismo  
Isabel Ambrósio, Helena Águas, António Araújo, Maria Dora Rojão  
Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa  
E-mail: aguas@netcabo.pt
- P35. Características da Memória em doentes com epilepsia por lesão temporal medial  
Élia Baeta, Ana Silvestre, Cláudia Guarda  
Serviço de Neurologia, Hosp. Garcia de Orta, Almada  
E-mail: eliaborlido@hotmail.com
- P36. O Electroencefalograma nos Idosos: a Experiência de um Laboratório de Neuroelectrofisiologia  
Cláudia Guarda, Paula Breia  
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

### 09.30 3ª Sessão - Casos Clínicos (Sala Costa Verde)

#### Tema: Doenças Cérebro-Vasculares

Moderadores: Prof. Doutor Luís Cunha (Hospitais da Universidade de Coimbra)

Dr. João Ramalho Fontes (Hospital de São Marcos, Braga)

- CC4. AIT e Surdez Súbita: associação com mutação do gene da protrombina  
Sandra Perdigão<sup>1</sup>, Silvia Sousa<sup>2</sup>, Manuela Costa<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Hemoterapia, Hospital Pedro Hispano, ULS, Matosinhos  
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt
- CC5. Trombose Venosa Cerebral e alterações cognitivas – apresentação de um caso  
Sofia Madureira, Lara Caeiro, José Ferro  
Unidade de AVC, Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: jmferro@iscvt.com
- CC6. Síndrome de Moyamoya: aspectos menos comuns de um caso típico  
Gustavo Santo, Francisco Sales, Ana Maduro, Isabel Santana  
Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

### 10.30 3ª Sessão - Conferência (Sala Costa Verde)

#### Tema: Angiogenese e Aterosclerose

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

Palestrante: Dr. Sérgio Dias (Instituto Português de Oncologia, Lisboa)

### 11.00 Intervalo

### 11.30 4ª Sessão - Mesa Redonda (Sala Costa Verde)

#### Tema: Unidades de AVC e Via Verde

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

Dra. Fátima Rato (Instituto Nacional de Emergência Médica)

#### Palestrantes: 11.30 Introdução

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

#### 11.35 Via Verde: Organização e Situação Nacional

Dra. Fátima Rato (Instituto Nacional de Emergência Médica)

#### 11.50 Como Abreviar a Demora extra e Intra-Hospitalar

Dr. Bandeira e Costa (Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa)

#### 12.05 A Importância da Monitorização na Fase Aguda

Dra. Teresa Pinho e Melo (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

Dra. Filipa Falcão (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

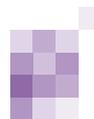
#### 12.20 Nutrição na Fase Aguda

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

#### 12.35 Conclusão

Prof. Doutor Freire Gonçalves (Hospitais da Universidade de Coimbra)

#### 12.40 Discussão



**13.00 Almoço - Patrocínio Boehringer-Ingelheim, Farmalux, Servier (Hotel)**

**14.30 5ª Sessão - Simpósio (Sala Costa Verde)**

**Tema: Tratamento do AVC**

**Moderador: Prof. Doutor Freire Gonçalves (Hospitais da Universidade de Coimbra)**

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

**Palestrantes: 14.30 Fase aguda**

Prof. António Dávalos (Hospital Universitari Doctor Josep Trueta, Girona)

**15.10 Prevenção secundária**

Prof. Charles Warlow (Western General Hospital, Edinburgo)

**15.50 Discussão**

**(Patrocínio Boehringer-Ingelheim, Farmalux, Servier)**

**16.00 5ª Sessão - Comunicações (Sala Costa Verde)**

**Tema: Doenças Cérebro-Vasculares**

**Moderador: Dr. Castro Lopes (Núcleo de Estudos de Doenças Cérebrovasculares, Porto)**

**Dr. Raimundo Martins (Hospital de São João, Porto)**

CO2. Incidência de AVC's em Portugal: Estudo POP-BASIS 2000. Resultados finais

Miguel Rodrigues<sup>1</sup>, Maria Manuel Noronha<sup>2</sup>, Marta Vieira Dias<sup>1</sup>, Silvia Lourenço<sup>2</sup>, Mariana Santos Bento<sup>1</sup>, Helena Fernandes<sup>2</sup>, Fernando Reis<sup>2</sup>, Joaquim Machado Cândido<sup>1</sup>

1- Unidade de Neurologia e Neurofisiologia do Hospital de S. José, Lisboa; 2- Serviço de Medicina Interna do Hospital de Torres Vedras

E-mail: mig\_rodrigues@netcabo.pt

CO3. Factores de Risco na Etiologia de Aneurismas Múltiplos em Espelho

Miguel Casimiro<sup>1</sup>, Andrew McEvoy<sup>2</sup>, Laurence Watkins<sup>2</sup>, Neil Kitchen<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, Lisboa. 2-National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Londres

E-mail: casimiro@mail.telepac.pt

CO4. Distúrbios Psiquiátricos após Hemorragia Subaracnoideia

Coraline Menger, Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira

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

E-mail: jmferro@iscvt.com

CO5. Acoplamento Neurovascular em Adultos Saudáveis sob Diferentes Condições Posturais avaliado por Doppler Transcraniano Funcional

Elsa Azevedo<sup>1</sup>, Bernhard Rosengarten<sup>3</sup>, Rosa Santos<sup>1</sup>, João Freitas<sup>2</sup>, Manfred Kaps<sup>3</sup>

1- Unidades de Neurosonologia e de 2- Função Autonómica, Hospital S. João, Universidade do Porto, e

3- Departamento de Neurologia, Universidade de Giessen

E-mail: elsaazevedo@hotmail.com

**17.00 Intervalo**

**17.30 6ª Sessão - Mesa Redonda (Sala Costa Verde)**

**Tema: O Momento da História**

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

**Dr. Castro Lopes (Núcleo de Estudos das Doenças Cérebro-Vasculares - Porto)**

**Palestrantes: História da Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra**

Dr. Pedro Nunes Vicente (Hospitais da Universidade de Coimbra)

**História do Martelo de Reflexos**

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

**Do medo de ser enterrado vivo ao mito do dador vivo. Uma perspectiva histórica dos métodos de determinação de morte e morte cerebral.**

Dr. Fernando Pita (Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta, Almada)

Dra. Cátia Carmona (Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta, Almada)

## 19.00 6ª Sessão - Conferência (Sala Costa Verde)

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

**Introdução: Prof. Doutor José M Pereira Monteiro (Presidente da SPN)**

**Palestrante: Dr. Luís de Carvalho (Neurocirurgião; Ex-Director do Hospital de Santo António, Porto)**

**Homenageado: Dr. João Resende**

## 19.30 Sessão solene (Sala Costa Verde)

## 20.30 Jantar (Quinta da Camarinha)

## Dia 09 de Novembro, Sábado

### 08.30 7ª Sessão - Cartazes (Sala Algarve)

**Tema: Neuro-imunologia**

**Moderadores: Dra. Edite Rio (Hospital de São João, Porto)**

**Dr. Fernando Matias (Hospitais da Universidade de Coimbra)**

#### P37. Síndrome de Guillain – Barré

Revisão clínica, laboratorial e prognóstico.

João Chaves<sup>1</sup>, António Marinho<sup>2</sup>, José Alberto<sup>2</sup>, Irene Aragão<sup>2</sup>, Pereira Monteiro<sup>1</sup>

2- Serviço de Neurologia, 2- Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes, Hospital de Santo António, Porto

E-mail: joaomchaves71@hotmail.com

#### P38. Meningite recorrente por meningococos em doente com défice de factor C3 do complemento

Vitor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Carmen Cabezas<sup>1</sup>, Javier Buisán<sup>1</sup>, Carlos Veira<sup>1</sup>, Eugénia Santos<sup>2</sup>, João Castro Melo<sup>2</sup>, Paula Coutinho<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira; 2- Serviço de Imunologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

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

#### P39. Rastreamento do genoma e identificação de loci associados à esclerose múltipla em doentes Portugueses

Jorge Pinto-Basto<sup>1,2</sup>, Mónica Santos<sup>1</sup>, Maria Edite Rio<sup>3</sup>, Maria José Sá<sup>3</sup>, Ângela Valença<sup>4</sup>, Alfredo Sá<sup>5</sup>, José Dinis<sup>6</sup>, José Figueiredo<sup>7</sup>, Luís Bigotte de Almeida<sup>8</sup>, Isabel Coelho<sup>9</sup>, Jorge Sequeiros<sup>1,10</sup>, Patrícia Maciel<sup>1,10</sup>

1- UnIGENE-IBMC, Univ. Porto, 2- Inst. Genét. Médica, Jacinto de Magalhães, Porto, 3- Serv. Neurol., Hosp. S. João, Porto, Serv. Neurol., 4- Hosp. Força Aérea, Lisboa, 5- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sto. André, Leiria, 6- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sta. Luzia, Viana do Castelo, 7- Serv. Neurol., Hosp. S. Marcos, Braga, 8- Serv. Neurol., Hosp. Garcia de Orta, Almada, 9- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sra. Oliveira, Guimarães, 10- Dept. Est. Pop., ICBAS, Univ. Porto

E-mail: pmaciel@ibmc.up.pt

#### P40. Susceptibilidade e progressão da esclerose múltipla em doentes portugueses – estudo dos loci APOE e SCA2

Santos M<sup>1</sup>, Costa MC<sup>1</sup>, Rio ME<sup>2</sup>, Sá MJ<sup>2</sup>, Monteiro M<sup>2</sup>, Valença A<sup>3</sup>, Sá A<sup>4</sup>, Dinis J<sup>5</sup>, Figueiredo J<sup>6</sup>, Bigotte de Almeida L<sup>7</sup>, Coelho I<sup>8</sup>, Pinto-Basto J<sup>9</sup>, Matamá MT<sup>1</sup>, Ferro A<sup>1</sup>, Sequeiros J<sup>1,10</sup>, Maciel P<sup>1,10</sup>

1- UnIGENE-IBMC, Univ. Porto, 2- Serv. Neurol., Hosp. S. João, Porto, 3- Serv. Neurol., Hosp. Força Aérea, 4- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sto. André, Leiria, 5- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sta. Luzia, Viana do Castelo, 6- Serv. Neurol., Hosp. S. Marcos, Braga, 7- Serv. Neurol., Hosp. Garcia de Orta, Almada, 8- Serv. Neurol., Hosp. Senhora Oliveira, Guimarães, 9- Inst. Genét. Médica Jacinto de Magalhães, Porto, 10- Dept. Est. Pop., ICBAS, Univ. Porto

#### P41. Esclerose múltipla – que tratamentos efectuamos?

M. Carmo Macário, Joana Nunes, Carla Cecília, Cláudia Catarino, Gustavo Cordeiro, Livia de Sousa

Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra

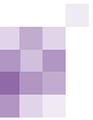
E-mail: fmacario@clix.pt

#### P42. Imunoglobulina G no arsenal terapêutico da Esclerose Múltipla – experiência de um Serviço de Neurologia

Ana Sofia Morgadinho, Carmo Macário, Fernando Matias, Ana Maduro, Livia Sousa

Serviço de Neurologia dos Hospitais de Coimbra

E-mail: livia@clix.pt



## **Tema: Neuro-Infecçologia**

**Moderadores: Dr. José Vale (Hospital Egas Moniz, Lisboa)**

**Dr. Leal Loureiro (Hospital de São Teotónio, Viseu)**

- P43. Degenerescência Dendrítica Hipocampal na SIDA  
Maria José Sá  
Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto  
E-mail: m.josesa@mail.telepac.pt
- P44. Doença de Whipple com manifestações neurológicas inaugurais  
Mónica Marta<sup>1</sup>, Luís Maia<sup>1</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, José Barros<sup>1</sup>, Vitor Lopes<sup>2</sup>, Cidalina Caetano<sup>3</sup>, Nelson Rocha<sup>2</sup>, Luis Monteiro<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Medicina 1, 3- Serviço de Gastroenterologia, Hospital Geral de Santo António, Porto
- P45. Demência progressiva como manifestação inicial de SIDA relacionada com HIV-2  
Lurdes Rodrigues<sup>1</sup>, Ângela Silva<sup>1</sup>, Helena Sarmiento<sup>2</sup>, Lindora Pires<sup>2</sup>, Emanuela Lopes<sup>3</sup>, Isabel Coelho<sup>1</sup>  
1-Serviço de Neurologia 2-Serviço de Medicina 3-Departamento de Psicologia, Hospital Senhora da Oliveira Guimarães  
E-mail: neurologia@guimaraes.min-saude.pt
- P46. 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 de Lisboa; 4-Departamento Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa
- P47. Forma panencefalopática de Doença de Creutzfeldt-Jakob  
Gustavo Santo<sup>1</sup>, Silvia Carvalho<sup>2</sup>, Conceição Bento<sup>1</sup>, Olinda Rebelo<sup>1</sup>, Amélia Guilherme<sup>3</sup>, Isabel Santana<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 2- Serviço de Neuroradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 3 Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Castelo Branco  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt
- P48. Mielorradiculite Como Forma De Apresentação De Neurobrucelose  
Rui Chorão<sup>1</sup>, Mário Rui Silva<sup>1</sup>, Paula Ribeiro<sup>1</sup>, Lúcia Dias<sup>2</sup>  
1- Serviço de Neurologia e 2- Serviço de Medicina Física, Hospital de S. Pedro, Vila Real  
E-mail: uavc@hvreai.min-saude.pt
- P49. Paralisia geral aos 37 anos de idade  
Rosário Almeida<sup>1</sup>, Kátia Andrade<sup>1</sup>, Rafael Dominguez<sup>2</sup>, Elga Freire<sup>2</sup>, Nelson Rocha<sup>2</sup>, Luís Monteiro<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Medicina 1, Hospital Geral de Santo António, Porto.

## **Tema: Livre**

**Moderadores: Prof. Doutor Alexandre Mendonça (Faculdade de Medicina, Lisboa)**

**Dr. Pedro Velho (C.H.C., Coimbra)**

- P50. Esclerose Lateral Primária – Função Respiratória  
Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Anabela Pinto<sup>3</sup>, Teresinha Evangelista<sup>1</sup>, Isabel Conceição<sup>1,2</sup>, Mamede de Carvalho<sup>1,2</sup>  
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2 - Laboratório de Electromiografia do CEEM, Lisboa, 3 Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com
- P51. Linguagem e RMN funcional – análise de série e revisão dos protocolos em uso  
Belina Nunes<sup>1,4</sup>, Vitor Tedim Cruz<sup>2</sup>, Joana Pais<sup>3</sup>, Zita Duarte<sup>4</sup>, Jorge Resende Pereira<sup>4</sup>  
1- Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano – ULS Matosinhos, 2- Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, 3- Laboratório de Neuropsicologia do Serviço de Neurologia do Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira, 4- SMIC, Serviço Médico de Imagem Computorizada, Porto  
E-mail: bnunes@weblink.pt

- P52. Paralisia periódica tireotóxica: um caso de origem portuguesa  
José Vale<sup>1,2</sup>, Alberto Leal<sup>3</sup>, Nuno Canas<sup>1</sup>, Helena Vilar<sup>4</sup>  
1- Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2- Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3- Serviço de Neurologia do Hospital Fernando da Fonseca, Lisboa; 4- Serviço de Endocrinologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa  
E-mail: jvale.neuro@fcml.unl.pp

### 09.30 7ª Sessão - Mesa Redonda (Sala Costa Verde)

#### Tema: Investigação em Esclerose Múltipla

**Moderadores:** Prof. Doutora Maria José Sá (Hospital de São João, Porto)

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

**Palestrantes:** 9.30 **Anatomo-patologia**

Prof. Doutor Luís Bigotte de Almeida (Hospital Garcia de Orta, Almada)

9.50 **Imagiologia**

Dr. Rui Pedrosa (Hospital de Santo António dos Capuchos, Lisboa)

10.10 **Bioquímica**

Prof. Doutor Armando Sena (Faculdade de Ciências Médicas, Lisboa)

10.30 **Genética**

Prof. Doutora Patrícia Maciel (UnIGENE, IBMC, Universidade do Porto)

10.50 **Discussão**

### 11.00 Intervalo

### 11.30 8ª Sessão - Comunicações (Sala Costa Verde)

#### Tema: Livre

**Moderadores:** Prof. Doutor Alexandre Castro Caldas (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

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

- CO7. Doença de Pompe: caracterização anatomo-clínica e bioquímica de formas infantis e do adulto

Ana Martins Silva<sup>1</sup>, M. Melo Pires<sup>2</sup>, Clara Sá Miranda<sup>3</sup>, António Guimarães<sup>2</sup>

1- Serviço de Neurologia e 2- Unidade de Neuropatologia do Hospital Geral de Santo António, 3- Unidade de Enzimologia do Instituto de Genética Médica Jacinto Magalhães, Porto

E-mail: melopires@hotmail.com

- CO8. Frontotemporal Mild Cognitive Impairment

Alexandre de Mendonça, Manuela Guerreiro, Carlos Garcia

Dementia Clinics, Hospital of Santa Maria and Faculty of Medicine, Lisbon

E-mail: mendonca@neurociencias.pt

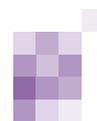
- CO9. Prática Desportiva de Alto Rendimento e Saúde: Estudo Caso-Controlado de Cefaleias em Futebolistas Profissionais

Ricardo 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 da licenciatura em Medicina do Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto, 2-Departamento de Saúde Comunitária do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto, 3-Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Porto.

E-mail: rjribeiro52@hotmail.com



## 12.30 Simpósio Satélite (Sala Costa Verde)

**Tema: Demência**

**Moderador: Prof. Doutor Alexandre Mendonça**

**Palestrantes: Perfil Farmacológico da Galantamina**

Dr. Pedro Penedo (Dep. Médico da Janssen-Cilag Farmacêutica)

**A importância dos receptores nicotínicos no envelhecimento cerebral e na Doença de Alzheimer**

Dr. Manuela G. López (Departamento de Farmacología Facultad de Medicina Universidad Autónoma de Madrid)

**A galantamina na Doença de Alzheimer**

Prof. Alexander Kurz (Dep. Of Psychiatry and Psychotherapy, Technische Universität München)

(Patrocínio Janssen-Cilag)

## 13.00 Almoço - Patrocínio Janssen-Cilag

## 15.00 9ª Sessão - Simpósio (Sala Costa Verde)

**Tema: Tratamento da Esclerose Múltipla**

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

**Dra. Lúvia Sousa (Hospitais da Universidade de Coimbra)**

**Palestrantes: 15.00 Imuno-modeladores:**

**Interferões: Aspectos farmacológicos**

Prof. Doutor Fontes Ribeiro (Faculdade de Medicina, Coimbra)

**15.10 Interferões: Quando e como utilizar?**

Dra. Lúvia Sousa (Hospitais da Universidade de Coimbra)

**15.25 Outros fármacos**

Dr. João Sá (Hospital de Santa Maria, Lisboa)

**15.40 Imuno-supressores:**

Prof. Doutora Maria José Sá (Hospital de São João, Porto)

**15.50 Discussão**

## 16.00 9ª Sessão - Reunião Administrativa (Sala Costa Verde)

## 17.00 Intervalo

## 17.30 1. CURSO DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM DOENÇAS DESMIELINIZANTES

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

Organização: Grupo de Estudos da Esclerose Múltipla/SPN

Local: Sala Algarve

Duração: 6 horas

Inscrições limitadas (por ordem de inscrição): 30

Preço: €200 (inclui cafés, jantar, alojamento, pequeno-almoço, brochura e diploma)

€100 (idem, mas sem alojamento)

(Patrocínio Aventis, Schering Lusitana, Schering Plough, Serono)

### PROGRAMA

#### Esclerose Múltipla - Clínica

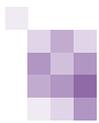
Moderadores: Prof. Doutor Luís Bigotte de Almeida; Dra. Lúvia Sousa

#### Esclerose Múltipla - Epidemiologia

Dr. João Sá

#### Esclerose Múltipla - aspectos clínicos

Dr. Manuel Cardoso



### **Esclerose Múltipla - diagnóstico**

Prof. Doutora Maria José Sá

### **Esclerose Múltipla - diagnóstico diferencial**

Dra. Carmo Macário

### **Papel dos anticorpos no diagnóstico diferencial de Esclerose Múltipla com Doenças Reumáticas**

Dra. Cândida Proença

## **2. CURSO DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM DOENÇAS CEREBRO-VASCULARES**

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

**Organização:** Grupo de Estudos de Doenças Cérebro-Vasculares/SPN

**Local:** Sala Costa Verde

**Duração:** 6 horas

**Inscrições limitadas (por ordem de inscrição):** 30

**Preço:** €200 (inclui cafés, jantar, alojamento, pequeno-almoço, brochura e diploma)

€100 (idem, mas sem alojamento)

(Patrocínio Boehringer-Ingelheim, Farmalux, Servier)

### **PROGRAMA**

#### **17.30 Introdução**

Prof. Doutor Freire Gonçalves

#### **17.40 Epidemiologia**

Dr. Miguel Rodrigues

#### **18.00 Acidente Isquémico Transitório**

Dr. Manuel Correia

#### **18.20 Acidente Vascular Cerebral cardioembólico**

Dr. Miguel Viana Baptista

#### **18.40 Intervalo**

#### **19.00 Acidente Vascular Cerebral Lacunar**

Dr. Vasco Salgado

#### **19.20 Acidente Vascular Cerebral por Doença dos grandes vasos**

Dra. Cristina Machado

#### **19.40 Hemorragia Intracerebral**

Dra. Teresa Pinho e Melo

#### **20.00 Defeito Cognitivo Vascular**

Dra. Ana Verdelho

#### **20.15 Teste**

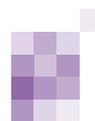
## **3. REUNIÕES DE TRABALHO**

**17.30 Comissão de Ensino (Sala Amsterdão)**

**19.30 Comissão de Investigação Científica (Sala Copenhaga)**

**19.30 Comissão de Política e Economia (Sala Amsterdão)**

**21.00 Jantar Regional (Hotel)**



## **Dia 10 de Novembro, Domingo**

### **9.30 1. CURSO DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM DOENÇAS DESMIELINIZANTES (Cont.)**

#### **Esclerose Múltipla - Terapêutica**

Moderadores: Prof. Doutor Armando Sena, Dr. João Sá

##### **História Natural da Doença**

Dr. Fernando Matias

##### **Fármacos Modificadores da Doença - ensaios clínicos**

Prof. Doutor Fontes Ribeiro

##### **Terapêutica da Esclerose Múltipla nas diferentes formas**

Dra. Lúvia Sousa

##### **Terapêutica Sintomática**

Dr. Joaquim Pinheiro

##### **Esclerose Múltipla - Aspectos particulares: gravidez, contracepção, TTS, vacinação**

Dra. Ana Maduro

### **2. CURSO DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM DOENÇAS CEREBRO-VASCULARES (Cont.)**

#### **9.30 Acidente Vascular cerebral no jovem**

Dr. Fernando Pita

#### **10.00 Vasculites e Acidente Vascular Cerebral**

Dra. Marta Carvalho

#### **10.30 Causas raras de Acidente Vascular Cerebral**

Prof. Doutor Freire Gonçalves

#### **11.00 Intervalo**

### **1. CURSO DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM DOENÇAS DESMIELINIZANTES (Cont.)**

#### **11.30 Aspectos Práticos - Casos Clínicos**

Moderadores: Prof Doutora Maria José Sá; Dr. Rui Pedrosa

##### **Esclerose Múltipla - caso típico**

##### **Forma medular**

##### **Esclerose Múltipla / não Esclerose Múltipla**

##### **Esclerose Múltipla / Doença Reumatológica**

##### **Esclerose Múltipla / Encefalomielite**

Apresentadores: Dr. João Vasconcelos; Dr. José Rente; Dr. José Figueiredo; Dr. Alfredo Sá;

Dra. Maria do Carmo Macário

#### **Teste Final**

### **2. CURSO DE FORMAÇÃO PÓS-GRADUADA EM DOENÇAS CEREBRO-VASCULARES (Cont.)**

#### **11.30 Trombose venosa cerebral**

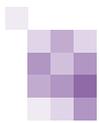
Dra. Patrícia Canhão

#### **12.00 Hemorragia subaracnoideia**

Dr. Marcos Barbosa

#### **12.30 Teste**

#### **13.00 Encerramento do Congresso de Neurologia 2002**



# Organização do Congresso de Neurologia 2002

## Organização

Direcção da Sociedade Portuguesa de Neurologia

## Programação Científica

Direcção

Comissão Científica

Comissão Editorial

## Comissão Organizadora Local

Presidente

Dr. João Ramalho Fontes (Hospital de São Marcos, Braga)

Vice-Presidente

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

Dra. Graça Sousa

Interna de Neurologia do Hospital de São João

Dr. João Chaves

Interno de Neurologia do Hospital de Santo António

Dr. João Pereira

Assistente Eventual de Neurologia do Hospital de Viana do Castelo

Dra. Madalena Pinto

Interna de Neurologia do Hospital de Santo António

Dr. Pedro Abreu

Interno de Neurologia do Hospital de São João

Dra. Rosário Almeida

Interna de Neurologia do Hospital de Santo António

## Patrocinadores principais

Farmalux

Janssen-Cilag Farmacêutica, Lda

Boehringer-Ingelheim, Lda

Servier Portugal

## Outros Patrocinadores:

Astra-Zeneca

Aventis Pharma, Lda.

Glaxo-Smith-Kleine

Laboratórios Bial

Laboratórios Pfizer, Lda.

Lundbeck

Novartis Farma

Octafarma

Sanofi Synthelabo Produtos Farmacêuticos, SA

Schering Lusitana, Lda.

Schering-Ploug

Serono Produtos Farmacêuticos, Lda.

UCB Farma (Produtos Farmacêuticos), Lda.

