

ARTIGO DE REVISÃO

Doenças funcionais / psicogénicas em Neurologia – Síndromes clínicas e diagnóstico pela positiva**Functional / psychogenic neurologic disorders – Clinical syndromes and diagnosis based on positive features**

Rui Araújo, Isabel Santana

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal.

Resumo

Introdução: As doenças funcionais/psicogénicas correspondem a um grupo de patologias que têm em comum a ausência de doença “estrutural” do sistema nervoso. O elevado número de doentes, o pouco à-vontade da comunidade médica com estas patologias, assim como a ausência de treino específico e investigação por neurologistas levou a que as doenças funcionais/psicogénicas fossem consideradas “uma crise” para a Neurologia. Nos últimos anos tem-se assistido a desenvolvimentos significativos em termos de diagnóstico, fisiopatologia, e tratamento.

Objetivo: Revisão da literatura respetiva às síndromes clínicas funcionais e doenças funcionais nas diferentes áreas/subespecialidades da Neurologia, com enfoque nos critérios de diagnóstico, fisiopatologia e tratamento.

Desenvolvimento: O diagnóstico deverá ser feito pela positiva, com base na inconsistência e incongruência. As doenças funcionais podem manifestar-se como alterações da força muscular, da sensibilidade, de pares cranianos e da postura e da marcha. Podem apresentar-se como quadro deficitários agudos em contexto de via verde do AVC, crises psicogénicas não epiléticas, doenças do movimento funcionais e mesmo doenças cognitivas funcionais. Recentemente, tem sido valorizado o aspeto clínico para o diagnóstico, em detrimento dos aspetos psicológicos ou antecedentes psiquiátricos. Estudos com RM funcional demonstram a ativação anómala de circuitos entre áreas motoras suplementares e o sistema límbico. Ainda que a evidência seja pouco robusta, recomenda-se uma abordagem precoce, direta e objetiva no esclarecimento do diagnóstico, assim como a integração em programas de reabilitação (fisioterapia ou psicoterapia).

Conclusões: Os aspetos clínicos que permitem o diagnóstico de doença funcional, assim como o difícil exercício de diagnóstico diferencial pressupõem um envolvimento crescente e central do neurologista na orientação dos doentes com patologia funcional/psicogénica. No futuro, poderá ser útil a formalização de consultas multidisciplinares com a participação da Neurologia, Psiquiatria e Medicina Física e Reabilitação para o adequado tratamento destes doentes.

Abstract

Introduction: Functional/psychogenic neurological disorders (FNDs) are a diverse group of pathologies that occur in the absence of a structural disease in the nervous system. Given their high prevalence and lack of specific training and investigation by neurologists, it was considered a “crisis for Neurology”. There has been, however, in recent years,

Informações sobre o artigo:

Artigo de Revisão, publicado em Sinapse, Volume 18, Número 1, Novembro de 2018. Versão eletrónica em www.sinapse.pt
© 2018 Sociedade Portuguesa de Neurologia. Todos os direitos reservados.

Palavras-chave:

Doenças funcionais
Doenças psicogénicas
Pseudostroke
Crises psicogénicas não epiléticas
Doenças do movimento funcionais
Doenças cognitivas funcionais

Key-words:

Functional neurological disorders
Psychogenic neurological disorders
Pseudostroke
Psychogenic non-epileptic events
Functional movement disorders
Functional cognitive disorders

Correspondência**com o autor:**

Rui Araújo
Serviço de Neurologia
Centro Hospitalar e
Universitário de Coimbra
Avenida Bissaya Barreto –
Praceta Professor Mota Pinto
Santo António dos Olivais
3000-075Coimbra, Portugal
rrma22@gmail.com

a significant amount of development in terms of diagnostic criteria, pathophysiology and even treatment.

Objectives: Literature review of functional/psychogenic neurological disorders, regarding clinical syndromes and specific neurological features in different areas of expertise (stroke neurology, epilepsy, movement disorders, cognitive disorders), as well as diagnostic criteria, pathophysiology and treatment of FNDs.

Development: Diagnosis should be based on positive clinical features. FNDs may present with muscle weakness, cranial nerve dysfunction, posture and gait neurological disorders. Patients with FNDs may also present as pseudostroke, psychogenic non-epileptic events, functional movement disorders and cognitive disorders. Recently, researchers agree that the diagnosis should be based on positive clinical features, and that the presence of psychopathology is not enough or necessary to perform a diagnosis of FNDs. MRI studies show abnormal connectivity between supplementary motor areas and limbic regions. Evidence suggests that patients benefit from a straightforward, unambiguous diagnosis, and physical therapy or psychotherapy may be useful.

Conclusions: The clinical features in which a diagnosis of FND relies on are more adequately assessed by a neurologist. In the future, the development of multidisciplinary consults with the collaboration of Neurology, Psychiatry and Rehabilitation may prove advantageous to adequately treat these complex patients.

1. Introdução

As doenças funcionais/psicogénicas correspondem a um grupo de patologias que têm em comum a ausência de doença “estrutural” do sistema nervoso e a presença de manifestações neurológicas com diagnóstico e tratamento difíceis.^(1,2)

Trata-se de um grupo nosológico de elevada prevalência, ainda que sem dados epidemiológicos objetivos. Um estudo cifrou em 16% do total de referências a consulta externa de Neurologia, comparável ao número de doentes com cefaleias ou epilepsia.⁽¹⁾ Este valor pode ser mais elevado em contexto de consulta de subespecialidade de Doenças do Movimento ou Epilepsia.^(3,4) A elevada prevalência sobretudo em populações jovens profissionalmente ativas e o seu carácter crónico explica que sejam doenças com um elevado impacto económico e com custos elevados para os serviços de saúde.^(5,6)

Pode, por isso, surpreender a relativa escassez de investigação nesta área por neurologistas, assim como a reduzida oferta de cuidados específicos para esta população. O elevado número de doentes, o pouco à-vontade da comunidade médica com estas patologias, assim como a ausência de treino específico e investigação por neurologistas levou a que as doenças funcionais/psicogénicas fossem consideradas “uma crise” para a Neurologia.⁽⁷⁾ Mesmo assim, a investigação desenvolvi-

da nos últimos anos tem permitido reconsiderar alguns pressupostos relativos à fisiopatologia das doenças funcionais/psicogénicas, nomeadamente a presença de alterações da perfusão cerebral ou do metabolismo em áreas cerebrais de associação.⁽⁸⁾ Verifica-se igualmente uma menor ênfase dada a fatores psicológicos como explicação única e causal para o fenómeno clínico.⁽⁹⁾ Os últimos anos permitiram também a melhor definição de síndromas clínicas funcionais/psicogénicas, com critérios que permitem o diagnóstico pela positiva, ao invés do diagnóstico de exclusão ou baseados no carácter do bizarro e/ou invulgar.⁽²⁾ Também a abordagem e tratamento destas doenças, frequentemente assumidas como refratárias ao tratamento e de mau prognóstico, tem sido alvo de investigação. Tendo em consideração estes pressupostos propõe-se um envolvimento cada vez maior e possivelmente central do neurologista no diagnóstico e seguimento destes doentes.

Pretende-se com este artigo sumarizar os conhecimentos atuais relativos às doenças funcionais/psicogénicas em Neurologia, contribuindo para um melhor entendimento de uma área historicamente pouco apelativa para neurologistas.

2. Definições e classificação

Têm sido utilizados múltiplos termos para designar

ou classificar as doenças funcionais/psicogénicas, entre os quais “conversivas”, “somatoformes”, “inorgânicas”, “medicamente inexplicadas”. A maioria destes termos é proveniente da literatura psiquiátrica e dos sistemas de classificação de doenças. São reminiscências linguísticas da “histeria” e testemunhas de um debate ancestral que cruzou vários períodos e protagonistas, como Charcot e Freud.⁽¹⁰⁾

O termo “conversivo” alude à “conversão” de um fator “*stressor/trigger*” mental num processo somático/físico. Na versão mais recente da *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-5)*, estas doenças encontram-se classificadas como “Perturbação de Conversão (Perturbação de Sintomas Neurológicos Funcionais)”, estando incluídas no capítulo das “Perturbações de Sintoma Somático e Perturbações Relacionadas”.⁽¹¹⁾

A designação de “psicogénico” remete para uma origem psicológica ou mental para estas doenças e tem sido utilizada sobretudo no âmbito da Neurologia com o intuito de uniformizar a literatura. Mais recentemente alguns autores propuseram a terminologia “funcional”, com os seguintes argumentos: 1) o termo “funcional” é mais correto do ponto de vista fisiopatológico, no sentido em que a doença não é estrutural; 2) a presença de psicopatologia não é universal, e não é necessária para o diagnóstico de doença “funcional”; 3) o termo “psicogénico” é pejorativo, podendo ser prejudicial para a orientação e tratamento do doente.⁽¹²⁾ Atualmente, o termo “funcional” parece ser o mais aceite⁽¹³⁾, mas continuam a existir opiniões contrárias à mudança com o argumento de que a designação “funcional” é empregue de forma demasiado lata, podendo causar ambiguidade na discussão com o doente e mesmo entre profissionais de saúde.⁽¹⁴⁾

