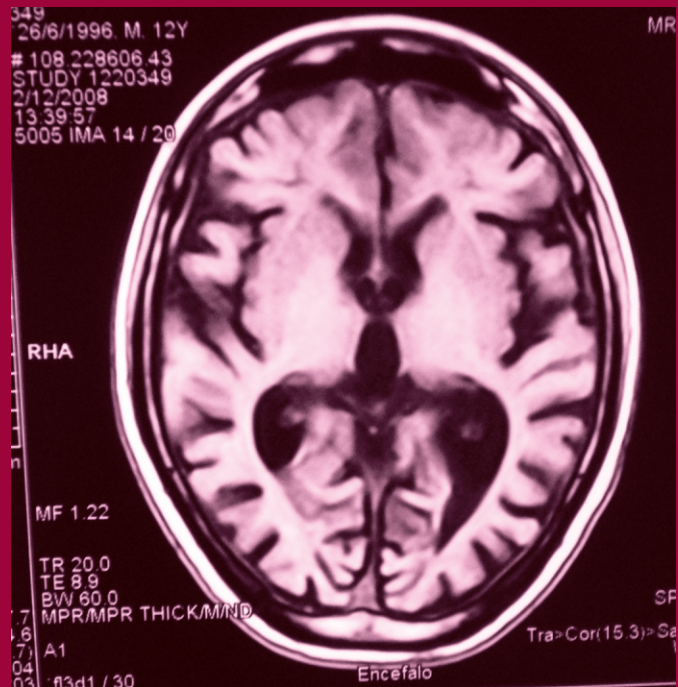


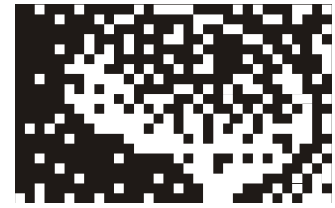
REVISTA BRASILEIRA DE NEUROLOGIA E PSIQUIATRIA

Centro de Estudos e Pesquisas
Juliano Moreira (CEPS)
Fundação de Neurologia e
Neurocirurgia - Instituto do Cérebro



*Publicada pela
Contexto Publishing*

Volume 14 • Número 1 • Jan/Dez 2010



REVISTA BRASILEIRA DE NEUROLOGIA E PSIQUIATRIA

**Publicação Oficial da Fundação de Neurologia e Neurocirurgia (Instituto do Cérebro)
e Centro de Estudos e Pesquisas Juliano Moreira (CEPES)**

EDITOR-CHEFE

Antonio de Souza Andrade Filho
William Dunningham

PUBLICADO PELA CONTEXTO

Jan/Dez 2010
Impresso no Brasil

REVISTA BRASILEIRA DE NEUROLOGIA E PSIQUIATRIA

Publicação Oficial da Fundação de Neurologia e Neurocirurgia (Instituto do Cérebro)
e Centro de Estudos e Pesquisas Juliano Moreira (CEPES)

EDITOR-CHEFE

Antônio de Souza Andrade Filho (BA)
William Dunningham (BA)

EDITOR CIENTÍFICO

Roberto Badaró (BA)

EDITORES ASSOCIADOS

Abelardo Queiroz Campos Araújo (RJ)
Carlos Maurício de Castro Costa (CE)
Charles Nemeroff (EUA)
Jaderson Costa da Costa (RS)
João Romildo Bueno (RJ)
Jorge Alberto Costa e Silva (OMS)
Luiz Augusto Franco de Andrade (SP)
Oswaldo J.S. Nascimento (RJ)
Paulo Roberto Brito Marques (PE)
Rosa Garcia Lima (BA)
Rubens Reimão (SP)
Wilson Luiz Sanvito (SP)

CORPO EDITORIAL

Aristides Cheto de Queiroz (BA)
Carlos Chouza (Uruguai)
Carlos Umberto Pereira (SE)
Eduardo Kalina (Argentina)
Egilius L.H. Spierings (EUA)

Frederico Luis da Silva Figuerôa (BA)
Hélcio Alvarenga (RJ)
José Marcos Pondé Fraga Lima (BA)
Juan José Lopes Ibor (Espanha)
Luiz Alberto Barcheschi (SP)
Manoel Paes de Souza (Portugal)
Márcio César de Melo Brandão (BA)
Marcos R.M. Freitas (RJ)
Michel Dumas (França)
Milbert Scaff (SP)
Oakley Ray (EUA)
Othon Bastos (PE)
Pierre Bouche (França)
Regina Papaiz Alvarenga (RJ)
Roberto Fernandes Labriola (Argentina)
Rubens José Gagliardi (SP)
Uriel Halbreich (EUA)
Wania Márcia de Aguiar (BA)

REDAÇÃO

Jorge Alberto Costa e Silva (OMS), *Diretor de Publicação*
Luciana Bastianelli, *Gerente de Edição*
Christian Knop, *Coordenador Editorial*
Itana Oliveira, *Secretária*
Contexto Publishing, *Edição e Impressão*

A Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria (RBNP), fundada em 1996, é uma publicação oficial da Fundação de Neurologia e Neurocirurgia (Instituto do Cérebro) e Centro de Estudos e Pesquisas Juliano Moreira (CEPES). É publicada e gerenciada pela Contexto Publishing - Rua Alfredo Magalhães, 04/Barra, 40140-140, Salvador-Bahia-Brazil. Com uma tiragem de 5.000 exemplares, é editada trimestralmente (Jan/Fev/Mar, Abr/Mai/Jun, Jul/Ago/Set, Out/Nov/Dez).

Suporte Administrativo

Artigos submetidos para publicação, correspondência referente a separatas de artigos publicados, reclamações, mudança de endereços, marketing e propaganda e demais comunicados devem ser encaminhados aos Editores-Chefes, Antônio de Souza Andrade Filho e/ou William Dunningham, para quaisquer dos endereços:

Contexto Publishing

Rua Alfredo Magalhães, 04/Barra, Cep: 40140-140, Salvador-Bahia-Brasil.
Tel: (55 71) 3264-2971
Fax: (55 71) 3264-3326
E-mail: contexto@contexto-ba.com.br

Fundação de Neurologia e Neurocirurgia - Instituto do Cérebro

Rua Deocleciano Barreto, 10/Barra, Cep: 40140-110, Salvador-Bahia-Brasil.
E-mail: fundacaoneuro@veloxmail.com.br
Tel: (55 71) 4009-8888.
Fax: (55 71) 3332-2373.

Capa: Imagem Coronal obtida por Ressonância Nuclear Magnética do Encéfalo não contrastada, em seqüência T2, evidenciando atrofia cortical difusa assimétrica, desproporcional para a faixa estria, com proeminente atrofia parietal, mais marcada à direita. Artigo: "Degeneração Corticobasal: Relato de Caso" por Nizael Figueiredo Bernardo et al. RBNP 14(1):32.

Permissão

Copyright 2010 pertence à **Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria (RBNP) e Contexto Publishing**. Todos os direitos reservados. Salvo sob autorização oficial da *RBNP* e Contexto, nenhuma parte ou seção da *RBNP* poderá ser reproduzida em qualquer forma ou por quaisquer meios. A autorização para fotocópia ou reprodução de qualquer material veiculado pela *RBNP* deverá ser feito pela mesma ou pela Contexto através de carta oficial, na qual deverão conter, o volume, o número e as páginas a serem autorizadas.

Assinaturas

Taxa de assinatura (01 ano) para a *Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria (RBNP)* :*

	Brasil (R\$)	Exterior (US\$)
Individual	80	80
Instituição	120	120
Especial*	40	40

* As assinaturas poderão ser efetuadas mediante dinheiro ou cheque, este último endossado à Fundação de Neurologia e Neurocirurgia e remetido à Contexto Publishing.

**Estudantes, residentes e membros da Fundação.

Periodicidade: Quadrimestral

Tiragem desta edição: 5.000 exemplares

Circulação via ECT: 4.763

Indexação: LILACS, SCIELO (em processo)

A RBNP é membro associado da ABEC (Associação Brasileira de Editores Científicos)

Fontes de Referência e Indexação: EMBASE - Excerpta Medica; IBICT - Sumários Correntes Brasileiros; Periódica - CICH-UNAM

© 2010 Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria
Contexto Publishing
Todos os direitos reservados.

REVISTA BRASILEIRA DE NEUROLOGIA E PSIQUIATRIA

Volume 14 • Number 1

Jan/Dez 2010

Editorial

- 1 Prosopognosia
Antônio de Souza Andrade Filho
Paulo Brito

Artigos Originais

- 2 Estudo das Implicações Socioeconômicas em Pacientes Pós-AVC Isquêmico em Idade Produtiva
Karen Brasil Iglesias, Antônio de Souza Andrade Filho, Frederico Luis da Silva Figueirôa, Marcus Vinicius Silva Freire de Carvalho, Ícaro de Barros Miranda Barreto
- 6 Lesões Cranianas na Infância: Análise de 49 Casos
André Fabiano Souza de Carvalho, Carlos Umberto Pereira

Artigo de Revisão

- 13 Amnésia Global Transitória: Imagens
Lorena Maria Alves Souza, Antônio de Souza Andrade Filho

Relatos de Caso

- 19 RM na Degeneração Combinada Subaguda da Medula Espinhal: Relato de Caso e Revisão da Literatura
Marcos Alberto da Costa Machado Júnior, Verônica Aline Oliveira Barbosa, Carolina Freitas Lins, Francisco da Silva Maciel Júnior
- 23 Ganglioglioma Desmoplásico Infantil
Carlos Umberto Pereira, Augusto César Esmeraldo, Annie Merielle Gomes de Almeida, Débora de Melo Cardoso
- 27 Hematoma Epidural e Retro-Orbitário Bilateral como Complicação da Anemia Falciforme – Relato de Caso
Ronald Pallotta, Antonio de Souza Andrade, Deise Almeida, Denize Ferreira Lima, Iana Monteiro Lima Gomes
- 30 Síndrome de Kabuki: Relato de Caso
Antônio A. de Souza Filho, Ramon de Almeida Kruschewsky, Reginara O. Souza, Adriele Ribeiro

Normas para Publicação

Política Editorial

PROSOPOGNOSIA

Em princípio, a prosopognosia é a capacidade que temos de reconhecer o rosto das pessoas. Entretanto, em uma visão mais ampla a prosopognosia abrange dificuldade de reconhecer tanto rosto como partes do corpo; formas de andar, falar; além de leituras, etc. Existem as formas familiares e as não familiares: genética e adquirida.

A dificuldade do reconhecimento é chamada de prosopagnosia, descrita pela primeira vez na Segunda Guerra Mundial, quando um soldado alemão foi atingido por estilhaço de uma granada oriunda das tropas russas. Após a retirada cirúrgica dos estilhaços, o neurologista Joachim Bodamer submeteu o paciente ao exame neurológico. Durante a avaliação, o paciente não reconheceu sua esposa, a qual estava disfarçada de enfermeira entre outras profissionais. Não encontrando outra alteração no exame neurológico, Bodamer batizou a desordem neurológica, de acordo com os termos gregos, prosopos (rosto) e agnose (desconhecimento).