## C01. Ensaios Clínicos n=1 na Doença de Parkinson: Estudos Piloto para Avaliação da Eficácia do Café com Cafeína no Tratamento da Sonolência

Joaquim Ferreira<sup>1,2</sup>, Leonor Correia-Guedes<sup>2</sup>, Rita Freire<sup>1</sup>, Miguel Coelho<sup>2</sup>, Mário Miguel Rosa<sup>1,2</sup>, João Costa<sup>1,2</sup>, Ana Noronha<sup>2</sup>, Alexandre Castro-Caldas<sup>2</sup>, Cristina Sampaio<sup>1</sup>

1. Instituto de Farmacologia e Terapêutica Geral, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa; 2. Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: joaquimjferreira@net.sapo.pt

### Introdução

A fase exploratória do desenvolvimento de novos medicamentos implica a condução de ensaios de complexidade crescente. Os estudos clínicos aleatorizados conduzidos num único doente (n=1) poderão constituir uma alternativa para a avaliação do potencial terapêutico de novas intervenções, bem como avaliar a sua eficácia no doente individual. Não foram ainda apresentados publicamente resultados da aplicação desta metodologia na Doença de Parkinson.

### Objectivos

Avaliar a aplicabilidade dos ensaios n=1 na Doença de Parkinson; avaliar a eficácia e a tolerabilidade do café com cafeína no tratamento da sonolência em doentes com Doença de Parkinson.

### Metodologia

Doentes com Doença de Parkinson e critérios de sonolência diurna patológica (Epworth >9) foram aleatorizados para 2 a 4 sequências de períodos de cruzamento: café com cafeína vs descafeinado. Em cada período de estudo cruzado, os doentes efectuaram aleatoriamente a sequência café com cafeína seguida de descafeinado ou o inverso. Entre as duas intervenções terapêuticas foi efectuado um período de "washout" de 2 dias.

O critério primário de eficácia clínica foi definido através de uma escala subjectiva de sonolência com 7 pontos. Foram ainda utilizados como parâmetros secundários de avaliação uma escala analógica visual e a escala de sonolência de Epworth.

### Resultados

4 doentes foram incluídos e completaram o estudo após 3 sequências de cruzamento. A análise preliminar dos resultados foi conclusiva e favorável ao café com cafeína em dois dos doentes avaliados. Em nenhum dos doentes foram registados efeitos adversos relevantes ou agravamento clínico da Doença de Parkinson.

### Conclusões

As características clínicas da Doença de Parkinson não foram limitativas da aplicação da metodologia dos ensaios n=1 na avaliação de estratégias terapêuticas para a sonolência diurna. Os resultados obtidos demonstram a existência de uma subpopulação de doentes que beneficia da utilização do café expresso com cafeína para o tratamento da sonolência diurna.

Agradecimentos: Os investigadores agradecem à empresa Novadelta a colaboração no fornecimento do café, máquinas de café expresso e embalagem das saquetas sem elementos identificativos, de forma a garantir a ocultação.

## Cérebro-Vasculares

### C02. Incidência de AVC's em Portugal: Estudo POP-BASIS 2000. Resultados finais

Miguel Rodrigues<sup>1</sup>, Maria Manuel Noronha<sup>2</sup>, Marta Vieira Dias<sup>1</sup>, Sílvia Lourenço<sup>2</sup>, Mariana Santos Bento<sup>1</sup>, Helena Fernandes<sup>2</sup>, Fernando Reis<sup>2</sup>, Joaquim Machado Cândido<sup>1</sup>

1- Unidade de Neurologia e Neurofisiologia do Hospital de S. José, Lisboa; 2- Serviço de Medicina Interna do Hospital de Torres Vedras  
E-mail: mig\_rodrigues@netcabo.pt

### Introdução

A incidência de AVC's em Portugal é supostamente elevada, quando extrapolada das estatísticas de mortalidade oficiais.

### Objectivo

Determinar a incidência de AVC, descrever os factores de risco, incapacidade e mortalidade aos 28 dias.

### Métodos

Foi estabelecido um registo de base populacional no Concelho de Torres Vedras (67 185 habitantes), Lisboa. Foram registados todos os casos com > 15 anos. A colheita de dados decorreu entre 1 de Janeiro e 31 de Dezembro de 2000, utilizando como fonte a urgência, internamento e consulta hospitalares e as consultas de Clínica Geral.

### Resultados

Nos 12 meses, registaram-se 190 AVC's definitivos, sendo 131 primeiros eventos (46% do sexo feminino). A incidência anual bruta para todos os AVC's (por 100000 habitantes) foi de 348,3 (IC 95%: 298,9-397,8) e para primeiros eventos foi de 240,2 (IC 95%: 199,1-281,2). Após ajustamento para a população Europeia Padrão com mais de 15 anos, a incidência de primeiros eventos foi de 217,4 (IC

95%: 178,2-256,6) e para os sujeitos entre 45 e 84 anos foi de 371,2 (IC 95% 300,6-441,9). Esta incidência é intermédia na Europa, mas num modelo de regressão logística exponencial o risco de AVC subiu com a idade de forma mais abrupta que nos outros países europeus. 109 casos (83,2%) foram eventos isquémicos, 17 (13,0%) foram hemorrágicos, 1 (0,8%) foi hemorragia subaracnoideia e 4 (3,1%) não foram caracterizáveis. Os factores de risco mais prevalentes foram a HTA (70,8%), doença cardíaca isquémica (48,1%) e placas carótidas (45,1%). Incapacidade elevada à alta foi encontrada em 40,7%, aos 3 meses em 27,5% e após um ano em 17,3%. A mortalidade aos 28 dias foi de 27,5% (IC 95% 19,1%-35,9%), sendo associada de forma significativa à ocorrência de hemorragia parenquimatosa, doença cardíaca isquémica, incapacidade à alta e idade > 65 anos, não sendo nenhum dos factores significativo na análise multivariada. Análise dos Certificados de Óbito indicou o triplo dos casos registados no registo populacional.

### Conclusões

A incidência de AVC em Portugal parece ser intermédia na Europa e menor do que os dados de mortalidade indicam, principalmente pelo excesso de notificação do AVC como causa de morte.

## CO3. Factores de Risco na Etiologia de Aneurismas Múltiplos em Espelho

Miguel Casimiro<sup>1</sup>, Andrew McEvoy<sup>2</sup>, Laurence Watkins<sup>2</sup>, Neil Kitchen<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Egas Moniz, Lisboa. 2-National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Londres.  
E-mail: casimiro@mail.telepac.pt

### Introdução

Os doentes com aneurismas em espelho representam um subgrupo na doença aneurismática múltipla onde factores etiológicos congénitos podem ser preponderantes.

### Objectivos

Comparação do padrão de prevalência de factores de risco extrínsecos entre os doentes com aneurismas em espelho e os doentes com aneurismas múltiplos assimétricos.

### Metodologia

Os processos clínicos dos doentes com aneurismas múltiplos admitidos no National Hospital for Neurology and Neurosurgery entre Janeiro de 1985 e Setembro de 2001, foram revistos. A idade, sexo, história de tabagismo e hipertensão arterial e ainda o padrão de localização dos aneurismas foram anotados e comparados entre os dois grupos utilizando o teste de Fisher e análise de regressão linear.

### Resultados

33 doentes apresentaram aneurismas em espelho (MirAn), 49 doentes apresentaram aneurismas múltiplos num padrão completamente assimétrico (nMirAn). A idade média da ruptura

do aneurisma revelador ocorreu na 5ª década de vida nos dois grupos. A relação mulher:homem foi de 3,1:1 em MirAn e 2,1:1 em nMirAn. Em MirAn e nos doentes com menos de quarenta anos foi de 1:1. O tabagismo foi o factor de risco mais prevalente em nMirAn (59,2%). Isso foi verdade em MirAn apenas na 5ª e 6ª décadas de vida, acima dessa idade a hipertensão foi o factor de risco mais prevalente. 80% dos doentes com aneurismas em espelho abaixo dos 40 anos não apresentava qualquer factor de risco extrínseco conhecido comparando com apenas 20% dos doentes com as mesmas características em nMirAn ( $p < 0.05$ ).

### Conclusões

As diferenças encontradas na prevalência relativa de factores de risco extrínsecos entre os dois grupos de doentes suporta a hipótese de existência de um processo etiológico diferente na doença aneurismática em espelho, uma entidade até agora confundida com os restantes casos de aneurismas múltiplos. A ruptura precoce em doentes sem factores de risco extrínsecos, pesa a favor de uma forte predisposição congénita para esta doença, em detrimento das causas degenerativas encontradas nos doentes com aneurismas múltiplos.

## CO4. Distúrbios Psiquiátricos após Hemorragia Subaracnoideia

Coraline Menger, Lara Caeiro, José M. Ferro, Rodolfo Albuquerque, M. Luísa Figueira

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

Trabalho suportado, em parte, por Sanofi-Synthelabo

### Introdução e Objectivo

Existem poucas descrições acerca dos sintomas psiquiátricos na fase aguda da hemorragia subaracnoideia (HSA). O objectivo deste estudo foi descrever a presença de sintomas psiquiátricos na fase aguda da HSA e relacioná-los com a localização do sangue nas cisternas/regos e com a hidrocefalia.

### Pacientes e Métodos

Foram estudados consecutivamente 30 doentes com HSA (média idade 56 anos) aguda ( $\leq 4$  dias), e um grupo de controle de 50 doentes coronários agudos (média idade 59 anos). Aplicou-se uma bateria de testes para avaliar brevemente o funcionamento cognitivo e para avaliar o delirium, a negação, a reacção catastrófica, a mania, a apatia e a depressão. Os doentes que apresentavam alteração de consciência (GCS $<10$ ) ou um distúrbio linguístico moderado/grave (NIHSS $>1$ ) que impedissem respostas directas só foram avaliados com a Delirium Rating Scale. Utilizou-se uma escala semiquantitativa para avaliar a localização e o montante de sangue na primeira TAC.

### Resultados

O delirium ( $\chi^2=7.7$ ,  $p=.007$ , OR=11.61, 95%CI=1.4-95.6) estava significativamente associado à HSA aguda e não à doença coronária aguda. Também nas escalas de despiste de funcionamento cognitivo (MMSE) ( $p=.02$ ), de negação ( $p<.001$ ) e de depressão após AVC ( $P=.02$ ) as médias foram mais altas após HSA aguda. A escala de delirium estava relacionada com sangue na rego de Sylvius lateral esquerdo ( $p=.02$ ), cisternas ambiens esquerda e direita, ventrículos laterais ( $p=.009$ ) e 3º ventrículo ( $p=.05$ ). Qualquer uma destas apontava uma relação com o item orientação do MMSE. A negação estava relacionada com sangue no rego de Sylvius lateral ( $p=.04$ ), basal esquerdo ( $p=.001$ ) e basal direito ( $p=.002$ ), cisterna supraselar ( $p=.05$ ) e 3º e 4º ventrículos ( $p=.02$  e  $p=.05$ ). A depressão foi mais grave na presença de sangue na cisterna quadrigeminal.

### Conclusão

A distribuição topográfica de sangue no espaço subaracnoideu associa-se a alguns tipos de perturbações psiquiátricas.

## C05. Acoplamento Neurovascular em Adultos Saudáveis sob Diferentes Condições Posturais avaliado por Doppler Transcraniano Funcional

Elsa Azevedo<sup>1</sup>, Bernhard Rosengarten<sup>3</sup>, Rosa Santos<sup>1</sup>, João Freitas<sup>2</sup>, Manfred Kaps<sup>3</sup>

1- Unidades de Neurosonologia e de 2- Função Autonómica, Hospital S. João, Universidade do Porto, e 3- Departamento de Neurologia, Universidade de Giessen  
E-mail: elsaazevedo@hotmail.com

### Introdução

O acoplamento neurovascular adapta o fluxo sanguíneo cerebral à actividade cortical. A autorregulação adapta o fluxo sanguíneo cerebral à pressão arterial. O objectivo da presente investigação foi investigar a influência de diferentes condições posturais, nomeadamente do ortostatismo, no mecanismo de acoplamento neurovascular, utilizando um sistema de controlo para análise dos dados.

### Métodos

Incluíram-se 15 adultos saudáveis, sem factores de risco cardiovascular conhecidos ou em tratamento farmacológico. Os indivíduos realizaram um teste de leitura para estimulação visual nas posições sentada, deitada e em ortostatismo em mesa basculante. Simultaneamente, a pressão arterial sistémica e frequência cardíaca foram monitorizadas com o sistema Finapres, e as velocidades de fluxo do segmento P2 da artéria cerebral posterior esquerda e da artéria cerebral média direita foram monitorizadas com Doppler transcraniano bilateral. Utilizou-se um sistema de controlo recentemente descrito para a análise da curva de fluxo evocado cerebral, estudando-se separadamente a evolução dos componentes sistólicos e diastólicos. Os parâmetros avaliados foram a velocidade de fluxo com os olhos fechados e na fase estabilizada sob estimulação (ganho), as características oscilatórias

da curva (frequência natural), a atenuação e o tempo de aceleração. Recorreu-se ao teste de ANOVA para comparar os valores das variáveis nas diferentes condições posturais, considerando os resultados estatisticamente significativos para um  $p < 0,05$ .

### Resultados

Entre as três situações posturais estudadas, apesar de se verificar uma variação significativa dos valores da pressão arterial sistémica sistólica ( $p=0,027$ ) e diastólica ( $p=0,001$ ), assim como da frequência cardíaca ( $p=0,0001$ ), não houve alteração significativa das velocidades de fluxo cerebral, e nomeadamente não se registaram diferenças significativas nos parâmetros estudados da curva de fluxo evocado cerebral. Como resultado secundário, refira-se que a curva de variação diastólica foi mais sensível para a resposta neurovascular do que a sistólica.

### Conclusões

A regulação funcional do fluxo sanguíneo cerebral parece não ser afectada pela variação postural, indicando uma grande amplitude compensatória da autorregulação estática de forma a manter um fluxo sanguíneo cerebral adequado mesmo em condições em que o mecanismo de acoplamento neurovascular se encontra activo. Enquanto se assumir que a autorregulação cerebral está intacta, os testes de acoplamento funcional neurovascular serão independentes da posição do indivíduo.

## C06. Do medo de ser enterrado vivo ao mito do dador vivo. Uma perspectiva histórica dos métodos de determinação de morte e morte cerebral

Fernando Pita, Cátia Carmona

Serviço de Neurologia do Hospital Garcia de Orta, Almada

E-mail: pitaf@clix.pt

### Introdução

Tafofobia ou o medo de ser enterrado vivo determinou a necessidade clássica da confirmação da morte do indivíduo. Actualmente este medo atávico estará na base da desconfiança relativamente aos métodos utilizados para determinar a morte cerebral.

### Objectivos

Perspectivar a evolução histórica e a utilidade prática actual do conceito clínico de morte baseada em critérios neurológicos.

### Metodologia

Pesquisa bibliográfica utilizando como motores de busca o Pubmed-medline e o Google usando os termos morte cerebral e do tronco cerebral; diagnóstico, conceito e definição de morte, associados ou não a evolução histórica.

### Resultados

Classicamente, vida consistia na manutenção da função cárdio-respiratória, sinónimo de função vital, sendo a morte a sua ausência. Progressivamente ocorre uma evolução centralista relativamente ao cérebro enquanto órgão nobre, sede da "vida". Os testes confirmatórios de morte foram evoluindo paralelos à evolução dos conhecimentos científicos, tendo como objectivo

impedir um eventual "entero prematuro". Mantêm-se actualmente por razões culturais e religiosas o velório e prazo legal para o enterro como o teste do tempo... A necessidade de determinação da morte cerebral surge por dois motivos: 1. Futilidade de cuidados prestados a doentes com lesões cerebrais irreversíveis, sem sinais de actividade cerebral, mantidos ventilados e sob suporte hemodinâmico; 2. Necessidade de órgãos para transplantes. Será analisada a evolução histórica dos critérios de morte cerebral (Harvard 1968, Minnesota 1971, United Kingdom Code 1976, President's Commission USA 1981, Practice Parameter AAN 1995, Acta Méd. Port. 1998).

### Conclusões

A determinação da morte cerebral surge por necessidade técnica (não ética, não filosófica) conseqüente à substituição tecnológica dos outros órgãos (...cérebros mortos em corpos tecnologicamente mantidos...). Cabe-nos a nós enquanto médicos neurologistas: 1. Estabelecer critérios inquestionáveis, fiáveis e reprodutíveis para determinar que a morte cerebral ocorreu; 2. Executar os testes para provar que esses critérios são cumpridos. As provas de morte baseadas em critérios neurológicos são simples de executar, dispensando habitualmente confirmação por meios complementares de diagnóstico, permitindo o diagnóstico de morte para além de qualquer dúvida.

## C07. Doença de Pompe: caracterização anatomoclínica e bioquímica de formas infantis e do adulto

Ana Martins Silva<sup>1</sup>, M. Melo Pires<sup>2</sup>, Clara Sá Miranda<sup>3</sup>, António Guimarães<sup>2</sup>

1- Serviço de Neurologia e 2- Unidade de Neuropatologia do Hospital Geral de Santo António, 3- Unidade de Enzimologia do Instituto de Genética

Médica Jacinto Magalhães, Porto

E-mail: melopires@hotmail.com

### Introdução

A doença de Pompe ou glicogenose tipo II é uma doença rara causada pela deficiência na enzima alfa glucosidase ácida que resulta na acumulação intralisossomial de glicogénio nas fibras musculares esqueléticas e cardíacas. A biópsia muscular é um elemento fundamental para a identificação dos doentes e para o diagnóstico bioquímico dada a diversidade fenotípica da doença e a maioria dos casos corresponderem a formas de transmissão autossómica recessiva.

### Objectivo

Revisão histopatológica e bioquímica de cinco casos de Doença de Pompe e correlação com os fenótipos.

### Metodologia

A partir de uma base de dados de 37 biópsias com o diagnóstico de miopatia metabólica com acumulação excessiva de glicogénio, estudadas entre 1986 e 2002 na Unidade de Neuropatologia do HGSA, foram identificados 5 casos com o diagnóstico de Doença de Pompe. Foi efectuada a revisão das biópsias, incluindo o estudo histoenzimológico e de microscopia electrónica (ME) e a determinação da actividade da enzima alfa glucosidase ácida em todos os doentes.

### Resultados

As 5 biópsias pertenciam a doentes do sexo feminino, com idade de apresentação da doença variável (2 formas infantis, 3 formas do adulto), um dos casos com história familiar positiva. Todos os doentes apresentaram-se com um síndrome miopático, sendo este generalizado e grave nas formas infantis. O estudo histoenzimológico revelou fibras vacuolizadas contendo glicogénio, com atingimento de um grande número de fibras nos casos infantis e apenas em raras fibras nos casos de adultos. No biópsia de um dos doentes com apresentação infantil existiam algumas fibras "ragged-red" e fibras em necrose, e em um caso de apresentação na idade adulta havia associadamente acumulação de lipídios. Os estudos de ME revelaram a existência de unidades de membrana envolvendo o material de sobrecarga. Foi confirmado o défice enzimático de alfa glucosidase ácida em 4 casos.

### Conclusões

A Doença de Pompe é uma entidade com grande heterogeneidade clínica e histopatológica como são exemplos os casos descritos. Existe uma concordância entre o fenótipo e os achados histopatológicos, pensando-se que a heterogeneidade fenotípica esteja relacionada com a extensão do défice bioquímico e com a heterogeneidade genética do défice de alfa glucosidase ácida.

## C08. Frontotemporal Mild Cognitive Impairment

Alexandre de Mendonça, Manuela Guerreiro, Carlos Garcia

Dementia Clinics, Hospital of Santa Maria and Faculty of Medicine, Lisbon

E-mail: mendonca@neurociencias.pt

### Introduction

Great attention is being devoted to elderly people who suffer from cognitive impairment, even though not demented. These people are at risk for further deterioration generally developing Alzheimer's disease. It was suggested that patients with mild cognitive impairment, namely involving non-memory domains, may also progress to other less common forms of dementia, for instance frontotemporal dementia.

### Objective

In the present study we proposed and tested new diagnostic criteria in order to identify patients with mild cognitive or executive impairment of the frontotemporal subtype who will develop frontotemporal dementia.

### Methods

The databases of the Dementia Clinics and of the Language Laboratory, Faculty of Medicine and Santa Maria Hospital, Lisbon, were systematically searched. Inclusion criteria were: 1) Presence of behavioural, affective or speech symptoms suggestive of frontotemporal dysfunction (Lund and Manchester criteria) 2) Alteration in frontal lobe tests (BLAD, Battery of Lisbon for the Evaluation of Dementia) 3) Maintained activities of daily living 4)

Absence of dementia (DSM-IV criteria) 5) CT or NMR scan normal or with frontotemporal atrophy. Exclusion criteria were stroke, head trauma, known psychiatric disorders, severe amnesia, agnosia, apraxia, or spatial disorientation, and clinical history, imaging or laboratory tests indicating other brain disorder.

### Results

Four patients, 3 females and 1 male, were retrospectively identified. They were 58.3±6.4, 52-66 (average±standard deviation, range) years old. Follow-up since the first evaluation until the present was 2.9±1.8, 1-5 years. Two patients developed fronto-temporal dementia. The two other patients remained stable so far, however they had the shorter follow-ups of this study.

### Discussion and Conclusion

Application of the proposed diagnostic criteria could detect only a small number of cases of mild cognitive impairment of the frontotemporal subtype in the searched databases. A longer follow-up will be needed to determine whether all these patients will in fact progress to frontotemporal dementia. Sensitivity and specificity of the proposed diagnostic criteria should be determined in a larger prospective series.

## C09. Prática Desportiva de Alto Rendimento e Saúde: Estudo Caso-Controllo de Cefaleias em Futebolistas Profissionais

Ricardo 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 da licenciatura em Medicina do Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto, 2-Departamento de Saúde Comunitária do Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto, 3-Serviço de Neurologia do Hospital de Santo António, Porto.  
E-mail: rjribeiro52@hotmail.com

### Introdução

As cefaleias constituem um problema de saúde pública pela elevada prevalência, morbidade e diminuição da qualidade de vida. A prevalência estimada por mais de 50 estudos de base populacional em vários países, revela grandes variações que resultam de diferenças na definição de casos e na distribuição por idade e sexo. A relação das cefaleias com a prática desportiva profissional não tem sido objecto de estudo. Encontramos apenas um estudo em desportistas universitários associando a prática desportiva a cefaleias, daí que esta associação permaneça ainda largamente desconhecida.

### Objectivos

Avaliação da natureza e prevalência de cefaleias em futebolistas profissionais.

### Material e Métodos

Numa população de futebolistas profissionais activos aplicou-se através de entrevista directa, um questionário de cefaleias validado clinicamente por Pereira Monteiro (1995): utilizaram-se para o diagnóstico de cefaleias os critérios da International Headache Society e procedeu-se a um estudo caso-controllo, para pesquisar os factores causais.

### Resultados

Seleccionaram-se 62 futebolistas profissionais de clubes da 1ª Liga (26.39±3.55 anos de idade) e 107 homens não atletas (26.31±3.77), emparelhados por grupo etário. A escolaridade nos controlos era superior à dos futebolistas (controlos 13.5±3.43 e futebolistas 9.89±2.44 anos) mas sem significado estatístico ( $\chi^2=2.92$ ,  $p=0.23$  e  $\chi^2=0.19$ ,  $p=0.91$ , respectivamente). Verificou-se maior frequência de traumatismos de cabeça e pescoço nos futebolistas ( $\chi^2=6.393$ ,  $p=0.01$ ; OR=2.27, IC95%=1.24-4.30), tendo como causas subjacentes choques cabeça com cabeça (47.7%) ou agressões

(23.7%). Detectaram-se valores elevados de cefaleias quer nos futebolistas (88.7%), quer nos controlos (94.4%), mas sem significado estatístico ( $\chi^2=1.075$ ,  $p=0.30$ ). O tipo de cefaleia mais prevalente foi o de tensão (69.1% e 79.2%, nos casos e controlos respectivamente), observando-se menos enxaquecas nos futebolistas do que nos controlos ( $\chi^2=4.78$ ,  $p=0.03$ ; OR=0.17, IC95%=0.03-0.89). No que se refere às cefaleias pós-traumáticas agudas (PTA) e benigna de esforço (BE), a sua frequência é superior nos futebolistas quando comparados com os controlos (PTA, OR=1.23, IC95%=0.24-6.83; BE, OR=6.00, IC95%=0.57-63.68), embora sem atingir significância estatística. O absentismo laboral por cefaleias foi maior nos controlos do que nos futebolistas (13.9% vs. 7.3%) (OR=0.48, IC95%=0.30-0.77), observando-se que nenhum dos tipos de cefaleias estudados se mostrou particularmente incapacitante ( $\chi^2=3.481$ ,  $p=0.48$ ). Apesar de terem menos cefaleias, os futebolistas recorreram 3,5 vezes mais ao médico por cefaleias (OR=3.54, IC95%=1.658-7.567). A maior parte da população não-futebolista não vai ao médico (84.2%) e apenas uma pequena parte recorre ao clínico geral por cefaleias (11%). Os futebolistas e os controlos recorreram frequentemente a medicamentos para tratar as cefaleias (74.5%-78.2%, respectivamente), mas os controlos usam mais auto-medicação (29.3% vs 64.9%) ( $\chi^2=12.56$ ,  $p<0.001$ ).

### Conclusão

As cefaleias constituem uma causa de morbidade significativa em futebolistas, embora sejam menos frequentes do que nos não-futebolistas. As cefaleias tipo tensão, PTA e BE são as mais frequentes em futebolistas. Os choques cabeça com cabeça são a principal causa de traumatismos de cabeça e pescoço, reforçando resultados de outros estudos. 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. Será importante avaliar as repercussões da exposição a longo prazo, nomeadamente em ex-futebolistas.

## CC1. Xantastrocitoma Pleiomorfo do Cerebelo

Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Nuno Cristino<sup>2</sup>, Nuno Ruivo<sup>3</sup>, João Paulo Farias<sup>2</sup>, António Trindade<sup>2</sup>, José Pimentel<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 3-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

### Introdução

Os Xantastrocitomas pleiomorficos (XAP) são tumores astrocitários de baixo grau, na sua grande maioria surgindo em adultos jovens e no andar supratentorial, pelo que se manifestam frequentemente por epilepsia. Apesar do pleiomorfismo dos seus elementos, a evolução pós-operatória é habitualmente benigna, discutindo-se o papel de algumas características de anaplasia, p. ex. o índice mitótico e a necrose, na sobrevida dos doentes. Algumas localizações extra-supratentoriais têm sido raramente descritas, entre as quais a cerebelosa. Apresentamos o nono caso da literatura de um xantastrocitoma pleiomorfo do cerebelo e efectuamos a revisão dos casos já publicados.