3. Conceitos importantes

A distinção entre doença funcional/psicogénica e “*malingering*” ou simulação deve ser realizada. A última não é considerada uma doença, implicando a fabricação consciente de sintomas com o objetivo de ganho secundário.⁽¹¹⁾ Não é demais sublinhar que os doentes com doenças funcionais/psicogénicas não estão a mentir ou a exagerar. A simulação, ao contrário das doenças funcionais/psicogénicas, é considerada rara (<5%).⁽¹⁵⁾

Para o diagnóstico clínico de doença funcional/psicogénica, e independentemente da sua forma de apresentação, importa procurar duas características major: 1) *in-*

consistência, isto é, uma variação significativa do quadro clínico em momentos diferentes do exame, que pode ser provocada por manobras de distração – por exemplo, dirigir a atenção do doente para o membro sã; 2) *incongruência*, isto é, o reconhecimento de padrões que não são possíveis (ou pelo menos francamente improváveis) de acontecer considerando o funcionamento previsível do sistema nervoso ou as características habituais de uma manifestação de doença. Em relação ao exame neurológico, os sinais objetivos, ou seja aqueles que não dependem da colaboração do examinado (tónus, reflexos miotáticos) devem ser normais e simétricos. Devem igualmente estar ausentes reflexos patológicos, como o reflexo cutâneo-plantar em extensão.

4. Doenças funcionais/psicogénicas nas diferentes áreas da Neurologia

As doenças funcionais/psicogénicas encontram-se em praticamente todos os sistemas funcionais e em todas as subespecialidades da Neurologia. Existe um volume significativo de literatura relativo ao diagnóstico de fraqueza muscular e alterações da sensibilidade de carácter funcional, que se cruzam com a Neurologia frequentemente em ambiente de serviço de urgência, algumas vezes em contexto de via verde do AVC. As áreas que mais investigação têm produzido sobre esta patologia são as Doenças do Movimento e a Epilepsia. Uma área recente de investigação diz respeito às manifestações cognitivas de natureza funcional/psicogénica.⁽¹⁶⁾

5. Grandes síndromas funcionais

5.1 Alteração da força muscular

Os casos que se manifestam como fraqueza muscular estimam-se entre 10-40% dos doentes com doenças neurológicas funcionais/psicogénicas.^(17,18)

No diagnóstico deste tipo de manifestações é fundamental, como dissemos anteriormente, evidenciar a inconsistência: por exemplo, uma desproporção entre os défices reportados ou observados em contexto de exame formal e a capacidade que apresenta em situações em que o doente não se sente observado, como sejam, ir procurar um documento à carteira, ou levantar-se para sair ou abrir uma porta. Relativamente à incongruência, poderão referir-se diversos padrões de desempenho atípicos no exame neurológico da motricidade; refere-se a queda sem pronação do membro superior na prova dos braços estendidos, frequentemente

interpretada como sugestiva de doença funcional/psicogénica, ainda que não tenha sido formalmente avaliada. (Figura 1)

Figura 1. Queda sem pronação.

Jovem de 19 anos com quadro agudo de défice motor direito após discussão com namorado. Sem antecedentes médicos conhecidos. Ao exame com queda sem pronação do membro superior direito, com alteração do ritmo da queda sob manobras de distração. Estudo complementar com TC e RM crânio-encefálica normais.



Contudo, existem alguns testes/sinais mais dirigidos à evidenciação de um padrão de fraqueza muscular de etiologia funcional/psicogénica específicos e cuja acuidade diagnóstica tem sido avaliada neste contexto:

- **Teste de Hoover e variantes:** é o teste mais conhecido para doença funcional, suscetível em situações de fraqueza muscular do membro inferior com essa causa.⁽¹⁹⁾ Toma partido de uma sincinesia: um movimento voluntário de um membro inferior acompanha-se de um movimento involuntário no sentido contrário no membro contralateral. No caso de doença funcional/psicogénica, quando o doente é instruído a fazer extensão da coxa não se observará movimento (“plegia”). Contudo, se a atenção do doente for desviada para o membro sã, solicitando-lhe que faça a flexão da coxa com esse membro, o examinador poderá detetar um movimento de extensão da coxa no membro aparentemente parético (o examinador deverá colocar uma das mãos sob o calcanhar da perna doente).⁽²⁰⁾ A acuidade diagnóstica do sinal não é bem conhecida, estando descritos falsos positivos e negativos em doentes com dor na coxa, hemisomatognosia e mesmo em fraqueza de causa “orgânica”.⁽²¹⁾ No caso específico de suspeita de AVC, um estudo aponta para uma sensibilidade de 63% e uma especificidade de 100%.⁽²²⁾ O sinal também não distingue doença funcional/psicogénica de simulação.⁽²⁰⁾ Algumas variantes encontram-se descritas: o sinal do *abdutor*, indicado para as situações em que a abdução da coxa de um lado se encontra
- deficitária, mas quando testado o mesmo movimento contralateral observa-se o mesmo fenómeno descrito previamente.⁽²³⁾
- **Fraqueza colapsante (“give-way weakness”):** também observado a partir da manobra de braços estendidos: o(s) membro(s) parético(s) aguentam no ar durante algum tempo e, como se estivessem a segurar um peso o máximo de tempo possível, quando chegam ao limite das forças (ou na presença de força mínima no sentido oposto) simplesmente deixam o(s) membro(s) cair.⁽²⁰⁾ De salientar que este sinal foi já documentado em doença “orgânica” aguda.⁽²⁴⁾
- **Fraqueza do esternocleidomastoideu (ECM):** A inervação bilateral do ECM leva a que este não esteja habitualmente afetado em casos de lesão cortico-espinhal unilateral, como no AVC agudo. Nas situações de défice motor agudo, verificou-se fraqueza do ECM ipsilateral nos casos de fraqueza funcional (80%) em maior proporção do que na doença vascular (11%).⁽²⁵⁾
- **“Monoplegic dragging gait”:** este é um comportamento observado em monoparésias crurais funcionais/psicogénicas, em que o doente trata o membro como se fosse um elemento estranho, morto ou inútil. Assim, ao andar, o membro pode ser “arastado”, com rotação externa da coxa e inversão ou eversão do pé (um padrão que não é observado em doença piramidal ou neuropática). Frequentemente, o doente também recorre à ajuda do membro superior para o mobilizar.^(20,26)
- **“Spinal injury test”:** usa-se em casos de parésia grave ou plegia do membro inferior. O doente é examinado em decúbito, colocando-se o(s) membro(s) inferior(es) do doente em flexão, com os joelhos elevados. O sinal é positivo se o membro ficar nessa posição, ao contrário da parésia orgânica, em que este deve cair em abdução. Um estudo sugere que este sinal tem uma sensibilidade de 98% e especificidade de 100%.⁽²⁷⁾

Gostaríamos de referir a este propósito um importante estudo em que a síndrome de “fraqueza funcional” foi caracterizada por Stone e colaboradores, comparando 107 doentes “funcionais” com controlos com fraqueza muscular “orgânica”.⁽²⁸⁾ Os doentes funcionais foram recrutados a partir de uma população do Sul da

Escócia com aproximadamente 1 milhão de habitantes ao longo de um período de 28 meses. Com base neste estudo, a incidência anual mínima foi estimada em 3,9 casos/100.000/ano. Eram maioritariamente do género feminino (79%) com idade média de 39 anos e uma mediana de doença de 9 meses. Os doentes funcionais apresentavam mais cefaleias, problemas de sono, dor, fadiga e alterações de memória em comparação com a população controlo. Este grupo apresentava também taxas mais elevadas de depressão major (32% vs. 7% na população controlo), perturbação de pânico (36% vs. 13%) e ansiedade (21% vs. 2%). Curiosamente o grupo com fraqueza funcional aceitava com maior relutância que o stress pudesse ser o fator causal para a sua doença (24% vs. 56%). Neste estudo o sinal de Hoover apresentou uma sensibilidade de 56%, estando presente também no grupo controlo em 1 doente (2%), e a *dragging gait* foi observada muito raramente (9%), ainda que exclusivamente no grupo com doença funcional. A “give-way weakness” estava presente em 70% dos casos e em 2% dos controlos.