A forma genética da desordem pode se apresentar em M1, que é filha de M. As duas, mãe e filha, são consideradas como esnobes, porque levam várias horas para reconhecer pessoas conhecidas. A dificuldade em reconhecer rostos desenvolve uma personalidade tímida. “Nunca consigo reconhecer uma pessoa na segunda vez em que a vejo. Passei a caminhar na rua de cabeça baixa, para ter a desculpa de que não vi a pessoa”, conta M.

Outra pessoa diz que não tem qualquer problema de visão, mas diz que: “O problema é que eu não consigo montar o rosto inteiro. Se eu fechar os olhos, só me lembro das partes, nunca do conjunto, inclusive com meu próprio rosto”. Os prosopagnósicos, em geral, procuram compensar essa dificuldade focando sua atenção em características marcantes das pessoas que lhes são conhecidas: como o tipo do cabelo, a voz, a forma de andar, o perfume e até se a pessoa está alegre ou triste.

Na Inglaterra, quando a inglesa Zoe Hunn tinha 14 anos, as amigas a inscreveram num concurso para modelo, que ela venceu, convertendo-se numa profissional bem sucedida, com fotos em capas de revista. Só que ela não se reconhecia nas fotos, o que a levou à depressão e à procura de acompanhamento psicológico. Caso ainda mais estranho é o do advogado norte-americano Bill Choissier, que cresceu sem reconhecer os pais, o que afetando seriamente suas relações com a mãe. Obviamente sua vida profissional foi também travada: como não conseguia reconhecer os juizes com os quais se relacionava, acabou tachado de arrogante. Outro americano, o mestre de obras Mordechai Housman, não consegue distinguir os filhos um do outro, embora tenha absoluta certeza de que todos eram seus. Em 1987, Oliver Sacks, Neurologista da Universidade de Columbia, escreve o clássico da prosopagnosia para faces familiares – O homem que confundiu sua mulher com um chapéu.

Pensava-se antigamente que uma face fosse processada pelo cérebro como um todo. Por outro lado, uma das mais complexas formas de memória é a organização do rosto de uma pessoa construída no cérebro. Talvez, o emocional seja o fator mais contundente nessa construção, quando o dito popular chega a dizer que: uma pessoa está apaixonada quando ela é capaz de visualizar o rosto de sua amada. O fator emocional deve estar acompanhado de interesse ou motivação. O neurótico pode não diferenciar uma pessoa da outra quando fora de seu controle de manipulação. Pessoa sobre forte estresse pode não reconhecer o ladrão, etc.

Acontece que existem, pelo menos, três estruturas no cérebro responsável pela prosopognosia: giro temporal superior, porção inferior do lobo occipital e o giro fusiforme. Somente as áreas ventromedial na base do cérebro do hemisfério cerebral direito e do giro fusiforme, respondem a estímulos da face, sendo o seu centro de integração. O hemisfério cerebral direito está relacionado com: forma, distribuição espacial, profundidade e emoção que fazem parte da construção do rosto específico; enquanto o hemisfério esquerdo percebe nos detalhes: o tipo de voz, a forma como anda, o local, etc.

Estudo das Implicações Socioeconômicas em Pacientes Pós-AVC Isquêmico em Idade Produtiva

Evaluation of Socio-Economic Impact Among Patients on Productive Age Who Suffered Ischemic Stroke

Karen Brasil Iglesias¹, Antônio de Souza Andrade Filho², Frederico Luis da Silva Figueirôa³, Marcus Vinicius Silva Freire de Carvalho⁴, Ícaro de Barros Miranda Barreto⁵

¹Médica graduada pela Universidade Federal da Bahia – UFBA e bolsista PIBIC; ²Professor Associado – Doutor - Neurologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia e Titular da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; ³ Professor Assistente da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública; ⁴Acadêmico de Medicina da Universidade Federal da Bahia – UFBA ⁵ Acadêmico de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e saúde Pública – FBDC

Este estudo visa avaliar o impacto socioeconômico do acidente vascular cerebral isquêmico (AVC) em pacientes em idade produtiva (20-59 anos), verificando a capacidade funcional do indivíduo para realizar as atividades diárias, e, caso contrário, identificando a fonte de renda atual dos pacientes. A amostra teve uma distribuição por sexo, sendo 53,6% mulheres e 46,3% homens, com idade média de 48 anos. Verificamos que o AVC tem um grande impacto na vida econômica e social dos pacientes, que na maioria das vezes tiveram de deixar o trabalho devido a sequelas causadas pelo AVC (78,4% dos homens e 53,5% das mulheres), fazendo com que os pacientes dependessem de outras fontes financeiras para seu sustento, como a Previdência Social e/ou ajuda de parentes. Outra correlação forte tem sido estabelecida entre a redução da qualidade de vida e independência dos pacientes, que, após o derrame, tiveram um comprometimento da vida social, com pouco tempo para o lazer, e sujeição de outros para realizar suas atividades diárias (70,3% do homens e 53,3% das mulheres tiveram algum grau de comprometimento motor após o derrame). **Palavras-chave:** AVC, idade produtiva, impacto socioeconômico.

This study aims to assess the socioeconomic impact of acute stroke in patients on working age (20 to 59 years old), checking the functional capacity to perform daily activities, and, if not, identifying the source of current income of the patients. The sample has had a sex distribution of 53.6% of women and 46.3% of men, with an average age of 48 years old. We have found that ischemic stroke has a great impact on social and economic life of patients, who most often have had to leave work due to sequelae caused by stroke (78.4% of men and 53.5% of women), depending afterwards on another source of financial income, like social security and/or relatives. Another strong correlation has been established between the reduction of quality of life and independency of patients, who, after stroke, have had an impairment of social life, with little time for leisure, and subjection on others to perform daily activities (70.3% of men and 53.3% of women have had some grade of motor impairment after stroke).

Key-Words: acute stroke, working age, socioeconomic impact.

O presente estudo tem o objetivo de avaliar o impacto socioeconômico do acidente vascular cerebral agudo (AVC) nos pacientes que estão em idade produtiva (20 a 59 anos), verificando se há capacidade funcional desses para realização de atividades e, em caso negativo, identificar qual a fonte de renda atual do paciente. O fato de as doenças do aparelho circulatório atingirem pessoas em idade produtiva tem um forte impacto econômico calculado por anos produtivos de vida perdidos, nos custos de hospitalização e de uso de serviços de saúde (Santana BS, *et al.*, 1996 & Ortiz GF, 2000). No grupo das doenças cérebro-vasculares, considerando tal faixa etária de idade, o AVC corresponde a pouco mais de 80% das internações pelo Sistema Único de Saúde. Mas, além da elevada incidência, há também que se considerar as sérias conseqüências médicas e sociais que podem resultar de um AVC, como: as seqüelas neuropsiquiátricas e psicossociais

(Cabral NL, *et al.*, 1997 & Zétola VHF, *et al.*, 2001). Essas seqüelas implicam algum grau de dependência, principalmente no primeiro ano após o AVC, com cerca de 30 a 40% dos sobreviventes impedidos de voltarem ao trabalho e requerendo algum tipo de auxílio no desempenho de atividades cotidianas básicas (Bonita R, *et al.*, 1997). Além dos óbitos, dos custos hospitalares e previdenciários, a perda da autonomia entre adultos e sua conseqüente dependência é uma outra forma de expressão da gravidade das incapacidades resultantes do AVC.

Materiais e Métodos

O presente estudo possui característica analítica, descritiva e epidemiológica. A população alvo entrevistada do projeto foram os pacientes do ambulatório de acidente vascular cerebral da Fundação de Neurologia e Neurocirurgia Instituto do Cérebro e ambulatório de neurologia do HUPES-UFBA, com idade de 20 a 59 anos, sobreviventes a um primeiro AVC isquêmico agudo. Desse universo 80 indivíduos foram escolhidos randomicamente no período proposto do projeto. Com essa amostra foi realizada uma entrevista para detectar as incapacidades, após o AVC, referidas pelos entrevistados

Endereço para correspondência: Dr. Antônio S. Andrade Filho. E-mail: andradeneuro@uol.com.br. Rua Deocléciano Barreto, 10 – Graça/Centenário – Salvador – Bahia. CEP: 40150-400. Fone: (71) 4009-8888.

Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria 2010;14(1):2-5.
© 2010 Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria e Contexto Publishing. Todos os direitos reservados.

como causadoras de modificações na sua capacidade funcional. Ou seja, as incapacidades que poderiam interferir nas habilidades físicas e mentais que desenvolvemos ao longo da vida para uma condição independente e autônoma. O instrumento de pesquisa utilizado consiste em um formulário estruturado, padronizado, construído e testado previamente que terá como propósito apreender a condição do entrevistado, comparativamente, antes e após o AVC. As questões foram distribuídas de acordo com as seguintes sessões: a) às informações pessoais do paciente; b) aplicação da escala Stroke Specific Quality of life measure (SS-QOL): com essa escala será avaliada a qualidade de vida do paciente, de forma comparativa antes e após o AVC. c) realização do exame neurológico completo para avaliar a capacitação para o trabalho d) informação da fonte de renda atual do paciente: será questionado a o paciente se ele ainda possui renda própria, se é sustentado pela família ou terceiros, ou se recebe auxílio doença do estado. Esse segundo instrumento utilizado nessa etapa do trabalho teve como principal objetivo identificar de onde provém a atual fonte de renda do indivíduo e realizar uma avaliação comparativa da qualidade de vida do paciente antes e após o AVC. A aplicação do formulário foi feita individualmente no funcionamento dos ambulatórios citados e a duração média da avaliação foi em torno de 30 minutos. Para análise dos dados foi utilizado o programa epi-info, versão 6.04. Foram obtidos pacientes de acordo com os princípios de ética da declaração de Helsinki.

Resultados

Perfil da amostra

A distribuição por sexo correspondeu a 53,8% de mulheres e 46,3% de homens. A média de idade geral foi de 48 anos, sendo a média de idade para mulheres 47 anos e 49 anos para os homens. A média da idade de instalação da doença foi de aproximadamente 46 anos para as mulheres e 48 anos para os homens, como é colocado na Tabela 1, logo abaixo.

	Masculino	Feminino
Sexo (%)	46,3%	53,8%
Idade (média em anos)	47,81	46,53
Idade de instalação (média em anos)	45	42,72
Duração da doença (média em meses)	34,27	46,46

O estado civil que prevalece na amostra antes e após o AVC, é casado ou união estável, sem modificação por causa do AVC. Nesta população, o nível de escolaridade predominante é de pessoas com primeiro grau incompleto, correspondendo a 50% da amostra.

O perfil profissional da população estudada centrou-se no setor de serviços. As ocupações mais frequentes foram as de caráter manual, como pedreiro, servente, empregada

doméstica, diarista, motorista, etc.. Somente 8 pessoas informaram não exercer uma atividade não-manual de nível médio. Em relação à profissão informada, a quase totalidade das mulheres se ocupava com atividades vinculadas ao espaço doméstico, apenas uma era “dona de casa” e não possuía vínculo empregatício.