### Caso Clínico

Homem de 40 anos com hipoacusia direita de quatro meses de evolução e desequilíbrio episódico. A Ressonância Magnética Nuclear revelou uma lesão do angulo ponto-cerebeloso direito. O exame extemporâneo sugeriu tratar-se de um astrocitoma pelo que a lesão objecto de remoção

macroscópica total. O exame histológico definitivo foi de xantastrocitoma pleiomorfo de baixo grau, embora com áreas de necrose. Não foi efectuada qualquer terapia adjuvante e o seguimento do doente após 20 meses não evidencia sinais clínicos ou imagiológicos de recidiva.

### Conclusão

Três dos 9 casos da literatura de XAP do cerebelo são tumores mistos (com componente ganglionar) e 2 foram considerados anaplásticos, embora segundo critérios histológicos dispares. Tal como no nosso caso, e à imagem do referido na literatura, a necrose isolada nos casos de XAP não deve ser considerada factor determinante do prognóstico destes tumores. Os XAP devem ser considerados no diagnóstico diferencial dos tumores do cerebelo; é possível que possam ser mais frequentemente mistos que os de localização supratentorial. A identificação dos factores que determinam o seu comportamento biológico obriga à colecção de um muito maior número de casos e a um seguimento pós-operatório mais prolongado.

## CC2. Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada com confirmação diagnóstica através do Líquido Céfalorraquidiano

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

### 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 nosso Serviço 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 mononucleares). 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.

## CC3. Epilepsia reflexa da escrita. Estudo neurofisiológico e neuropsicológico

Pedro Abreu, Alessandra Forni, Isabel Pires, Mendes Ribeiro, Georgina Sousa

Unidade de Neurofisiologia, Hospital de S.João, Porto

E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

### Introdução

Os síndromos epilépticos reflexos são uma forma particular de epilepsia cujas crises são todas desencadeadas por estímulos sensoriais. A epilepsia da escrita ou grafogénica é um tipo de epilepsia reflexa cujas crises são despertadas pela escrita. A delimitação precisa dos factores envolvidos no estímulo exige a realização de provas neuropsicológicas (PNP) elaboradas com o objectivo de identificar verdadeiramente os estímulos desencadeantes. Os autores apresentam o estudo vídeo EEG com PNP de um caso clínico de epilepsia da escrita.

### Caso clínico

Indivíduo de sexo masculino, 33 anos de idade, dextro, seguido na consulta de epilepsia por epilepsia de ausências juvenil, controlada, com história familiar de epilepsia (duas tias), inicia há um ano queixas de abalos mioclónicos apenas enquanto escrevia. O EEG com ELI, interictal, de Fevereiro de 2000, revelou ritmo de base alfa a 9-10 Hz e discreta lentificação nas regiões anteriores, sem paroxismos. Realizou posterior estudo com registo poligráfico vídeo-EEG digital e PNP, simultaneas. As PNP incluíram provas de activação visual, leitura, fala espontânea e repetição, construção mental de frases, Stroop, escrita (espontânea, ditado e cópia), cálculo mental e escrito, construção espacial, coordenação motora e desenho. Verificou-se que o doente apresentou durante as

provas da escrita, particularmente na cópia e no ditado, descargas hipersíncronas generalizadas poliponta-onda, com tradução clínica – crises mioclónicas dos membros superiores e do tronco, de muito breve duração, registadas em vídeo.

### Conclusão

Os achados da história clínica e do estudo de vídeo-EEG com provas neuropsicológicas são consistentes com epilepsia da escrita. O estudo neuropsicológico neste caso clínico sugere que o estímulo desencadeante das crises reflexas foi a actividade mental associada com o uso da mão direita. Situar o estímulo a nível cognitivo leva-nos pelo menos a reflectir sobre a definição de epilepsia reflexa como sendo apenas desencadeada por estímulos sensoriais. Baseados neste caso clínico e na literatura relevante podemos afirmar que para uma melhor compreensão e caracterização dos síndromes epilépticos, em especial os mioclónicos, estará indicado o uso da escrita como prova de activação EEG e adicionalmente provas neuropsicológicas adequadas sob vídeo-EEG para identificação do(s) elemento(s) contidos no estímulo desencadeante.

## CC4. AIT e Surdez Súbita: associação com mutação do gene da protrombina

Sandra Perdigão<sup>1</sup>, Sílvia Sousa<sup>2</sup>, Manuela Costa<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Hemoterapia, Hospital Pedro Hispano, ULS, Matosinhos

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

### Introdução

Os eventos neurológicos isquémicos que ocorrem em indivíduos jovens são considerados idiopáticos até 40% dos casos. A surdez súbita que é mais frequente em jovens, tem uma etiologia desconhecida, apesar de ter sido recentemente demonstrada que a mutação G20210A é um importante factor de risco. O estudo genético protrombótico constitui actualmente um dos exames de maior valor para estabelecer a causa destas entidades clínicas, já que estão implicados quer em eventos isquémicos arteriais quer venosos.

### Caso clínico

Relatamos o caso clínico de uma jovem de 24 anos, caucasiana, sem antecedentes patológicos pessoais e familiares relevantes. Seguida na Consulta de Neurologia desde 1996, após ter recorrido ao Serviço de Urgência por episódio de parestesias do hemitorço esquerdo com duração de 15 minutos. No exame objectivo destacava-se a presença de livedo reticularis sendo o exame neurológico normal. Realizou TAC cerebral que foi normal, assim como a investigação de causas embólicas e o estudo imunológico. Iniciou antiagregante plaquetário. Em 1997 apresentou novo

episódio idêntico ao anterior. Esteve assintomática até 1999 altura em que teve episódio de parestesias da face e mão esquerda com duração de cerca de 20 minutos. Em 2002 instalação súbita de surdez do ouvido esquerdo. Realizou RMN cerebral que se revelou normal. Foi referenciada à consulta de Otorrinolaringologia tendo sido excluídas causas de surdez de condução. Fez nesta altura estudo genético protrombótico que revelou heterozigotia para o gene da protrombina G20210A e para o gene 5,10 metiltetrahidrato folato redutase (MTHFR C677T), além de deficiência da Proteína S. Iniciou hipocoagulação oral não apresentando desde então sintomatologia de novo.

### Conclusão

Trata-se de uma jovem com AIT e Surdez Súbita Neurosensorial em que, de todos os estudos realizados, apenas se demonstrou deficiência da proteína S e heterozigotia para o gene da protrombina e para o gene MTHFR. Apesar de ainda ser controverso o papel destes factores na génese de eventos isquémicos arteriais, o facto de estarem associados poderá provocar um risco acrescido para a ocorrência destes eventos.

## CC5. Trombose Venosa Cerebral e alterações cognitivas - apresentação de um caso

Sofia Madureira, Lara Caeiro, José Ferro

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

E-mail: jmferro@iscvt.com

### Introdução

Os doentes que sobrevivem a uma trombose venosa cerebral (TVC) apresentam, em geral, uma recuperação funcional favorável a longo-termo. Os poucos estudos neuropsicológicos com estes doentes, também têm demonstrado que os défices cognitivos são pouco frequentes e desaparecem ao longo do tempo. No entanto, muitos doentes apresentam sintomas depressivos e de ansiedade, que interferem na capacidade de realização profissional. Apresentamos um caso em que as alterações cognitivas/comportamentais após uma TVC se mantiveram ao longo do tempo, impossibilitando o regresso à actividade profissional.

### Caso clínico

Doente sexo feminino, 46 anos, dextra, 6º ano de escolaridade, comissionista de cosméticos, que a 10/02/2001 foi internada no HSM após início súbito de cefaleia, alteração do estado mental, hemiparésia direita e afasia. A TAC inicial revelou um hematoma frontal interno direito e a AngioRM mostrou uma extensa trombose venosa envolvendo o seio longitudinal superior, seio

lateral direito e, parcialmente, a tórula e o seio lateral esquerdo. Na alta, a doente tinha recuperado quase totalmente do quadro de afasia mas mantinha defeito motor estando dependente para as actividades diárias. Seis meses depois do evento, tinha recuperado totalmente da afasia e da parésia, mas a avaliação neuropsicológica mostrava défices ligeiros de atenção sustentada, de compreensão de ordens verbais complexas e sintomatologia depressiva que a impossibilitavam de trabalhar. Na última avaliação, 17 meses após a TVC, a doente mantém defeito de funcionamento executivo e diminuição marcada da iniciativa. Não voltou a trabalhar.

### Conclusão

Apesar da aparente recuperação neurológica, a doente descrita, mantém defeitos de funcionamento executivo e de iniciativa, secundárias à lesão frontal, que interferem nas actividades profissionais, impossibilitando-lhe o regresso ao trabalho. Este caso procura mostrar a importância de uma avaliação neuropsicológica completa, quando os sobreviventes a uma TVC não retomem as suas actividades na totalidade.

## CC6. Síndrome de Moyamoya: aspectos menos comuns de um caso típico

Gustavo Santo, Francisco Sales, Ana Maduro, Isabel Santana

Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

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

### Introdução

O síndrome de Moyamoya é uma vasculopatia intracraniana não inflamatória rara, progressiva e crónica cuja patogénese é desconhecida. As formas de apresentação mais frequentes são episódios deficitários recorrentes motores e/ou sensitivos e AVCs isquémicos.

### Caso clínico

Jovem de 16 anos, sexo masculino, que inicia em Março de 2001 episódios mensais com duração breve (inferiores a 60 segundos) caracterizados por domência e seguidos de déficits da força muscular envolvendo apenas o membro superior, o membro inferior ou ambos, predominantemente à esquerda. Alguns destes eventos eram precedidos de hiperventilação e acompanhados de clonias. Da investigação efectuada destaca-se TAC e RM crâneo-encefálicas sem alterações e EEG revelando actividade paroxística

frontal esquerda acompanhando uma crise focal motora esquerda. Não obstante o tratamento antiepiléptico instituído, verificou-se um aumento da intensidade e duração dos eventos que adquiriram um padrão alternante e frequência diária. Realizou-se em seguida Video-EEG que demonstrou actividade lenta frontal bilateral independente precedendo episódios de hipotonia/parésia dos membros superiores e Angio-RM que revelou alterações vasculares típicas de Moyamoya.

### Discussão e conclusões

Pretende-se salientar os aspectos menos comuns do Síndrome de Moyamoya que o presente caso ilustra, em particular a documentação de actividade epiléptica introduzindo no diagnóstico diferencial uma forma de epilepsia frontal com crises motoras negativas.

## P1. Xantomatose Cérebro-Tendinosa: estudo clínico e laboratorial de uma família portuguesa

Miguel Viana-Baptista<sup>1,2</sup>; Júlio Barreto<sup>1</sup>; Elmira Medeiros<sup>1</sup>; José Vale<sup>1,2</sup>; Maria da Graça Morais<sup>3</sup>

Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3- Departamento de Bioquímica Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa

E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt

### Introdução

A Xantomatose Cérebro-Tendinosa (XCT) é uma doença rara do metabolismo lipídico, associada a mutações da enzima mitocondrial 27 esterol-hidroxilase (CYP-27). A deposição anómala de lipídios determina os achados cardinais da doença: cataratas juvenis, xantomatos tendinosos, diarreia crónica, aterosclerose prematura e défices neurológicos progressivos – ataxia espástica, deterioração cognitiva e polineuropatia periférica. O diagnóstico é confirmado pela detecção de um nível sérico elevado de colestanol e/ou de ácidos biliares na urina.

### Casos Clínicos

São descritos dois casos de XCT em duas irmãs madeirenses, de 23 (doente 1) e 27 (doente 2) anos, observadas por ataxia da marcha de agravamento lentamente progressivo desde há um e três anos, respectivamente; na doente 2, as alterações do equilíbrio estavam associadas a apatia, lentificação do raciocínio e queixas depressivas. Ambas tinham sido submetidas a excisão de xantomatos do tendão de Aquiles na adolescência. A doente 1 tinha antecedentes de diarreia crónica e de catarata do OE aos 18 anos. Eram filhas de pais consanguíneos, não existindo história familiar de doença

neurológica. Na observação, ambas apresentavam uma ligeira ataxia, mais marcada na marcha, associada a discreta espasticidade e sinais piramidais nos membros inferiores; na doente 1 observaram-se ainda mioclonias da face. O exame oftalmológico confirmou a presença de cataratas bilaterais. Os seguintes exames mostraram achados compatíveis com XCT: RM encefálica (com alterações localizadas, nos núcleos dentados do cerebelo) e medular, EEG, EMG, e avaliação QI. Um estudo detalhado do perfil lipídico (soro e LCR), confirmaria o diagnóstico. Uma extensa investigação vascular foi igualmente efectuada. O diagnóstico molecular da XCT encontra-se em curso. Foi iniciada terapêutica com ácido quenodesoxicólico e simvastatina.

### Discussão/Conclusão

O diagnóstico de XCT deve ser considerado nos quadros de ataxia espástica e/ou de deterioração cognitiva em adultos jovens; a chave diagnóstica é fornecida pelas manifestações sistémicas da doença. A importância do reconhecimento precoce desta entidade deve ser sublinhada dada a existência de um tratamento eficaz, com regressão dos achados clínicos e laboratoriais.

## P2. Ataxia Cerebelosa, Hipogonadismo Hipogonadotrófico e Degenerescência Retiniana - Síndrome de Boucher Neuhauser

Paula Breia<sup>1</sup>, Sandra Matias<sup>2</sup>, Angelina Santos<sup>2</sup>, Carlos Cavaleiro<sup>3</sup>, Jorge Portugal<sup>4</sup>

1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Neuroradiologia, 3- Serviço de Oftalmologia, 4- Serviço de Endocrinologia

E-mail: apaulabreia@hotmail.com

### Introdução

A associação de ataxia cerebelosa (AC) e hipogonadismo é conhecida por ataxia de tipo Holmes (1907). A análise quantitativa das gonadotrofinas contribuiu, posteriormente, para a distinção entre formas de hipogonadismo hipergonadotrófico e de hipogonadismo hipogonadotrófico (HH). Estão descritos cerca de 20 casos de (AC), associada a (HH) e a degenerescência coriorretiniana (DCR) – Síndrome de Boucher Neuhauser –, de transmissão geralmente autosómica recessiva. A sintomatologia inicia-se na 2ª ou 3ª décadas. O prognóstico funcional é reservado e depende da progressão da ataxia e do compromisso da acuidade visual. Ocorrem sempre atrofia cerebelosa, redução de gonadotrofinas e ausência de resposta à indução com LH-RH e alterações electroretinográficas. O restante estudo das ataxias cerebelosas é negativo. O diagnóstico precoce das alterações hormonais é fundamental para o adequado desenvolvimento sexual e prevenção de osteoporose, com terapêutica de substituição com testosterona.

### Caso Clínico

Os autores descrevem um paciente de 34 anos, saudável na infância, com normal desenvolvimento psicomotor e puberdade tardia. Nictalopia, ataxia progressiva na marcha, disartria e ausência de ejaculação desde a adultícia. Fractura patológica aos 30 anos. Primeiro filho de pais consanguíneos, sem antecedentes familiares semelhantes. Pilosidade reduzida e atrofia testicular no exame

objectivo. Ataxia cerebelosa axial e apendicular, com marcha dependente do uso de canadianas. Voz escandida. RMN encefálica – Marcada atrofia do cerebelo. Estudo endocrinológico – Redução dos níveis séricos de gonadotrofinas, testosterona total e livre e ausência de resposta ao teste de indução LH-RH. Exame electroretinográfico – respostas escotópicas e fotópicas reduzidas bilateralmente. Restante estudo das ataxias negativo. Após administração IM de 250 mg/mês de testosterona, houve recuperação da disfunção sexual, aumento da pilosidade e melhoria da auto-estima.

### Discussão e Conclusão

Os autores descrevem um indivíduo de 34 anos com Síndrome de Boucher-Neuhauser, com provável hereditariedade autossómica recessiva. Os resultados permitiram excluir outros tipos de ataxia com início na idade adulta e são semelhantes aos descritos na literatura. A normalidade da angiografia fluoresceínica não excluiu o diagnóstico de degenerescência pigmentar da retina, comprovado no estudo electroretinográfico. A terapêutica de substituição hormonal permitiu a normalização da sexualidade do doente e a melhoria da sua auto-estima. A ocorrência de (AC) e de (HH) é subestimada, sugerindo-se avaliação endocrinológica sistemática destes doentes. O diagnóstico precoce é desejável porque permite terapia de substituição com testosterona, prevenindo a osteoporose e melhorando o desenvolvimento ou a função sexual.

## P3. Ceroido-Lipofuscinose Neuronal - Revisão clínica, histopatológica e determinação dos genes

João Chaves<sup>1</sup>, António Guimarães<sup>2</sup>, Clara Sá Miranda<sup>3</sup>, Lopes Lima<sup>1</sup>

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

E-mail: joaomchaves71@hotmail.com

### Introdução

A Ceroido-Lipofuscinose Neuronal (CLN) é uma doença lisossomal de transmissão autossómica recessiva em que se verifica acumulação de lipopigmentos fluorescentes nas células neuronais. Caracteriza-se clinicamente por perda progressiva da visão, ataxia, epilepsia, atraso do desenvolvimento psicomotor e morte prematura. Existem 3 variantes principais: a forma infantil (INCL), infantil tardia (LINCL) e juvenil (JNCL). Até à década de 90, o diagnóstico de CLN era feito pela presença ultra-estrutural de inclusões citoplasmáticas: grânulos de acumulação com aspecto granular ou curvilíneo ou do tipo impressão digital “zebra bodies”.

Actualmente estão descritas 8 mutações genéticas. Apresenta-se uma revisão de 5 doentes com CLN seguidos na consulta de Neurologia do HGSA nos últimos 20 anos. Foi colhido sangue periférico aos doentes se ainda vivos e aos pais e irmãos.

### Resultados

Caso 1: Menina que aos 10 anos teve diminuição progressiva da visão e aos 13 anos teve crises generalizadas e tónicas. Aos 18 anos apresentou alterações da linguagem e ficou demenciada falecendo aos 24 anos. ME: numerosas inclusões “zebra bodies”. JNCL. A sua irmã é heterozigota para o gene CLN3.

Caso 2: Menina que aos 6 anos teve diminuição progressiva da visão e pelos 12 anos apresentou deterioração cognitiva e

motora. Aos 13 anos teve crises epiléticas falecendo com 23 anos. Teve irmão com doença semelhante. ME da pele: inclusões tipo “impressão digital”. JNCL.

Caso 3: Menina que aos 8 meses envolveu no desenvolvimento psico-motor e aos 3 anos teve mioclonias. Faleceu com 4 anos. ME: Inclusões de lipofuscina. INCL.

Caso 4: Menina que aos 5 anos teve diminuição progressiva da visão e aos 6 anos iniciou dificuldades de integração e aprendizagem na escola. Aos 8 anos apresentou alterações da marcha e crises epiléticas. Actualmente tem 19 anos. ME:Inclusões tipo impressão digital. JNCL.É homozigota para o gene CLN3.

Caso 5: Menino, irmão do caso 4, que aos 6 anos apresentou diminuição da acuidade visual. Tem 12 anos e desde os 10 anos que tem dificuldades progressivas na aprendizagem. ME: Inclusões tipo impressão digital e corpos curvilíneos. JNCL. É homozigoto para o gene CLN3. Os pais são heterozigóticos para este gene e tem 2 irmãos saudáveis sem a mutação.

### Conclusão

Pretende-se chamar a atenção para esta doença degenerativa rara para a qual ainda não existe tratamento.

A possibilidade de determinação do defeito genético constitui um avanço no diagnóstico desta doença, permitindo agora a identificação, o aconselhamento de casais de risco e o diagnóstico pré-natal.

## P4. Síndrome de Joubert

Eduarda Carneiro<sup>1</sup>, Margarida Ayres Basto<sup>1</sup>, Maria Luís Ribeiro da Silva<sup>1</sup>, Maria Manuel Campos<sup>2</sup>

1-Serviço de Neuroradiologia, 2- Unidade de Neurologia Pediátrica, Hospital de S. João, Porto

E-mail: lebarros@clix.pt

### Introdução

O Síndrome de Joubert é uma doença rara, autossómica recessiva, que resulta da malformação do cerebelo e mesencéfalo na 6ª a 8ª semanas de gestação, e que se manifesta, geralmente, em idades pediátricas. Dado não haver um marcador bioquímico ou genético conhecido, o diagnóstico assenta em critérios clínicos (hipotonia, atraso motor, ataxia, atraso do desenvolvimento cognitivo, alterações respiratórias e oculomotoras) e em critérios neuroimagiológicos da junção cerebelo-mesencefálica. Manifesta-se com notável variabilidade fenotípica na apresentação clínica e evolução, o que condiciona, frequentemente, dificuldades e atraso no diagnóstico definitivo.

### Caso clínico

Doente do sexo feminino, 17 meses de idade, primeira filha de pais não consanguíneos, com antecedentes obstétricos e neonatais irrelevantes. Recorreu ao Serviço de Urgência por intercorrência gastrointestinal aguda. Ao exame objectivo apresentava movimentos oculares não recentes, tendo sido diagnosticada apraxia oculomotora, mais marcada na dextroversão, e insegurança axial no sentar, com restantes

aquisições normais. A tomografia computadorizada (TC) mostrou hipoplasia do vermis cerebeloso e dilatação do quarto ventrículo descrito com o padrão de “asas de morcego”. A ressonância magnética (RM) apresentava o sinal do “dente molar” (incluído nos critérios de diagnóstico). Foram realizados outros exames auxiliares de diagnóstico para exclusão de outras anomalias conhecidas neste síndrome.

### Conclusão

No Síndrome de Joubert as alterações respiratórias detectadas nos primeiros meses de vida conduzem, geralmente, a um diagnóstico precoce. No entanto, na maioria das situações, o diagnóstico é feito mais tardiamente, só quando se torna evidente o atraso motor e cognitivo. No caso descrito, apesar de se tratar de uma lactente sem sintomas respiratórios e sem evidente atingimento motor e cognitivo, a observação e diagnóstico da apraxia oculomotora (no recurso ao SU por outro motivo), permitiu orientar o diagnóstico, demonstrando a necessidade de rigor na semiologia neurológica. Os exames auxiliares imagiológicos e a evolução clínica da criança permitiram a confirmação do diagnóstico.

## P5. Síndrome de Sneddon familiar: aspectos clínicos, laboratoriais e radiológicos em três irmãos

Gustavo Santo<sup>1</sup>, R. Mascarenhas<sup>2</sup>, A. Geraldo<sup>1</sup>, M. Macário<sup>1</sup>, M. Gonçalo<sup>2</sup>, M.A. Ferro<sup>1</sup>

1- Serviços de Neurologia e 2- Dermatologia, Hospitais da Universidade de Coimbra

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

### Introdução

A associação de livedo racemosa (LR) e doença cerebrovascular foi descrita por Sneddon em 1965. A maioria dos casos é esporádica mas raros casos familiares estão descritos com padrões de transmissão dominante e recessivo.

### Caso Clínico

Apresentam-se os achados neuro-dermatológicos, laboratoriais e neuroradiológicos de 3 irmãos, do sexo masculino, com o Síndrome de Sneddon (SS) descendentes de pais não consanguíneos com 9 filhos (6 do sexo masculino e 3 do feminino) dos quais 6 apresentam LR. O doente 1, 28 anos, foi admitido no Serviço de Neurologia em Janeiro de 2000 com um enfarte lacunar esquerdo; o doente 2, 42 anos, foi admitido 1 mês depois na sequência de um enfarte lacunar direito; o doente 3, 37 anos, sofreu duas hemorragias cerebrais (1986 e 1997). Os autores examinaram igualmente uma irmã, 31 anos (doente 4) com LR mas sem história de eventos cerebrovasculares. Todos apresentam LR desde a adolescência, com um padrão reticular aberto e irregular, localizado

predominantemente nos membros inferiores mas com extensão ao tronco e membros superiores. As determinações de anticorpos antifosfolipídicos e anticoagulante lúpico foram negativos após ponderações repetidas. A biópsia de pele efectuada nos 4 doentes, revelou, apenas no doente 2, destacamento parcial do endotélio e oclusão incompleta por trombos de fibrina dos vasos da transição dermo-hipodérmica. Apresentam-se ainda as alterações detectadas na RM e Angiografia cerebral.

### Discussão e conclusões

A família apresentada é das mais numerosas até hoje descrita na literatura e sugere um padrão de transmissão de doença autossômico dominante com penetrância incompleta e expressividade variável. A relação entre SS e Síndrome antifosfolipídico é controversa. Os resultados apresentados parecem favorecer o conceito de que o SS é uma entidade nosológica independente e confirmam que, embora muito raramente, estes doentes podem apresentar-se com uma hemorragia cerebral.

## Neuro-musculares

### P6. Distrofia muscular com ausência de disferlina

Ricardo Maré<sup>1</sup>, Manuel Melo Pires<sup>2</sup>, Esmeralda Lourenço<sup>1</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga; 2-Unidade de Neuropatologia do Hospital de Santo António, Porto.

E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

### Introdução

A disferlina é uma proteína de membrana produto do gene DYS, no cromossoma 2p31. Forma um complexo com a caveolina-3 e provavelmente participa na reparação ou fusão da membrana celular. Mutações neste gene causam a distrofia das cinturas tipo 2B (LGMD2B) e a miopatia distal de Miyoshi, podendo a mesma mutação numa família ser responsável pelos dois fenótipos. Apesar da distribuição da fraqueza muscular ser diferente nas duas doenças, ambas têm um início na adolescência, têm uma evolução lenta e estão associadas a níveis séricos elevados de CPK.