5.2 Alterações da sensibilidade

As alterações da sensibilidade funcionais/psicogénicas incluem vários fenómenos somáticos, como dor, parestesias, dormência/anestesia. Cruzam várias especialidades médicas como a Neurologia, a Reumatologia, a Psiquiatria e a Anestesiologia, cada uma delas com critérios de diagnóstico e abordagens terapêuticas diferenciadas. Em séries recentes, aproximadamente 50% dos doentes com doenças neurológicas funcionais “de novo” apresentam-se com este tipo de manifestações.⁽¹⁸⁾

As alterações da sensibilidade, pela sua subjetividade são de difícil avaliação. Os padrões mais conhecidos de doença funcional/psicogénica têm a sua origem na escola de Salpêtrière, existindo uma iconografia rica a este respeito.⁽²⁹⁾ Alguns desses padrões clássicos são:

- o envolvimento completo do hemicorpo incluindo o sistema sensorial visual ou a audição;
- uma demarcação estrita na linha média, o que é menos provável de ocorrer na doença orgânica particularmente quando afeta a região torácica, dada a sobreposição dos nervos intercostais;
- uma demarcação dos sintomas por fronteiras anatómicas (como por exemplo, a linha de implantação capilar, a região inguinal, os joelhos ou o ombro, e a perda de sensibilidade na face que não respeita o

limite anatómico do ângulo da mandíbula).⁽²⁰⁾

Um sinal interessante é o “*splitting*” da sensibilidade vibratória. Baseia-se no princípio físico de que a vibração a nível do osso frontal ou do esterno é transmitida como uma unidade íntegra; assim, não deverão ser aparentes diferenças para o examinado entre um diapasão a vibrar no lado esquerdo ou no lado direito destas peças ósseas, como pode acontecer na doença funcional/psicogénica.⁽²⁰⁾ Contudo, há autores que documentaram estas assimetrias em doentes com doença “orgânica”, não havendo, de momento, explicação satisfatória para essa facto.⁽²⁴⁾

5.3 Alterações da postura e marcha

As alterações da marcha são frequentes, isoladamente ou como resultado de outras manifestações de doença funcional/psicogénica. O exemplo paradigmático são as doenças do movimento onde a incongruência na marcha foi apontada como um importante sinal sugestivo de doença funcional/psicogénica.⁽³⁰⁾ Estudos mais antigos reportam uma prevalência de aproximadamente 47% em coortes de doentes com “sintomas conversivos”⁽¹⁷⁾, mas estudos mais recentes sugerem que os valores poderão ser mais baixos (6%).⁽¹⁸⁾

Lempert e colaboradores descrevem as características clínicas mais frequentemente observadas e que se integram nos dois aspetos major já referidos: inconsistência e incongruência.⁽²⁶⁾ A flutuação espontânea ou inconsistência pode ser amplificada por manobras de distração. Outras manifestações são:

- Lentidão excessiva / hesitação;
- “Romberg psicogénico”: quedas/projeção na direção do examinador ou afastando-se deste, com movimentos de balsa amplos a nível da cintura pélvica, melhorando com distração (Figura 2);

Figura 2. “Sudden side steps” e “Romberg psicogénico”. 52 anos, antecedentes de alcoolismo e doença bipolar. Enviado ao SU por alterações da marcha de aparecimento agudo, sendo o estudo complementar com TC crânio-encefálica e análises normais. Ao exame apresentava uma marcha com lentidão excessiva, “sudden side steps”, e projeção na direção do examinador (Romberg psicogénico).



- “*Walking on ice/tightrope walking*”, uma expressão que traduz uma marcha lenta de braços abertos e com posturas pouco ergonómicas uma vez que expõem o doente a uma projeção excêntrica do centro de gravidade. No seu conjunto são reveladoras, na maior parte das vezes de um excelente equilíbrio (Figura 3);

Figura 3. Incongruência e abasia alteradas por manobras de distração (inconsistência).

Doente de 62 anos, antecedentes de síndrome depressivo. Enviada ao SU por “desequilíbrio”. Descreve que “anda melhor com os olhos fechados”, recusando-se a abrir os olhos na marcha. Apresenta uma marcha de braços abertos, base estreita, posturas difíceis e pouco ergonómicas, e grande variabilidade com manobras de distração, discutindo acesamente (e perfeitamente equilibrada) quando interpelada pelo examinador.



- “*Knee buckling*”, em que se observa uma perda de tónus a nível dos membros inferiores, rapidamente reposta antes que o doente caia ao chão.⁽³¹⁾ De referir que este sinal pode estar presente na Doença de Huntington e na cataplexia.⁽²⁰⁾
- “*Huffing and puffing*”, traduzindo comportamentos de esforço durante a marcha, em que o doente tem que interromper o que está a fazer e se mostra cansado, a precisar de recuperar o fôlego (Figura 4). Este sinal apresentou uma especificidade próxima de 100% para o diagnóstico de doença funcional/psicogénica.⁽³²⁾
- “*Sudden side steps*”: alguns autores referem que o padrão de passos laterais súbitos e imprevisíveis sem quedas sugere doença funcional/psicogénica, ainda que também possa ocorrer em doença cerebelosa.^(33,34)

Figura 4. “*Huffing and puffing*”

Jovem de 24 anos com antecedentes de síndrome depressivo que desenvolve abruptamente incapacidade em andar e falar. Ao exame apresenta um comportamento de esforço quando tenta movimentar os membros inferiores ou fazer carga (grimacing facial, olhos fechados).



O termo astasia-abasia diz respeito à incapacidade de ortostatismo (astasia) e marcha (abasia) num doente com função motora dos membros inferiores considerada normal (excluem-se os casos de apraxia da marcha, presentes em doenças “orgânicas”). Okun e colaboradores propõem “o teste da cadeira”, em que doentes com alterações da marcha funcionais/psicogénicas incapacitantes são capazes de se deslocar normalmente quando sentados numa cadeira de escritório que tenha rodas, ao contrário de doentes com doenças da marcha “orgânicas”, que apresentavam as mesmas dificuldades em se deslocar com ou sem a cadeira.⁽³⁵⁾

Por fim, importa sublinhar que o bizarro não faz o diagnóstico. De facto estão descritas marchas com padrão particularmente invulgar em doentes com intoxicação por manganésio e nos síndromes de hiperexcitabilidade da fibra nervosa (“*stiff-person syndrome*”), e ainda na distonia, na Doença de Huntington e mesmo na Doença de Parkinson.⁽³⁶⁾

5.4 Alterações dos pares cranianos

Existem alterações funcionais/psicogénicas que envolvem a face, olhos, mandíbula, língua e palato. São possivelmente uma das áreas mais subdiagnosticadas, estimando-se que correspondam a aproximadamente 6% do total das doenças funcionais/psicogénicas.^(37,38)

5.4.1 Alterações dos movimentos oculares

A alteração funcional dos movimentos oculares mais comum é o espasmo da convergência, que consiste na persistência do movimento de adução ocular e acomodação forçadas mesmo quando o doente já não se encontra a fixar um objeto ao perto. (Figura 5) Os sintomas incluem visão turva e diplopia intermitente e pode confundir-se com uma parésia VI par uni ou bilateral. Distingue-se desta pela presença de miose (como dis-

semos a convergência acompanha-se do fenómeno de acomodação pupilar) e por uma excursão ocular normal nos movimentos de perseguição e sacádicos. A oculografia pode ser útil no diagnóstico diferencial.⁽³⁷⁾ Ainda que raras, encontram-se descritas causas orgânicas de espasmo de convergência, como lesões talâmicas ou do mesencéfalo. Existem também quadros funcionais inversos, caracterizados por ausência de movimento, como sejam a paralisia da convergência ou a limitação do olhar numa determinada direção. Estes podem ser diferenciados de situações orgânicas pela evidência de flutuação e pela queixa frequente de dor e comportamentos de esforço. Além disso, as limitações supranucleares do olhar por patologia estrutural costumam acompanhar-se de sacadas lentas, o que não se verifica nas doenças funcionais. No que se refere especificamente aos movimentos verticais, a ausência de contração dos músculos frontal e corrugador na tentativa de olhar vertical superior favorece a hipótese de doença funcional/psicogénica.⁽³⁹⁾ O “nistagmo voluntário” (ou mais corretamente “flutter voluntário”) traduz a ocorrência de oscilações sacádicas horizontais de alta frequência provocadas voluntariamente, fazendo diagnóstico diferencial com o “flutter” ocular.⁽³⁷⁾ O nistagmo voluntário dura poucos segundos, não se prolongando por semanas a dias como no caso do nistagmo de causa estrutural, e não se associa a sinais do tronco cerebral ou cerebelosos”.^(40, 41)

Figura 5. Espasmo da convergência

Mulher de 24 anos, com antecedentes de síndrome depressivo *major* e pseudocrises documentadas em vídeo-EEG. Recorre ao SU por períodos de perda de conhecimento e fraqueza muscular do hemisfério esquerdo. No exame desenvolve queixas de diplopia, observando-se convergência prolongada e mantida no olhar vertical superior. Sem parésias oculares no restante exame.