Foi verificado que o AVC trouxe modificações para a rotina do indivíduo em vários aspectos. Um deles foi o profissional, sendo que vários pacientes não se encontraram mais aptos para o trabalho após o AVC, principalmente devido a seqüelas motoras instituídas após a doença. Sendo assim, uma grande parte dos pacientes (64%) referiram que tiveram que deixar a ocupação que realizavam antes do episódio de AVC. Isso correspondeu a 75% do universo masculino e 55% do universo feminino. Além das seqüelas motoras outras causas relacionadas à doença foram citadas como causa do abandono da ocupação, como humor depressivo, falta de energia, déficit na memória e dificuldade de concentração para realização de tarefas.

Devido ao quadro apresentado após o AVC, de uma forma geral, o paciente tem uma perda da autonomia e da capacidade de se sustentar. A fonte principal de renda deixa de ser o trabalho (assalariado, autônomo ou informal) e sim a ajuda do estado (aposentadoria antecipada ou benefício previdenciário) e/ou de familiares. No estudo 40% dos pacientes do sexo feminino e 76% do sexo masculino afirmaram que tiveram aposentadoria antecipada ou estão recebendo benefício previdenciário, isso corresponde a 56% de todos os pacientes entrevistados.

Dentre os pacientes do sexo feminino 53,5% ficaram sem ocupação após o AVC, 37,2% permaneceram na mesma ocupação e 9,3% mudaram de ocupação. Dentre os pacientes do sexo masculino 78,4% ficaram sem ocupação após o AVC, 18,9% permaneceram na mesma ocupação e 2,7% mudaram de ocupação. Também foi avaliado que houve uma redução da renda mensal obtida pelos pacientes. Antes do AVC a média da renda obtida era de 1,9 salários mínimos e após o AVC essa média abaixou para 1,2 salários mínimos. Dessa forma, 75,7% dos pacientes do sexo feminino e 62,8% dos pacientes do sexo masculino (68,8% do total da amostra) afirmaram que houve uma piora da situação econômica após o AVC e 60,3% da amostra total afirmaram que necessitam da ajuda de renda de familiares ou como única fonte de renda ou para auxiliar na renda mensal.

A Tabela 2 resume tudo que foi descrito acima, mostrando o perfil da amostra e o impacto sócio-econômico do AVC de acordo com o sexo.

O quadro de incapacidades/seqüelas instaladas após o AVC

A seqüela motora é um dos itens avaliados de maior importância, pois, a grande maioria das pessoas que tem um episódio de AVC tem esse tipo de seqüela que pode ser em pequena ou em grande proporção, tendo na maioria das vezes

Tabela 2. Perfil da amostra e o impacto sócio-econômico do AVC de acordo com o sexo.

	Masculino	Feminino
Deixou ocupação após AVC	78,4%	53,5%
Mudou ocupação após AVC	2,7%	9,3%
Mesma ocupação após AVC	18,9%	37,2%
Renda antes do AVC (média em salários mínimos)	2,2973	1,6047
Renda após AVC (média em salários mínimos)	1,4595	1,0698
Auxílio doença/aposentadoria	75,7%	39,5%
Recebe ajuda de familiar	63,9%	57,1%
Piora da situação econômica	75,7%	62,8%

impacto sobre a vida do paciente. No atual estudo, 53,3% dos pacientes do sexo feminino e 70,3% dos pacientes do sexo masculino se queixou de algum tipo de incapacidade motora, que pode ser atribuída à redução de movimentos de hemicorpo, redução do movimento das pernas e em menor proporção à redução de movimento dos braços.

O comprometimento da comunicação foi outra importante incapacidade encontrada nos pacientes com AVC. A afasia (de compreensão ou motora) foi referida por 32,6% das mulheres e por 45,9% dos homens. Esses pacientes tinham dificuldade de se comunicar, de falar ao telefone e de serem entendidos pelas pessoas ao redor. Esse ocorreu em graus diferentes no grupo avaliado e interferia na vida social e pessoal do paciente. O comprometimento da visão foi referido por 16,3% das mulheres e 24,35% dos homens. Os pacientes que tiveram comprometimento da visão logo após o AVC, mas já tinham recuperado não entraram na porcentagem, só os estavam com problemas na visão no momento da entrevista.

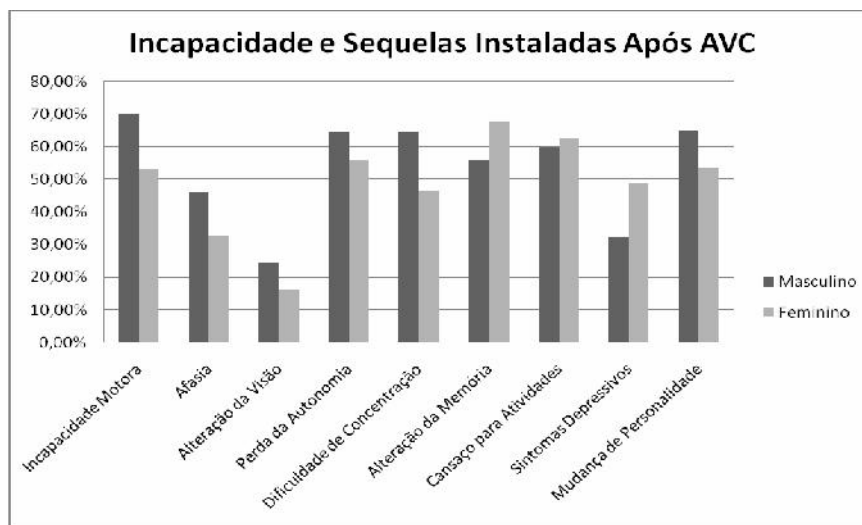
Foi avaliada de uma forma geral a autonomia do paciente em relação aos cuidados individuais, como preparar a comida, cortar a comida, se vestir (colocar roupa, sapato, fechar os botões, o zíper), ir ao banheiro e tomar banho. E em relação a esse item 55,8% das mulheres e 64,4% dos homens referiram incapacidade em realizar uma ou mais dessas tarefas de forma autônoma.

A alteração do pensamento foi um achado freqüente no estudo. No grupo masculino, 64,4% referiram dificuldade de concentração na realização de tarefas e 55,8% referiram algum déficit na memória após o AVC. No grupo feminino 46,5% referiram dificuldade de concentração na realização de tarefas e 67,6% referiram déficit na memória após o AVC.

A energia para realização das atividades diárias foi um dos itens avaliados pelo estudo. 59,9% do universo masculino e 62,8% do universo feminino referiram que se sentem cansados a maior parte do dia e para a realização de tarefas do cotidiano. Acompanhando a falta de energia outros sintomas depressivos também foram referidos pelos pacientes, como falta de perspectivas para o futuro, desinteresse nas pessoas e atividades e perda da autoconfiança. No grupo das mulheres aproximadamente 49% referiram esses sintomas e no grupo dos homens 32,4%.

Devido às seqüelas do AVC e o impacto negativo que elas exercem, é comum perceber após o AVC uma mudança na personalidade do paciente, que fica mais irritado, impaciente com as pessoas que estão ao seu redor e menos tolerante às circunstâncias impostas pela vida. Isso foi observado em 64,9% dos homens e 53,5% das mulheres do estudo.

O Gráfico 1 retrata as incapacidades instaladas após o AVC de acordo com sexo (abaixo).



Discussão

Esse trabalho foi de grande relevância, pois mostrou o grande impacto sócio-econômico que o AVC traz para a vida do paciente. Realmente foi observado no estudo que os pacientes tiveram sua independência comprometida após o AVC e passaram a depender do Estado e de familiares, não só financeiramente, mas também para realizações de tarefas simples do cotidiano. Foi observada que as incapacidades ou seqüelas do AVC tiveram maior proporção nos pacientes do sexo masculino, mostrando que o sexo feminino pode ter algum “fator de proteção” para o AVC, sendo necessários estudos mais aprofundados sobre o assunto. Em contrapartida, apesar da menor gravidade das seqüelas, as mulheres apresentaram mais sintomas depressivos, sendo também um possível tema futuro de trabalho relacionar AVC e depressão de forma mais aprofundada. Concluindo, é expressivo o percentual de casos ainda jovens, com seqüelas após AV, sendo o quadro de incapacidades mais grave e/ou mais freqüente nos pacientes do sexo masculino. Assim, o setor de saúde precisa organizar-se para lidar com essa população incapacitada como também para implementar ações visando o controle efetivo dos fatores de risco do AVC. Não somente com terapia anti-hipertensiva clássica, mas que a esta sejam associados programas de adesão ao tratamento, com conscientização da prevenção e orientação para os riscos e às conseqüências relacionadas ao AVC. É ainda desejável que sejam consideradas, ao se planejarem tais ações, a condição de gênero e os comportamentos

preventivos e de cuidados com a saúde, diferentes, assumidos pelo sexo.

Referências

1. Santana BS, Fukujima MM, Oliveira RMC. Características sócio-econômicas de pacientes com acidente vascular cerebral. . Arq Neuropsiquiatr 1996; 54:428-32.
2. Lincoln NB, Parry RH, Vass CD. Randomized, controlled trial to evaluate increased intensity of physiotherapy treatment of arm function after stroke. Stroke 1999; 30: 573-9.
3. Bonita R, Solomon N, Broad J. Prevalence of stroke-related disability: estimates from the Auckland stroke studies. Stroke 1997; 28:1898-902.
4. Jette AM, Pinsky JL, Branch LG, Wolf PA, Feinleib M. The framingham disability study: physical disability among community-Dwelling survivors of stroke. J Clin epidemiol 1988;41: 719-26.
5. Cabral NL, Longo AL, Moro CHC, Amaral CH, Kiss HC. Epidemiologia dos acidentes cerebrovasculares em Joinville, Brasil: estudo institucional. Arq Neuropsiquiatr 1997; 55:357-63.
6. Ortiz GF. Prevalencias, discapacidades, fallecimientos y costos de la enfermedad vasculocerebral en México. Arch Neuroci Mex 2000; 5: 205-10.
7. Zétola VHF, Nývák EM, Camargo CHF, Carraro Junior H, Coral P, Muzzio JÁ, Iwamoto FM, Coleta MVD, Werneck LC. Acidente vascular cerebral em pacientes jovens: análise de 164 casos. Arq Neuropsiquiatr 2001; 59:740-5.
8. Loeb C, Gandolf C. Diagnostic evaluation of degenerative and vascular dementia. Stroke 1983; 14: 339-401.
9. Harrison t.r., *et al*: Medicina Interna. Décima quinta edição, Editora Mc Grall Hill, Vol. II, 2002.
10. Aminoff MJ: Neurology and general medicine. Third edition, by Churchill Livingstone, 2001.