### Caso clínico

Doente com 18 anos, saudável, orientado para a consulta de Neurologia por alterações analíticas (transaminases e CPK elevadas) após investigação negativa de doença hepática (ecografia abdominal, serologias para vírus, doseamento de cobre e ceruloplasmina e biópsia hepática). Prática desporto escolar sem limitações, nega qualquer dificuldade nas actividades da vida diária. Exame neurológico: massas musculares bem desenvolvidas, de consistência dura/elástica, particularmente dos gémeos; limitação da amplitude da flexão dorsal dos pés por retração bilateral do tendão de Aquiles;

restante exame normal. Os valores séricos das enzimas musculares subiram progressivamente ao longo do tempo, atingindo valores de: CPK 13848 UI/l (mais de 60 vezes o limite superior da normalidade), aldolase 206 UI/l, TGO 376 UI/l e TGP 492 UI/l. O estudo cardíaco com ecocardiograma revelou ligeira dilatação do ventrículo esquerdo sem compromisso funcional. Realizou biópsia muscular cujo estudo imunocitoquímico foi negativo para a disferlina. Estudo molecular a decorrer no Instituto de Genética Jacinto de Magalhães. Em Julho/02 iniciou corticoterapia com Prednisolona, 60 mg/dia, com redução da concentração sérica das enzimas musculares. Mantém-se assintomático.

### Conclusão

O diagnóstico imunocitoquímico de disferlinopatia numa fase pré-sintomática não permite a determinação do fenótipo, o doente poderá evoluir clinicamente para uma miopatia distal de Miyoshi ou para uma distrofia das cinturas tipo 2B. A introdução da corticoterapia apesar de não ser suportada por qualquer evidência científica, poderá ser justificada pela sua aplicação noutras distrofias musculares hereditárias, com resultados satisfatórios.

## P7. Polineuropatia Motora e Axonal Associada a Infecção Crónica pelo Vírus da Hepatite C

João Parracho da Costa<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Mamede de Carvalho<sup>1,3</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Serviço de Medicina IV do Hospital Santa Maria, Lisboa. 3- Centro Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa.  
E-mail: joaocosta@clix.pt

### Introdução

A associação entre infecção crónica pelo Vírus da Hepatite C (HCV), crioglobulinémia mista e neuropatia periférica está bem documentada. Têm sido descritos alguns casos de polineuropatia (PNP) em doentes com infecção crónica pelo HCV, sem crioglobulinémia. Estes doentes apresentam tipicamente uma axonopatia de predomínio sensitivo, embora possa ocorrer mononeuropatia múltipla mais frequentemente nos casos associados a crioglobulinémia. Neste trabalho descrevemos 2 doentes com PNP motora e axonal no contexto de infecção pelo HCV.

### Casos clínicos

**Caso 1.** Sexo feminino, 55 anos. Desenvolve no intervalo de 6 meses um quadro de parésia do halux sem compromisso sensitivo. O estudo electromiográfico (EMG) confirma desinervação activa nos músculos intrínsecos dos pés, sem lesão das fibras sensitivas. Identificou-se alteração das provas de função hepática e infecção pelo HCV. Foi excluída crioglobulinémia associada. Não foi encontrada outra causa para a PNP.

**Caso 2.** Sexo feminino, 72 anos. História de infecção crónica pelo HCV desde há 5 anos, com sinais de hepatite crónica persistente na biópsia hepática. A pesquisa de crioglobulinas foi negativa, e nunca foi realizada terapêutica com interferão-a. Em 2 anos desenvolve um quadro de parésia distal da extensão do halux e da dorsiflexão dos pés. Os exames de imagem da coluna lombo-sagrada foram normais. O EMG confirmou sinais de perda crónica de unidade motora nos músculos distais dos membros superiores e inferiores. Outras causas de PNP axonal foram afastadas. O quadro tem-se mantido clínica e neurofisiologicamente estáveis nos últimos 2.5 anos.

### Conclusão

Descrevemos, pela primeira vez na literatura, e em dois casos, a associação entre infecção crónica pelo HCV sem crioglobulinémia ou terapia imunomoduladora e polineuropatia axonal motora. Sugere-se o potencial envolvimento directo do HCV na sua patogénese e a pesquisa de anticorpos anti-HCV em doentes com polineuropatia axonal motora sem causa identificável.

## P8. Polimiosite Associada a Infecção Crónica pelo Vírus da Hepatite C

João Parracho da Costa<sup>1</sup>, Catarina Resende<sup>2</sup>, Teresinha Evangelista<sup>1</sup>, Mamede de Carvalho<sup>1,3</sup>

1-Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria. 2-Serviço de Medicina IV do Hospital Santa Maria. Lisboa. 3- Centro Estudos Egas Moniz - Faculdade de Medicina de Lisboa.  
E-mail: joaocosta@clix.pt

### Introdução

A associação entre quadros clínicos de Polimiosite (PM) e múltiplas infecções virais está bem documentada. Em 1995 foi descrito pela primeira vez a ocorrência de PM em doentes com infecção crónica pelo Vírus da Hepatite C (HCV). Esta rara associação de gravidade variável envolve provavelmente mecanismos de autoimunidade, efeitos directos da terapia imunomoduladora com interferão ou exacerbação de uma patologia subjacente. Apresentamos 2 casos recentemente observados, de forma a chamar a atenção para esta associação.

### Caso clínico

**Caso 1.** Sexo feminino, 75 anos. Infecção crónica pelo HCV (pós-transfusional) desde há 12 anos, não medicada com interferão. Desde há 4 anos, desenvolve um quadro progressivo de deficit da força muscular global, sobretudo dos membros inferiores (grau 4 proximal e grau 3 distal), necessitando de apoio bilateral para a marcha, sem alterações da sensibilidade. A doente foi referenciada com o diagnóstico de neuropatia periférica. Laboratorialmente: CPK-67, LDH-957, AST-54. O estudo da função tiroideia não revelou alterações e a pesquisa de neoplasia oculta foi negativa.

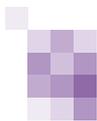
desconhecida), não medicada com interferão. Desde há 2 anos, desenvolve quadro progressivo de deficit da força muscular dos membros inferiores com quedas frequentes (grau 4 proximal e grau 3 distal), necessitando de apoio bilateral para a marcha, sem alterações da sensibilidade. A doente foi referenciada com o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica. Laboratorialmente: CPK-994, LDH-1027, AST-127. O estudo da função tiroideia não revelou alterações e a pesquisa de neoplasia oculta foi negativa.

Em ambos os casos o EMG revelou um traçado sugestivo de miosite, excluindo neuropatia periférica. A biópsia muscular confirmou o diagnóstico de miosite

### Conclusão

A associação entre a infecção crónica pelo HCV e PM deve ser tida em consideração. Nestes casos, o defeito de força muscular foi de predomínio distal nos membros inferiores, o que levou a outras hipóteses de diagnóstico. Esta apresentação não deve afastar o diagnóstico de polimiosite.

**Caso 2.** Sexo feminino, 75 anos. Infecção pelo HCV desde há 2 anos, diagnosticada por rotinas pré-operatórias (etiologia



## P9. Amiotrofias focais e alterações cutâneas

Gabriella Di Virgilio, Pedro Velho  
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Coimbra  
E-mail: gdivirgilio@interacesso.pt

### Introdução

Existem várias formas de esclerodermia localizada: a mórfea, a mórfea generalizada, a esclerodermia linear. Podem ser associadas a atrofia dos tecidos subcutâneos, músculos e ossos. As lesões são assimétricas, podendo levar a um quadro de hemiatrofia.

### Caso clínico

Doente de sexo masculino, de 38 anos de idade, que iniciou aos 31 anos atrofia bicipital direita, de evolução progressiva sobre vários anos e que atingiu os restantes músculos do MSD; sem dores musculares. Aos 36 anos iniciou perda muscular progressiva nos gémeos do MID; contemporaneamente apareceram lesões cutâneas no MSD. Cerca de 3 a 4 meses antes do início do quadro sofreu acidente de motorizada onde foi arrastado uma centena de metros. Ao exame físico: amiotrofias da cintura escapular, dos membros superior e inferior à direita, reflexos miotáticos simétricos, reflexo cutâneo-plantar em flexão bilateralmente, zonas de pele atrofiada de vários centímetros de diâmetro, com zonas de hiperpigmentação. Do estudo analítico realizado salienta-se: VS normal, hemograma sem eosinofilia, ANA positivos

com padrão mosqueado à imunofluorescência, anticorpos anti-nucleolares positivos, doseamento das imunoglobulinas sem alteração. EMG: sinais de lesão neurogênea crónica, em severidade variada (de leve a muito grave, segundo o músculo), em alguns dos músculos explorados. Biopsia da pele: discreta atrofia da epiderme sem alterações da derme. Biopsia nervo-músculo: nervo de morfologia normal, músculo com atrofia muscular neurogênea de pequeno grupo com reinervação.

### Conclusão

Pelas lesões cutâneas e os resultados analíticos, foi colocado o diagnóstico de esclerodermia localizada. Embora o papel precipitante de um traumatismo não seja demonstrado, encontra-se em cerca de um quarto dos doentes com esclerodermia localizada. A atrofia dos músculos num hemisfério é uma forma extremamente rara de apresentação de esclerodermia localizada. A coexistência de duas afecções (esclerodermia e atrofia muscular spinal progressiva, por exemplo) faz parte do diagnóstico diferencial.

## P10. Estudo Clínico e Molecular de 39 Doentes Com Atrofia Espinal Progressiva

R Maré<sup>1</sup>, T Coelho<sup>2</sup>, R Santos<sup>3</sup>, M Santos<sup>4</sup>

1Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga; 2 Serviço de Neurofisiologia do Hospital Geral de Santo António, Porto; 3 Instituto de Genética Médica, Porto; 4 Serviço de Neuropediatria do Hospital Maria Pia, Porto.  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

### Introdução

A atrofia espinal progressiva é uma doença de transmissão autossómica recessiva, clinicamente heterogênea, caracterizada por perda progressiva da força muscular, causada por uma deleção do gene SMNt e/ou do gene NAIP, no cromossoma 5.

### Objectivo

Correlacionar a gravidade clínica com o tipo de defeito molecular encontrado.

### Métodos

Foram revistos os processos dos doentes observados nas Consultas de Doenças Neuromusculares dos Serviços de Neurologia dos Hospitais Maria Pia e Santo António.

### Resultados

Neste grupo de 39 doentes encontramos um predomínio do sexo masculino (1.6/1) com uma distribuição de idades entre os 3 meses e os 81 anos. Classificámos os nossos doentes em quatro grupos, de acordo com a idade e etapas de desenvolvimento motor: SMA tipo I (18%), SMA tipo II (43%), SMA tipo III (31%) e SMA tipo IV (8%). Sete doentes faleceram, cinco como consequência da doença. Os 39 doentes correspondem a 36 famílias com consanguinidade descrita

apenas em 4 delas. O diagnóstico molecular foi realizado em 34 doentes: 6 com deleção dos genes SMNt e NAIP (5 do Tipo I e 1 do Tipo II), 24 com deleção do gene SMNt (2 do Tipo I, 15 do Tipo II e 7 do Tipo III) e 4 com estudo genético negativo (2 Tipo III e 2 Tipo IV). Numa das famílias descritas (2 elementos incluídos e outros dois não observados) encontraram-se diferentes tipos clínicos de SMA (tipos I, II e III). Curiosamente, o estudo genético era diferente nos três tipos: deleção SMNt e NAIP no tipo I, deleção SMNt no tipo II e estudo negativo no tipo III.

### Conclusão

Este grupo de doentes demonstra bem a variabilidade clínica desta entidade. Existe alguma relação entre a gravidade clínica e a dimensão da deleção que, no entanto, não permite explicar completamente as diferenças encontradas. A variabilidade encontrada numa das famílias estudadas e o estudo genético negativo nalguns doentes sugerem que, para além de uma eventual heterogeneidade genética, ainda desconhecemos alguns mecanismos de funcionamento dos genes já identificados. De qualquer forma, o estudo molecular revelou-se um instrumento muito útil e não invasivo na investigação destes doentes.

## P11. Melanose neurocutânea

Ana Sofia Morgadinho, Cristina Januário, A. Freire Gonçalves  
Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: cristinajanuario@hotmail.com

**Introdução**

A melanose neurocutânea é um síndrome congénito raro caracterizado pela associação de múltiplos nevus melanocíticos e tumores melanocíticos benignos ou malignos no sistema nervoso central. As manifestações neurológicas mais frequentemente associadas são de hipertensão intracraniana, parésias dos nervos cranianos, crises convulsivas e mielopatia. A ressonância magnética é essencial para o diagnóstico apesar da confirmação histológica ser obrigatória.

**Caso clínico**

Doente do sexo masculino de 38 anos de idade, com cefaleias e tonturas com 2 meses de evolução associadas a episódios transitórios de diplopia. Nos exames geral e neurológico observavam-se múltiplos nevus melanocíticos de grandes dimensões localizados nas regiões cervical, dorsal e nadegueira, e papiloedema bilateral. A TAC-CE revelou uma hiperdensidade cortical na região frontal esquerda. A PL com manometria confirmou a presença de pressão elevada do líquido, sem qualquer alteração no exame citoquímico ou bacteriológico. A RMN-CE evidenciou a existência de áreas de hipersinal em T1 a nível de alguns sulcos cerebrais frontais à

esquerda. Um mês mais tarde, o doente apresentou vários episódios com duração de alguns minutos, de alterações disfásicas, seguidas de mutismo, sugestivos de episódios críticos. No EEG observou-se assimetria interhemisférica com actividade lenta contínua hemisférica esquerda. A biópsia cerebral confirmou a presença de proliferação celular difusa com características histomorfológicas compatíveis com melanocitose difusa com ampla invasão do espaço subaracnoideu e invasão focal do córtex cerebral. Neste momento, o doente faz terapêutica sintomática (antiedematosa, anticonvulsivante). Seis meses depois do início das queixas, o doente não apresenta sinais ou sintomas de hipertensão intracraniana.

**Conclusão**

A melanose neurocutânea é uma situação clínica muito rara. A particularidade deste caso reside no aparecimento tardio das manifestações neurológicas e na importância indiscutível da RMN no seu diagnóstico. Actualmente, o tratamento é sintomático e o prognóstico, após aparecimento dos sintomas neurológicos é reservado, mesmo na ausência de malignidade das lesões melanocíticas.

## P12. Encefalite Límbica Paraneoplásica Associada a Neoplasia Gástrica

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

1-Serviço de Neurologia do Hospital Santa Maria. 2- Laboratório de Neuropatologia – Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria  
E-mail: joaocosta@clix.pt

**Introdução**

A Encefalite Límbica Paraneoplásica (ELP) é uma doença rara com envolvimento clínico-patológico de estruturas límbicas e de outras áreas do SNC por um mecanismo de auto-imunidade, caracterizada por perda da memória recente, convulsões, estados confusionais agudos, alterações da personalidade e demência. Frequentemente precede o diagnóstico da neoplasia associada (na maioria 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 quadro subagudo e progressivo de agressividade, agitação psico-motora, desorientação, defeito de memória predominantemente recente e perda da capacidade de realizar tarefas diárias. Exame neurológico sem outras alterações para além destes defeitos cognitivos. 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 tipo focal (delta) bitemporal e actividade paroxística temporal esquerda), Anti-Hu negativo. A pesquisa de neoplasia oculta (marcadores tumorais, imuno-electroforese das proteínas, TAC Torácica e Ecotomografia abdomino-pélvica) foi negativa. A Endoscopia Digestiva Alta

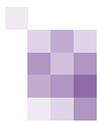
(EDA) revelou úlcera no corpo gástrico com aspecto infiltrativo que não foi confirmado na biópsia. Fez terapêutica com IGIV sem alteração aparente do quadro. Reinternada 6 meses após início do quadro por hemorragia digestiva, tendo o resultado histológico da biópsia endoscópica sido o de adenocarcinoma gástrico indiferenciado do tipo misto de Lauren, pelo que se realizou gastrectomia parcial. Do ponto de vista neurológico não se assistiu a alterações significativas, embora tenha ocorrido normalização bioquímica do LCR e diminuição da extensão das lesões na RMN-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 à 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.

**Agradecimentos:**

1. Serviço de Anatomo-Pathologia do Hospital Curry-Cabral
2. Professor Jerome B. Posner (Cotzias Chair of Neuro-Oncology, Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, Professor of Neurology and Neuroscience, Weil Medical School of Cornell University, American Cancer Society Evelyn Frew Clinical Research Professor)



## P13. AVC recorrente associado a quimioterapia - CPT11

Rita Silva, Miguel Coelho, Luisa Albuquerque  
Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa  
E-mail: labling@mail.telepac.pt

### Introdução

A associação entre acidente vascular cerebral e cancro pode resultar de mecanismos directos (embolia tumoral, infiltração neoplásica de vasos cerebrais), relacionados com sepsis, alterações da coagulação e complicações da terapêutica (radioterapia, quimioterapia). Estão descritos casos de AVC após terapêutica com asparaginase, mitomicina, bleomicina, cisplatínio, 5-fluoruracilo (5-FU), contudo não existem referências sobre o irinotecano (CPT11). Apresenta-se um caso de provável relação entre terapêutica com CPT11 e AVC recorrente.

### Caso clínico

Mulher de 51 anos, sem factores de risco cérebrovascular conhecidos, com o diagnóstico de adenocarcinoma (não mucinoso) do cólon e metástases abdominais operada em Julho 2000. Iniciou quimioterapia adjuvante com 5-FU com boa resposta terapêutica. Em Janeiro de 2002, por progressão de doença, foi associado CPT11 ao esquema inicial. Após o 5º ciclo ocorreu um AVC com enfarte subcortical do território anterior da artéria cerebral média esquerda, do qual recuperou

parcialmente (Rankin 4), tendo alta sob antiagregação. Dois meses depois, após o 6º ciclo, verificou-se recorrência do AVC no mesmo território. Da investigação efectuada ressalta ausência de alterações na avaliação analítica (hemograma, perfil lipídico, estudo da coagulação e factores protrombóticos, autoanticorpos vasculites, VDRL e HIVs), excepto aumento transitório dos dímeros da fibrina na altura do 1º AVC. O ecocardiograma transtorácico e estudo doppler cervical e transcraniano foram também normais. Foi mudado o esquema de quimioterapia, mantendo o 5-FU e adicionando oxaliplatínio, sem novos eventos vasculares nos 4 meses seguintes.

### Conclusão

A ausência de factores frequentes e conhecidos de AVC no cancro e a associação temporal recorrente entre a terapêutica com CPT11 e os eventos cérebrovasculares (apesar da manutenção do 5-FU) sugerem uma relação causal entre ambos.

## Livre

## P14. Síndrome de Hipotensão Intracraniana Espontânea: o papel do Tamponamento Sanguíneo Epidural

Nuno Canas<sup>1</sup>, Fernanda Palma Mira<sup>2</sup>, Ana Teresa Fonseca<sup>3</sup>, Elmira Medeiros<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia e 2- Anestesiologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 3-Serviço de Medicina Nuclear do Instituto Português de Oncologia, Lisboa  
E-mail: nunocana@netcabo.pt

### Introdução

O síndrome de hipotensão intracraniana (SHI) é caracterizado por cefaleias ortostáticas que melhoram rapidamente com o decúbito (IHS). Na grande maioria dos casos o SHI é secundário a PL, trauma ou neurocirurgia; raras vezes, não há evidência de qualquer factor causal – SHI espontâneo. Nestes casos, o quadro é habitualmente determinado pela perda de LCR através de uma fistula dural oculta. Nos casos resistentes às medidas terapêuticas não invasivas, está indicado a realização de tamponamento sanguíneo epidural (TSE) e/ou reparação cirúrgica do defeito dural. Os autores descrevem um caso de SHI espontâneo por fistula dural cervico-dorsal, tratado com TSE.

### Caso clínico

Mulher de 30 anos, observada por cefaleias difusas que surgiam na posição ortostática e regrediam com o decúbito. O exame geral e neurológico eram normais. A RM encefálica e o exame citoquímico do LCR, 2 semanas após o início das queixas, foram normais; a pressão de abertura do LCR (PaLCR) era 12 cm H<sub>2</sub>O. Embora mantendo estrito repouso, as queixas persistiram, motivo pelo qual foi repetida RM CE às 6 semanas (captação meníngea difusa de contraste, dilatação dos vasos subaracnoideus, deslocamento caudal das estruturas

cerebrais); a mielo-RM era normal. A Cisternografia isotópica (CI) com Tc-99m DTPA evidenciou fistula cervico-dorsal bilateral. A PaLCR era 0. Após 8 semanas de evolução, foi efectuado TSE com 10 ml de sangue autólogo no espaço adjacente à fistula, com regressão quase imediata das cefaleias; a recorrência do quadro, 1 semana depois, determinou a realização de 2º TSE com o mesmo benefício; após 8 meses, permanece assintomática.

### Discussão

Neste caso, só foram demonstradas diminuição da PaLCR e as alterações características na RM CE após 6 semanas de evolução do quadro. Tal sugere que a perda de volume de LCR seja responsável pelas cefaleias e que as alterações na RM CE e PaLCR só se encontram quando é ultrapassado determinado volume de LCR perdido. No nosso caso, a CI foi mais útil que a mielo-RM na identificação e localização da fistula. São discutidos os mecanismos de acção do TSE.

## P15. Síndrome de Cirurgia Lombar Falhada numa Unidade de Dor

Rita Almeida<sup>1,2</sup>, Sofia Nunes de Oliveira<sup>1</sup>, Mafalda Rodrigues<sup>2</sup>, Teresa Patto<sup>2</sup>, Frazão Vieira<sup>2</sup>

1-Serviço de Neurologia, 2-Unidade de Terapêutica de Dor Crónica, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa.

E-mail: s.nunesoliveira@clix.pt

### Introdução

O sucesso das cirurgias de patologia lombar discal na resolução do quadro algico varia de 12 a 82%. Define-se síndrome de cirurgia lombar falhada (SCLF) como dor lombar contínua com ou sem dor radicular, após cirurgia. É uma síndrome multidimensional relacionada com factores biomecânicos (fibrose epidural), influenciada pela selecção pré-cirúrgica, técnica cirúrgica e por factores psicológicos.

### Objectivos

Caracterização clínica e imagiológica de doentes com o diagnóstico de SCLF seguidos numa Unidade de Dor (UD).

### Doentes e Métodos

Foi feita uma revisão dos processos da UD entre 1995 e 2002. Foram incluídos 24 doentes (15 mulheres; 9 homens) com idades entre 25 e 75 anos. Retirou-se informação relativa a: diagnóstico pré-cirúrgico, tipo de cirurgia, evolução e caracterização do quadro algico, exame objectivo, imagiologia e electromiografia, terapêutica.

### Resultados

Antes da primeira cirurgia, todos os doentes tinham dor, impotência funcional e alterações nos exames de imagem. 20

doentes tinham hérnias discas, 2 listeses, 1 estenose e 1 quisto compressivo. 17 foram submetidos a laminectomia com flavectomia, 2 a laminectomia com fixação, 3 a fenestração com preservação do ligamento amarelo (2 sem informação). 12 doentes tinham feito uma cirurgia, 10 duas cirurgias (2 sem informação). 16 doentes nunca deixaram de ter dor após a cirurgia. A dor era exclusivamente lombar em 3 doentes sendo mais disseminada nos restantes; contínua em 17, intermitente em 7; em todos com intensidades > 5 na Escala Visual Analógica de dor. Os principais factores de agravamento foram: movimento e factores posicionais; os principais factores de alívio foram: repouso e posição anti-álgica. 17 doentes tinham queixas de insónia e 14 sintomas depressivos. 8 tinham pedido reforma por invalidez e 7 estavam de baixa prolongada. 15 doentes tinham fibrose nos exames de imagem e 12 (todos os disponíveis) tinham EMG alterados. Foi instituída politerapia farmacológica, Estimulação Eléctrica Nervosa Transcutânea e infiltrações locais. Apenas 15 doentes referiram alguma melhoria duradoura (7 sem melhoria).

### Conclusões

Na nossa experiência a SCLF revelou-se uma entidade de difícil tratamento com sérias repercussões sobre a qualidade de vida pessoal, social e profissional dos doentes.

## P16. Conectivite e Citopatia Mitocondrial: uma ou duas doenças?

M. Carmo Macário<sup>1</sup>, M. João Salvador<sup>2</sup>, Pedro M. Freitas<sup>3</sup>, Manuela Grazina<sup>4</sup>, M. Antónia Ferro<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Reumatologia e 3- Serviço de Neurorradiologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra; 4- Centro de Neurociências de Coimbra

E-mail: fmacario@clix.pt

### Introdução

As vasculites sistémicas e conectivites podem cursar com quadros clínicos muito diversos, com graus de envolvimento do sistema nervoso central variado e com resposta clínica favorável aos imunossuppressores. As citopatias mitocondriais são entidades clínicas caracterizadas por um envolvimento multiorgânico com diversos graus de severidade (com envolvimento frequente do músculo e do nervo óptico) e com tratamento pouco eficaz.

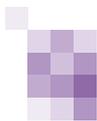
### Caso clínico

Doente de 32 anos de idade com quadro clínico, iniciado aos 10 anos de idade, caracterizado por nevrites ópticas de repetição que lhe causaram cegueira aos 16 anos de idade. Aos 17 anos teve quadro de mielite transversa, com tetraplegia e incontinência urinária, com recuperação lenta durante 4 meses, ficando autónoma. Até aos 28 anos esteve bem. Nessa data teve novo episódio de mielite precedido de dores articulares migratórias (coluna dorsal e membros superiores), com paraparésia e nível de sensibilidade D4, com recuperação incompleta. No ano seguinte teve novo episódio de mielite, similar, que lhe causou défice motor severo (grau 0 e 1 nos membros inferiores) e disfunção vesical. A recuperação, após corticoterapia, foi parca, não permitindo a marcha e ficando com

disfunção vesical severa. Os exames complementares de diagnóstico revelaram anemia com hemoglobina de 9.6 gr/dl (normocrómica, normocítica), VS >105mm, ANAS +++ (padrão mosqueado) com SSA(Ro) positivo, factor reumatóide 96 (N<20), RMN dorsal compatível com mielite a nível D3 a D5, RMN crânio-encefálica com pequenas lesões subcorticais com sinal hiperintenso em T2 sem realce após administração de contraste, sugestivas de vasculite, Biópsia muscular compatível com miopatia mitocondrial e DNA mitocondrial, do músculo, com deleções. Iniciou tratamento com ciclos de ciclofosfamida EV, tendo completado 12 ciclos em Junho de 2002. A resposta terapêutica foi favorável havendo recuperação da paraparésia (grau 4) e da disfunção vesical, ficando com hiperreflexia e ligeira espasticidade nos membros inferiores. Analiticamente tem hemograma normal, VS de 13, mantém ANAS +++(padrão mosqueado) com SSA(Ro) positivo. Houve recuperação imagiológica completa das lesões medulares.