5.4.2 Alterações da face, língua e articulação verbal

As assimetrias faciais de caráter agudo levantam especial preocupação dada a hipótese de AVC. Uma assimetria facial “psicogénica” que sugere uma parésia orgânica (nuclear ou supranuclear) é o “**espasmo da hemiface funcional**” (EHF). Neste, o músculo *orbicular oculi* encontra-se frequentemente ativo com uma aparência de “olho fechado” e o platisma ipsilateral encontra-se contraído (sinal do platisma). O platisma é inervado pelo nervo facial, associando-se à contração dos músculos da

face. Na parésia facial orgânica o olho encontrar-se-à mais aberto e não se observa contração do platisma.⁽³⁷⁾ Nos casos mais subtis poderá ser útil avaliar a posição da sobrancelha do lado do espasmo. No EHF orgânico esta encontra-se frequentemente elevada, numa tentativa de contrair o encerramento palpebral através da ativação do músculo *frontalis* (“o outro sinal de Babinski”).⁽⁴²⁾ No EHF funcional, a sobrancelha ipsilateral encontra-se repuxada inferiormente, enquanto que a contralateral poderá estar elevada. Nalguns casos ainda, o EHF acompanha-se de desvio ipsilateral da língua e da mandíbula⁽³⁷⁾, constituindo um diagnóstico diferencial com uma lesão supranuclear contralateral e com lesão nuclear/infranuclear ipsilateral. (Figura 6)

Figura 6. Espasmo hemifacial funcional (direito)

Mulher de 56 anos, sem antecedentes médicos significativos. Observada por queixas de perda súbita da sensibilidade do hemisfério esquerdo incluindo a face, a qual se apresentava assimétrica. Ao exame é aparente uma contração dos músculos da hemiface direita que inclui o *orbicular oculi* ipsilateral e o platisma direito, estando a sobrancelha direita em posição inferior à esquerda. Apresenta também desvio da língua e mandíbula para o lado direito. Apresenta hemihipostesia algica esquerda. O estudo complementar com TC, RM crânio-encefálica e restante estudo vascular não revelou alterações.



O **tremor/mioclónus do palato** pode também ser de etiologia funcional/psicogénica, manifestando variabilidade agravadas por manobras de distração e o “*entrainment*”.⁽⁴³⁾ Isto significa que o ritmo do segmento anómalo/tremórico pode ser alterado ao ponto de se conseguir a sua sincronização com um novo ritmo que se peça ao doente para realizar, habitualmente o movimento de “*finger tapping*”.

As **alterações do discurso** de natureza funcional/psicogénica são múltiplas, referindo-se o “*stuttering*”, as alterações da prosódia e a disфонia súbita associada a comportamentos de esforço exagerado e com recrutamento de músculos do pescoço e do tronco.⁽⁴⁴⁾ O “*foreign-accent syndrome*” é uma situação invulgar em que um doente começa a falar com “sotaque”. Curiosamente, já foi descrito como manifestação de doença neurológica orgânica.⁽⁴⁵⁾

6. Quadros funcionais/psicogénicos em áreas diferenciadas da Neurologia

6.1 Quadros neurológicos agudos e via verde do AVC

A literatura cerebrovascular agrupa as manifestações funcionais com outras doenças que provocam disfunção neurológica aguda de causa não vascular, como a enxaqueca ou as crises epiléticas; a designação mais utilizada é “*stroke mimics*”. Quadros psicogénicos deficitários agudos são frequentes na urgência e a pressão para uma intervenção rápida em contexto de doença vascular pode precipitar a ativação de fluxogramas de atuação para AVC isquémico agudo (via verde do AVC). A indicação para fibrinólise endovenosa baseia-se, para além de outros critérios, na presença ou ausência de lesão cerebral constituída, o que, em contexto de doença funcional/psicogénica se verificará sempre. Não surpreende então, que estes doentes sejam submetidos a fibrinólise. Os estudos estimam que 3-20% do total de fibrinólises sejam administradas a doentes com doença funcional/psicogénica.^(46,47) Felizmente, a taxa de complicações é muito reduzida (0-1,2%)^(46,48), o que levou a que nas *guidelines* para abordagem do AVC isquémico agudo da *American Heart Association* e da *American Stroke Association (AHA/ASA)* se considere formalmente que, na dúvida entre AVC e “*stroke mimic*”, o alteplase deva ser administrado.⁽⁴⁹⁾ Alguns autores referem-se a estas doenças como “*pseudostroke*”.⁽⁵⁰⁾ Estudos recentes caracterizaram melhor a população que se apresenta como via verde do AVC e que vem a receber o diagnóstico final de doença funcional: são mais frequentes doentes jovens, do sexo feminino, apresentando-se com monoparésias isoladas ou alterações da articulação verbal, com antecedentes de síndrome depressivo, enxaqueca, dor lombar e asma.⁽⁴⁷⁾

6.2 Crises psicogénicas não epiléticas

As crises psicogénicas não epiléticas (“pseudocrises”) ocupam um lugar de destaque na história da patologia funcional. Múltiplos dos casos mais famosos de Charcot (as “*musas*” Blanche, Augustine e Genevieve), com as suas múltiplas e elaboradas crises “históricas” merecedoras de grande destaque e interesse público, configuravam casos de pseudocrises.⁽⁵¹⁾

As crises psicogénicas não epiléticas constituíram 14% dos eventos funcionais/psicogénicos num estudo de corte⁽¹⁸⁾ e representam cerca de ¼ dos doentes

referenciados a centros terciários⁽⁵²⁾. Trata-se de uma população de doentes que, em comparação com doentes com epilepsia, se encontram mais medicados, com maior consumo dos serviços de saúde, com maior comorbilidade psicológica/psiquiátrica e com maior risco de evolução para cronicidade.⁽⁵²⁾

Alguns dados semiológicos que sugerem eventos não epiléticos são: maior duração de ação do episódio (vários minutos), movimentos assíncronos, movimentos cefálicos horizontais bilaterais, movimentos axiais (como o “*pelvic thrusting*”), encerramento ocular com resistência à abertura palpebral durante o ictus, choro ictal e recordação do evento. O vídeo EEG poderá ser particularmente útil para o diagnóstico.⁽⁵²⁾ Existem critérios estabelecidos internacionalmente para o diagnóstico de crises não epiléticas, que conjugam aspetos da história clínica, a observação ictal e o EEG.⁽⁵³⁾

6.3 Doenças do movimento

As doenças do movimento funcionais/psicogénicas incluem o tremor, a distonia, tics, mioclónus, e parkinsonismo.

6.3.1 Tremor

O tremor é a doença do movimento funcional/psicogénica mais comum.⁽⁵⁴⁾

Surge habitualmente de forma aguda, atingindo os membros superiores, mas também a cabeça, membros inferiores e menos frequentemente o palato, estando frequentemente presente em repouso, postura e ação. Outra diferença com o tremor “orgânico” é que os doentes com tremor funcional/psicogénico têm a atenção dirigida ao membro afetado (“*attention to self*”)⁽⁵⁵⁾ e a atenção modula fortemente as características do tremor (inconsistência). A aplicação de manobras de distração altera as características do tremor. Se o examinador instruir o doente a mimetizar a frequência de movimentos de “*finger tapping*” realizado pelo próprio, poderemos observar a alteração das características do tremor funcional, podendo este adquirir a frequência do movimento realizado com essa mão (“*entrainment*”). A realização de movimentos balísticos com a mão sã pode levar a uma quebra na regularidade do tremor. A aplicação de um peso na mão tremórica pode levar a um aumento da sua frequência e amplitude (“*loading*”).⁽⁵⁴⁾ O estudo neurofisiológico com EMG pode documentar estas alterações, assim como o sinal da co-contracção, em que

músculos agonistas e antagonistas são ativados previamente à emergência do movimento tremórico (até 300ms antes), ao contrário do tremor orgânico, em que o EMG documenta uma ativação alterna entre agonistas e antagonistas desde o início do movimento.^(56,57)

6.3.2 Dystonia

A dystonia funcional/psicogénica tem sido alvo de uma intensa investigação e controvérsia. É a segunda doença funcional/psicogénica do movimento mais comum.⁽²⁾ As características clínicas que sugerem uma etiologia funcional/psicogénica para a dystonia são: início rápido com postura fixa desde o início com resistência variável à mobilização passiva e ausência de dystonia quando o doente não se encontra a ser observado.⁽⁵⁸⁾ Note-se que embora a postura fixa seja considerado muito sugestivo de uma causa psicogénica, não é patognomónica, sobretudo quando de aparecimento gradual, podendo ser uma manifestação tardia de uma lesão cerebral.⁽⁵⁹⁾ Por outro lado, a localização e manifestações clínicas mais frequentemente associadas a dystonia funcional/psicogénica são:⁽⁵⁴⁾

- mão: flexão punho e dos dedos, poupando o 1º e 2º dedos (com manutenção de capacidade de pinça);
- pé: flexão e inversão do pé;
- face: desvio lábio e da mandíbula para um lado (conforme apresentado acima)
- pescoço: “*laterocollis*” acompanhando-se de elevação do ombro ipsilateral e depressão do ombro contralateral.