Lesões Cranianas na Infância: Análise de 49 Casos

Skull Lesions in Childhood: Analysis of 49 Cases

André Fabiano Souza de Carvalho,¹ Carlos Umberto Pereira²

¹ Médico, Aracaju, SE; ² Professor Adjunto Doutor da Universidade Federal de Sergipe. Neurocirurgião do Hospital Governador João Alves Filho. Aracaju, SE

Existem várias lesões da calota craniana na infância que necessitam de uma ampla investigação clínica e de exames de imagem para seu diagnóstico e conduta. O presente trabalho tem por objetivo analisar 49 casos de lesões da calota craniana. O presente trabalho é retrospectivo e descritivo. Foram estudados 49 casos de lesões cranianas na infância, durante o período entre janeiro de 2004 a dezembro de 2008. Foram analisados quanto ao gênero, idade, diagnóstico diferencial, quadro clínico, meios de diagnóstico, tratamento e prognóstico. As lesões cranianas predominaram em crianças abaixo de um ano de idade e do gênero masculino (1,2:1). A manifestação clínica mais comum foi a tumoração craniana. As patologias mais freqüentes foram: cefalohematoma, meningocele occipital, granuloma eosinofílico, displasia fibrosa, cisto dermóide, osteoma, hemangioma cavernoso, cisto ósseo aneurismático, neuroblastoma, cefalocèle atrésico, sinus pericranii, cisto leptomeníngeo, miofibroma e foramina parietal, em ordem decrescente. Houve dois óbitos. É necessário o conhecimento da grande variedade de patologias da calota craniana, para que a lesão seja detectada precocemente por meio de exames de imagem, e assim, realizar o tratamento com o objetivo de melhorar o prognóstico desses pacientes.

Palavras-chave: lesões cranianas, infância, tomografia computadorizada.

There are several skull lesions in childhood that necessity an extensive clinical research and imaging tests for the diagnosis and management. This study aims to analysis of 49 cases lesions of the skull and discuss their epidemiological, clinical and treatment. This study is retrospective and descriptive. It was studied 49 cases of skull lesions in childhood, from January 2004 to December 2008. It was analyzed regarding gender, age, differential diagnosis of brain lesions, clinical, diagnostic methods, treatment and prognosis. Lesions of the skull were predominant in children under one year old and male (1,2:1). Cranial tumor was the most common clinical manifestation. The pathologies most frequent were: cefalohematoma, occipital meningocele, eosinophilic granuloma, fibrous dysplasia, dermoid cyst, osteoma, cavernous hemangioma, aneurysmal bone cyst, neuroblastoma, cephalocele atresic, sinus pericranii, leptomeningeal cyst, miofibroma and foramina parietal, in descending order. There were two deaths. It is necessary knowledge about the variety of abnormalities of the skull for that lesion is detected early through images exams, and thus can realize perform the surgery, if necessary, with the goal of improving the prognosis of these patients.

Key-Words: skull lesions, childhood, computed tomography

Na infância a calota craniana apresenta uma ampla variedade de lesões²⁷. As anormalidades mais freqüentes são: displasia fibrosa (DF), granuloma eosinofílico (GE), osteoma, hemangioma cavernoso (HC), miofibroma, cisto ósseo aneurismático (COA), neuroblastoma, meningocele occipital (MO), cisto leptomeníngeo (CL), foramina parietal (FP), cisto dermóide (CD), cefalocèle atrésico (EA), sinus pericranii (SP), cefalohematoma calcificado e infectado^{27,56}.

A etiologia dessas patologias pode ser de origem congênita, traumática, neoplásica ou inflamatória. Entretanto, a maioria possui etiologia desconhecida^{27,56}. Seu quadro clínico tem uma grande variedade de sinais e sintomas, e estes vão depender da individualidade inerente a cada patologia.

O diagnóstico das lesões cranianas pode ser feito durante o período pré-natal, ao nascimento ou durante a infância. Geralmente, é realizado através da avaliação clínica

minuciosa e por meio de exames de imagem como ultrasonografia (US) fetal, radiografia simples, tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) de crânio. A TC é um método bastante eficaz para a visualização de lesões ósseas, principalmente as da calota craniana, e a RM para demonstrar o envolvimento de tecidos moles e suas relações anatômicas com a cavidade intracraniana⁵⁶.

O tratamento vai depender do tipo, extensão e gravidade da lesão, da idade da criança e das complicações de cada patologia. O tratamento da maioria destas lesões é cirúrgico.

Os autores analisam 49 casos de lesões cranianas na infância e fazem uma revisão da literatura médica sobre o assunto e discutem seu quadro clínico, exames de imagem, conduta e prognóstico.

Materiais e Métodos

Foi realizado um estudo retrospectivo e descritivo, entre janeiro de 2004 e dezembro de 2008, em crianças com lesões cranianas, assistidos no serviço de neurocirurgia de um

Endereço para correspondência: Dr. André Fabiano Souza de Carvalho. Rua José Orestes Santos, 125. Bairro Farolândia. CEP: 49030-400; Aracaju-SE. E-mail: dezaocarvalho@hotmail.com

hospital público em Aracaju-Se, tendo sido previamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa Humana.

O diagnóstico de lesões cranianas foi obtido através de exame clínico e exames de imagem (ultra-sonografia fetal, radiografia simples de crânio, tomografia computadorizada e/ou ressonância magnética de crânio).

Foram analisados quanto ao gênero, idade, diagnóstico diferencial, quadro clínico, exames complementares, tratamento e prognóstico.

Resultados

Foram analisados 49 pacientes, sendo 26 (53%) do gênero masculino e 23 (47%) do gênero feminino, idade variou entre um dia e 15 anos com uma média de seis meses. A faixa etária mais acometida foi abaixo de um ano com 29 casos (59,2%), um a cinco anos 12 casos (24,5%), cinco a 10 anos quatro casos (8,15 %) e entre 10 e 15 anos quatro casos (8,15%) (Tabela 1).

Os principais achados clínicos foram: tumoração craniana em 39 casos (79,6%), seguida de assimetria craniana em 16 (32,6%), sintomas neurológicos em 14 (28,5%) e dor local em 12 casos (24,5%). O achado neurológico mais freqüente foi crise convulsiva.

Quanto à localização das lesões foram: osso parietal com 25 casos, seguido pelo frontal nove, occipital oito, linha média sete e temporal dois casos (Tabela 2). Nos casos de metástases cranianas decorrente de neuroblastoma, apresentaram acometimento em mais de uma região do crânio.

Todos os pacientes foram submetidos à radiografia simples de crânio e TC. Trinta e quatro pacientes (69,4%) à RM e quatro (8,1%) US craniana (Gráfico 1).

Os achados histopatológicos foram: cefalohematoma onze casos, MO seis, GE seis, DF cinco, CD cinco, osteoma dois, HC dois, COA dois, neuroblastoma dois, CA dois, SP dois, CL dois, miofibroma um e FP um caso.

Quanto ao tratamento, 35 (71,4%) pacientes foram submetidos à exérese completa, sete (14,3%) à exérese incompleta, quatro à aspiração (8,1%), dois (4%) à exérese associada à quimioterapia e um (2%) à cranioplastia (Tabela 3). Ocorreram dois óbitos, sendo um relacionado a neuroblastoma e outro a *sinus pericranii*.

Discussão

As lesões da calota craniana ocorrem com maior freqüência em crianças. Na população estudada, as lesões predominaram no primeiro ano de vida com 29 casos (59,2%). Em menores de um ano de idade, o cefalohematoma foi a patologia mais comum com 11 casos (22,4%), discordando dos estudos de Ruge e cols.⁴⁴ que relataram ser a CA a causa mais comum em menores de um ano de idade, seguido pelo cefalohematoma. Em crianças entre um e sete anos de idade, o CD é a lesão mais comum e acima de oito anos de idade a DF, CD e osteoma^{27,44}. Dos

cinco casos de CD, três ocorreram em menores de um ano de idade e dois em crianças entre um e cinco anos de idade. Os osteomas e as DFs raramente ocorrem antes dos cinco anos de idade. Todos esses dados estão de acordo com a literatura^{12,18,31,35,38}.

O cefalohematoma é uma coleção sanguínea localizada entre o perioste e o osso do crânio, sendo limitada pelas suturas cranianas³². Em nosso estudo, houve predominância na região parietal (10 casos), seguida pela occipital (1 caso), fato observado por outros autores^{9,19,32,39,40}.

Geralmente, os cefalohematomas sofrem um processo de reabsorção espontânea, entretanto, quando isso não acontece pode complicar com calcificação ou infecção³² (Figura 1). Em nossa casuística, sete pacientes foram submetidos à exérese completa da lesão calcificada e quatro foram tratados com aspiração e antibioticoterapia sistêmica, fato este observado por outros autores^{19,32,41}.

Histopatologicamente o CD se apresenta como lesão cística com epitélio escamoso estratificado, folículos sebáceos e glândulas sudoríparas e sebáceas. Em nossos casos a localização foi na fontanela anterior, estando de acordo com Stanard e Currarino⁴⁷. Em contrapartida, nosso estudo se contradiz com a literatura quanto à prevalência por gênero. Segundo de Aquino e cols.¹², a prevalência é maior no sexo masculino, na proporção de 2:1. Em nosso estudo 60% dos nossos pacientes eram do sexo feminino.

A principal queixa dos pacientes com CD foi tumoração craniana, sendo que não houve associação com anomalias do SNC, condizendo com os estudos de Pereira e cols.³⁸. A TC com contraste demonstrou uma massa hipodensa, bem circunscrita, encapsulada, separada da dura-máter e do crânio, sem intensificação do contraste, como referem alguns autores^{1,13}. A RM demonstrou imagens hiperintensas, serpiginosas, compatíveis com cabelo em seu interior³⁸. O tratamento de eleição é cirúrgico e consiste na exérese total da lesão para não complicar com rompimento ou infecção⁵⁷. Todos os nossos pacientes foram submetidos ao tratamento cirúrgico com resultados estéticos excelentes.

Cefalocelos são herniações benignas que contêm meninges, restos gliais e vasos do SNC^{21,27,30}. Ocorrem a poucos centímetros da sutura lambdóide e 50% dos casos se localizam na região parietal^{11,15}. Em nosso estudo, a localização foi: um caso na região occipital e um caso na linha média. Os resultados discordaram com os da literatura, provavelmente, pelo número reduzido de casos. A radiografia simples de crânio demonstrou um defeito ósseo com bordos nítidos na linha média craniana, estando de acordo com os estudos de Curnes e cols.¹¹. Todos os nossos pacientes foram submetidos à exérese completa da lesão com um prognóstico excelente, já que não houve associação com outras anomalias vistas à RM, conforme estudos de Gulati²¹.

As patologias classificadas como tumores benignos e lesões pseudotumorais (TBLP) do crânio são: GE, DF, HC, COA e osteoma. Apresentam crescimento lento e não invadem as estruturas vizinhas³¹. O gênero masculino é o mais afetado

Tabela 1. Frequência da lesão de acordo com a idade.