### Conclusões

Neste caso clínico discutimos a possível influência destas duas entidades, doença indiferenciada do tecido conjuntivo e citopatia mitocondrial, no fenótipo clínico desta doente e da excelente resposta terapêutica à ciclofosfamida.



## P17. SUNCT - Short-lasting unilateral neuralgiform headaches with conjunctival injection and tearing

Ricardo Maré, Esmeralda Lourenço  
Serviço de Neurologia, Hospital de São Marcos, Braga  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

### Introdução

O SUNCT representa uma das cefaleias primárias mais raras, dramáticas e de apresentação clínica variável, atingindo predominantemente o sexo masculino. Caracteriza-se por episódios recorrentes, muito frequentes (3-100/dia) e muito breves, de cefaleias periorbitárias, com início e fim súbito, habitualmente unilaterais com irradiação para a fronte, têmporas, nariz, região malar e palato. Acompanhadas por injeção conjuntival, lacrimejo ipsilateral e, menos frequentemente, congestão nasal, rinorreia e edema palpebral. Períodos sintomáticos alternam com períodos de remissão de forma aleatória. Muitos doentes reconhecem factores precipitantes nomeadamente o toque em zonas gatilho no território de V1-V3. O SUNCT é refractário a uma série de medidas terapêuticas havendo algumas referências bibliográficas à eficácia da carbamazepina, azatioprina, sumatriptano, prednisona, valproato, nifedipina, lamotrigina e gabapentina.

### Caso clínico

Doente com 71 anos, sem antecedentes patológicos, que recorreu ao serviço de urgência por um quadro, com uma semana de evolução, caracterizado por cefaleias periorbitárias esquerdas intensas, com duração de cerca de 15 segundos,

muito frequentes (por vezes com periodicidade de 10 minutos) e acompanhadas por injeção conjuntival, lacrimejo, rinorreia e congestão nasal. Identificava como factores precipitantes ou de agravamento o falar e a mastigação. Foi submetido a uma extracção dentária alguns dias antes sem melhoria clínica. TAC cerebral normal e RMN cerebral que revelou uma veia oftálmica superior esquerda um pouco mais espessa. A observação por oftalmologia e ORL foi normal. Fez terapêutica com oxigénio por máscara facial, fenitoína, paracetamol, corticóides, carbamazepina, amitriptilina, ibuprofeno e indometacina sem melhoria assinalável. Suspendeu toda a medicação por toxicodermia e iniciou gabapentina até à dose de 1500mg/dia com melhoria gradual das queixas. Auto-suspendeu a medicação cerca de 4 meses após o início da clínica por ausência de dor. Assintomático há cerca de 7 meses.

### Conclusão

O número de casos de SUNCT descritos na literatura não ultrapassa as três dezenas. Trata-se de um síndrome cujo diagnóstico, apesar de respeitar critérios bem estabelecidos, é facilmente confundido com outras cefaleias primárias como o cluster e a nevralgia da primeira divisão do trigémio. O diagnóstico correcto poderá ter implicações terapêuticas uma vez que alguns fármacos, como o verapamil e o omeprazol, poderão agravar as queixas do doente.

## Doenças Cérebro-Vasculares

### P18. Dissecção da artéria vertebral associada a manobras de reabilitação vestibular

Júlio Barreto<sup>1</sup>; Iria Palma<sup>1</sup>; Miguel Viana-Baptista<sup>1,2,3</sup>

1- Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, 2- Departamento de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, 3- Laboratório de Ecocardiografia do Hospital de São Francisco Xavier  
E-mail: mbatista.neuro@fcm.unl.pt

### Introdução

A ocorrência de dissecção da artéria vertebral após traumatismo cervical é um fenómeno frequentemente relatado na literatura. As manipulações cervicais têm sido frequentemente implicadas na génese da dissecção, todavia a ocorrência da mesma após manobras de reabilitação vestibular parece não ter sido relatada até à data.

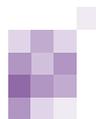
### Caso Clínico

Doente do sexo masculino de 67 anos, com factores de risco vasculares conhecidos (HTA e dislipidémia), que inicia de forma súbita quadro de vertigem rotatória, associado a náuseas e vómitos, com tendência à lateropulsão na posição ortostática. A vertigem surge de forma episódica, com paroxismos desencadeados pelas mudanças de posição, dura segundos e não se acompanha de outras queixas sugestivas de disfunção otológica ou neurológica. Observado e investigado em consulta de ORL, realiza diversos exames, (incluindo EcoDoppler dos vasos do pescoço que mostra permeabilidade das artérias vertebrais com fluxos de morfologia normal), sendo diagnosticada vertigem posicional paroxística benigna e proposta realização de manobra libertadora/reposicionadora (Sémont-Epley). Na sequência da manobra refere melhoria sintomática, mas nota a

instalação de acufeno pulsátil no ouvido direito. Observado então em consulta de Neurologia, verifica-se um exame neurológico normal, surgindo na investigação achados de oclusão da artéria vertebral esquerda sob dissecção (EcoDoppler dos vasos do pescoço, RM encefálica e angio RM), sem evidência de isquémia aguda do território posterior. Sob tratamento com antihipertensores, hipolipemiantes e antiagregantes plaquetários, verificou-se melhoria das queixas. O EcoDoppler de controlo realizado aos 6 meses, mostra a persistência dos achados sugestivos de oclusão da artéria vertebral.

### Conclusão

No caso presente, ainda que não seja possível excluir que a dissecção da artéria vertebral, fosse um processo já em curso à data do início da vertigem, os achados clinico-imagiológicos, sugerem que possa estar relacionada com as manobras de reabilitação vestibular, sendo o acufeno pulsátil, aparentemente, o único sintoma sinalizador da dissecção. O facto desta situação poder ser clinicamente silenciosa, ou ter manifestações relativamente inespecíficas, como neste caso, leva a admitir que a sua ocorrência possa não ser apenas uma raridade. A dissecção das artérias cervicais deverá ser tida em conta como complicação possível das manobras de reabilitação vestibular.



## P19. Avaliação Clínica e Imagiológica das Dissecções Arteriais Crânio-cervicais numa Unidade de AVC

Sofia Nunes de Oliveira<sup>1</sup>, Maria João Quintela<sup>2</sup>, Rita Almeida<sup>1</sup>, João Reis<sup>3</sup>, Rui Manaças<sup>2</sup>, José Carlos Moniz<sup>4</sup>, Isabel Ambrósio<sup>4</sup>, Helena Águas<sup>4</sup>, António Araújo<sup>4</sup>, José Carlos Bandeira Costa<sup>4</sup>

1- Serviço de Neurologia, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa. 2- Serviço de Neuroradiologia, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa. 3- Serviço de Radiologia, Hospital de São José, Lisboa 4- Unidade de AVC, Hospital Santo António dos Capuchos, Lisboa

E-mail: s.nunesoliveira@clix.pt

### Introdução

As dissecções arteriais crânio-cervicais são uma causa importante de AVC nos adultos jovens. Apesar da RM-CE e angioRM permitirem com frequência fazer o diagnóstico, não substituíram a angiografia convencional que permanece o método de eleição.

### Objectivos

Caracterizar do ponto de vista clínico e imagiológico doentes com dissecção arterial internados numa Unidade de AVC desde a sua abertura em 20/5/2002 até 31/7/2002. Pretende-se igualmente comparar a capacidade diagnóstica dos métodos imagiológicos especificamente angioRM e angiografia convencional.

### Doentes e Métodos

Dos respectivos processos clínicos retirou-se informação relativa a: dados demográficos, factores de risco vascular, antecedentes pessoais, apresentação clínica, meios complementares de diagnóstico, com destaque para a angioRM e angiografia de subtração digital, terapêutica, evolução.

### Resultados e Conclusões

Foram incluídos 7 doentes (5 homens, 2 mulheres) com idades entre 18-55 anos (média 42 anos). 3 doentes apresentavam

dissecções carótidas (DC) – todas da carótida interna direita, e 4 dissecções vertebrais (DV) – 3 à direita. Os principais factores de risco vascular foram: tabagismo (4 doentes), HTA (3 doentes). Todos tinham pelo menos um factor de risco. Todas as DC foram espontâneas, 2 doentes com DV tinham história de traumatismos minor (por definição atraumáticos). Nas DC a apresentação clínica nunca iniciou dissecção, ao contrário do que sucedeu em 3 dos 4 doentes com DV. Todos os doentes efectuaram TC-CE à chegada ao hospital. Todos realizaram angiografia convencional; 6 fizeram eco-doppler dos vasos do pescoço; todos fizeram RM-CE e angioRM. Nos 3 doentes com DC o eco-doppler sugeriu o diagnóstico em 2 e a RM-CE e angioRM fizeram o diagnóstico nos 3. A mais valia da angiografia convencional relativamente à angioRM nas DC foi a avaliação da circulação colateral. Num dos 4 doentes com DV o diagnóstico foi feito por angioRM com gadolínio, tendo ocorrido reperfusão da artéria quando da angiografia. Nos restantes, a angioRM e RM-CE não fizeram o diagnóstico (embora o tenham sugerido num caso). Nestes doentes a angiografia convencional foi francamente superior. 3 dos 4 doentes com DV fizeram eco-doppler que estava alterado em 2. Todos os doentes foram anticoagulados. Um dos doentes com DC fez oclusão carótida endovascular por instabilidade vascular. Outro realizou reperfusão carótida por angioplastia. Os 3 doentes com DC fizeram angiografias de controlo.

## P20. Diagnóstico Ultrassonográfico de Arterite Temporal

Vitor Oliveira<sup>1</sup>, Paulo Batista<sup>1</sup>, Fátima Soares<sup>1</sup> e António Saraiva<sup>2</sup>

1- Laboratório de Hemodinâmica Cerebral, Serviço de Neurologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2- Medicina 4C- Consulta de Reumatologia do Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: voliveira98@hotmail.com

### Introdução

O diagnóstico de Arterite Temporal (AT) assenta em critérios clínicos e a sua confirmação é habitualmente obtida por biópsia da artéria temporal superficial. Este procedimento cirúrgico, embora de baixa morbilidade é incómodo para o doente, nem sempre disponível e ocasionalmente inconclusivo, pelo se afigura desejável a utilização de métodos mais práticos. A utilização da ultrassonografia com efeito de Doppler codificado a cores, para identificação de alterações de velocidades de fluxo e a presença de “halo” à volta do lume arterial tem vindo a ser referida recentemente como possível alternativa à biópsia. Procurámos por isso identificar a utilidade deste método numa série de doentes.

### Método

Investigámos prospectivamente uma série de 17 doentes que nos foram enviados pela Consulta de Reumatologia do nosso Hospital. As biópsias das artérias temporais superficiais

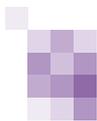
foram obtidas posteriormente ou foi ocultado o seu resultado. Avaliamos igualmente 15 doentes do mesmo grupo etário e género que serviram de controlo. Todos os exames ultrassonográficos foram avaliados por um mesmo observador, sem conhecimento quer dos aspectos clínicos ou histológicos.

### Resultados

Verificou-se a presença de “halo” em todos os casos de AT, enquanto que tal se não verificou em nenhum dos do grupo de controlo. As velocidades médias nos segmentos de maior aceleração, foram significativamente superiores ( $p < 0.01$ ) às verificadas no grupo sem AT.

### Conclusão

Verificamos que a presença de “halo” e o aumento de velocidade de fluxo se correlacionavam positivamente com os aspectos diagnósticos de AT, pelo que tal método parece ser um instrumento fácil de consubstanciar tal diagnóstico.



## P21. Hipoacusia e Vertigem como Sintomas Inaugurais de AVC Vertebro-Basilar

Pedro Henriques, Cristina Costa, Elsa Parreira, Vasco Salgado  
Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Amadora.  
Email – pedrohenriques@hotmail.com

### Introdução

A instalação aguda de hipoacusia unilateral e síndrome vertiginosa como sintoma inaugural de um AVC vertebro-basilar apesar de descrito é raramente observado na prática clínica, podendo levantar algumas dúvidas diagnósticas quanto à sua etiologia. Decidiu-se assim descrever dois casos clínicos observados no Serviço de Urgência (SU) e internados no Serviço de Neurologia do Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca (HFF).

### Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 59 anos, com factores de risco vascular que recorre ao SU do HFF por instalação súbita de hipoacusia e acúfenos à direita e síndrome vertiginosa. À entrada na exame neurológico apresentava outros sinais de disfunção do tronco cerebral tendo sido internado após TAC CE que não revelou alterações. A RM CE revelou enfarte isquémico agudo do território da AICA direita tendo a angiografia cerebral diagnosticado estenose de 50% do tronco basilar junto da origem das AICAs. Melhoria dos sinais focais tendo tido alta antiagregada apenas com disartria e mantendo a hipoacusia direita.

Doente do sexo feminino, de 59 anos de idade, com hipercolesterolemia, referenciada ao SU do HFF por instalação progressiva de hipoacusia à esquerda, acúfenos e vertigem posicional com dois meses de evolução, a que se associou diplopia vertical esporádica, hipostesia da hemiface esquerda e paralisia facial direita. À entrada no exame neurológico apresentava hipoacusia esquerda, paralisia facial central direita, hipostesia da hemiface esquerda e ataxia da marcha. A TAC CE não revelou alterações tendo a doente ficado internada. Melhoria progressiva dos sinais focais tendo a RM CE revelado pequeno enfarte subagudo no território da AICA esquerda e não tendo a Angio-RM revelado qualquer alteração. A doente teve alta antiagregada mantendo hipoacusia à esquerda e vertigem posicional ocasional.

### Conclusão

Em todos os doentes com instalação súbita de hipoacusia e vertigem posicional deverá ser excluída uma causa central, uma vez que as implicações terapêuticas e o prognóstico dos doentes são totalmente diferentes. Recomenda-se assim a pesquisa de outros sinais focais do tronco cerebral e posterior avaliação por TAC CE e/ou RM CE.

## P22. Expressão clínica rara de AVC isquémico talâmico bilateral

Pedro Abreu, Maria José Rosas, Castro Neves, Celso Pontes  
Serviço de Neurologia, Hospital de S.João, Porto  
E-mail: pmabreu@portugalmail.pt

### Introdução

Os enfartes talâmicos bilaterais (ETB) são pouco comuns e surgem na maior parte dos casos no território das artérias talamo-subtalâmicas paramedianas. Os ETB paramedianos caracterizam-se clinicamente por alterações da consciência e da memória, vários tipos de disfunção do olhar vertical e alterações psicológicas.

Os autores pretendem apresentar um caso clínico de ETB paramediano com uma expressão clínica pouco comum.

### Caso clínico

Homem, 54 anos, com antecedentes de roncopatia e sem outros factores de risco vasculares conhecidos, iniciou quadro de instalação lenta e progressiva de astenia e sonolência excessiva, após ter efectuado refeição onde se incluíam bivalves. No S.U. e no exame neurológico apresentava-se sonolento, com limitação bilateral à supra e infraversão, não fazia acomodação nem convergência e apresentava disfagia, disфонia, parésia do véu do palato mais evidente à esquerda, não conseguindo fazer a protusão da língua. Realizou exames analíticos básicos (que incluíram rastreio de benzodiazepinas, antidepressivos tricíclicos e álcool), ECG e TC cerebral que não mostraram alterações. Efectuou EMG que foi normal e colheita

de fezes e sangue para pesquisa de toxina botulínica, negativa. No Serviço de Neurologia, 36h após o início do quadro, mantinha as mesmas alterações no exame neurológico. Do estudo vascular realizado realça-se: estudo protrombótico, ecocardiograma transtorácico que não tinham alterações e ecodoppler cervical que revelou artéria vertebral esquerda no limite da hipoplasia mas com fluxo conservado. O estudo do sono revelou síndrome de apneia de sono moderado e a RM cerebral demonstrou duas lesões talâmicas bilaterais isquémicas paramedianas junto à parede do III ventrículo com pequena extensão à porção rostral dos colículos superiores e pequenos enfartes isquémicos em território das artérias perforantes supratentoriais. No internamento iniciou antiagregantes e autoCPAP e à data da alta mantinha apenas a limitação da oculomotricidade e da acomodação.

### Conclusão

Os ETB paramedianos representam 0,6% de todos os AVCs isquémicos e podem apresentar-se clinicamente de diversas formas. Os autores apresentam este caso clínico que levanta várias questões quanto a sua etiologia, aos seus mecanismos etiopatogénicos e anatomopatológicos, diagnósticos diferenciais e pela sua forma rara de apresentação clínica.

## P23. Angiomas Cavernosos Múltiplos: Forma Incomum de Apresentação

Carla Nunes, M<sup>a</sup> Carmo Macário, Isabel Santana, M<sup>a</sup> Antónia Ferro  
 Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra  
 E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

### Introdução

Os angiomas cavernosos são lesões vasculares congénitas constituídas por cavidades de tecido vascular sem estruturas neurológicas interpostas, que têm uma escassa irrigação sanguínea. Na maioria dos casos as lesões são solitárias, mas ocorrem lesões múltiplas em 1/3 dos casos esporádicos e em 2/3 dos casos familiares. O quadro clínico normalmente é determinado pela localização das lesões podendo haver formas silenciosas; no entanto, as manifestações mais frequentes são convulsões (focais, generalizadas ou ambas) e hemorragia intracerebral. O diagnóstico é mais frequente entre as 2<sup>a</sup> e 4<sup>a</sup> décadas de vida e não há predominio de sexo.

### Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 21 anos de idade, com história de hemorragia cerebral aos 2 anos de idade; bom desenvolvimento psicomotor até à idade escolar, a partir da qual é notada dificuldade de aprendizagem. Aos 11 anos inicia dificuldades progressivas no relacionamento com estranhos (mutismo selectivo), e aos 16 anos é internada por quadro de alterações de comportamento e da personalidade com

agressividade marcada, agitação psicomotora e alucinações visuais e auditivas. Nesta altura é feito o diagnóstico por RMN-CE de “Angiomas Cavernosos múltiplos”.

O quadro clínico vai-se agravando com desinteresse progressivo por qualquer actividade, isolamento social e por fim a um mutismo total e recusa alimentar, levando à deterioração física da doente, que acaba por falecer aos 21 anos por infecção respiratória.

O exame neurológico nunca mostrou a presença de sinais focais, e foi excluída a presença de qualquer actividade critica ao longo de toda a evolução.

### Conclusão

Este caso clínico contribui para mostrar uma forma incomum de apresentação clínica dos angiomas cavernosos: regressão psicomotora numa jovem em que o diagnóstico é realizado aos 16 anos de idade (14 anos após a provável 1<sup>a</sup> manifestação clínica).

## P24. Acidentes vasculares cerebrais múltiplos como manifestação inicial de coagulação intravascular disseminada crónica no contexto de neoplasia gástrica

Vitor Tedim Cruz, Carlos Veira, Javier Buisán, Carmen Cabezas, Paula Coutinho  
 Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira  
 E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

### Introdução

A coagulação intravascular disseminada (CID) pode ser um acontecimento hiperagudo ou ter uma apresentação mais moderada ou subclínica. Embora admitindo causas variadas, é frequentemente secundária a neoplasias metastizadas, trauma maciço, catástrofes obstétricas e sepsis bacteriana. Alguns doentes, particularmente com CID crónica secundária a neoplasias, podem apresentar alterações laboratoriais frustrantes com evidência de fenómenos hemorrágicos ou trombóticos espaçados no tempo.

### Caso clínico

Mulher de 65 anos, com antecedentes de adenocarcinoma mamário há 15 anos tratado por mastectomia e hormonoterapia, sem sinais de recidiva local ou sistémica até à data. Aos 63 anos foi diagnosticado adenocarcinoma gástrico difuso com metastização ganglionar, tendo sido submetida a gastrectomia e quimioterapia, interrompida por má tolerância. Um ano depois, suspeita de recidiva fundamentada no mau estado geral, anemia e nova elevação do Ca19.9 que tinha diminuído com a intervenção terapêutica inicial. Sem factores de risco vascular conhecidos. Em Março de 2002, episódio de vertigens e alucinose peduncular, interpretado como AIT vertebrobasilar. Oito dias depois é internada por afasia motora e paralisia facial central direita. A TAC cerebral simples e com contraste e o

estudo vascular e cardiológico não revelaram qualquer alteração, tendo alta estável e em recuperação dos défices. Em Abril de 2002, instalação súbita de cefaleias, período confusional com afasia e hemiplegia direita, acompanhadas de sonolência e vômitos. A TAC cerebral mostrou uma hemorragia lenticulocapsular esquerda com efeito de massa. Apresentava inicialmente plaquetas=174x10<sup>9</sup>/l; TP com atraso de 9s; TTPA normal; D-dímeros=1000ng/ml; Fibrinogénio=87,7mg/dl (N entre 212 e 488). O quadro hematológico progrediu lentamente com consumo de plaquetas até 16x10<sup>9</sup>/l; TP até um atraso de 12s; mantendo-se o APTT normal. Foi efectuada transfusão de concentrado de plaquetas e plasma fresco verificando-se estabilização do quadro.

### Discussão

Trata-se portanto de uma doente com antecedentes de adenocarcinoma gástrico que fez, no espaço de dois meses, dois episódios isquémicos em dois territórios arteriais cerebrais distintos, seguidos de uma hemorragia intraparenquimatosa. Esta sequência de acontecimentos parece estar relacionada com uma coagulopatia de consumo crónica pela recidiva tumoral em curso. Esta associação de AVCs múltiplos a uma CID paraneoplásica, referida com alguma frequência no Japão, parece ser rara (ou subdiagnosticada?) entre nós.

## P25. Mania no AVC Agudo

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

### Introdução

Existem poucos estudos sistemáticos da mania em fase aguda do acidente vascular cerebral (AVC). A sintomatologia maniaca após AVC depende de dois factores: 1) genéticos ou atrofia subcortical 2) lesão nos circuitos cortico-limbicos (fronto-basal-tálamo-cortical) envolvendo o hemisfério direito (córtex orbitofrontal e basotemporal, tálamo e cabeça do N. caudado).

### Objectivo

Avaliação sistemática da presença de sintomas maniacos na fase aguda do AVC.

### Metodologia

Foram estudados consecutivamente doentes com enfarte cerebral, hemorragia cerebral ou hemorragia subaracnoideia agudos (≤4 dias). Aplicou-se a Escala de Avaliação da Mania (EAM) a todos os doentes que não apresentassem um distúrbio da consciência (GCS>9) ou uma alteração da linguagem (NIHSS<2) que impedisse a resposta verbal do doente. A lesão aguda foi classificada de acordo com a TAC na admissão.

### Resultados

Foram estudados 188 doentes (média idade 57 anos). Destes apenas 3 apresentavam uma pontuação ≥12 na EAM, indicando a presença de mania pós AVC. O primeiro caso era um homem de 69 anos com um enfarte no núcleo caudado direito, apresentando também um defeito de memória e sintomatologia depressiva. Os dois restantes eram uma mulher de 65 anos e um homem de 50 anos com uma hemorragia subaracnoideia não aneurismática. Nos três não existia história prévia de qualquer perturbação do humor ou abuso de álcool. A negação foi um comportamento dominante em todos e o delirium esteve presente nos dois homens.

### Conclusão

A mania é muito rara na AVC agudo. Nesta série, a mania surgiu num caso, num contexto de bipolaridade do humor, após lesão subcortical direita. Nos casos de hemorragia subaracnoideia sugere-se que uma disfunção difusa bilateral envolvendo áreas basofrontais e mesencefálicas provocará uma inibição de sistemas modulatórios.

Trabalho suportado, em parte, por Sanofi-Synthelabo.

## P26. Trombofilias e Manifestações Neurológicas: estudo retrospectivo

Sandra Perdigão<sup>1</sup>, Ricardo Rego<sup>1</sup>, Silvia Sousa<sup>2</sup>, Manuela Costa<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Hemoterapia, Hospital Pedro Hispano, ULS Matosinhos  
E-mail: neurologia@hph.min-saude.pt

### Introdução e objectivos

Os estados protromboticos são situações patológicas em que a coagulação sanguínea, função plaquetária ou fibrinólise estão alterados favorecendo a ocorrência de eventos trombóticos, muitos deles com manifestações neurológicas. O estudo destas alterações hematológicas adquire especial interesse em pacientes jovens para os quais a etiologia desses eventos era muitas vezes considerada idiopática. O objectivo deste estudo é relacionar eventos neurológicos com alterações dos factores procoagulantes.

### Métodos

Revisão dos processos clínicos dos doentes com eventos neurológicos associados a alterações dos factores procoagulantes internados ou seguidos na consulta de Neurologia do Hospital Pedro Hispano (HPH).

### Resultados

Foram incluídos no estudo 14 doentes, 9 do sexo feminino e 5 do masculino, caucasianos, com idades entre os 20 e os 52 anos (média=36,5 anos). Os eventos neurológicos que estiveram na base desta investigação etiológica foram: AVC isquémico(7), AIT (3), enxaqueca(3), neuropatia óptica isquémica (2), surdez súbita (1), trombose dos seios venosos

(1). Foram identificados outros factores de risco em 8 doentes: HTA(5), anticoncepção oral (4), dislipidemia (3), obesidade (2), tabagismo (2). Duas mulheres tinham antecedentes de abortamentos de repetição. A história familiar para eventos trombóticos era positiva em quatro doentes. Ao exame objectivo três doentes apresentavam livedo reticularis. O estudo de trombofilias revelou heterozigotia para o gene 5,10 metiltetrahidrato-folato-redutase (MTHFR) (6), anticorpos anti-cardiolipina (5), anticoagulante lupico (5), deficiência da proteína S (2), mutação do gene da protrombina G20210A (2), mutação do factor V de Leiden (2) deficiência da proteína C (1). Dez doentes foram antiagregados e quatro hipocoagulados.