A síndrome clínica da “dystonia fixa” foi caracterizada por Schrag e colaboradores⁽⁶⁰⁾ num estudo comparativo e emparelhados para grau de incapacidade entre 103 doentes com dystonia psicogénica e um grupo de controlo com dystonia “móvel” de causa orgânica resultante maioritariamente de lesão periparto e mutações genéticas. Verificou-se que a maioria dos doentes com dystonia fixa eram do género feminino, com início em idade jovem (aproximadamente 30 anos), e a presença de co-morbilidade psiquiátrica foi mais frequente no grupo com dystonia funcional. De notar que em 63% dos casos existia uma lesão periférica *minor* e 20% dos doentes cumpriam critérios para síndrome de dor regional complexa (causalgia-dystonia), admitindo-se uma sobreposição entre estas duas doenças.

Além disso, encontram-se documentadas respostas clí-

nicas praticamente totais e imediatas à administração de toxina botulínica, um efeito que pela rapidez de ação não parece ser explicado pelo seu efeito farmacológico.⁽⁶¹⁾

6.3.3 Mioclónus

A natureza rápida e relativamente imprevisível do mioclónus dificulta a evidenciação da variabilidade ou inconsistência, o que torna o EMG especialmente útil. Por exemplo, abalos de duração inferior a 75ms não ocorrem no mioclónus funcional/psicogénico. Por oposição, movimentos com duração superior a 75ms podem ocorrer tanto em doença orgânica como funcional/psicogénica. O “*back-averaging*” EEG-EMG, com registo simultâneo cortical e muscular permite observar um potencial cortical ascendente que surge aproximadamente 1s antes do movimento muscular voluntário, chamado de potencial pré-movimento ou “*Bereitschaftspotential*”.⁽⁶²⁾ Este potencial encontra-se ausente no mioclónus “orgânico”. Da mesma forma como no tremor, pode observar-se “*entrainment*”.⁽⁶³⁾ De referir ainda que os abalos axiais, previamente denominados de mioclónus proprioespinal são hoje mais frequentemente classificados como funcionais.⁽⁶⁴⁾

6.3.4 Tics

Um início súbito em idade adulta de tics num doente sem estes antecedentes sugere uma natureza funcional/psicogénica. A ausência de movimentos francamente estereotipados, e que pelo contrário variam em termos de segmento corporal afetado e de complexidade, causando interrupção ou interferência noutras tarefas motoras como o discurso, reforçam o diagnóstico.^(54,65) Neste tipo de distúrbio, a susceptibilidade (variabilidade) à

Figura 7. Tics funcionais/psicogénicos.

Doente de 32 anos, sem antecedentes pessoais ou familiares de tics e com distúrbio de ansiedade. Após discussão com um familiar desenvolve quadro de tics motores complexos, não suprimíveis, que interferem com o discurso e outras ações motoras. A marcha é francamente incongruente, com abasia e adopção de posturas pouco ergonómicas e comportamentos de esforço inapropriado (“*huffing and puffing*”).



atenção também existe nos tics “orgânicos”, pelo que não deve ser excessivamente valorizada como elemento de diagnóstico diferencial. A incapacidade em suprimir, ainda que parcialmente, os movimentos, a ausência de sentimento de premonição associados aos tics “orgânicos” (“*premonitory urges*”) e a co-existência de outras doenças do movimento funcionais sugerem tics funcionais/psicogénicos.⁽⁶⁵⁾

6.3.5 Parkinsonismo, coreia e outras

O diagnóstico de parkinsonismo funcional é mais frequentemente suscitado na presença de um tremor assimétrico com características funcionais (como detalhado anteriormente), associado a lentidão e incapacidade motora desproporcionadas e alterações da marcha funcionais/psicogénicas. A coreia funcional/psicogénica é considerada a mais rara das síndromes funcionais, e não se encontra bem definida clinicamente.⁽⁵⁴⁾ A natureza variável, e por vezes bizarra, das discinésias induzidas por levodopa e dos movimentos e da marcha da Doença de Huntington, por exemplo, fazem com que o diagnóstico diferencial seja particularmente difícil.⁽⁶⁶⁾

6.3.6. Alterações cognitivas

Esta é uma área emergente na patologia funcional/psicogénica. Este é um grupo ainda mal caracterizado na literatura e relativamente raro numa consulta de Demências de um hospital terciário (IS, observação não publicada). Alguns destes doentes terão psicopatologia associada, mas isso não se verifica universalmente. Nesta área, os biomarcadores de Doença de Alzheimer possibilitam a identificação desta população com mais segurança. Stone identifica e caracteriza uma população de doentes com queixas cognitivas (memória, atenção, capacidade executiva) na ausência de uma patologia degenerativa.⁽¹⁶⁾ As alterações cognitivas funcionais podem ser classificadas como: 1) fazendo parte de distúrbios depressivos ou de ansiedade; 2) experiências cognitivas “normais” que se tornam o foco da atenção do doente; 3) preocupação excessiva sobre matérias de saúde (“hipocondria”); 4) fazendo parte de uma manifestação funcional/psicogénica mais abrangente; 5) distúrbio cognitivo funcional isolado. Adicionalmente, o autor apresenta alguns sinais clínicos sugestivos de doença funcional cognitiva: o “*attended-alone sign*” (em que o doente vem sozinho à consulta), a alusão do próprio doente a como previamente “*tinha uma memória brilhante*”,

a capacidade mantida para seguir enredos de novelas, entre outros.⁽¹⁶⁾ Recentemente, foi proposto um mecanismo integrador do perfil cognitivo de doentes com fibromialgia, fadiga crónica e doenças neurológicas funcionais, com enfoque no défice de atenção como matriz transversal.⁽⁶⁷⁾

A tabela I apresenta um sumário das síndromes clínicas funcionais e as manifestações clínicas associadas.

7. O diagnóstico de doença funcional/psicogénica e o papel central do Neurologista

O reconhecimento de padrões clínicos como os referidos permite o diagnóstico de doença funcional/psicogénica pela positiva, ao invés do pensamento tradicional de diagnóstico de exclusão.^(2,54) A documentação da inconsistência e incongruência exige ao clínico o conhecimento seguro daquilo que são as manifestações esperadas para uma determinada síndrome clínica. Importa saber, por exemplo, que o tremor de repouso assimétrico que caracteriza a Doença de Parkinson pode agravar com manobras de distração, ao contrário do tremor funcional/psicogénico que tenderá a diminuir de intensidade. Por consequência, o papel do neurologista é fundamental na avaliação destes doentes e a existência de critérios de diagnóstico baseados em evidências objetivas são uma ajuda importante.

Para além dos já referidos critérios de diagnóstico para crises paroxísticas não epiléticas, existem também critérios de diagnóstico para doenças do movimento funcionais/psicogénicas salientando-se os de Fahn-Williams, de Shill e Gerber e os de Gupta e Lang.^(68,69) A tendência atual é a de valorizar a fenomenologia clínica em desfavor da dimensão psicológica da doença. A presença de comorbilidades, somatizações múltiplas, queixas de dor e fadiga são valorizados como dados de suporte, não sendo necessários ou suficientes para o diagnóstico.^(54,70) Assim, será possível diagnosticar uma doença do movimento funcional/psicogénica atendendo à incongruência relativamente à manifestação clássica de uma doença do movimento típica ou se existir inconsistência na observação. A consideração dos meios complementares de diagnóstico como elementos de suporte ou biomarcadores de doença começam igualmente a delinear-se à imagem do percurso já efetuado no âmbito da patologia degenerativa. Existem já evidências desse percurso. Por exemplo, o efeito placebo ou a resposta sustentada

Tabela I. Síndromes clínicas funcionais/psicogénicas e manifestações clínicas associadas.