Tipo de lesão	0-12 meses	1-5 anos	5-10 anos	10-15 anos	Total
Cefalohematoma	10	1			11
Granuloma eosinófilo	3	2		1	6
Meningocele occipital	6				6
Cisto dermóide	3	2			5
Displasia fibrosa			3	2	5
Osteoma			1	1	2
Sinus Pericranii	1	1			2
Hemangioma cavernoso		2			2
Cefalocele atrésico	2				2
Cisto ósseo aneurismático		2			2
Neuroblastoma		2			2
Cisto leptomeníngeo	2				2
Miofibroma	1				1
Foramina parietal	1				1
Total	29	12	4	4	49

Tabela 2. Localização da lesão de acordo com cada tipo de patologia.

Tipo de lesão	Linha média	Frontal	Temporal	Parietal	Occipital
Cefalohematoma				10	1
Granuloma eosinófilo		2	1	3	
Meningocele occipital					6
Cisto dermóide	5				
Displasia fibrosa		3	1	1	
Osteoma		1		1	
Sinus Pericranii	1			1	
Hemangioma cavernoso		1		1	
Cefalocele atrésico	1				1
Cisto ósseo aneurismático				2	
Neuroblastoma		2		2	
Cisto leptomeníngeo				2	
Miofibroma				1	
Foramina parietal				1	
Total	7	9	2	25	8

nos casos de osteoma, GE e HC^{10,36}. Nos casos de osteoma isso ocorre devido aos homens estarem mais expostos a trauma e pelo maior tamanho dos seios da face⁶. Entretanto, nossos resultados vão de encontro à literatura, mostrando ser o gênero feminino o mais acometido nos osteomas. Segundo alguns autores, GE e DF são mais frequentes na base do crânio^{14,18}, sendo que em nossa casuística o calvário foi o mais acometido. O hemangioma acomete geralmente o calvário³, fato observado em nossos casos. Dos nossos 17 pacientes portadores de TBLP, 70,5% apresentaram dor e 100% tumefação, conforme os estudos de Pereira e cols.³¹.

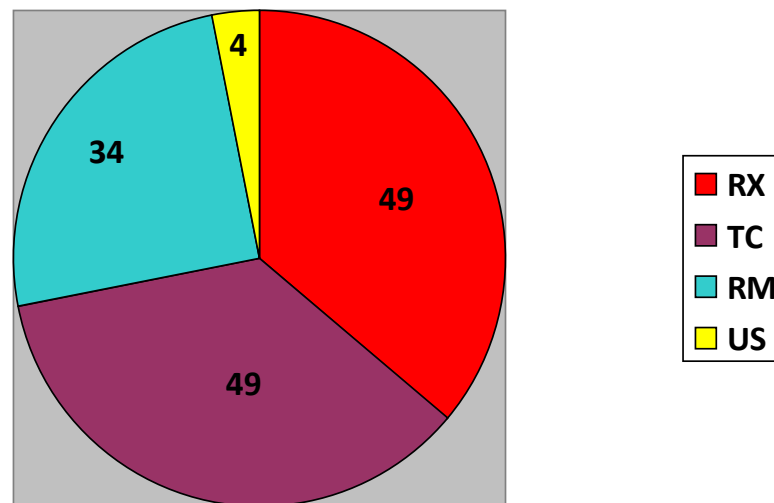
Todos foram submetidos à exérese cirúrgica da lesão, como defende Pereira e cols.³¹ A radioterapia complementar é realizada em casos de recidiva ou de localização de difícil ressecção cirúrgica de hemangioma e

COA⁴⁴. A radioterapia está associada à transformação maligna na DF²⁷. Não houve recidiva das lesões ou transformação maligna.

O CLM traumático é uma tumoração craniana formada após um trauma²³. Nossos casos ocorreram em crianças menores de um ano de idade com fratura de crânio, predominando no osso parietal esquerdo (Figura 2A), como relata a literatura^{2,23}. Segundo Pereira e cols.³³, a radiografia simples de crânio demonstra falha óssea na região parietal, aumento da densidade de partes moles adjacentes e fratura óssea linear, assim como ocorre em nossa casuística (Figura 2B). A TC demonstrou uma tumoração hipodensa, com protrusão na calota craniana através do defeito ósseo, sem evidências de herniação de parênquima cerebral, concordando com Hora e cols.²³. Nossos casos foram submetidos à excisão cirúrgica da lesão, baseado na evidência de alargamento da fratura e

Tabela 3. Tratamento relacionado a cada patologia.

Tipo de lesão	Tratamento
Cefalohematoma calcificado/infectado	Exérese completa/ aspiração
Granuloma eosinófilo	Exérese completa
Cisto dermóide	Exérese completa
Sinus pericranii	Exérese completa
Hemangioma cavernoso	Exérese completa
Encefalocele atrésica	Exérese completa
Cisto leptomeníngeo	Exérese completa
Miofibroma	Exérese completa
Meningocele occipital	Exérese completa
Osteoma	Exérese completa
Cisto ósseo aneurismático	Exérese completa
Displasia fibrosa	Exérese completa
Foramina parietal	Cranioplastia
Neuroblastoma	Exérese + Quimioterapia

Gráfico 1. Número de exames complementares realizados.

RX : radiografia simples; TC: tomografia computadorizada; RM: ressonância magnética; US: ultrasonografia.

persistência de tumoração pulsátil na região. Não foi feita a cranioplastia devido a mudanças que ocorrem na estrutura óssea dos pacientes desta idade, como defende Arseni e Ciurea².

Wen e cols.⁵⁴ descreveram o SP como uma anomalia vascular rara que consiste de vasos sanguíneos extracranianos dilatados ou hemangiomas venosos que se comunicam diretamente com os seios durais⁵⁵. Segundo Molleston e Braffman²⁸, a maioria dos SP está presente próximo a linha média, 40% região frontal, 34% parietal, 23% occipital e 4% temporal. Em nosso estudo, um caso acometeu a linha média e o outro o osso parietal.

Em nossa casuística, a radiografia simples de crânio demonstrou um defeito ósseo, com margens irregulares. A TC sem contraste demonstrou uma massa subcutânea hiperdensa

e a TC com contraste evidenciou o enchimento venoso, estando de acordo com alguns autores^{1,25,27,56}. Willat e Quaghebeur⁵⁶ relatam que a US de crânio é bem sugestiva de SP devido à presença de fluxo sanguíneo ao doppler transcraniano, achado encontrado em nossos casos.

Embora a regressão espontânea do SP tenha sido relatada em alguns casos, o tratamento cirúrgico é justificado por prevenir infecção, embolia aérea, efeito de massa e hemorragia pós-traumática^{25,55}. Em nossos casos houve um óbito devido a congestão venosa e edema cerebral maligno em um caso e noutro com resultado bom.

O neuroblastoma é o tumor sólido mais comum da infância, sendo que crianças menores de cinco anos de idade e do gênero masculino são acometidas com maior frequência^{37,45}. Em nossa casuística, os casos de neuroblastoma ocorreram

Figura 1. TC crânio janela óssea demonstrando cefalohematoma calcificado na região parietal direita.

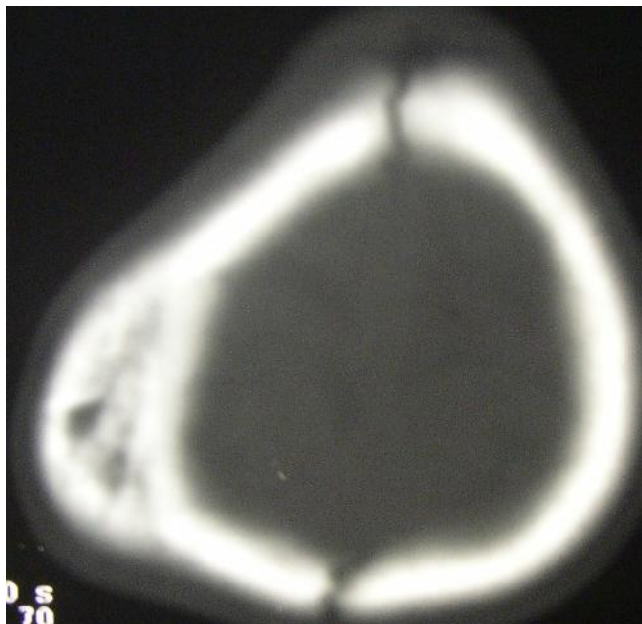


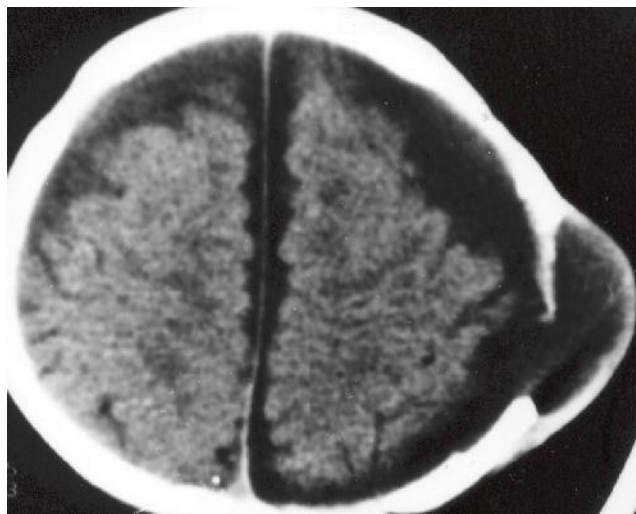
Figura 2A. CML traumático em criança menor de um ano com fratura de crânio, predominando no osso parietal esquerdo.



em menores de um ano de idade, do gênero feminino, tendo como foco primário a medula supra-renal. Todos esses dados estão de acordo com a literatura, exceto quanto ao gênero^{10,37,45}.

Na população estudada, o quadro clínico foi formado por sintomas inespecíficos como: sonolência, história de perda de peso, distensão abdominal, vômitos e anemia; e

Figura 2B. RX de crânio demonstra falha óssea na região parietal, aumento da densidade de partes moles adjacentes e fratura óssea linear.



por sintomas secundários à produção de catecolaminas pelo tumor, como: hipertensão arterial, sudorese e taquicardia, dados condizentes com os estudos de Wang e cols.⁵⁴. Ao exame físico foi visto a presença de equimoses periorbitárias bilaterais resultantes da infiltração da órbita, como relata Pereira³⁷.

A TC de crânio evidenciou a presença de metástases cerebrais e disjunção das suturas cranianas, sendo que em um caso a metástase simulava tomograficamente um hematoma subdural. A US abdominal demonstrou a presença de massa em supra-renal. Todos esses dados são condizentes com a literatura^{22,37,54}.

Segundo Pereira e cols.³⁷, o tratamento consiste na extirpação da massa abdominal através de laparotomia exploradora para estudo histopatológico e quimioterapia. Em nossa casuística, os dois casos foram submetidos à exérese completa da lesão e quimioterapia, sendo que um caso foi a óbito dois meses após o tratamento devido à hemorragia secundária a pancitopenia.

O miofibroma é uma patologia rara, caracterizada por uma lesão nodular miofibroblástica que pode ser única ou múltipla^{8,48}. Em nossa casuística houve um caso de miofibroma de lesão única, indolor, de crescimento lento no osso parietal, em um RN do gênero masculino com sete meses de vida, estando de acordo com Chung et al.⁸, Queralt e Poirier⁴² e Stout et al.⁴⁸. A forma múltipla predomina no gênero feminino, com lesões ósseas e em vários tecidos moles⁸.