### Conclusão

Sendo a média de idades dos doentes de 36,5 anos, foi estabelecida relação entre eventos isquémicos arteriais (AVC, AIT, neuropatia óptica isquémica e surdez súbita) e a presença de anticorpos antifosfolipideos (7), mutação do gene da protrombina (2) e heterozigotia do gene MTHFR (2), deficiência da proteína C (1) e S (2) e a mutação do factor V de Leiden (1). Relacionou-se ainda enxaqueca com a presença de anticorpos antifosfolipideos e trombose dos seios venosos com heterozigotia do gene MTHFR. Existe uma associação de dois ou mais factores em quatro doentes.

## P27. Afasia fluente com recuperação pós-endarterectomia

Gil Cunha<sup>1</sup>, Vieira Barbosa<sup>2</sup>, Assunção Matos<sup>3</sup>, Isabel Santana<sup>2</sup>

1- S. Neuroradiologia - Hospitais da Universidade de Coimbra, 2- S. Neurologia - Hospitais da Universidade de Coimbra, 3- S. Medicina Física e Reabilitação - Terapia da Fala - Hospitais da Universidade de Coimbra  
E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

### Introdução

A estenose carotídea, quando sintomática, pode manifestar-se por acidentes isquémicos transitórios ou definitivos do território correspondente. Os autores relatam um caso com uma apresentação invulgar – afasia fluente de evolução arrastada e agravamento progressivo, com resolução post cirurgia da carótida, documentada pelo registo em video pré e pós-intervenção.

### Caso Clínico

Homem de 71 anos, com quadro com cerca de duas semanas de evolução, apresentando alterações do discurso, associados a agitação e confabulação, com acentuada flutuação (presenciada durante o internamento) da intensidade e natureza destas manifestações. O exame neurológico revelou afasia de Wernicke – discurso fluente, de baixo conteúdo informativo e alterações marcadas da compreensão – associada a hipofonia e muito discreta lateralização motora direita. Antecedentes de carcinoma da mucosa oral operado e traumatismo cranio-encefálico fronto-basal esquerdo. Sem factores de risco vascular além de tabagismo. Em internamento

ocorreu estabilização do defeito afásico, com duração de duas semanas, com investigação complementar negativa para qualquer lesão estrutural recente (TC e RM), confirmando-se hipoperfusão do hemisfério esquerdo em SPECT. O Eco-Doppler carotídeo revelou estenose (80%) da bifurcação carotídea e da carótida interna esquerda, confirmada por angiografia de subtracção digital (90%). O doente foi submetido a endarterectomia carotídea esquerda, imediatamente após a qual ocorre recuperação do defeito de linguagem.

### Discussão e conclusões

As estenoses carotídeas críticas de longa duração podem expor o cérebro a variações imprevisíveis da perfusão cerebral, manifestando-se frequentemente por sintomas deficitários de expressão flutuante e nem sempre de acordo com os quadros clássicos. O quadro clínico descrito, uma afasia atípica (sub-cortical) prolongada e completamente reversível, é um exemplo desse tipo de situação que, ao que sabemos, não se encontra descrito na literatura.

## P28. O AVC Como Emergência. Resultados Anuais da Via Verde / UAVC do HSAC

J.C. Bandeira Costa, J.C. Lopes Moniz; Rute Relvas

Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, Hospital de St.º António dos Capuchos; Lisboa

Email: jbandeiracosta@netcabo.pt

### Introdução

No início de 2001, o Ministério da Saúde (M.S.) promoveu a criação da Via Verde dos AVC's, e inerentes unidades de acidentes vasculares cerebrais (UAVC), em vários hospitais portugueses. Estabeleceu normas para a organização e forma de actuação destas unidades, e sua articulação com o INEM, para permitir que o doente com AVC fosse rapidamente tratado. No Hospital de St.º António dos Capuchos (HSAC) a UAVC /Via Verde entrou em funcionamento no dia 18 de Maio de 2001. Trata-se de uma forma inovadora (em Portugal) de organizar os cuidados de saúde requeridos para o tratamento emergente dos doentes com AVC. Após um contacto telefónico do INEM e a verificação dos critérios de admissão (estabelecidos pelo M.S.), os doentes foram recebidos pelo neurologista junto ao local da TAC. Os que estavam em condições clínicas para tal realizaram de imediato TAC, após o que foram internados na UAVC.

### Objectivo

Pretendemos avaliar a demora pré e intra-hospitalar resultantes desta nova forma de trabalhar, e verificar se permitem a administração dos actuais agentes trombolíticos.

### Metodologia

Para todos os doentes que deram entrada na Via Verde/UAVC do HSAC ao longo dos primeiros 12 meses de

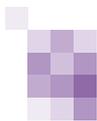
funcionamento, foram registados os seguintes parâmetros: idade, sexo, início da sintomatologia, chegada ao Hospital, local de recepção, realização de TAC, internamento na UAVC e diagnóstico final. Os critérios de admissão na Via Verde foram os estabelecidos a nível nacional pelo M.S.: – sintomatologia sugestiva de AVC; – idade inferior a 85 anos; – não ter dependência prévia.

### Resultados

Foram 59 os doentes transportados directamente pelo INEM, no âmbito do projecto Via Verde dos AVC's. Os tempos médios registados foram os seguintes: início da sintomatologia – chegada ao Hospital – 1h 37m; chegada ao hospital – realização de TAC – 12 minutos; chegada ao hospital – internamento na UAVC – 29 minutos; início da sintomatologia – doente pronto para iniciar terapêutica – 2h 06 minutos. 3 doentes não tinham AVC. A demora média de internamento destes doentes na UAVC foi de 11,4 dias.

### Conclusão

Estes tempos estão dentro dos estabelecidas como objectivo a atingir pelos principais centros de tratamento de AVC's. Permitem a instituição de terapêutica em tempo útil, designadamente a administração de fármacos trombolíticos.



## P29. Síndrome de Susac: vasculopatia retinococleocerebral

Ricardo Maré, José Figueiredo, Esmeralda Lourenço  
Serviço de Neurologia do Hospital de São Marcos, Braga  
E-mail: ricardo\_mare@hotmail.com

### Introdução

Em 1979, Susac et al, descreveram pela primeira vez, em duas mulheres, um síndrome caracterizado pela tríade clínica de encefalopatia, vasculite retiniana e surdez de origem endococlear. O processo fisiopatológico subjacente é uma microangiopatia de causa desconhecida que afecta as pequenas artérias cerebrais, retinianas e cocleares. O curso da doença é habitualmente monofásico e auto-limitado. É um síndrome raro, atingindo sobretudo mulheres jovens, estando descritos pouco mais de 60 casos na literatura.

### Caso clínico

Doente do sexo feminino com 31 anos, saudável, que inicia quadro de desorientação, alterações mnésicas e comportamento bizarro 2 semanas antes do internamento. Ao exame, apresenta-se bem acordada, com bom contacto pessoal mas desorientada no tempo e no espaço, com perturbações mnésicas importantes envolvendo a memória de curta duração, discurso pouco fluente e incoerente, mas com nomeação, compreensão e repetição normais (MMS 14/30). Reflexos cutâneo-plantares extensores. Restante exame normal. Durante o internamento refere hipoacusia bilateral. A RMN cerebral mostrou em T2 múltiplos focos de hiperssinal com atingimento do corpo caloso, cápsulas internas, cabeça do caudado, globus pálido e substância branca cerebelosa. Líquor com proteínas

elevadas (3,34 g/L) e 18 células com 70% de linfócitos, pesquisa de bandas oligoclonais negativa. Na angiografia cerebral apresentava irregularidades na porção terminal da artéria pericalosa. À observação por ORL foi-lhe diagnosticada uma surdez neurossensorial de predomínio direito. Ao exame fundoscópico observaram-se alterações capilares periféricas compatíveis com um processo de vasculite. A angiografia retiniana fluoresceínica revelou hiperfluorescência heterogénea. O estudo serológico do soro e líquido foi negativo. Iniciou terapêutica com metilprednisolona 1g/dia durante 5 dias, seguido por corticoterapia oral. A doente apresentou uma evolução favorável do quadro neurológico, com normalização das funções superiores por volta 25º dia de internamento, mantendo ainda ligeira hipoacusia.

### Conclusão

Embora a vasculopatia retinococleocerebral seja habitualmente auto-limitada, cerca de metade dos doentes fica com alguma disfunção residual. As opções terapêuticas variam desde a anticoagulação/antiagregação até à imunossupressão, passando pelas imunoglobulinas endovenosas. O tratamento precoce com altas doses de metilprednisolona e, nos casos refractários, ciclofosfamida poderá minimizar as sequelas. A nossa doente, “tratada” com corticoterapia, retomou a sua actividade laboral três meses após o início da doença.

## P30. Enfartes Bitalâmicos

Tiza Faria, Javier Ros, Gabriela Lopes, Carlos Correia, Manuel Correia  
Serviço de Neurologia do Hospital Geral de Santo António, Porto  
E-mail: gab.lopes@clix.pt

### Introdução

Os enfartes bitalâmicos são formas raras de apresentação de AVCs isquémicos, representando cerca de 0,6% numa série de 2750 destes doentes. As pequenas dimensões do tálamo, a multiplicidade de funções desempenhadas pelos seus núcleos, a sua rede de conexões e a variabilidade anatómica da sua árvore arterial são responsáveis pela diversidade de sinais e sintomas clínicos destes enfartes. O território mais atingido é o das artérias talâmicas paramedianas, por terem, frequentemente, uma emergência comum. A alteração súbita, mas transitória, do estado de consciência, é um sinal inaugural frequente dos enfartes paramedianos bilaterais, por atingimento dos núcleos intralaminar e dorsomedial, que participam na activação cortical. No entanto, estes enfartes são frequentemente associados a enfartes de outras artérias talâmicas e a enfartes mesencefálicos paramedianos, com alteração persistente da vigília e pior prognóstico.

### Casos clínicos

Apresentamos os três casos de enfartes bitalâmicos, sem envolvimento de território superficial da artéria cerebral

posterior, que foram internados no Serviço de Neurologia nos últimos cinco anos (de 9/1998 a 8/2002). Foram revistos os modos de apresentação e evolução clínicas destes doentes, com revisão anatomo-clínica e imagiológica.

### Conclusão

Nestes doentes, a forma de instalação comum foi um coma súbito acompanhado de alterações da oculomotricidade, mas com diferentes modos de evolução. O restante síndrome clínico define a extensão dos territórios vasculares atingidos, da qual dependem o prognóstico e evolução. Apesar da sua raridade e por comparação com outros centros, o pequeno número encontrado pode significar que estes enfartes são subdiagnosticados. A variabilidade clínica pode sugerir diagnósticos topográficos diversos, se não houver o recurso a exames imagiológicos, preferencialmente RMN cerebral.

## P31. O EEG ambulatório de longa duração na prática neurológica corrente

Alberto JR Leal  
Serviço de Neurologia do Hospital Fernando Fonseca, Amadora.  
E-mail: a.leal@netcabo.pt

### Introdução

Os avanços técnicos no registo do EEG tornaram viável a utilização de registos EEG de longa duração (24 ou mais horas) em doentes ambulatórios. Os baixos custos de implementação, rapidez de resposta às solicitações e aplicabilidade a doentes com um largo espectro de idades torna esta investigação um exame complementar promissor em neurologia.

### Objectivos

Os autor revê os avanços técnicos nos métodos de registo e descreve os resultados da sua aplicação a diversos tipos de patologia neurológica ao longo dos últimos 5 anos no Laboratório de Electroencefalografia do Hospital Júlio de Matos.

### Metodologia

Cerca de 100 doentes referenciados essencialmente de serviços de Neurologia de outros hospitais e com patologia diversificada mas predominantemente relacionada com o diagnóstico diferencial de eventos paroxísticos. O autor analisou o contributo da técnica nos casos de difícil diagnósticos pelos métodos tradicionais.

Resultados. A epilepsia revela-se o campo em que existe maior contributo da técnica, permitindo estabelecer diagnósticos em casos duvidosos, melhor caracterizar

epilepsias conhecidas e excluir o diagnósticos em casos com registos ictais sem tradução no EEG. Casos com déficits neurológicos transitórios falsamente atribuídos a patologia vascular e quadros sincopais de origem cardíaca falsamente atribuídos a epilepsia foram postos em evidencia. O teste parece ter poucos falsos negativos (menos de 1%) no diagnóstico de epilepsia e nenhum doente com epilepsia demonstrada por outros métodos apresentou um exame normal. No campo da pediatria foram estudadas 10 crianças com idades superiores a 5 anos, tendo sido bem tolerado e contribuído significativamente para o diagnóstico. A possibilidade de iniciar rapidamente o registo (em horas) torna viável o registo de crises em casos em que estas ocorrem em surtos, sendo neste particular mais versátil que a monitorização video-EEG em unidade especializada.

### Conclusões

O registo EEG de longa duração em ambulatório constitui um método de estudo de grande impacto em diversos campos da patologia neurológica. A grande versatilidade, facilidade de implementação e baixos custos de manutenção tornam a técnica uma alternativa válida a unidades especializadas exigindo internamento.

## P32. Desistiu

## P33. Desistiu

## P34. Convulsões e Hipoparatiroidismo

Isabel Ambrósio, Helena Águas, António Araújo, Maria Dora Rojão  
Hospital de Santo António dos Capuchos – Serviço de Neurologia, Lisboa  
E-mail: aguas@netcabo.pt

Endereço postal: Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António dos Capuchos, Alameda de Santo António dos Capuchos, 1169-050 Lisboa

Resumo não editado.

## P35. Características da Memória em doentes com epilepsia por lesão temporal medial

Élia Baeta, Ana Silvestre, Cláudia Guarda  
Serviço de Neurologia, Hosp. Garcia de Orta, Almada  
E-mail: eliaborlido@hotmail.com

### Introdução

A avaliação de doentes com epilepsia do lobo temporal (ELT), implica exame pormenorizado da memória. A comprovação e caracterização do defeito ajudam a confirmar/localizar a origem medial do foco epileptogéneo. Vários métodos mostraram ser pouco sensíveis e discriminantes. O "California Verbal Learning Test" (CVLT) poderá melhorar a quantificação e qualificação dos componentes da memória e aprendizagem verbais.

### Objectivo

Identificar, pelo CVLT (que anteriormente adaptámos e normalizámos à população portuguesa), os defeitos e estratégias que diferenciam três tipos de indivíduos: grupo controlo (GC) (n=43 – sem doença), doentes com epilepsia mesial esquerda (EME) (n=19) e foco mesial direito (EMD) (n=20).

### Métodos

Determinámos a origem da epilepsia e localização do foco por electroencefalograma e Ressonância Magnética. Os grupos

mostraram-se estatisticamente semelhantes para as variáveis demográficas e características da epilepsia e tratamento. Foram obtidos, da avaliação pelo CVLT, 25 indicadores de desempenho: 15 resultados brutos e 10 índices. Os dados foram analisados estatisticamente.

### Resultados e Conclusões

O grupo de indivíduos com EME revela grave perturbação da evocação imediata (F=4.127, p=.020), e após intervalo de tempo curto e longo (F=10.266, p=.000 and F=11.661, p=.000), e do reconhecimento (F=13.444, p=.000). O grupo EMD mostrou alterações menos graves, salientando-se defeito de discriminabilidade (F=5.334, p=.007).

O presente estudo evidencia alterações mnésicas nos indivíduos com ELT demonstrando deficiente codificação, retenção e portanto disponibilização de nova informação. Confirma a capacidade do CVLT para caracterizar o defeito nos doentes com EME e EMD e demonstra tratar-se de um bom instrumento de avaliação da memória verbal episódica em doentes com ELT.

## P36. O Electroencefalograma nos Idosos: a Experiência de um Laboratório de Neuroelectrofisiologia

Cláudia Guarda, Paula Breia  
E-mail: claudiaguarda@hotmail.com

### Introdução

As alterações do envelhecimento ocorrem a vários níveis, repercutindo-se nos meios complementares de diagnóstico, nomeadamente nos neurofisiológicos. O electroencefalograma (EEG) é frequentemente requisitado para avaliação de patologias neurológicas e outras, sendo difícil a correlação das alterações com o quadro clínico.

### Objectivos

Determinar os motivos para requisição de EEG em indivíduos idosos, quais as alterações electroencefalográficas encontradas e sua possível correlação clínica.

### Métodos

Foram estudados, retrospectivamente, 280 indivíduos com idade igual ou superior a 60 anos submetidos a EEG na Unidade de Neurofisiologia, desde Janeiro de 1999 até Junho de 2002, provenientes do Serviço de Neurologia. As variáveis clínicas analisadas foram idade, sexo e diagnóstico (epilepsia, alterações da consciência, alterações cognitivas, doença cérebro-vascular (DCV), encefalopatias, amnésia global transitória (AGT)). Excluíram-se doentes em que não foi possível caracterizar o diagnóstico e exames consecutivos do mesmo doente. Nos parâmetros electroencefalográficos considerou-se: actividade de base (normal/anormal), lentificação (focal/generalizada), actividade paroxística, padrões específicos (FIRDA/PLED/complexos

periódicos), influência da hiperventilação, fotoestimulação e ocorrência de sono. Utilizou-se SPSS 10 para análise estatística descritiva e os coeficientes de correlação de Pearson.

### Resultados

A amostra é constituída por 138 homens e 142 mulheres. A média de idades é 70,23±6,71, sem diferenças significativas entre os sexos. Os motivos do EEG foram: epilepsia em 135 (48,2%), alterações cognitivas em 75 (26,8%), alterações da consciência em 32 (11,4%), DCV em 16 (5,7%), AGT em 13 (4,6%) e encefalopatias em nove (3,2%) doentes. A electrogénese de base foi anormal em 72 (25,7%), com lentificação generalizada, associando-se a alterações cognitivas (p<0,005) e a encefalopatia (p<0,034), sendo afectada pela idade (p<0,007) e pelo sexo masculino (p<0,001). Foi encontrada lentificação focal em 76 doentes, especialmente com DCV (p<0,007), sofrendo a influência da idade (p<0,016). Ocorreram paroxismos em 26 doentes, sendo focais em 92,3%, correlacionando-se com epilepsia (p<0,000) e alterações na fotoestimulação (p<0,004). A prevalência de períodos espontâneos de sono, na nossa amostra, aumentou com a idade (p<0,02). As alterações da consciência e a AGT não surgiram associadas a modificações do EEG.

### Conclusões

O EEG é acessível, barato e não invasivo e com um papel na avaliação do envelhecimento patológico, ao dar-nos informações sobre o estado funcional do encéfalo.

## P37. Síndrome de Guillain - Barré; Revisão clínica, laboratorial e prognóstico

João Chaves<sup>1</sup>, António Marinho<sup>2</sup>, José Alberto<sup>2</sup>, Irene Aragão<sup>2</sup>, Pereira Monteiro<sup>1</sup>  
 2- Serviço de Neurologia, 2- Unidade de Cuidados Intensivos Polivalentes, Hospital de Santo António, Porto  
 E-mail: joamchaves71@hotmail.com

**Introdução**

O síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma poliradiculonevrite aguda, monofásica, auto-imune. O diagnóstico baseia-se em critérios clínicos e laboratoriais (dissociação albumino-citológica do LCR e alterações electromiográficas). Habitualmente há regressão espontânea dos défices em semanas, no entanto, há doentes que necessitam de suporte ventilatório e outros ficam com sequelas. Os factores de prognóstico não estão definidos.

**Objectivo**

Caracterização clínica e laboratorial do SGB e identificação de eventuais factores de prognóstico.

**Metodologia**

Revisão dos processos clínicos dos doentes (n=63) internados no HGSA (1.1.95 a 31.3.02) com o diagnóstico de SGB e avaliação das sequelas aos 6 meses.

**Resultados**

Observaram-se 37 homens (idade média de 39 anos e limites dos 2-78) e 26 mulheres (idade média de 39 anos e limites dos 3-73). 38 doentes (60%) tiveram doença aguda prévia: 23 infecção respiratória; 8 gastrointestinal. Em 15 casos, o estudo serológico, identificou o agente infeccioso, 2 estavam associados a neoplasia e 2 ocorreram após vacinação.

O sintoma inaugural foi motor em 57% e disautonómico em 11%. Os défices instalaram-se de forma ascendente em 75% dos casos. No pico

da doença: 68% tinham tetraparesia, 59% atingimento dos pares craneanos (VII em 31 e IX - X em 27 doentes) e disautonomia em 57% dos casos. Quinze necessitaram de suporte ventilatório mecânico, em média, 10,4 dias. Em 87% destes doentes surgiram complicações: respiratórias (13 pneumonias, 2 atelectasias, 1 ARSA); urinárias (60% infecções); 20% cardíacas (1 insuficiência cardíaca e 2 arritmias); 47% metabólicas (hiponatremia).

No estudo do LCR, 79% apresentavam proteínas acima de 0,45 mg/dl e 76% citologia normal. Fizeram EMG 49 doentes: 86% tinham diminuição da VC motora; 76% da VC sensitiva; 86% aumento da LMD; 31% sinais de lesão axonal, em pelo menos um dos nervos pesquisados.

Foram tratados com imunoglobulinas 81% dos doentes.

O estado neurológico após 6 meses revelou que: 33 dos 46 doentes as sequelas eram ausentes ou mínimas; 9 andavam sem assistência mas eram incapazes de correr; 1 necessitava de assistência para deambular; 1 estava acamado e 1 morreu por carcinoma oculto metastizado.

A necessidade de ventilação surge relacionada com o envolvimento nervos cranianos (sobretudo IX e X), com a disautonomia e com desnervação axonal. O prognóstico funcional foi pior nos doentes com progressão inicial mais lenta e com desnervação.

**Conclusão**

Neste estudo caracterizaram-se as diferentes manifestações clínicas dos doentes para avaliar as que podiam estar implicadas em complicações graves com o objectivo de, no futuro, melhorar os cuidados de saúde prestados aos doentes bem como o prognóstico do SGB.

## P38. Meningite recorrente por meningococos em doente com défice de factor C3 do complemento

Vitor Tedim Cruz<sup>1</sup>, Carmen Cabezas<sup>1</sup>, Javier Buisán<sup>1</sup>, Carlos Veira<sup>1</sup>, Eugénia Santos<sup>2</sup>, João Castro Melo<sup>2</sup>, Paula Coutinho<sup>1</sup>  
 1- Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira; 2- Serviço de Imunologia, Hospital Geral de Santo António, Porto  
 E-mail: vcruz@hospitalfeira.min-saude.pt

**Introdução**

Os défices de complemento são situações raras que podem resultar de defeitos de produção congénitos ou excesso de consumo. Originam estados de imunodeficiência com doenças autoimunes (79%) e infecções recorrentes por várias espécies de bactérias capsuladas (78%) e por meningococos. As infecções por meningococos são uma manifestação grave que afecta uma fracção significativa dos doentes detectados (0,5% por ano; RR=5000).

**Caso clínico**

Mulher de 22 anos, operária, com antecedentes de meningite por *Neisseria meningitidis* serogrupo C aos 17 anos. Em Janeiro de 2002 recorreu ao hospital por quadro com dois dias de evolução de cefaleias, vômitos, mal estar geral e hipertermia (38°). O exame neurológico revelou um síndrome meníngeo marcado, sem alterações de consciência nem sinais focais. Sem petéquias ou adenopatias. O exame citológico do líquor mostrou 5120 leucócitos com predomínio de polimorfonucleares; 1102mg/dl de proteínas e 10mg/dl de glicose (glicemia=82mg/dl). O exame bacteriológico identificou *Neisseria meningitidis* serogrupo C. O quadro infeccioso e meníngeo responderam favoravelmente à antibioterapia instituída. Dados os antecedentes da doente (e ausência de traumatismo crânio-encefálico anterior ou foco parameníngeo) foi pedido estudo do complemento, identificando-se

um défice da fracção C3 (45mg/dl - normal 81 a 167), devido a grande activação, demonstrada pelo aumento de C3d (1250mg/dl - normal inferior a 0,55), com restantes proteínas do complemento normais. Estes resultados mantiveram-se em três avaliações nos seis meses seguintes. O rastreio de fenómenos autoimunes foi negativo. A doente e familiares foram vacinados com vacinas anti-meningocócica, anti-pneumocócica e anti-*Haemophilus influenzae*.

**Discussão e conclusão**

Tal como se verificou na doente descrita, os défices de complemento levam a infecções meningocócicas em idades mais avançadas (Md. 17 anos) em relação à população geral (Md. 3 anos). Estão programados estudos adicionais para esclarecer a activação persistente observada. O défice de C3 reduz a capacidade fagocitária e a actividade bactericida aumentando a susceptibilidade a *Neisseria*. Se bem que extremamente raros, a detecção de défices de complemento é importante porque, apesar de não existir uma estratégia globalmente aceite para prevenir as infecções recorrentes, a vacinação anti-meningocócica induz a produção de anticorpos específicos opsonizantes, podendo diminuir a gravidade e a frequência das infecções meningocócicas.

## P39. Rastreio do genoma e identificação de *loci* associados à esclerose múltipla em doentes portugueses

Jorge Pinto-Basto<sup>1,2</sup>, Mónica Santos<sup>1</sup>, Maria Edite Rio<sup>3</sup>, Maria José Sá<sup>3</sup>, Ângela Valença<sup>4</sup>, Alfredo Sá<sup>5</sup>, José Dinis<sup>6</sup>, José Figueiredo<sup>7</sup>, Luís Bigotte de Almeida<sup>8</sup>, Isabel Coelho<sup>9</sup>, Jorge Sequeiros<sup>1,10</sup>, Patrícia Maciel<sup>1,10</sup>

1-UnIGENE-IBMC, Univ. Porto, Inst. Genét. Médica, 2- Jacinto de Magalhães, Porto, Serv. Neurol., 3- Hosp. S. João, Porto, 4-Serv. Neurol., Hosp. Força Aérea, Lisboa, 5-Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sto. André, Leiria, 6- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sta. Luzia, Viana do Castelo, 7- Serv. Neurol., Hosp. S. Marcos, Braga, 8- Serv. Neurol., Hosp. Garcia de Orta, Almada, 9-Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sra. Oliveira, Guimarães, 10-Dept. Est. Pop., ICBAS, Univ. Porto  
E-mail: pmaciel@ibmc.up.pt

### Introdução

A esclerose múltipla (EM) é uma doença crónica desmielinizante do SNC que afecta 1:500 adultos jovens europeus. Embora a etiologia da EM permaneça desconhecida, diversos estudos evidenciaram a existência de factores genéticos subjacentes.