Síndrome funcional/psicogénico	Clínica* e exames complementares
Alteração da força muscular**	Quadro súbito Mais frequente género feminino, idade jovem, co-morbilidades Monoparésia frequente (<i>"dragging gait"</i>) Queda sem pronação Teste de Hoover, sinal do abdutor <i>"Give-way weakness"</i> Fraqueza do ECM <i>"Spinal injury test"</i> **** Teste da cadeira***
Alteração da sensibilidade**	<i>"Splitting"</i> sensibilidade linha media e vibratória no esterno e frontal Alterações sensibilidade por marcos anatómicos
Alterações da marcha**	<i>"Huffing and puffing"</i> Lentidão desproporcionada Romberg psicogénico Astasia-abasia <i>"Knee buckling"</i> <i>"Sudden side steps"</i>
Alterações dos pares cranianos**	Espasmo da convergência Nistagmo voluntário EHF funcional Desvio língua e mandíbula Sinal do platisma Tremor/mioclónus do palato Alterações do discurso: <i>"stuttering"</i> , <i>"foreign accent syndrome"</i>
Crises psicogénicas não epiléticas	Duração prolongada do evento Movimentos cefálicos horizontais bilaterais Ausência de mordedura de língua e incontinência vesical Movimentos axiais (<i>"pelvic thrusting"</i>) Encerramento ocular com resistência à abertura palpebral Recordação do evento Vídeo-EEG normal
Tremor	<i>"Attention to self"</i> <i>"Entrainment"</i> <i>"Loading"</i> Pausa com movimentos balísticos Co-ativação Sinal do <i>"whack-a-mole"</i> (70)***
Distonia	Início agudo Mais frequente género feminino, jovem Co-morbilidade psiquiátrica Relação com trauma <i>minor</i> e dor regional complexa Mão: flexão punho e dedos, poupando 1º e 2º dedos Pé: flexão com inversão plantar Face: Desvio da língua e mandíbula, sinal do platisma Pescoço: <i>laterocollis</i> com elevação ombro ipsilateral + depressão contralateral Resposta a placebo
Mioclónus	EMG: abalos >75ms EEG-EMG: <i>"Bereitschaftspotential"</i>
Tics	Ausência de estereotipia Ausência de tics prévios Quadro agudo Incapacidade em suprimir movimentos Interferência com outras tarefas motoras Sem sentimento premonitório Co-existência de outras doenças do movimento Ausência de estereotipia Ausência de tics prévios Quadro agudo Incapacidade em suprimir movimentos Interferência com outras tarefas motoras Sem sentimento premonitório Co-existência de outras doenças do movimento
Alterações cognitivas	Co-morbilidade psiquiátrica <i>"Attended-alone sign"</i> <i>"Tinha uma memória brilhante"</i> Preocupação excessiva com saúde Estudo complementar negativo (nomeadamente biomarcadores)

* Inconsistência e incongruência são os pilares diagnósticos transversais às diferentes síndromes.

** Frequentemente presentes em contexto de *"pseudostroke"* e via verde do AVC.

*** Ver texto para explicação.

**** Sinal do *"whack-a-mole"* traduz a emergência do tremor numa região adjacente quando o segmento tremórico é imobilizado.

à psicoterapia, anteriormente consideradas como o nível mais elevado de certeza na classificação de Fahn-Williams, não são necessárias na proposta de critérios mais recente de Gupta e Lang, que propõem uma categoria “suportada laboratorialmente” utilizando os dados do EMG e o EEG. O rigor e a utilidade dos diferentes critérios tem sido um prolífico tema de debate.^(54,70)

8. Fisiopatologia

O modelo tradicional/psicológico considera a “conversão” como mecanismo etiológico, ie, a transformação de um problema mental (abuso físico ou psicológico, eventos traumatizantes na infância, conflitos de cariz sexual) em sintoma ou sinal físico.^(71,72) Ainda que os doentes com doenças funcionais/psicogénicas do movimento apresentem taxas mais elevadas de trauma psicológico ou emocional na infância (em comparação com controlos saudáveis ou com doenças do movimento orgânicas), a carga de psicopatologia associada não parece diferir significativamente.⁽⁷³⁾ Adicionalmente, a ausência de uma explicação neurofisiológica, a latência elevada entre a exposição ao evento e o início da clínica (“porquê agora?”) e a ausência de eventos traumáticos numa proporção significativa de doentes, são limitações apontadas a este modelo.⁽⁷⁰⁾ A disfunção dos sistemas de atenção e a falência da integração dos estímulos sensoriais em modelos pessoais de doença são teorias mais recentes. Estas hipóteses permitem explicar a tipologia do padrão clínico que se coaduna com as crenças ou modelos de doença do próprio (por exemplo, a queda sem pronação na fraqueza funcional).⁽⁷⁴⁾

Ainda na esfera da fisiopatologia, deve salientar-se que existe cada vez mais informação a apoiar uma base biológica destes transtornos. Estudos recentes com RM funcional demonstraram existir nos doentes com patologia funcional uma alteração na ativação da área motora suplementar e uma conexão anómala entre esta área e o sistema límbico⁽⁷⁵⁾. Noutros estudos evidenciou-se uma hiperativação de áreas relacionadas com o processamento emocional (amígdala, giro cingulado)⁽⁷⁶⁾, “self-awareness” e “sense of agency” (junção temporoparietal).⁽⁷⁷⁾ Por outro lado, os doentes com distonia fixa poderão ter alterações a nível da representação corporal no cérebro, nomeadamente a nível parietal, contribuindo para a sensação de desconforto e dor quando o pé distónico é colocado na posição “certa”.⁽⁷⁸⁾

Estes dados, no seu conjunto, vão permitindo a cons-

trução dinâmica de um modelo integrado, que conjuga fatores psicológicos e biológicos. Por outro lado, a demonstração que uma disfunção ou *imbalance de/* entre determinadas áreas cerebrais a que se associa uma remodelação de redes de conexão já identificadas através de estudos de conectoma permitem propor um novo modelo conceptual que dificilmente concilia uma distinção entre patologias psicológicas/funcionais e as clássicas doenças neurológicas.^(79,80) Qual o sentido do conceito do “orgânico” na era da medicina funcional e metabólica? Onde se define a fronteira biológica entre as doenças neurológicas e psiquiátricas? A este propósito consideramos relevante evocar a história de Marie, que desenvolve uma doença funcional/psicogénica da marcha, em que “consegue correr” mas “não consegue andar”.⁽⁸¹⁾ É apelativo traçar um paralelo entre Marie e o ciclista holandês com Doença de Parkinson e *kinesia paradoxica* de Bastiaan Bloem. No caso em concreto, o doente não conseguia andar por apresentar um exuberante *freezing* da marcha e uma grave instabilidade postural, mas conseguia andar de bicicleta sem qualquer problema.⁽⁸²⁾ Esta concomitância de “paradoxos” é mais um argumento a favor de uma base biológica comum para as doenças ditas “orgânicas” e “funcionais”.

9. Tratamento e prognóstico

A primeira etapa do tratamento deve ser fornecer um diagnóstico sem ambiguidade, da mesma forma que se aborda qualquer outra doença. Alguns autores sugerem que o clínico demonstre ao doente os sinais positivos nos quais baseou o diagnóstico.⁽⁸³⁾ Esta abordagem tem várias vantagens como sejam o estabelecimento de uma aliança terapêutica e a racionalização de exames complementares de diagnóstico. Jon Stone construiu um site (<http://www.neurosymptoms.org>), traduzido em várias línguas, onde explica o que são doenças neurológicas funcionais e explora os seus múltiplos sinais e sintomas. A concomitância de eventuais fatores psicológicos, comorbilidades psiquiátricas ou somáticas deve ser explorada. Da mesma forma, a existência de um quadro “neurológico” de base, como epilepsia ou parkinsonismo não deverá ser negligenciada, e poderá haver benefício em explicar aos doentes que doenças “orgânicas” e “funcionais” coexistem frequentemente, sendo necessário uma reavaliação periódica.⁽⁸⁴⁾

Os tratamentos disponíveis baseiam-se em terapêutica cognitivo-comportamentais/psicoterapia, com

maior utilidade em doentes com comorbilidade psicológica relevante; e ainda reabilitação motora/fisioterapia, no caso em que os sintomas motores predominam. A utilização de fármacos utilizados em doenças do movimento orgânicas não estão recomendados.⁽²⁾ Os antidepressivos poderão ser úteis.⁽⁸⁵⁾ Alguns estudos de menor dimensão ou casos isolados mostram benefício com a estimulação elétrica transcutânea, estimulação magnética transcraniana e a sedação com propofol.⁽⁷⁰⁾ Os resultados dos ensaios clínicos com fisioterapia e psicoterapia mostram, no global, benefício em termos de sintomas motores, comorbilidades psiquiátricas e de qualidade de vida.⁽⁷⁰⁾ Contudo, a população com acesso a este tipo de tratamento é em número reduzido, e o prognóstico, em geral, não é favorável. A maior duração dos sintomas com incapacidade acumulada e a coexistência de distúrbios da personalidade são fatores de mau prognóstico.⁽⁸⁶⁾ Os doentes com distonia fixa, dada a possível alteração da representação corporal nas regiões cerebrais correspondentes, podem, no limite procurar a amputação do membro doente.⁽⁸⁷⁾

10. Considerações finais

As doenças neurológicas funcionais/psicogénicas sempre se cruzaram com a Neurologia. O ensino clássico privilegia o seu diagnóstico pela exclusão. Nos últimos anos temos assistido à definição de síndromes clínicas pela positiva. O modelo etiológico atual para estas doenças leva em conta fatores psicológicos e neurobiológicos, com um enfoque no envolvimento de áreas corticais de associação como a área motora suplementar e o sistema límbico. Estas alterações funcionais e do conectoma anunciam novos modelos de doença que muito provavelmente num futuro próximo vão conduzir a uma diluição da fronteira biológica entre as ditas patologias orgânicas e funcionais/psicogénicas. Porém, esse caminho exigirá sempre uma caracterização fenomenológica rigorosa e aí o papel do neurologista continuará a ser central. Para já urge a formalização de consultas multidisciplinares, com o envolvimento da Neurologia, Psiquiatria e mesmo da Medicina Física e Reabilitação para o adequado tratamento destes doentes. ■