A TC de crânio evidenciou uma lesão nodular, hipodensa, circunscrita, com presença de lesões líticas no osso parietal direito, como relata Soper⁴⁶. O diagnóstico diferencial deve ser feito com o fibroma desmoplásico, DF, neurofibroma e fibrosarcoma. Nosso paciente foi submetido à ressecção total da lesão e evoluiu sem intercorrências, como relatado por Queralt e Poirier⁴².

FP ocorre devido a uma desordem na ossificação craniana, cursando com defeito oval nos ossos parietais, por onde dá passagem a veias emissárias que conecta o seio sagital superior ao plexo venoso occipital⁵¹. Quanto à localização, nosso caso está de acordo com Fink et al.¹⁷, já que se encontra próximo à linha média, bilateral, na porção posterior do osso parietal.

Seu quadro clínico é composto por dor local ao pentear o cabelo, cefaléia holocraniana, vômitos e letargia⁵¹. Nosso paciente apresentou somente dor local. Segundo Valente et al.⁵¹, a radiografia simples de crânio demonstra defeito ósseo no parietal e a TC defeito ósseo com ausência de acometimento do parênquima cerebral, fato observado em nosso caso. Nosso paciente foi submetido à cranioplastia, como defende Fink et al.¹⁷ e Valente et al.⁵¹.

A MO é definida como a herniação de meninges e líquido cérebro-espinhal através de uma falha no osso occipital⁵⁰. A protrusão é recoberta por pele intacta ou epitélio fino a menos que ocorra uma deterioração secundária⁷. Em nosso caso, houve atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, além da associação com hidrocefalia, como defendem alguns autores^{29,50}. Ela pode, também, estar associada à agenesia parcial ou completa do corpo caloso, malformação de Dandy-Walker e holoprosencefalia^{29,50}.

O exame mais utilizado para o diagnóstico de MO é a US no pré-natal⁵, que demonstra um pequeno diâmetro biparietal e um pinçamento na região frontal formando o “sinal do limão”^{20,24}. Nosso paciente foi submetido à exérese completa da lesão, com preservação da função neural e prevenção de infecção, como defende Tuzun⁵⁰.

Conclusão

As lesões cranianas na infância são muito frequentes. A suspeita clínica associada aos exames de imagem são pilares fundamentais para a detecção precoce de uma lesão craniana, visto que, a maioria, apresenta cura completa. O tratamento de eleição é cirúrgico e, quando em tempo hábil, não apresenta comprometimento de estruturas intracranianas, recidiva ou transformação maligna, apresentando resultados satisfatórios.

Referências

1. Amaral L, Chiurciu M, Almeida JR, Ferreira NF, Mendonça R, Lima SS. MR imaging for evaluation of lesions of the cranial vault: a pictorial essay. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003; 61:521-32.
2. Arseni C, Ciurea AV. Clinicotherapeutic aspects in the growing skull fracture. A review of the literature. *Childs Brain*. 1981; 8:161-72.
3. Bastug D, Ortiz O, Schochet SS. Hemangiomas in the calvaria: Imaging findings. *AJR*. 1995; 164: 683-7.
4. Bloch P. Sur la persistance du cephalohematoma. *Bull Assoc Gynecol Obstet*. 1950; 2:384-5.
5. Carvalho CH, Acioly MA, Will B, Tatagiba M. Magnetic resonance angiography of a complex occipital meningoencephalocele involving the confluence of sinuses. Case illustration. *J Neurosurg Pediatr*. 2008; 1:261.
6. Carvalho CSC, Scheffini SA, Tagliarina JV, Nakajima V, Domingues MA. Osteoma do etmóide com invasão orbitária: Relato de três casos e revisão da literatura. *Arq Bras Oftalmol*. 2007;70:1024-8.
7. Chen SH, Chang FM. Prenatal diagnosis of occipital meningocele using three-dimensional ultrasonography. *Prenat Diagn*. 2003;23:762-3.
8. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer*. 1981; 48:1807-18.
9. Churchill JA, Stevenson L, Habhab G. Cephalohematoma and natal brain injury. *Obstet Gynecol*. 1966; 27:580-4.
10. Ciappetta P, Salvat M, Raco A, Artico M, Gagliardi FM. Benigne osteblastoma of the sphenoid bone. *Neurochirurgia*. 1991; 34:97-100.
11. Curnes JT, Oakes WJ. Parietal cephaloceles: Radiographic and magnetic resonance imaging evaluation. *Pediatr Neurosci*. 1998; 14:71-6.
12. de Aquino HB, de Miranda CC, de Brito Filho CA, Carelli EF, Borges G. Congenital dermoid inclusion cyst over the anterior fontanel: report of three cases. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003; 61:448-52.
13. de Carvalho GT, Pereyra WJF, Marques JA, Dantas FL, de Sousa AA. Congenital inclusion cysts of the anterior fontanelle. *Surg Neurol*. 2001; 56: 400-5.
14. Devaney Ko, Ferlito A, Putzi Mj, Rinaldo A. Head and neck Langerhans cell histiocytosis. *Otol Rhinol Laryngol*. 1997; 106:526-32.
15. Drapkin AJ. Rudimentary cephalocele or neural crest remnant? *Neurosurgery* 1990; 26:667-73.
16. Durmaz R, Arslanta A, Ozön YH, Tel E. Double meningocele. Case report. *Turk J Pediatr*. 2000; 42:331-3.
17. Fink AM, Maixner W. Enlarged parietal foramina: MR imaging features in the fetus and neonate. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006; 27:1379-81.
18. Freitas ABR, Aguiar PH, Soglia J, Soglia F, El Ibrahim R, Nakagawa G. Displasia fibrosa óssea isolada em osso parietal. Relato de caso e revisão da literatura. *Arq Bras Neurocir*. 2000; 19:36-9.
19. Goodwin MD, Persing JA, Duncan CC, Shin JH. Spontaneously infected cephalohematoma: Case report and review of the literature. *J Craniofacial Surg*. 2000; 11: 371- 4.
20. Gregor V, Sípek A, Calda P, Sípek A Jr, Horacek J, Langhammer P, Petrzilková L, Weisnerová J. Ultrasound prenatal diagnostics of birth defects in the Czech Republic in 1994-2007. *Ceska Gynekol*. 2008;73(6):340-50.
21. Gulati K, Phadke RV, Kumar R, Gupta RK. Atretic Cephalocele: Contribution of magnetic resonance imaging in preoperative diagnosis. *Pediatr Neurosurg*. 2000;33:208-10.
22. Hörmann M. Neuroblastoma in children. *Radiologe*. 2008; 48(10):940-5.
23. Houra K, Beros V, Sajko T, Cupic H. Traumatic leptomeningeal cyst in a 24-year-old man: case report. *Neurosurgery*. 2006; 58:201.
24. Jeanty P, Shah D, Zaleski W, Ulm J, Fleischer A. Prenatal diagnosis of fetal cephalocele: a sonographic spectrum. *Am J Perinatol*. 1991;8:144-9.
25. Lo PA, Besser M, Lam AH. Sinus pericranii: a clinical and radiological review of an unusual condition. *J Clin Neurosci*. 1997; 42:47-52.
26. Maiuri F, Iaconetta G, Giamundo A, Stella L, Lamaida E. Frontoethmoidal and orbital osteomas with intracranial extension. Report of two cases. *J Neurosurg*. 1996; 40:65-70.
27. Martinez-Lage JF, Capel A, Costa TR, Perez-Espejo MA, Poza M. The child with a mass on its head: diagnostic and surgical strategies. *Child's Nerv Syst*. 1992; 8:247-52.
28. Molleston MC, Braffman BH. Pits, patches and protuberances. *Int J Neuroradiol*. 1995; 1: 39-43.
29. Muzumdar DP, Goel A. Giant occipital meningocele as a presenting feature of Dandy-Walker syndrome. *Indian Pediatr*. 2004; 41:863-4.
30. Patterson RJ, Egelhoff JC, Crone KR, Ball WSJR. Atretic parietal cephaloceles revisited: an enlarging clinical and imaging spectrum. *Am J Neuroradiol* 1998;19:791-5.

31. Pereira CU, de Sousa PRM, Godinho AS, Leão JDBC. Tumores benignos e lesões pseudotumorais do crânio. Aspectos clínicos e radiológicos. *Arq Bras Neurocir.* 2001; 20: 94-100.
32. Pereira CU, Duarte DC, Andrade ACTM. Cefalohematoma calcificado. *Arq Bras Neurocir.* 2004; 23: 78-80.
33. Pereira CU, Leão JDBC, Barreto AS, da Silva TF, Pereira JC. Cisto leptomeníngeo traumático. Relato de caso. *J Bras Neurocirurg.* 1995; 3: 50-4.
34. Pereira CU, Leão JDBC, da Silva AD, Ayala MAR, Fontes FF. Hemangioma cavernoso craniano. Relato de dois casos. *Arq Bras Neurocir.* 1996; 15:151-4.
35. Pereira CU, Leão JDBC, da Silva AD, de Sousa PRM, Soares WGP, Santos MBO. Osteoma craniano. Considerações sobre oito casos. *Arq Bras Neurocir.* 2000; 19:170-3.
36. Pereira CU, Leão JDBC, da Silva AD, Santos CPR, Santos EAS. Granuloma eosinófilo craniano na infância. *Arq Bras Neurocir.* 2004; 23:36-9.
37. Pereira CU, Morais DCR, Tavares GA, Dantas MC. Neuroblastoma metastático simulando hematoma subdural. Relato de caso. *J Bras Neurocirurg.* 2003; 14: 25-8.
38. Pereira CU, Santos DBS, Machado JC, Machado SC, Araújo ES, Costa MD. Cisto dermóide de inclusão congênita localizada na fontanela anterior. *Arq Bras Neurocir.* 2000; 19: 32-5.
39. Pereira CU, Santos SP, Fontes DCS, Neto JGA. Cefalo-hematoma. Considerações sobre 34 casos. *Arq Bras Neurocir.* 1988; 17:31-4.
40. Pereira CU, Santos SP, Fontes DCS, Neto JGA. Cefalohematoma. *RBM-GO IX:* 1998; 76-7.
41. Petersen JD, Becker DB, Fundakowski CE, Marsh JL, Kane AA. A novel management for calcifying cephalohematoma. *Plast Reconstr Surg* 2004; 113: 1404-9.
42. Queralt JA, Poirier VC. Solitary infantile myofibromatosis of the skull. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995; 16:476-8.
43. Rawlings CE, Wilkins RH. Solitary eosinophilic granuloma of the skull. *Neurosurgery.* 1984; 15:155-61.
44. Ruge JR, Tomita T, Naidich TP, Hahn YS, McLone DG. Scalp and calvarial masses of infants and children. *Neurosurgery.* 1988; 22:1037-42.
45. Schroeder H, Wachter J, Larsson H, Rosthoj S, Rechnitzer C, Pedersen BL, Carlsen NL. Unchanged incidence and increased survival in children with neuroblastoma in Denmark 1981-2000: a population-based study. *Br J Cancer.* 2009;100:853-7.
46. Soper JR, de Silva M. Infantile myofibromatosis: a radiological review. *Pediatr Radiol.* 1993; 23:189-94.
47. Stannard MW, Currarino G. Subgaleal dermoid cyst of the anterior fontanelle: Diagnosis with sonography. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1990; 11:349-52.
48. Stout AP. Juvenile fibromatoses. *Cancer.* 1954; 7:953-78.
49. Tandon PN, Banerji AK, Bhatia R, Goulatia RK. Cranio-cerebral erosion (growing fracture of the skull in children). Clinical and radiological observations. *Acta Neurochir.* 1987;88:1-9.
50. Tuzun Y, Sengul G. Triple occipital meningoceles in a newborn. Case report. *J Neurosurg.* 2006; 104:366-7.
51. Valente KD, Valente M. Epilepsy in one family with parietal foramina: an incidental finding? *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2004; 75:1648-9.
52. Vinas FC, Valenzuela S, Zuleta A. Literature review: Sinus pericranii. *Neurol Res.* 1994; 16: 471-4.
53. Wakisaka S, Okuda S, Soejima T, Tsukamoto Y. Sinus pericranii. *Surg Neurol.* 1983;19:291-98.
54. Wang HL, Fan GK, Lin ZH. Clinical analysis of 10 cases of olfactory neuroblastoma. *Zhejiang Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban.* 2009;38:103-6.
55. Wen CS, Chang YI, Wang HS, Kuo MF, Tu YK. Sinus pericranii: from gross and neuroimaging findings to different pathophysiological changes. *Childs Nerv Syst.* 2005; 21:482-8.
56. Willatt JM, Quaghebeur G. Calvarial masses of infants and children. A radiological approach. *Clin Radiol.* 2004; 59:474-86.
57. Wong TT, Wann SL, Lee LS. Congenital dermoid cysts of the anterior fontanelle in Chinese children. *Childs Nerv Syst.* 1986; 2:175-8.
58. Yetiser S, Karahatay S, Deveci S. Eosinophilic granuloma of the bilateral temporal bone. *Inter J Pediatr Otorrinolaryngol.* 2002; 62:169-73.