### Objectivo

Efectuar um estudo de associação de base populacional em doentes portugueses com EM, para rastreio do genoma e identificação de *loci* associados à doença.

### Metodologia

Estudou-se uma amostra de 188 doentes com diagnóstico definitivo de EM, oriundos de diversas regiões do país, identificados através de consultas hospitalares e associações de doentes. A média etária era 37 anos (17-64); 164 doentes tinham formas surto/remissão ou secundariamente progressivas e os restantes evolução primariamente progressiva. A idade de início da doença variou entre 6 e 55 anos (média: 28,2 ± 8,7). Estudaram-se também 188 controlos, individualmente emparelhados por idade, sexo e região de origem. Utilizou-se uma estratégia de *pooling* dos DNAs, para o que a concentração de DNA foi medida em duplicado com espectrofotómetro, construindo-se em seguida dois pools de DNA a partir dos DNAs dos casos e controlos.

Estudaram-se 6000 marcadores microssatélites distribuídos por todo o genoma com distância média de 0,5 cM. Para cada marcador foram realizadas duas PCRs usando *primers* marcados e executadas duas electroforeses para cada produto num sequenciador capilar. A amplificação foi conseguida para 4661 marcadores. Para determinar as frequências alélicas, procedeu-se à normalização da distribuição. As frequências alélicas dos casos e dos controlos foram comparadas para cada marcador usando o teste de  $\chi^2$ . Os marcadores foram ordenados pelo seu valor de p empírico e foram escolhidos 34, daqueles com p empírico inferior a 0.01, para posterior confirmação.

### Resultados

Obtiveram-se resultados sobreponíveis aos descritos noutros estudos que mostraram associação de marcadores na região do HLA. As regiões mais promissoras identificadas neste estudo foram 5q, 6p, 7q, 8q, 10p, 11p, 15q e 18 p.

### Conclusões

Os nossos resultados sugerem que a metodologia usada neste estudo é apropriada para a detecção de *loci* associados com a EM. A comparação dos resultados obtidos nesta e em outras populações deverá contribuir para a identificação dos *loci* relevantes para a susceptibilidade à EM.

## P40. Susceptibilidade e progressão da esclerose múltipla em doentes portugueses - estudo dos *loci* APOE e SCA2

Santos M<sup>1</sup>, Costa MC<sup>1</sup>, Rio ME<sup>2</sup>, Sá MJ<sup>2</sup>, Monteiro M<sup>2</sup>, Valença A<sup>3</sup>, Sá A<sup>4</sup>, Dinis J<sup>5</sup>, Figueiredo J<sup>6</sup>, Bigotte de Almeida L<sup>7</sup>, Coelho I<sup>8</sup>, Pinto-Basto J<sup>9</sup>, Matamá MT<sup>1</sup>, Ferro A<sup>1</sup>, Sequeiros J<sup>1,10</sup>, Maciel P<sup>1,10</sup>

1- UnIGENE-IBMC, Univ. Porto, 2- Serv. Neurol., Hosp. S. João, Porto, 3- Serv. Neurol., Hosp. Força Aérea, 4- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sto. André, Leiria, 5- Serv. Neurol., Hosp. Dist. Sta. Luzia, Viana do Castelo, 6- Serv. Neurol., Hosp. S. Marcos, Braga, 7- Serv. Neurol., Hosp. Garcia de Orta, Almada, 8- Serv. Neurol., Hosp. Senhora Oliveira, Guimarães, 9- Inst. Genét. Médica Jacinto de Magalhães, Porto, 10- Dept. Est. Pop., ICBAS, Univ. Porto.

### Introdução

A Esclerose múltipla (EM) é uma doença desmielinizante com uma clínica variável, podendo apresentar-se de forma progressiva ou com recorrências e remissões. Afecta 1:500 jovens adultos europeus. Pensa-se que a componente genética tem um papel importante na susceptibilidade à esclerose múltipla e na progressão da doença. Os genes *APOE* e *SCA2* estão envolvidos na patologia de certas doenças neurodegenerativas e estudos prévios mostram o seu envolvimento na susceptibilidade e progressão da EM.

### Objectivo

Determinar a influência dos *loci* APOE e SCA2 na susceptibilidade à EM e a sua relação com a gravidade da doença na população portuguesa.

### Metodologia

Estudaram-se 243 doentes portugueses, 192 dos quais foram individualmente emparelhados por sexo, idade e região de origem com 192 controlos. Ambos os pais de 92 doentes foram também estudados. Efectuou-se a genotipagem dos genes APOE e SCA2 por PCR-RFLP e por hibridação dos produtos de PCR com uma sonda

(CAG)15 marcada com 32P, respectivamente. Para testar a influência do alelo e4 (APOE) e do alelo 22 CAGs (SCA2) na gravidade da doença foi comparada a idade de início, gravidade e progressão da doença entre grupos com e sem aqueles alelos.

### Resultados

Não foi detectada qualquer diferença significativa quando comparadas as frequências alélicas dos dois *loci* entre casos e controlos, ou quando se compararam casos de EM com a forma clínica primariamente progressiva *versus* outras formas da doença. Os 92 trios disponíveis foram testados para um possível desequilíbrio de ligação mas não foi observada distorção na segregação dos alelos para os dois *loci*. Não foi observada qualquer associação dos alelos e4 ou 22 CAG com a gravidade e progressão da EM na nossa população, contrariamente ao observado em estudos noutras populações.

### Conclusão

Dada a importância da interacção *genes-ambiente* na EM, é possível que diferentes factores genéticos contribuam para a patogénese em diferentes populações.

## P41. Esclerose múltipla - que tratamentos efectuamos?

M. Carmo Macário, Joana Nunes, Carla Cecília, Cláudia Catarino, Gustavo Cordeiro, Livia de Sousa  
 Serviço de Neurologia dos Hospitais da Universidade de Coimbra, Coimbra  
 E-mail: fmacario@clix.pt

### Introdução

As terapêuticas usadas na Esclerose múltipla (EM) são, em grande parte, empíricas e, mesmo aquelas de eficácia comprovada, actuam por mecanismos desconhecidos e têm uma grande variabilidade interindividual na eficácia terapêutica.

### Objectivos

Avaliar quais os tratamentos imunomoduladores efectuados nos nossos doentes com EM e sua eficácia, com o objectivo de autocrítica ao trabalho efectuado na consulta de Desmielinizantes

### Metodologia

Aplicámos um questionário do qual constava uma avaliação clínico-terapêutica. Os doentes sob terapia imunomoduladora foram questionados sobre a sua eficácia em termos subjectivos, distinguindo-se três grupos: melhor, estável ou pior. Comparámos estas respostas com a opinião clínica do Neurologista.

### Resultados

Preencheram o questionário 235 doentes, todos com EM definitiva. A idade média é de 40 anos, idade média de início da doença aos 28 anos e tempo evolução médio de 9 anos (1 a 42). A forma clínica é recidivante/remitente (RR) em 169

doentes, sendo progressiva nos restantes: 5 primária progressiva (PP), 22 recidivante progressiva (RP) e 39 secundária progressiva (SP). Não têm terapêutica imunomoduladora 45 doentes e, dos restantes, 149 têm uma única terapêutica imunomoduladora e 38 têm várias terapêuticas. Dos 138 doentes com Interferon 76 (55%) consideram que estão estabilizados, 37 (27%) que estão melhores e 25 (18%) que estão piores. Os 40 doentes com Azatioprina eram de opinião que estavam estabilizados 22 (55%), melhores 10 (25%) e piores 8 (20%). Dos 22 doentes tratados com Metotrexato pensam que estão estabilizados 10 (25%), melhores 3 (14%) e piores 9 (41%). Os 7 doentes com Mitoxantrona consideram que estão melhores 5 (72%), estabilizados 1 e piores 1. Os 18 doentes com Imunoglobulina mensal acham-se estabilizados 8 (44%), melhores 8 (44%) e 2 piores (12%). Na generalidade a opinião do Neurologista era sobreponível ao do doente.

### Conclusões

Os doentes tratados com Interferon ou com Azatioprina são de opinião que estão estabilizados (55%) ou melhores (26%). Com Metotrexato consideram-se 41% piores. Em relação aos doentes tratados com Mitoxantrona, apesar do pequeno número de doentes, a grande maioria sente que está melhor (72%). Em relação aos que fazem Imunoglobulina mensal a maioria dos doentes acha-se melhor (44%) ou estabilizada (44%). Estes resultados são sobreponíveis aos encontrados na literatura.

## P42. Imunoglobulina G no arsenal terapêutico da Esclerose Múltipla - experiência de um Serviço de Neurologia

Ana Sofia Morgadinho, Carmo Macário, Fernando Matias, Ana Maduro, Livia Sousa  
 Serviço de Neurologia dos Hospitais de Coimbra  
 E-mail: livia@clix.pt

### Introdução

A imunoglobulina humana (IVIg) tem sido utilizada com benefício no tratamento de várias doenças neurológicas em que se admite existir um distúrbio do sistema imunológico. A sua utilização na esclerose múltipla é apoiada por alguns estudos, designadamente o de Fazekas em 1998 em que se demonstra redução do número de surtos e da acumulação de incapacidade.

Pretendeu-se com este trabalho conhecer a opinião dos doentes com MS que têm vindo a efectuar terapêutica com IVIg sobre a utilidade, tolerância e efeitos secundários desta terapêutica.

### Método

Realização de inquérito aos doentes sobre a tolerância, efeitos secundários, adesão à terapêutica, noção subjectiva do benefício do tratamento com IVIg e interações com outros fármacos.

### Resultados

Dos 36 doentes que efectuaram terapêutica mensal com IVIg mensal (15 gramas em dose única), foram avaliados até à data do resumo 20 doentes, 15 do sexo feminino e 5 do sexo masculino, com idades compreendidas entre os 28 e os 62 anos. O tempo de

evolução da doença no grupo estudado varia entre 1,5 ano e os 15 anos com EDSS compreendidas entre 1,5 e 8. Cerca de metade dos doentes efectuaram a terapêutica em monoterapia, estando os restantes em politerapia.

A quase totalidade dos doentes considerou que o tratamento com IVIg tem sido benéfico, sendo mesmo superior em alguns casos a outras opções terapêuticas efectuadas anteriormente. Houve boa tolerância à medicação e relativa ausência de efeitos secundários, mesmo nos doentes submetidos a politerapia com Interferão  $\beta$ . A adesão à terapêutica aproximou-se dos 100%.

### Conclusão

Apesar de ser necessário esclarecer muitos aspectos sobre a terapêutica com a IVIg na MS (conceito de “dose óptima”, utilidade/relevância no arsenal terapêutico da doença), parece ser unanimemente aceite a óptima tolerância, a ausência quase total de contra-indicações e a relativa comodidade de administração. Alguns dos aspectos que são ainda fonte de alguma controvérsia são a sua eficácia comparativamente a outras formas de tratamento tais como o Interferão  $\beta$ , a ausência de estudos imagiológicos de controlo da eficácia da IVIg e o seu custo elevado.

## P43. Degenerescência Dendrítica Hipocampal na SIDA

Maria José Sá  
Instituto de Anatomia, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto  
E-mail: m.josesa@mail.telepac.pt

### Introdução

Num estudo estereológico da formação do hipocampo (FH) de doentes com SIDA, encontrámos atrofia neuronal sem morte celular, e atrofia global hipocampal, alterações sugestivas de degenerescência neurítica associada. Tais resultados induziram-nos a efectuar o estudo quantitativo das árvores dendríticas das principais populações neuronais da FH na mesma doença.

### Objectivos

Avaliar a existência de degenerescência dendrítica das células da FH em doentes com SIDA, proceder à sua quantificação e pesquisar sinais de eventual reorganização.

### Material e Métodos

O material foi obtido durante autópsias efectuadas em 5 doentes infectados pelo VIH-1, e em 5 indivíduos com a mesma distribuição etária, sem factores de risco para infecção VIH e sem registo de consumo de substâncias de abuso (grupo de controlo). Todos os indivíduos eram do sexo masculino. Utilizou-se o método rápido de Golgi para impregnar as arborizações dendríticas das células granulares e das células hilares em cesto da fascía denteada e das células piramidais de CA3 e CA1, as quais se desenharam à câmara clara. Os segmentos dendríticos foram classificados, contados e medidos, de forma a determinar números totais, nº de terminais por ordem centrífuga, densidade de espinhas dendríticas e de ramificação dendrítica,

comprimento dendrítico total, comprimentos total e médio dos segmentos terminais e dos intermédios.

### Resultados

Observou-se empobrecimento significativo das árvores dendríticas de todas as populações neuronais nos casos de SIDA, com repercussão nos diferentes parâmetros, mais marcada no hilo e em CA3, apontando para vulnerabilidade regional da FH ao VIH. A densidade de espinhas dendríticas estava reduzida sobretudo nas células com arborizações mais preservadas. Encontraram-se sinais discretos, não significativos, de reorganização dendrítica: maior nº de segmentos nos grânulos, crescimento dendrítico em células hilares e piramidais de CA3 e CA1.

### Conclusões

Estes resultados assemelham-se às observações de degenerescência dendrítica no neocórtex de doentes com SIDA, e evidenciam redução global da superfície receptora neuronal na FH. A consequente disfunção dos circuitos hipocampais pode contribuir para explicar a ocorrência de alterações demenciais associadas à infecção VIH, todavia potencialmente reversíveis, atendendo à ausência de morte neuronal e à possível reorganização estrutural.

Trabalho subsidiado pela Fundação para a Ciência e a Tecnologia, Unidade 121/94

## P44. Doença de Whipple com manifestações neurológicas inaugurais

Mónica Marta<sup>1</sup>, Luís Maia<sup>1</sup>, Teresa Mendonça<sup>1</sup>, José Barros<sup>1</sup>, Vitor Lopes<sup>2</sup>, Cidalina Caetano<sup>3</sup>, Nelson Rocha<sup>2</sup>, Luis Monteiro<sup>1</sup>  
1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Medicina 1, 3- Serviço de Gastroenterologia, Hospital Geral de Santo António, Porto

### Introdução

A doença de Whipple (DW) é uma infecção multissistémica causada por *Tropheryma whippeli*, rara mesmo nas suas manifestações clássicas. Em cerca de 10% dos casos existe compromisso neurológico, quer no decorrer da infecção conhecida e tratada, quer como manifestação inaugural. O diagnóstico é alcançado com um elevado grau de suspeição, validado por exame dirigido (biópsia duodeno-jejunal).

### Casos clínicos

1. Homem de 44 anos com episódios irresistíveis de sonolência diurna, diminuição da libido e lentificação psicomotora, progredindo ao longo de seis meses. O exame neurológico revelou apraxia do olhar e oftalmoplegia supranuclear, mioclonias segmentares do pescoço e membro superior direito, e mioclonias perioral e laterocervical esquerda e frequentes episódios de hipersónia diurna (filme). LCR: 20 linfócitos, proteínas e glicose normais. RM: áreas de hipersinal em DP/T2 no lobo temporal direito, hipocampo e transição amígdalo-hipocampal. Biópsia duodenal: infiltrado inflamatório linfoplasmocítico, histiócitos com estruturas PAS-positivas.

Tratamento: ceftriaxone ev e cotrimoxazol. Seis meses depois, houve regressão parcial do quadro neurológico.

2. Homem de 38 anos, com queixas visuais e edema papilar bilateral, anemia normocrómica normocítica e emagrecimento. LCR e RMN encefálica foram normais. No decorrer da investigação de doença sistémica ou neoplasia oculta, o padrão endoscópico da mucosa duodenal levantou a suspeita de DW e a biópsia confirmou o diagnóstico.

### Conclusão

O primeiro doente apresentou o quadro neurológico, raro mas bem descrito, sugestivo de DW: mioclonias segmentares rítmicas e paralisia supranuclear do olhar. A hipersónia diurna como sintoma inaugural nunca foi descrita. O segundo doente foi diagnosticado no decorrer da investigação etiológica de edema papilar associado a emagrecimento e anemia. Em ambos os casos, a avaliação diagnóstica e a suspeita clínica conduziram em tempo útil à biópsia intestinal. Pela sua raridade e pleiomorfismo, o diagnóstico de DW neurológica implica um elevado grau de suspeição.

## P45. Demência progressiva como manifestação inicial de SIDA relacionada com HIV-2

Lurdes Rodrigues<sup>1</sup>, Ângela Silva<sup>1</sup>, Helena Sarmiento<sup>2</sup>, Lindora Pires<sup>2</sup>, Emanuela Lopes<sup>3</sup>, Isabel Coelho<sup>1</sup>  
 1-Serviço de Neurologia 2-Serviço de Medicina 3-Departamento de Psicologia, Hospital Senhora da Oliveira Guimarães  
 E-mail: neurologia@guimaraes.min-saude.pt

### Introdução

A demência associada ao vírus da imunodeficiência adquirida (HIV) desenvolve-se em 15-20% dos doentes com SIDA avançada. A demência por HIV, raramente ocorre antes do início dos sintomas constitucionais da SIDA e o quadro muitas vezes é indistinguível de depressão, sem a avaliação neuropsicológica. A maioria das demências reportadas estão relacionadas com HIV-1. É descrito uma demência progressiva num doente infectado por HIV-2 sem outros sintomas de SIDA, durante os primeiros três anos de vida.

### Caso clínico

Um homem de 48 anos apresenta-se com sintomas de inatenção, diminuição da sua eficácia na actividade profissional e na tomada de decisões e perda progressiva na iniciativa motora. Três anos após o início destes sintomas, que entretanto já interferiam nas actividades da vida diária e no seu próprio funcionamento global, dá entrada no hospital com um estado confusional, ataxia da marcha, incontinência e sinais piramidais bilaterais. A RMN cerebral evidencia áreas de hipersinal em T2 na substância branca a nível dos lobos frontais. O estudo

imunológico, vírico e cito bioquímico do LCR é normal. O estudo serológico é HIV-2 positivo e a contagem de células CD4 é de 42/mm<sup>3</sup>. Introduzida a terapêutica antiretroviral (zidovudina, lamivudina e indinavur) regista-se uma progressiva recuperação do estado funcional cognitivo e dos défices neurológicos. Foi efectuada avaliação neuropsicológica com um screening global, MMSE, figura complexa de Rey, Teste de Barragem, KTL, ADAS Cog e WMS apresentando uma cooperação razoável, mas necessitando de um reforço contínuo; humor desadaptado e baixa de tolerância à fadiga; diminuição da autocrítica; défice na concentração e na atenção; capacidade visuo-constructiva normal mas com o aumento da complexidade regista-se um aumento da desmotivação (desenho tridimensional); alteração na Figura de Rey; e compromisso na iniciativa motora e verbal. O MMSE é normal.

### Conclusão

Neste caso, as características da demência são similares à relacionada com HIV-1 e a introdução dos antiretrovíricos condicionou um impacto positivo no prognóstico clínico.

## P46. 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 de Lisboa; 4-Departamento Universitário de Neurologia da Faculdade de Ciências Médicas de Lisboa

Resumo não editado.

## P47. Forma panencefalopática de Doença de Creutzfeldt-Jakob

Gustavo Santo<sup>1</sup>, Sílvia Carvalho<sup>2</sup>, Conceição Bento<sup>1</sup>, Olinda Rebelo<sup>1</sup>, Amélia Guilherme<sup>3</sup>, Isabel Santana<sup>1</sup>  
 1- Serviço de Neurologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 2- Serviço de Neuroradiologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, 3 Serviço de Neurologia, Hospital Distrital de Castelo Branco  
 E-mail: neurologia2@huc.min-saude.pt

### Introdução

O envolvimento da substância branca na Doença de Creutzfeldt-Jakob, a designada forma panencefalopática é rara e o mecanismo de degenerescência subjacente desconhecido. Foram descritos alguns casos esporádicos e, mais recentemente, formas familiares associadas a mutações no gene PrP.

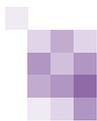
### Caso clínico

Doente de 68 anos, sexo feminino, com história familiar de demência, que inicia em Abril de 1997 um quadro de cefaleias e ataxia, desenvolvendo, de uma forma rapidamente progressiva, deterioração cognitiva, mutismo acinético e mioclonias. Dois meses após o início das queixas apresentava-se em estado vegetativo e com mioclonias difusas. Os estudos de imagem (TAC e RM) efectuados logo após os sintomas inaugurais revelam leucoencefalopatia moderada associada a atrofia cortical. Também muito precocemente o EEG apresentou o padrão periódico

característico. Uma segunda RM efectuada aos quatro meses de evolução, demonstrou, além dos aspectos característicos de hiperintensidade dos gânglios da base em DP, uma degenerescência difusa da substância branca e hiperintensidade espontânea do palido em T1. Do estudo histológico salienta-se a perda neuronal, gliose, espongirose e desmielinização difusa envolvendo uniformemente o cérebro e cerebelo. O estudo imunocitoquímico confirmou a presença da proteína priónica.

### Discussão e conclusões

O presente caso ilustra uma forma muito rara de Doença de Creutzfeldt-Jakob. As limitações na caracterização do quadro demencial do pai da doente, dificulta a classificação em forma familiar ou esporádica. Aguarda-se estudo molecular a partir de tecido cerebral para identificação de eventual(is) mutação(ões) no gene PrP. Discutem-se os possíveis mecanismos implicados na degenerescência da substância branca.



## P48. Mielorradiculite como forma de apresentação de Neurobrucelose

Rui Chorão<sup>1</sup>, Mário Rui Silva<sup>1</sup>, Paula Ribeiro<sup>1</sup>, Lúcia Dias<sup>2</sup>

1- Serviço de Neurologia e 2- Serviço de Medicina Física, Hospital de S. Pedro, Vila Real  
E-mail: uavc@hvreal.min-saude.pt

### Introdução

As manifestações clínicas de neurobrucelose são variadas, com atingimento diverso do sistema nervoso central ou periférico. Algumas das apresentações são raras e de diagnóstico difícil, nomeadamente na ausência de sinais clínicos de infecção sistémica concomitantes.

### Caso clínico

Apresentamos o caso de uma mulher de 50 anos de idade que foi admitida com um quadro clínico com três semanas de evolução de alterações sensitivas dos membros inferiores ascendentes, associadas a fraqueza muscular progressiva e alterações esfinterianas, na ausência de febre. Ao exame apresentava hipoacusia bilateral e paraparesia assimétrica, com arreflexia osteotendinosa e Babinski bilateral; nível sensitivo por D8, com alguns erros de propriocepção; retenção urinária.

A TAC dorsal mostrava apenas ligeiras alterações de carácter degenerativo. A IRM do ráquis mostrava hérnia discal cervical com ligeira deformação do canal medular, sem hipersinal. O exame citoquímico do LCR revelou pleocitose mononuclear, com

proteínas aumentadas e hipoglicorraquia. Serologia: reacção de Wright negativa no soro, positiva (1/80) no LCR; Rosa Bengala positivo. Exame cultural do LCR: isolamento de *Brucella* spp.

Houve melhoria espontânea, seguida de agravamento clínico até paraplegia flácida. Após o tratamento com antibioterapia dirigida, melhorou discretamente, apresentando recidiva, a que se seguiu novo ciclo de tratamento. Seis meses após o início da doença apresentava movimentos activos dos membros inferiores, mantendo ortostatismo com apoio bilateral, mas incapaz para a marcha; a função vesical normalizou.

### Discussão

A mielite e a polirradiculite são manifestações raras de neurobrucelose, que podem ocorrer na ausência da forma clínica mais habitual de espondilodiscite.

A mielorradiculite por *Brucella* deve, nomeadamente em regiões endémicas, ser incluída no diagnóstico diferencial dos quadros de mielite ou polirradiculonevrite.

## P49. Paralisia geral aos 37 anos de idade

Rosário Almeida<sup>1</sup>, Kátia Andrade<sup>1</sup>, Rafael Dominguez<sup>2</sup>, Elga Freire<sup>2</sup>, Nelson Rocha<sup>2</sup>, Luís Monteiro<sup>1</sup>

1- Serviço de Neurologia, 2- Serviço de Medicina 1, Hospital Geral de Santo António, Porto.  
E-mail: rosarioalmeida@mail.telepac.pt

### Introdução

Embora seja bem conhecido o aumento da sífilis no contexto da SIDA, a paralisia geral (PG) é excepcional e quando surge é tardiamente e em doentes com infecção conhecida mas mal tratada ou resistente à penicilina.

### Objectivo

Apresentar um adulto jovem com PG, na ausência de clínica prévia de sífilis.

### Caso clínico

Homem de 37 anos sem exposição a tóxicos ou história familiar de doença neurológica (admitiu posteriormente contactos sexuais promíscuos durante o serviço militar), internado por quadro progressivo de "tremuras", dificuldades mnésicas e apatia com seis meses de evolução. O exame neurológico revelou mioclonias generalizadas mas assimétricas, lentificação psicomotora, voz escandida, dismetria bilateral e trémulo intencional com componente mioclónico de acção. Ausência de oftalmoparesias ou de anomalias pupilares. Reflexos osteotendinosos presentes, sensibilidades profundas conservadas, cutâneo-plantares em flexão. MMS 25/30 (escolaridade de 4 anos). LCR: proteínas

0.92g/L, glicose 0.59g/L, 4 células /ml (leucócitos) com VDRL positivo e secreção intratecal de IgG. VDRL e TPHA séricos positivos. EEG: actividade lenta bilateral e generalizada. RM encefálica: atrofia frontal, captação de contraste no corpo estriado direito. Angiografia cerebral: normal. Tratamento: Penicilina G EV (24 milhões U/dia durante 20 dias). Reacção de Jarish-Herxheimer 24 horas após início do tratamento traduzida por quadro encefalopático agudo, convulsões de início focal e afasia pós-crítica. Recuperação numa semana. Dois meses depois, demência (MMS 16/30) com disfunção frontal. Retomou o trabalho, mas é a esposa (VDRL positiva) que passou a administrar o negócio.

### Conclusão

Este doente tem uma neurosífilis, forma tardia encefalítica (PG), apesar do LCR não mostrar a esperada pleocitose. Esta forma é hoje rara, pois a infecção é diagnosticada nos estadios precoces. Neste caso a inoculação primária passou despercebida e não houve manifestações intermédias. A PG mantém-se ainda hoje com um diagnóstico possível das encefalopatias/demências progressivas do adulto.