Referências Bibliográficas

1. Stone, J., Carson, A., Duncan, R., Roberts, R., Warlow, C., Hibberd, C., ... & Cavanagh, J. (2010). Who is referred to neurology clinics?—the diagnoses made in 3781 new patients. *Clinical neurology and neurosurgery*, 112(9), 747-751.
2. Edwards, M. J., & Bhatia, K. P. (2012). Functional (psychogenic) movement disorders: merging mind and brain. *The Lancet Neurology*, 11(3), 250-260.
3. Factor, S. A., Podskalny, G. D., & Molho, E. S. (1995). Psychogenic movement disorders: frequency, clinical profile, and characteristics. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 59(4), 406-412.
4. Asadi-Pooya, A. A., & Sperling, M. R. (2015). Epidemiology of psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsy & Behavior*, 46, 60-65.
5. Carson, A., Stone, J., Hibberd, C., Murray, G., Duncan, R., Coleman, R., ... & Matthews, K. (2011). Disability, distress and unemployment in neurology outpatients with symptoms 'unexplained by organic disease'. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 82(7), 810-813.
6. Birmingham, S. L., Cohen, A., Hague, J., & Parsonage, M. (2010). The cost of somatisation among the working-age population in England for the year 2008–2009. *Mental Health in Family Medicine*, 7(2), 71.
7. Hallett, M. (2006). Psychogenic movement disorders: a crisis for neurology. *Current neurology and neuroscience reports*, 6(4), 269-271.
8. Hallett, M. (2018). The most promising advances in our understanding and treatment of functional (psychogenic) movement disorders. *Parkinsonism & related disorders*, 46, S80-S82.
9. Stone, J., & Edwards, M. J. (2011). How "psychogenic" are psychogenic movement disorders?. *Movement disorders*, 26(10), 1787-1788.
10. Quartilho, M. (2016). O Processo de Somatização – conceitos, avaliação e tratamento. Imprensa da Universidade de Coimbra, Coimbra.
11. American Psychiatric Association. (2013). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (5th ed.). Washington, DC: Author.
12. Edwards, M. J., Stone, J., & Lang, A. E. (2014). From psychogenic movement disorder to functional movement disorder: it's time to change the name. *Movement Disorders*, 29(7), 849-852.
13. Stone, J., Wojcik, W., Durrance, D., Carson, A., Lewis, S., MacKenzie, L., ... & Sharpe, M. (2002). What should we say to patients with symptoms unexplained by disease? The "number needed to offend". *BMJ: British Medical Journal*, 325(7378), 1449.
14. Fahn, S., & Olanow, C. W. (2014). "Psychogenic movement disorders": they are what they are. *Movement Disorders*, 29(7), 853-856.
15. Moorhead, J. F., & Cooper, C. (2013). 15 Clients with Functional Somatic Syndromes or Challenging Behavior. *Fundamentals of Hand Therapy: Clinical Reasoning and Treatment Guidelines for Common Diagnoses of the Upper Extremity*, 170.
16. Stone, J., Pal, S., Blackburn, D., Reuber, M., Thekkumpurath, P., & Carson, A. (2015). Functional (psychogenic) cognitive disorders: a perspective from the neurology clinic. *Journal of Alzheimer's Disease*, 48(s1), S5-S17.
17. Marsden, C. D. (1986). Hysteria—a neurologist's view. *Psychological medicine*, 16(2), 277-288.
18. Ahmad, O., & Ahmad, K. E. (2016). Functional neurological disorders in outpatient practice: an Australian cohort. *Journal of Clinical Neuroscience*, 28, 93-96.
19. Hoover, C. F. (1908). A new sign for the detection of malingering and functional paresis of the lower extremities. *Journal of the American Medical Association*, 51(9), 746-747.
20. Stone, J., Zeman, A., & Sharpe, M. (2002). Functional weakness and sensory disturbance. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 73(3), 241-245.
21. Stone, J., Carson, A., & Sharpe, M. (2005). Functional symptoms in neurology: management. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 76(suppl 1), i13-i21.
22. McWhirter, L., Stone, J., Sandercock, P., & Whiteley, W.

- (2011). Hoover's sign for the diagnosis of functional weakness: a prospective unblinded cohort study in patients with suspected stroke. *Journal of psychosomatic research*, 71(6), 384-386.
23. Sonoo, M. (2004). Abductor sign: a reliable new sign to detect unilateral non-organic paresis of the lower limb. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 75(1), 121-125.
 24. Gould, R., Miller, B. L., Goldberg, M. A., & Benson, D. F. (1986). The validity of hysterical signs and symptoms. *Journal of Nervous and Mental Disease*.
 25. Diukova, G. M., Stolajrova, A. V., & Vein, A. M. (2001). Sternoleidomastoid (SCM) muscle test in patients with hysterical and organic paresis. *J Neurol Sci*, 187(Suppl 1), S109.
 26. Lempert, T., Brandt, T., Dieterich, M., & Huppert, D. (1991). How to identify psychogenic disorders of stance and gait. *Journal of neurology*, 238(3), 140-146.
 27. Yugué, I., Shiba, K., Ueta, T., & Iwamoto, Y. (2004). A new clinical evaluation for hysterical paralysis. *Spine*, 29(17), 1910-1913
 28. Stone, J., Warlow, C., & Sharpe, M. (2010). The symptom of functional weakness: a controlled study of 107 patients. *Brain*, 133(5), 1537-1551.
 29. Stone, J., Carson, A., & Sharpe, M. (2005). Functional symptoms and signs in neurology: assessment and diagnosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 76(suppl 1), i2-i12.
 30. Balint, B., Winsen, L. M., Bhatia, K. P., & Bloem, B. R. (2014). Psychogenic Movement Disorders: Gait Is a Give-Away!. *Movement Disorders Clinical Practice*, 1(2), 110-111.
 31. Hayes, M. W., Graham, S., Heldorf, P., de Moore, G., & Morris, J. G. (1999). A video review of the diagnosis of psychogenic gait: appendix and commentary. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 14(6), 914-921.
 32. Laub, H. N., Dwivedi, A. K., Revilla, F. J., Duker, A. P., Pecina-Jacob, C., & Espay, A. J. (2015). Diagnostic performance of the "huffing and puffing" sign in functional (psychogenic) movement disorders. *Movement disorders clinical practice*, 2(1), 29-32.
 33. Diukova, G. M., & Stoliarova, A. V. (2001). Psychogenic disorders of stance and gait as seen in videotaping. *Zhurnal neurologii i psikiatrii imeni SS Korsakova*, 101(12), 13-18.
 34. Daum, C., Hubschmid, M., & Aybek, S. (2013). The value of 'positive' clinical signs for weakness, sensory and gait disorders in conversion disorder: a systematic and narrative review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, jnnp-2012.
 35. Okun, M. S., Rodriguez, R. L., Foote, K. D., & Fernandez, H. H. (2007). The "chair test" to aid in the diagnosis of psychogenic gait disorders. *The neurologist*, 13(2), 87-91.
 36. Sudarsky, L. (2006, July). Psychogenic gait disorders. In *Seminars in neurology* (Vol. 26, No. 03, pp. 351-356). Copyright© 2006 by Thieme Medical Publishers, Inc., 333 Seventh Avenue, New York, NY 10001, USA.
 37. Kaski, D., Bronstein, A. M., Edwards, M. J., & Stone, J. (2015). Cranial functional (psychogenic) movement disorders. *The Lancet Neurology*, 14(12), 1196-1205.
 38. Fasano, A., Valadas, A., Bhatia, K. P., Prashanth, L. K., Lang, A. E., Munhoz, R. P., ... & Bentivoglio, A. R. (2012). Psychogenic facial movement disorders: clinical features and associated conditions. *Movement Disorders*, 27(12), 1544-1551.
 39. Bruno, E., Mostile, G., Dibilio, V., Raciti, L., Nicoletti, A., & Zappia, M. (2013). Clinical diagnostic tricks for detecting psychogenic gaze paralysis. *European journal of neurology*, 20(8), e107-e108.
 40. Bassani, R. (2012). Voluntary nystagmus. *New England Journal of Medicine*, 367(9), e13.
 41. Lemos, J., & Eggenberger, E. (2013). Saccadic intrusions: review and update. *Current opinion in neurology*, 26(1), 59-66.
 42. Stamey, W., & Jankovic, J. (2007). The other Babinski sign in hemifacial spasm. *Neurology*, 69(4), 402-404.
 43. Stamelou, M., Saifee, T. A., Edwards, M. J., & Bhatia, K. P. (2012). Psychogenic palatal tremor may be underrecognized: reappraisal of a large series of cases. *Movement Disorders*, 27(9), 1164-1168.
 44. Baizabal-Carvallo, J. F., & Jankovic, J. (2015). Speech and voice disorders in patients with psychogenic movement disorders. *Journal of neurology*, 262(11), 2420-2424.
 45. Duffy, J. R. (2016). Functional speech disorders: clinical manifestations, diagnosis, and management. In *Handbook of clinical neurology* (Vol. 139, pp. 379-388). Elsevier.
 46. Chernyshev, O. Y., Martin-Schild, S., Albright, K. C., Barreto, A., Misra, V., Acosta, I., ... & Savitz, S. I. (2010). Safety of tPA in stroke mimics and neuroimaging-negative cerebral ischemia. *Neurology*, 74(17), 1340-1345.
 47. Gargalas, S., Weeks, R., Khan-Bourne, N., Shotbolt, P., Simblett, S., Ashraf, L., ... & David, A. S. (2015). Incidence and outcome of functional stroke mimics admitted to a hyperacute stroke unit. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, jnnp-2015.
 48. Winkler, D. T., Fluri, F., Fuhr, P., Wetzel, S. G., Lyrer, P. A., Ruegg, S., & Engelster, S. T. (2009). Thrombolysis in stroke mimics: frequency, clinical characteristics, and outcome. *Stroke*, 40(4), 1522-1525.
 49. Powers, W. J., Rabinstein, A. A., Ackerson, T., Adeoye, O. M., Bambakidis, N. C., Becker, K., ... & Jauch, E. C. (2018). 2018 guidelines for the early management of patients with acute ischemic stroke: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*, 49(3), e46-e110
 50. Behrouz, R., & Benbadis, S. R. (2014). Psychogenic pseudostroke. *Journal of Stroke and Cerebrovascular Diseases*, 23(4), e243-e248.
 51. Hustvedt, A. (2011). *Medical muses: Hysteria in nineteenth-century Paris*. WW Norton & Company.
 52. Chen, D. K., & LaFrance Jr, W. C. (2016). Diagnosis and treatment of nonepileptic seizures. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*, 22(1, Epilepsy), 116-131.
 53. LaFrance, W. C., Baker, G. A., Duncan, R., Goldstein, L. H., & Reuber, M. (2013). Minimum requirements for the diagnosis of psychogenic nonepileptic seizures: a staged approach. *Epilepsia*, 54(11), 2005-2018.
 54. Espay, A. J., & Lang, A. E. (2015). Phenotype-specific diagnosis of functional (psychogenic) movement disorders. *Current neurology and neuroscience reports*, 15(6), 32.
 55. van Poppelen, D., Saifee, T. A., Schwingenschuh, P., Katschnig, P., Bhatia, K. P., Tijssen, M. A., & Edwards, M. J. (2011). Attention to self in psychogenic tremor. *Movement Disorders*, 26(14), 2575-2576.
 56. Deuschl, G., Köster, B., Lücking, C. H., & Scheidt, C. (1998). Diagnostic and pathophysiological aspects of psychogenic tremors. *Movement disorders*, 13(2), 294-302.
 57. Schwingenschuh, P., Katschnig, P., Seiler, S., Saifee, T. A., Aguirregomez, M., Cordivari, C., ... & Edwards, M. J. (2011). Moving toward "laboratory supported" criteria for psychogenic tremor. *Movement Disorders*, 26(14), 2509-2515.
 58. Lang, A. E. (1995). Psychogenic dystonia: a review of 18 cases. *Canadian journal of neurological sciences*, 22(2), 136-143.
 59. Krystkowiak, P., Martinat, P., Defebvre, L., Pruvo, J. P., Leys, D., & Destee, A. (1998). Dystonia after striatopallidal and thalamic stroke: clinico-radiological correlations and pathophysiological mechanisms. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 65(5), 703-708.
 60. Schrag, A., Trimble, M., Quinn, N., & Bhatia, K. (2004). The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain*, 127(10), 2360-2372.
 61. Edwards, M. J., Bhatia, K. P., & Cordivari, C. (2011). Immediate response to botulinum toxin injections in patients with fixed dystonia. *Movement Disorders*, 26(5), 917-918.
 62. Brown, P., & Thompson, P. D. (2001). Electrophysiological aids to the diagnosis of psychogenic jerks, spasms, and tremor. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, 16(4), 595-599.