Amnésia Global Transitória: Imagens

Transient Global Amnesia: Images

Lorena Maria Alves Souza, Antônio de Souza Andrade Filho

Fundação de Neurologia e Neurocirurgia, Instituto do Cérebro; Departamento de Neurocirurgia e Saúde Mental – FAMEB - UFBA; Serviço de Neurologia – HUPES – UFBA; Disciplina de Neurologia – EBM-SP/ FBDC

A amnésia global transitória (AGT) é uma síndrome neurológica que provoca amnésia anterógrada e retrógrada e desorientação temporoespacial, mas sem sinais de déficit neurológico focal. Ocorre maior prevalência em pacientes acima dos 50 anos, desenvolvendo, geralmente, episódio único. Suas principais etiologias são epilepsia, migrânea e acidente isquêmico transitório, porém sem mecanismos fisiopatológicos definidos. Exames de imagem avançados têm ajudado a esclarecer a etiologia. É uma afecção de diagnóstico clínico que apresenta uma carência de estudos comparativos dos métodos diagnósticos utilizados para se definir qual o melhor método para análise dessa síndrome. Este estudo avaliou a importância da realização dos exames de imagem na amnésia global transitória e quais desses exames são mais indicados no esclarecimento dos possíveis mecanismos fisiopatológicos, enfocando a ressonância magnética na seqüência de difusão (DWI) e as imagens nucleares. Os resultados dos estudos que utilizam DWI e imagens nucleares mostram o aparecimento de lesões em região hipocampal influenciadas pelo tempo de realização do exame, que parecem durar mais que o quadro clínico da AGT. Esses achados corroboram com a etiologia do acidente isquêmico transitório e da migrânea. Outros exames não foram significativos para explicar a epilepsia, outra clássica hipótese. A realização de exames tem permitido descobrir a etiologia responsável pela AGT. Duas probabilidades permanecem como as principais causas: a depressão cortical e o AIT. Portanto, estudos imaginológicos são necessários para definição do quadro e melhor investigação dessas duas patologias.

Palavras-chave: acidente isquêmico transitório, amnésia global transitória, migrânea.

The transient global amnesia (AGT) is a neurological syndrome that causes anterograde and retrograde amnesia and disorientation in time and space, but without signs of focal neurological deficit. There is a higher prevalence in patients with more than 50 years and usually single episode. Its main causes are epilepsy, migraine and transient ischemic accident (TIA), but without defined pathophysiology. Investigations of advanced imaging have helped to clarify the etiology. It is a condition for clinical diagnosis, with a lack of studies that compare the diagnostic methods, in order to suggest the best method for analysis of this syndrome. This study evaluated the importance of conducting the examinations of transient global amnesia in the picture and which of these tests are indicated in the clarification of the possible pathophysiological mechanisms, focusing on the sequence of magnetic resonance diffusion (DWI) and nuclear imaging. The results of studies using DWI and nuclear images show the appearance of lesions in the hippocampal region that are influenced by the time of the examination and they seem outlast the clinical status of AGT. These findings corroborate the etiology of transient ischemic accident and migraine. Other tests were not significant to explain the other classic hypothesis, epilepsy. The laboratory tests have allowed discovering the etiology responsible for AGT. Two likely remain the main causes: cortical depression and TIA. For both, imaging studies are needed to define the framework for further investigation of these two diseases.

Key-Words: cerebral vascular stroke, transient global amnesia, migraine.

A Amnésia Global Transitória vem sendo estudada como transtorno neurológico há mais de 50 anos. Porém, foi em 1964 que os pesquisadores Fisher e Adams propuseram sua nomenclatura.^[1,2] Essa classificação sofreu várias alterações desde então, até que em 1985, Caplan descreveu seus critérios diagnósticos e, em seguida, esses mesmos critérios foram ampliados e detalhados por Hodges e Warlow, em 1990.^[3] É uma síndrome caracterizada por um quadro súbito de amnésia anterógrada grave e amnésia retrógrada de intensidade variável, com duração que pode chegar, no máximo, a 24h. O

indivíduo não consegue reter novas memórias episódicas e encontra-se desorientado temporal e espacialmente. Seu exame neurológico é normal e sua recuperação é rápida, sem sinais de déficit de memória ou cognitivo após o episódio. Durante o quadro, a identidade pessoal, o nível de consciência e a atenção estão preservados.^[4] Perguntas e comentários repetitivos são freqüentes, podendo vir associado de outros sintomas como cefaléia, náusea e vômito – antes, durante ou depois do episódio.^[3] [Tabela 1]

Essa síndrome apresenta uma incidência variável entre os estudos, com taxas aumentadas na população acima de 50 anos. Isso pôde ser observado pelo estudo realizado em Minnesota em que a incidência foi de 23,5 por 100000 pessoas e num outro realizado em Turku com incidência de 32 por 100000 pessoas.^[1,5] Geralmente, apresenta-se como episódio único, sendo a taxa de recorrência anual baixa, cerca de 4 a 5 %.^[3] Pode ser desencadeada num contexto de estresse psicológico, exercício físico intenso, angiografia vertebral,

Endereço para correspondência: Dr. Antônio S. Andrade Filho. E-mail: andradeneuro@uol.com.br. Rua Deocléciano Barreto, 10 – Graça/Centenário – Salvador – Bahia. CEP: 40150-400. Fone: (71) 4009-8888.

Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria 2010;14(1):13-18.
© 2010 Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria e Contexto Publishing. Todos os direitos reservados.

Tabela 1. Critérios de Caplan e Hodges para diagnóstico clínico de AGT.

-
- Presença de amnésia anterógrada testemunhada
 - Amnésia retrógrada variável
 - Preservação do nível de consciência e da identidade pessoal
 - Ausência de outro déficit cognitivo, além da amnésia
 - Ausência de sinais neurológicos focais
 - Ausência de atividade epileptiforme
 - Ausência de história de traumatismo craniano recente ou de uso de drogas ou álcool
 - Resolução dos sintomas em 24h
-

tromboembolismo arterial, hiperextensão do pescoço, entre outros.^[6] A migração é o principal fator de risco para AGT, não tendo relação com fatores de risco vasculares.^[3]

A etiologia da AGT ainda não está clara, mas sabe-se que acidentes isquêmicos transitórios, epilepsia e migração podem estar, possivelmente, relacionados com a sua patogênese.^[1, 3, 6] Sua fisiopatologia também não foi estabelecida. Foram sugeridas três hipóteses: acidente isquêmico transitório (AIT), provocando um mecanismo neurotóxico que afeta a função hipocampal após estresse físico ou psicológico; congestão venosa decorrente de manobra de Valsalva e de insuficiência da veia jugular; e mecanismo neuroquímico de depressão cortical difuso possivelmente provocado pelo episódio de migração.^[3]

A ressonância magnética pela técnica de difusão (DWI) e os exames nucleares (tomografia por emissão de pósitrons – PET – e tomografia por emissão de fóton único – SPECT) permitiram a formulação dessas hipóteses devido às lesões encontradas. Em alguns casos, inclusive, podem não ser evidenciadas lesões nas imagens. Outros exames também foram realizados, mas não apresentaram contribuições significativas.^[5]

A maioria dos pesquisadores tem preferido utilizar o DWI, por ter alta sensibilidade e especificidade para isquemia.^[6] Outros utilizam o SPECT e o PET para avaliar o fluxo sanguíneo cerebral e o metabolismo de oxigênio e glicose no cérebro.^[5] No entanto, não existem estudos que avaliem qual o melhor exame de imagem para estudar a AGT. Em geral, os pesquisadores têm realizado estudos com apenas um desses principais métodos diagnósticos para investigação dos seus mecanismos fisiopatológicos. São poucos os estudos que utilizam mais de um método para detectar as alterações nos exames de imagem. Em geral, as etiologias da AGT são analisadas separadamente. Há uma carência de estudos comparativos dos métodos diagnósticos utilizados, para se indicar qual o melhor método para análise dessa síndrome.

Este estudo avaliou a importância da realização dos exames de imagem na amnésia global transitória e quais desses exames são mais indicados no esclarecimento dos possíveis mecanismos fisiopatológicos. Como a ressonância magnética na seqüência de difusão e as imagens nucleares são os exames

que apresentam alterações evidentes, essa revisão pretende focalizar na avaliação desses dois exames.