## P50. Esclerose Lateral Primária - Função Respiratória

Raquel Gil-Gouveia<sup>1</sup>, Anabela Pinto<sup>3</sup>, Teresinha Evangelista<sup>1</sup>, Isabel Conceição<sup>1,2</sup>, Mamede de Carvalho<sup>1,2</sup>

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, 2- Laboratório de Electromiografia do CEEM, Lisboa, 3 Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Santa Maria, Lisboa

E-mail: rgilgouveia@simplesnet.com

### Introdução

A Esclerose Lateral Primária (ELP) representa cerca de 1% dos doentes com Doença do Neurónio Motor, caracterizando-se por ter um envolvimento exclusivo do primeiro neurónio motor, bilateral e lentamente progressivo. Para além da ausência de sinais clínicos de perda de envolvimento do segundo neurónio motor, distingue-se da Esclerose Lateral Amiotrófica pelo seu curso insidioso, o que condiciona um maior tempo de sobrevivência. Tal facto certamente deve-se à preservação da função respiratória.

### Objectivo

Avaliação da função respiratória em doentes com ELP.

### Métodos

Foram incluídos 6 doentes com ELP (4 homens, média de idades de 57 anos). Os doentes respeitaram os critérios de Pringle. Foram excluídas outras doenças (exames serológicos, de imagem, potenciais evocados, electromiografia e punção lombar). Em todos os doentes foram realizados os seguintes testes: provas de função respiratória com determinação dos volumes, débitos, pressões e gasimetria; estimulação do nervo frénico,

electromiografia dos músculos intercostais e do diafragma e oximetria nocturna.

### Resultados

Os resultados foram normais em 5 dos 6 doentes. Naquele com evolução mais longa (21 anos) a oximetria nocturna revelou padrão periódico de desaturação, que tem sido

### Conclusão

Os doentes estudados não apresentam sinais de desinervação dos músculos respiratórios, o que lhes permite manter a normalidade das convencionais provas de função respiratória. O prognóstico mais favorável destes doentes em relação à Esclerose Lateral Amiotrófica pode estar relacionado com este facto. No entanto, poderá existir uma disfunção do centro respiratório nos doentes com evolução muito prolongada, conforme traduzido pelo padrão periódico de desaturação encontrado no doente com a evolução mais longa.

## P51. Linguagem e RMN funcional - análise de série e revisão dos protocolos em uso

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

1- Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano - ULS Matosinhos, 2- Serviço de Neurologia, Hospital S. Sebastião, 3- Laboratório de Neuropsicologia do Serviço de Neurologia do Hospital S. Sebastião, Santa Maria da Feira, 4- SMIC, Serviço Médico de Imagem Computorizada, Porto

E-mail: bnunes@weblink.pt

### Introdução

O estudo in vivo da linguagem recebeu um forte impulso na última década através da utilização de técnicas de RMN funcional (RMNf), as quais permitem um mapeamento das áreas cerebrais envolvidas no processamento dos diferentes componentes da linguagem.

A sua aplicação no estudo pré-operatório de doentes com epilepsia, malformações vasculares, tumores cerebrais, bem como no seguimento de doentes com acidente vascular cerebral são exemplos de utilização no estudo das doenças neurológicas.

### Objectivos

i) Revisão da literatura sobre o estudo da linguagem por RMNf em normais e nas diferentes patologias, de modo a melhorar o uso da técnica na definição da lateralização e na avaliação dos diferentes componentes da rede neuronal da linguagem.

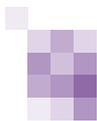
ii) Revisão e análise de série de doentes estudados pelo grupo, utilizando RMNf para avaliação da linguagem, previamente a intervenção neurocirúrgica. Foi efectuada avaliação da linguagem por RMNf pré-operatória, em nove doentes (5 mulheres; 4 homens), com média de idades de 22 anos (12-47 anos), com diversas patologias: malformações arterio-venosas- 3; tumores-4; tuberculoma-1; esclerose mesial-1. Nesta última

doente foi efectuada a comparação com os resultados obtidos com o teste de Wada. Foram utilizados paradigmas de fluência verbal (palavras por letra e nomes de animais, plantas e países) efectuados em silêncio. Em 4 doentes não se visualizaram áreas de activação significativas. Nos restantes, as áreas activadas incluíram áreas frontais, temporais e cerebelo. Nenhum dos doentes operados apresentou défices de linguagem.

iii) Redefinição dos protocolos de avaliação de linguagem por RMNf, actualmente utilizados, com base na análise da informação obtida com os doentes já estudados e com a revisão da literatura.

### Conclusão

A RMNf apesar de ser uma técnica recente, revela-se promissora e de aplicabilidade superior a outros métodos funcionais, permitindo a redefinição da linguagem anteriormente baseada em modelos lesionais, ao fornecer informação sobre o funcionamento do indivíduo normal. A aplicação destes métodos a problemas concretos do estudo da linguagem na prática clínica reveste-se no entanto de algumas dificuldades, relacionadas com o método e com a natureza da função em estudo, as quais são objecto de análise neste trabalho.



## P52. Paralisia periódica tireotóxica: um caso de origem portuguesa

José Vale<sup>1,2</sup>, Alberto Leal<sup>3</sup>, Nuno Canas<sup>1</sup>, Helena Vilar<sup>4</sup>

1- Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa; 2- Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa; 3- Serviço de Neurologia do Hospital Fernando da Fonseca, Lisboa; 4- Serviço de Endocrinologia do Hospital de Egas Moniz, Lisboa

E-mail: jvale.neuro@fcml.unl.pp

### Introdução

A paralisia periódica tireotóxica (PPTir) é uma complicação rara de hipertiroidismo. Caracteristicamente, os doentes apresentam episódios de paralisia periódica hipokaliémica (pphipok), associados a manifestações de hipertiroidismo. Embora a expressão clínica seja muito similar às formas familiares de ppphipok, a PPTir é uma doença esporádica, descrita quase exclusivamente em homens de origem asiática.

Os autores descrevem um caso de ppphipok secundária a doença de Basedow-Graves.

### Caso clínico

Homem de 33 anos, caucasóide, observado por tetraparésia de instalação aguda. Os défices foram notados ao despertar, tendo sido precedidos, na noite anterior, por rigidez e mialgias nos membros inferiores. Na observação, registava-se a existência de tetraparésia proximal, simétrica, mais marcada nos membros inferiores e hipo/arreflexia. Nos exames laboratoriais iniciais, salientava-se: hipokaliémia (2.8 mEq/L) e ligeira elevação da CK. Com a correcção da kaliemia, registou-se uma completa recuperação da força muscular em cerca de 12h. Na anamnese, apurou-se a existência de ligeiro emagrecimento, hipersudorese e instabilidade emocional, associados, desde há 2 meses, a queixas de mialgias e episódios de fraqueza muscular nos membros inferiores. Estes episódios eram notados sempre ao

despertar e tinham intensidade e duração variáveis; muitas vezes, ficava incapacitado para a marcha durante 30 min-1h. Não reconhecia outros factores desencadeantes, nem havia história familiar de doença neurológica. Os testes de função tiroideia revelaram uma marcada elevação de T4 e T3 com supressão da TSH, associados a um ligeiro alargamento difuso da tiróide e elevação dos anticorpos antitiroideos. Na fase intercrítica, o potássio era normal e o EMG/VC não evidenciou quaisquer alterações. Foi iniciado o tratamento com Metimazol e Propranolol, não havendo desde então registo de queixas neuromusculares.

### Discussão/Conclusões

O diagnóstico de PPTir deve ser considerado em todos os doentes que apresentem fraqueza muscular episódica; esta constitui, muitas vezes, a manifestação reveladora da tireotoxicose. A similitude da Ppphipok hereditária com a PPTir, sugere a possibilidade de coexistir também nestes doentes uma disfunção de canal iónico. Os factores que determinam esta susceptibilidade não estão contudo identificados. Na PPTir, o restabelecimento do eutiroidismo evita definitivamente o aparecimento de episódios de fraqueza muscular.

# Índice por autores

(sublinhado, se 1º autor)

Autor	Artigos	Autor	Artigos
A. Ferro	P40	Elmira Medeiros	P1, 14
A. Freire Gonçalves	P11	Elsa Azevedo	<u>CO5</u>
Alberto Leal	<u>P31</u> , P52	Elsa Parreira	P21
Alessandra Forni	CC3	Emanuela Lopes	P45
Alexandre Castro-Caldas	CO1	Esmeralda Lourenço	P6, P17, P29
Alexandre de Mendonça	<u>CO8</u>	Eugénia Santos	P38
Alfredo Sá	P39, P40	Fátima Soares	P20
Amélia Guilherme	P47	Fernanda Palma Mira	P14
Ana Albergaria	CO9	Fernando Matias	P42
Ana Barros	CO9	Fernando Pita	CC2, <u>CO6</u>
Ana Maduro	CC6, P42	Fernando Reis	CO2
Ana Martins Silva	<u>CO7</u>	Francisco Sales	CC6
Ana Noronha	CO1	Frazão Vieira	P15
Ana Rodrigues	CO9	Gabriela Lopes	P30
Ana Silvestre	P35	Gabriella Di Virgilio	<u>P9</u>
Ana Sofia Morgadinho	<u>P11</u> , <u>P42</u>	Georgina Sousa	CC3
Ana Teresa Fonseca	P14	Gil Cunha	<u>P27</u>
Anabela Pinto	P50	Gustavo Cordeiro	P41
Andrew McEvoy	CO3	Gustavo Santo	<u>CC6</u> , <u>P5</u> , <u>P47</u>
Ângela Silva	P45	Helder Fernandes	CO9
Ângela Valença	P39	Helena Águas	P19, P34
Angelina Santos	P2	Helena Fernandes	CO2
António Araújo	P19, P34	Helena Sarmento	P45
António Guimarães	CO7, P3	Helena Vilar	P52
António Marinho	P37	Irene Aragão	P37
António Saraiva	P20	Irene Mendes	CC2
António Trindade	CC1	Iria Palma	P18
Argemiro Geraldo	P5	Isabel Ambrósio	P19, <u>P34</u>
Asla Pitkänen	P33	Isabel Coelho	P39, P40, P45
Assunção Matos	P27	Isabel Conceição	P50
Belina Nunes	<u>P51</u>	Isabel Pires	CC3
Bernardo Barahona Corrêa	<u>P46</u>	Isabel Santana	CC6, P23, P27, P47
Bernhard Rosengarten	CO5	J Dinis	P40
Carla Cecília	P41	J Figueiredo	P40
Carla Nunes	<u>P23</u>	J.C. Bandeira Costa	<u>P28</u>
Carlos Cavaleiro	CC2, P2, P30	J.C. Lopes Moniz	<u>P28</u>
Carlos Garcia	CO8	Janine Coelho	CO9
Carlos Veira	P24, P38	Javier Buisán	P24, P38
Carmen Cabezas	P24, P38	Javier Ros	P30
Castro Neves	P22	JM Lopes Lima	P3
Catarina Resende	P7, P8	Joana Gonçalves	CO9
Cátia Carmona	<u>CC2</u> , CO6	Joana Nunes	P41
Celso Pontes	P22	Joana Pais	P51
Cidalina Caetano	P44	João Castro Melo	P38
Clara Sá Miranda	CO7, P3	João Chaves	<u>P3</u> , <u>P37</u>
Cláudia Catarino	P41	João Correia de Sá	P12
Cláudia Guarda	P35, <u>P36</u>	João Costa	CO1
Conceição Bento	P47	João Freitas	CO5
Constança Ribeiro	P32	João Guimarães	P46
Coraline Menger	<u>CO4</u>	João Parracho da Costa	<u>P7</u> , <u>P8</u> , <u>P12</u>
Cristina Costa	P21	João Paulo Farias	CC1
Cristina Januário	P11	João Reis	P19
Cristina Sampaio	CO1	Joaquim Ferreira	<u>CO1</u>
Edite Ribeiro	CO9	Joaquim Machado Cândido	CO2
Eduarda Carneiro	<u>P4</u>	Joaquim Silva	CC2
Elga Freire	P49	Jorge Pinto-Basto	<u>P39</u> , P40
Élia Baeta	<u>P35</u>	Jorge Portugal	P2

Autor	Artigos	Autor	Artigos
Jorge Resende Pereira	P51	Miguel Rodrigues	CO2
Jorge Sequeiros	P39	Miguel Viana-Baptista	<u>P1</u> , P18
José Alberto	P37	Miguel Xavier	P46
José Barros	P44	Mónica Marta	<u>P44</u>
José Calheiros	CO9	Mónica Santos	P39
José Carlos Bandeira Costa	P19	Neil Kitchen	CO3
José Carlos Moniz	P19	Nelson Rocha	P44, P49
José Dinis	P39	Nuno Canas	<u>P14</u> , P46, P52
José Ferro	CC5	Nuno Cristino	CC1
José Figueiredo	P29, P39	Nuno Ruivo	CC1
José M. Ferro	CO4, P25	Olinda Rebelo	P47
José Pereira Monteiro	CO9	Patrícia Maciel	P39, P40
José Pimentel	CC1, P12	Paula Breia	<u>P2</u> , P36
José Vale	P1, <u>P52</u>	Paula Coutinho	P24, P38
Júlio Barreto	P1, <u>P18</u>	Paula Ribeiro	P48
Kátia Andrade	P49	Paulo Batista	P20
Lara Caeiro	CO4, CC5, <u>P25</u>	Pedro Abreu	<u>CC3</u> , <u>P22</u>
Laurence Watkins	CO3	Pedro Evangelista	P32
Leonor Correia-Guedes	CO1	Pedro Henriques	<u>P21</u>
Lindora Pires	P45	Pedro M. Freitas	P16
Lívia de Sousa	P41, P42	Pedro M. Gonçalves Pereira	<u>P32</u> , <u>P33</u>
Lúcia Dias	P48	Pedro Velho	P9
Luís Bigotte de Almeida	CC2, P39, P40	Pereira Monteiro	P37
Luís Maia	P44	R. Mascarenhas	P5
Luis Monteiro	P44, P49	Rafael Dominguez	P49
Luisa Albuquerque	P13	Raquel Gil-Gouveia	<u>CC1</u> , P50
Lurdes Rodrigues	<u>P45</u>	Reetta Kälviäinen	P33
M Monteiro	P40	Ricardo Insausti	P33
M Santos	P10	Ricardo Maré	<u>P6</u> , <u>P10</u> , <u>P17</u> , <u>P29</u>
M. Antónia Ferro	P5, P16, P23	Ricardo Rego	P26
M. Carmo Macário	P5, <u>P16</u> , P23, <u>P41</u> , P42	Ricardo Ribeiro	CO9
M. Gonçalo	P5	Rita Almeida	<u>P15</u> , P19
M. João Salvador	P16	Rita Freire	CO1
M. Luísa Figueira	CO4, P25	Rita Silva	<u>P13</u>
Mafalda Rodrigues	P15	Rodolfo Albuquerque	CO4, P25
Mamede de Carvalho	P7, P8, P50	Rosa Santos	CO5, P10
Manfred Kaps	CO5	Rosário Almeida	<u>P49</u>
Manuel Correia	P30	Rui Chorão	<u>P48</u>
Manuel Melo Pires	CO7, P6	Rui Manaças	P19
Manuela Costa	CC4, P26	Rute Relvas	P28
Manuela Grazina	P16	Sandra Matias	P2
Manuela Guerreiro	CO8	Sandra Perdigão	<u>CC4</u> , P26
Margarida Ayres Basto	P4	Santos M	<u>P40</u>
Maria da Graça Morais	P1	Sequeiros J	P40
Maria Dora Rojão	P34	Silvia Sousa	CC4
Maria Edite Rio	P39, P40	Silvia Carvalho	P47
Maria Eduarda Matos	CO9	Silvia Lourenço	CO2
Maria João Quintela	P19	Silvia Sousa	P26
Maria José Rosas	P22	Sofia Madureira	<u>CC5</u>
Maria José Sá	P39, P40, <u>P43</u>	Sofia Nunes de Oliveira	P15, <u>P19</u>
Maria Luís Ribeiro da Silva	P4	Teresa Coelho	P10
Maria Manuel Campos	P4	Teresa Mendonça	P44
Maria Manuel Noronha	CO2	Teresa Patto	P15
Mariana Santos Bento	CO2	Teresinha Evangelista	P8, P50
Mário Forjaz Secca	P32	Tiza Faria	<u>P30</u>
Mário Miguel Rosa	CO1	Tuuli Salmenperä	P33
Mário Rui Silva	P48	Valença A	P40
Marta Vieira Dias	CO2	Vasco Salgado	P21
Matamá MT	P40	Vieira Barbosa	P27
MC Costa	P40	Vitor Lopes	P44
Mendes Ribeiro	CC3	Vitor Oliveira	<u>P20</u>
Miguel Casimiro	<u>CO3</u>	Vítor Tedim Cruz	<u>P24</u> , <u>P38</u> , P51
Miguel Coelho	CO1, P13	Zita Duarte	P51

# Revistas médicas portuguesas

[www.indexrmp.com](http://www.indexrmp.com)

- Base de dados de literatura médica exclusivamente nacional, em tudo semelhante à MEDLINE
- Cerca de 17.000 artigos, com campos para título, autores e suas instituições de trabalho, identificação e localização na revista, RESUMO e palavras-chave
- 127 publicações periódicas, com carácter prospectivo desde 1992
- Actualização permanente
- Revistas Médicas publicadas no Índice:

## Sinapse

Acção Médica	Revista da Sociedade Portuguesa de Anestesiologia
<u>Acta Médica Portuguesa</u>	Revista da Sociedade Portuguesa de Oftalmologia
Acta Oftalmológica	Revista de Psiquiatria
Acta Radiológica Portuguesa	Revista de Gastrenterologia
Acta Urológica Portuguesa	Revista de Oncologia
Arquivos da Sociedade Portuguesa de Patologia	Revista Portuguesa de Análises Clínicas
Respiratória	<u>Revista Portuguesa de Cirurgia Córdio-Torácica e Vascular</u>
<u>Arquivos de Medicina</u>	Revista Portuguesa de Clínica Geral
Arquivos do Instituto Nacional de Saúde	Revista Portuguesa de Doenças Infecciosas
<u>Arquivos Portugueses de Cirurgia</u>	<u>Revista Portuguesa de Implantologia</u>
Atlântida Médica	Revista Portuguesa de Medicina Desportiva
Boletim da Sociedade Portuguesa de Hemorreologia	Revista Portuguesa de Nefrologia e Hipertensão
<u>Boletim de Farmacovigilância</u>	Revista Portuguesa de Nutrição
Boletim do Hospital de Pulido Valente	Revista Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cervicofacial
Boletim do Hospital Geral de Santo António	Revista Portuguesa de Reumatologia e Patologia Ósteo-Articular
Boletim SIDA	Revista Portuguesa de Saúde Pública
Cadernos de Medicina Dentária, Estomatologia e Cirurgia Maxilo-Facial	Stoma-Cadernos de Estomatologia, Cirurgia Maxilo-Facial e Medicina Dentária
Cadernos do Generalista	Via Pneumológica
Coimbra Médica	Saúde Infantil
<u>Educação Médica</u>	Revista Portuguesa de Pedopsiquiatria
Experientia Ophthalmologica	Arquivos de Reumatologia
Ginecologia e Medicina da Reprodução	Notas sobre... (Publicação do ONSA)
Informação Terapêutica	Revista da Faculdade de Medicina de Lisboa
Journal of Blood Rheology	Revista do Centro Hospitalar de Coimbra
Jornal de Reabilitação e Traumatologia do Desporto	Uro
GE – Jornal Português de Gastrenterologia	Informações – Boletim dos Centros de Bacteriologia do INSA e do LNIV
Madeira Médica	Arquivos de Patologia Geral e Anatomia Patológica da Universidade de Coimbra
Medicina Interna	<u>Sinapse</u>
Médicos Sentinela	Notas Terapêuticas
Notícias da Sociedade Portuguesa para o Estudo da Obesidade	Revista de Saúde (H. Vila Real)
O Médico	Anamnesis
Observações – Boletim do Observatório Nacional de Saúde	Acta Fotobiológica
Pediatria Integral	
Psiquiatria Clínica	

- [Acta Pediátrica Portuguesa](#)  
Acta Portuguesa de Investigação Oncológica  
Acta Reumatológica Portuguesa  
Arquivos da Maternidade Alfredo da Costa  
Arquivos de Fisiatria  
Arquivos do Hospital Geral de Santo António  
Arquivos Hepato-Gastroenterológicos Portugueses  
Arquivos Portugueses de Oftalmologia  
Boletim da Sociedade Portuguesa de Educação Médica  
Boletim da Sociedade Portuguesa de Hemorreologia e Microcirculação  
[Boletim do Centro Regional de Alcoologia do Porto](#)  
Boletim do Hospital de São Marcos  
Boletim Informativo do Grupo de Estudo da Dermatologia de Contacto  
Cadernos de Imunoalergologia Pediátrica  
Cadernos de Reumatologia  
Cardiologia Actual  
Comportamento Alimentar e Nutrição  
Endocrinologia, Metabolismo e Nutrição  
Geriatrics  
Hygeia  
Investigação Médico-Desportiva  
Jornal das Ciências Médicas  
Jornal do Médico  
Jornal de Metabolismo e Nutrição  
Medicina e Cirurgia  
[Medicina Física e de Reabilitação](#)  
Nascer e Crescer  
O Juvenil  
O Petiz  
Oncologia Clínica  
[Perspectivas em Prática Médica](#)  
Psoríase em Revista  
Revista da Sociedade Portuguesa de Imunologia  
Revista de Clínica Hospitalar  
Revista de Alimentação Humana  
Revista de Gastroenterologia e Cirurgia  
Revista Obstetrícia e Ginecologia  
[Revista Portuguesa de Cardiologia](#)  
Revista Portuguesa de Clínica e Terapêutica  
Revista Portuguesa do Dano Corporal
- Revista Portuguesa de Estomatologia e Cirurgia Maxilo-Facial  
Revista Portuguesa de Imunoalergologia  
[Revista Portuguesa de Medicina Intensiva](#)  
Revista Portuguesa de Neurologia  
Revista Portuguesa de Ortopedia e Traumatologia  
[Revista Portuguesa de Pneumologia](#)  
Revista Portuguesa de Saúde Oral  
Saúde em Números  
Terapêutica Actual  
Revista Portuguesa de Psicossomática  
Revista de Saúde Amato Lusitano  
Revista do Interno (H.S.M<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](#)

# Lista de Prémios

## Prémios e Bolsas da Sociedade Portuguesa de Neurologia

Atribuição em Maio de 2002

### Bolsa de Investigação Clínica "Sociedade Portuguesa de Neurologia" 2002

Júri: Prof. José M. Pereira Monteiro, Prof. Paula Coutinho, Prof. José M. Lopes Lima, Dr. Bravo Marques, Dr. João de Sá

1º classificado: Características do Perfil Clínico e Laboratorial da Hemorragias por Angiopatia Amilóide Cerebral  
Luís Maia, Manuel Correia, Carlos Correia, Gabriela Lopes, Rosário Almeida

2º classificado: Sistema Orexina/ Hipocretina e Factores Imunogenéticos em Doentes com Esclerose Múltipla  
Ana Martins da Silva, Isabel Leite, Marta Freijo, Mónica Marta, Mário Santos, Joana Cerqueira, Clara Pereira

### Bolsa SPN de Apoio ao Internato de Neurologia 2002

Análise de candidaturas e homologação: Direcção da SPN

Estágio em Clínica Universitária de Navarra, Pamplona (6 meses)  
Francisco Javier Rós Forteza

Estágio em Institute of Neurology, University College, Londres (6 meses)  
João Campos Pereira

Estágio em Institute of Neurology e National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Londres (3 meses)  
Marta Carvalho Monteiro

Estágio em Hospital Vall d'Hebron, Barcelona (6 meses)  
Marta Elena Freijo Arce

Estágio em Karolinska Hospital, Estocolmo (6 meses)  
Mónica Sofia Marta

## Prémio Novartis de Neurologia 2001

Júri: Prof. José M. Pereira Monteiro, Dr. João Ramalho Fontes, Dr. Orlando Leitão, Prof. Alexandre Castro Caldas, Prof. António Bastos Lima

1º classificado: Défice de Complexo III da Cadeia Respiratória Mitocondrial: expressão neuropsiquiátrica numa fratria  
José Barros, João Pereira, Maria José Sá, João Teixeira, Célia Nogueira, Laura Vilarinho, António Guimarães, F. Santorelli, Paula Coutinho

2º classificado: Miastenia Gravis: HLA-DR14 e HLA-DQ3 Influenciam a Idade de Início da Forma Generalizada  
Isabel Leite, Ana Martins da Silva, Carla Fraga, Sónia Pauperio, Margarida Cardoso, Denise Mendonça, Dalila Pinto, Joana Cerqueira, Sara Casimiro, Berta Martins da Silva

## Prémio Sero / Doenças Desmielinizantes 2001

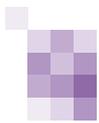
Júri: Prof. José M. Pereira Monteiro, Dr. João Ramalho Fontes, Prof. Luís Bigotte de Almeida, Prof. Maria José Sá, Dr. Fernando Matias

1º classificado: Nevrites Ópticas e Esclerose Múltipla: estudo prospectivo de longa duração  
João de Sá, Constança Ribeiro

2º classificado: Importância dos Antígenos HLA na Expressão Clínica da Esclerose Múltipla: estudo de uma população do norte de Portugal  
Ana Martins da Silva, Isabel Leite, Mónica Marta, Marta Freijo, Joana Cerqueira, Clara Pereira, Maria Peixoto, Ana Rita Couto, Sara Casimiro, Jácome Bruges Armas, Berta Martins da Silva

## Prémio Egas Moniz/ Boehringer Ingelheim

Atribuído apenas em anos ímpares



## PROFIN

# Programa de Formação para Internos de Neurologia

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

## Cursos de Formação em Neurologia e Ciências Neurológicas

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

Regulamento e formulário de candidatura em: [www.spneurologia.org](http://www.spneurologia.org)