63. Monday, K., & Jankovic, J. (1993). Psychogenic myoclonus. *Neurology*, 43(2), 349-349.
64. van der Salm, S. M., Koelman, J. H., Henneke, S., van Rootselaar, A. F., & Tijssen, M. A. (2010). Axial jerks: a clinical spectrum ranging from propriospinal to psychogenic myoclonus. *Journal of neurology*, 257(8), 1349-1355.
65. Demartini, B., Ricciardi, L., Parees, I., Ganos, C., Bhatia, K. P., & Edwards, M. J. (2015). A positive diagnosis of functional (psychogenic) tics. *European journal of neurology*, 22(3), 527.
66. Ruzicka, E., Zarubova, K., Nutt, J. G., & Bloem, B. R. (2011). "Silly walks" in Parkinson's disease: unusual presentation of dopaminergic-induced dyskinesias.
67. Teodoro, T., Edwards, M. J., & Isaacs, J. D. (2018). A unifying theory for cognitive abnormalities in functional neurological disorders, fibromyalgia and chronic fatigue syndrome: systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, jnnp-2017.
68. Shill, H., & Gerber, P. (2006). Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic movement disorders. *Movement disorders*, 21(8), 1163-1168.
69. Gupta, A., & Lang, A. E. (2009). Psychogenic movement disorders. *Current opinion in neurology*, 22(4), 430-436.
70. Espay, A. J., Aybek, S., Carson, A., Edwards, M. J., Goldstein, L. H., Hallett, M., ... & Nielsen, G. (2018). Current Concepts in Diagnosis and Treatment of Functional Neurological Disorders. *JAMA neurology*.
71. Briquet, P., & Briquet, P. (1859). *Traité clinique et thérapeutique de l'hystérie*. J.-B. Baillière et fils.
72. Freud, S., & Breuer, J. (2017). *Studien über Hysterie*. Mosaic Books.
73. Kranick, S., Ekanayake, V., Martinez, V., Ameli, R., Hallett, M., & Voon, V. (2011). Psychopathology and psychogenic movement disorders. *Movement Disorders*, 26(10), 1844-1850.
74. Edwards, M. J., Adams, R. A., Brown, H., Parees, I., & Friston, K. J. (2012). A Bayesian account of 'hysteria'. *Brain*, 135(11), 3495-3512.
75. Voon, V., Brezing, C., Gallea, C., Ameli, R., Roelofs, K., LaFrance Jr, W. C., & Hallett, M. (2010). Emotional stimuli and motor conversion disorder. *Brain*, 133(5), 1526-1536.
76. Espay, A. J., Maloney, T., Vannest, J., Norris, M. M., Eliassen, J. C., Neefus, E., ... & Szaflarski, J. P. (2018). Impaired emotion processing in functional (psychogenic) tremor: A functional magnetic resonance imaging study. *NeuroImage: Clinical*, 17, 179-187.
77. Voon, V., Gallea, C., Hattori, N., Bruno, M., Ekanayake, V., & Hallett, M. (2010). The involuntary nature of conversion disorder. *Neurology*, 74(3), 223-228.
78. Stone, J., Gelauff, J., & Carson, A. (2012). A "twist in the tale": altered perception of ankle position in psychogenic dystonia. *Movement Disorders*, 27(4), 585-586.
79. Sporns, O., Tononi, G., & Kötter, R. (2005). The human connectome: a structural description of the human brain. *PLoS computational biology*, 1(4), e42.
80. Castellanos, F. X., Di Martino, A., Craddock, R. C., Mehta, A. D., & Milham, M. P. (2013). Clinical applications of the functional connectome. *Neuroimage*, 80, 527-540.
81. "How am I running when I can't walk?". Disponível em <http://www.neurosymbols.org/functional-gait-disorder/4582150407>. Acedido a 25/09/2018.
82. Snijders, A. H., & Bloem, B. R. (2010). Cycling for freezing of gait. *New England Journal of Medicine*, 362(13), e46.
83. Stone, J., & Edwards, M. (2012). Trick or treat? Showing patients with functional (psychogenic) motor symptoms their physical signs. *Neurology*, WNL-0b013e31825fdf63.
84. Wissel, B. D., Dwivedi, A. K., Merola, A., Chin, D., Jacob, C., Duker, A. P., ... & Lang, A. E. (2018). Functional neurological disorders in Parkinson disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 89(6), 566-571.
85. Voon, V., & Lang, A. E. (2005). Antidepressant treatment outcomes of psychogenic movement disorder. *The Journal of clinical psychiatry*.
86. Gelauff, J., Stone, J., Edwards, M., & Carson, A. (2013). The prognosis of functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, jnnp-2013.
87. Edwards, M. J., Alonso-Canovas, A., Schrag, A., Bloem, B. R., Thompson, P. D., & Bhatia, K. (2011). Limb amputations in fixed dystonia: a form of body integrity identity disorder?. *Movement Disorders*, 26(8), 1410-1414.