Materiais e Métodos

Trata-se de uma revisão literária dos trabalhos científicos que estudaram a amnésia global transitória. A busca bibliográfica foi realizada através das bases de dados MEDLINE e PUBMED referente ao período de 2000 a 2009. Os artigos foram buscados através das seguintes palavras-chave: transient global amnesia e functional magnetic resonance. Na busca, foram encontrados 221 artigos com esse tema, no período acima referido, sendo que desses apenas 15 artigos avaliavam a AGT através de RNM. Foram selecionados 86 artigos e foram utilizados 20 artigos. Foram inclusos estudos de corte-transversal, estudos de coorte, relato de caso e revisões literárias que utilizavam exames de imagem e exames gráficos para avaliar a AGT. Foram excluídos do estudo artigos publicados em outras línguas que não o português, o inglês e o espanhol. Nessa revisão, dos 20 artigos selecionados, 15 artigos abordam sobre a ressonância magnética funcional, quatro artigos abordam sobre as imagens nucleares PET ou SPECT e um artigo abordava sobre os exames ecográficos EEG e ecografia Doppler transcranial.

Discussão

Com o surgimento de técnicas avançadas de imagem, como PET, SPECT e a RNM funcional, tem-se buscado esclarecer o mecanismo fisiopatológico da AGT. [Tabela 2] Começaram a ser evidenciadas nas imagens alterações sugestivas dessa síndrome, embora ainda não sejam consideradas lesões patognomônicas. Devido à presença dessas diferentes lesões, permanece indefinida a hipótese etiológica da AGT.

A associação entre a AGT e a migração tem sido frequentemente descrita em diversos estudos. Autores afirmam que a prevalência de migração na população com AGT supera sua prevalência na população geral e na população com AIT, sugerindo seu envolvimento na patogênese dessa síndrome.^[1-3, 5, 7] Foram obtidas taxas de 25% de migração nos pacientes com AGT no estudo de Santos et al, 20% no estudo de Tuduri et al e 24% no estudo de Quinette et al, todos comparados aos seus respectivos grupos controle. A migração, sem aura, representa o principal fator de risco para AGT em pacientes jovens – abaixo de 56 anos. Seu provável mecanismo fisiopatológico é a depressão cortical difusa, que consiste em anulação cortical funcional, compatível com a duração e com a natureza reversível de ambas as síndromes. Não se tem registro da causa que desencadearia esse fenômeno.^[1]

Estudos indicam que há uma relação entre migração e AIT, tornando a migração sua etiologia ou seu fator de risco. Autores acreditam que o AIT, por sua vez, seja um fator de

risco para a AGT e que este seja o verdadeiro responsável pela síndrome, apesar de não serem evidenciadas lesões em RNM convencional.^[7, 8] Fernandez *et al* acreditam que a associação temporal da cefaléia com a AGT torna a migração uma provável causa do quadro neurológico, enquanto as alterações verificadas na DWI tornam a isquemia sua provável etiologia.^[7]

Autores sugerem que essa depressão cortical difusa possa estar relacionada com alteração do fluxo sanguíneo cerebral (FSC). Achados obtidos na DWI, no PET e no SPECT corroboram com a etiopatogenia vascular dessa afecção.^[7, 8] A maioria dos estudos realizados com o SPECT e/ou com o PET tem mostrado redução do FSC, principalmente no lobo temporal esquerdo.^[5] O estudo de Tabuenca-Dopico *et al* demonstrou que o SPECT realizado até 48h evidencia alteração do FSC com hipoperfusão e, mais raramente, hiperperfusão, corroborando para a etiologia vascular.^[8] Em estudos realizados com o PET, foram verificadas dissociações entre o FSC e a taxa metabólica cerebral de oxigênio em lobos diferentes de um mesmo hemisfério cerebral, compatível com o mecanismo da depressão cortical difusa.^[5] Estudos com RNM funcional detectaram alterações transitórias no sistema medial temporal que também podem ser atribuídos a essa depressão.^[11] No entanto, as RNM convencionais não evidenciaram alterações em pacientes com AGT que apresentaram quadro de migração antes desse episódio.^[7] Jimenez-Caballero *et al* realizaram uma ecografia Doppler transcranial durante e depois do episódio de AGT para estudar a hemodinâmica cerebral, comprovando que os valores encontrados estão dentro da normalidade, o que estaria contra as hipóteses isquêmicas.^[9]

Outra possível etiologia considerada clássica para a AGT é a epilepsia. Sua confirmação é pouco provável uma vez que não se tem comprovado se a amnésia é causada pelo quadro epiléptico ou pela própria AGT.^[1, 10] Além disso, a ausência de características clínicas epilépticas durante a AGT, a longa duração do episódio, a taxa de recorrência baixa e a ausência de alteração do nível de consciência tornam a epilepsia uma hipótese etiológica pouco provável.^[5, 9, 10] Em estudos nos quais foram realizados EEG durante e depois do episódio de AGT foram obtidos resultados normais ou inespecíficos incompatíveis com epilepsia.^[1, 5] No estudo de Santos *et al*,

dentro de um total de 58 pacientes, foram realizados 27 eletroencefalogramas (EEG), dos quais apenas 11,11% apresentaram alguma alteração e no estudo de Piñol-Ripoll de um total de 131 pacientes, apenas 3% apresentaram alterações. Em ambos os estudos os dados apresentavam uma baixa significância estatística.^[10]

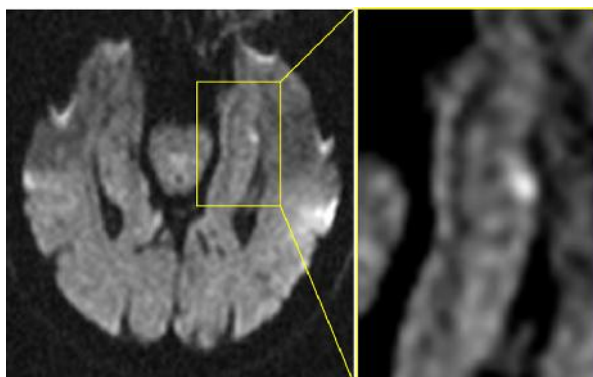
A hipótese etiológica mais estudada atualmente é o AIT. O estudo de Winbeck *et al* demonstrou que pacientes com AGT e AIT apresentam prevalências similares de lesões evidenciadas pela DWI, sendo obtido 28% de lesões ente os pacientes com AIT e 36% entre os pacientes com AGT.^[11, 12] Pesquisadores consideram que um dos mecanismos para a AGT é uma isquemia prolongada de zonas vasculares subcorticais decorrente de congestão venosa causada por uma insuficiência da veia jugular ou por uma transmissão retrógrada da pressão venosa após a manobra de Valsalva.^[1, 2, 13] Os fatores de risco vasculares não influenciam o aparecimento de AGT devido à sua semelhante incidência nesse grupo em relação ao grupo com AIT. No estudo de Tuduri *et al*, os dados de duração, recorrência e fatores desencadeantes foram semelhantes no grupo com e sem fatores de risco.^[2, 14] As alterações clínicas e imaginológicas são completamente reversíveis, mas parece que as lesões nos exames de imagem permanecem mais tempo que as manifestações clínicas, apoiando a hipótese da etiologia vascular.^[1, 12]

Os resultados da maioria dos estudos que utilizam DWI em pacientes com AGT revelam a presença de lesões com aumento da intensidade do sinal na região hipocampal uni ou bilateral compatíveis com processo isquêmico.^[3, 15] (Figura 1) Em alguns pacientes, essas lesões apresentam correspondente alteração de hipersinal nas imagens de RNM com técnica de T2.^[15, 16] No estudo de Alberici *et al*, foram evidenciados 5/29 lesões hiperintensas em hipocampo e no giro parahipocampal na DWI com lesões hiperintensas correspondentes na RNM T2 e no estudo de Bartsch *et al*, foram evidenciadas 4/7 lesões hiperintensas restritas ao hipocampo na ressonância magnética por espectroscopia com lesões correspondentes na RNM T2. [Tabela 3a] Hakan *et al* observaram que hipersinal em DWI e na RNM T2 sustentam a hipótese de ocorrência de evento isquêmico no início do episódio de amnésia.^[16]

Tabela 2. Resumos das variáveis analisadas.

Artigos	Ano	Pacientes	Idade (anos)	Episódios	Duração	Exames
Santos <i>et al</i> ²	2000	58	66	58	6,2 horas	EEG TC
Quinette <i>et al</i> ³	2006	142	63,9	151	5,6 h	SPECT, PET, DWI
Enzinger <i>et al</i> ⁶	2008	86	66	86	-	EEG, DWI
Alberici <i>et al</i> ¹⁵	2008	65	66	65	-	RNM T2, FLAIR e DWI
Toledo <i>et al</i> ²⁰	2008	28	64,4	33	6,4 h	TCD, DWI, RNM T2, FLAIR
Winbeck <i>et al</i> ¹¹	2005	35	61,5	35	6,1	EEG, DWI e RNM T2
Bartsch <i>et al</i> ¹⁸	2008	7	68,7	7	5,4	RNM T2, DWI e RMS
Bartsch <i>et al</i> ¹⁷	2007	41	65	42	5,2h	EEG, RNM T2 e DWI

Figura 1. Imagem de lesão hiperintensa puntiforme no hipocampo esquerdo do paciente com AGT a cerca de 21h do início do episódio evidenciada na DWI.



Fonte: Jäger *et al*², 2008

Figura 2. Representação anatômica da região CA do hipocampo, mostrando a distribuição vascular e o setor neuronal do CA mais acometido na AGT.

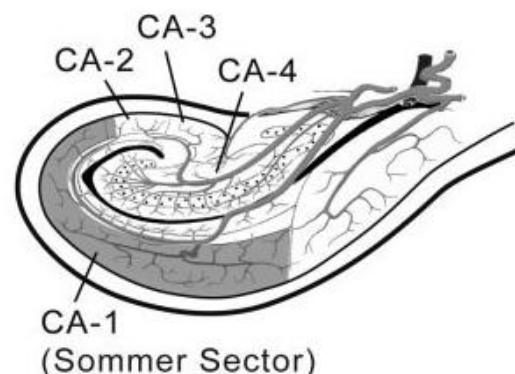


Tabela 3a. Resumo das alterações encontradas e sua localização.

Artigos	PET	SPECT	RNMC	RNMT2R	DWI
Quinette et al 2006 ³	Hipersinal/H, A, NL, Neo (4 casos)	Hipoperfusão/ TM (42 casos)	—	Hipersinal/H, A, NL, Neo (4 casos)	Hipersinal /H (78 casos)
Enzinger t al 2008 ⁶	—	—	—	—	Hipoperfusão/ TM (14 casos)
Alberici et al 2008 ¹⁵	—	—	Hipersinal/H (3 casos) Infarto lacunar (4 casos)	—	Hipersinal/H (5 casos)
Toledo et al 2008 ²⁰	—	—	—	—	Hipersinal até 24h/H (12 casos) Hipersinal entre 48 e 96h/H (14 casos)
Winbeck et al 2005 ¹¹	—	—	—	—	Hipersinal/H (10 casos)
Bartsch et al 2008 ¹⁸	—	—	Hipersinal/H (4 casos)	—	Hipersinal/H (4 casos)
Bartsch et al 2007 ¹⁷	—	—	Hipersinal após 24 h (36 casos)	—	Hipersinal/H (36 casos)

RNM C: ressonância nuclear magnética convencional; T2R: T2 reverso; H: hipocampo; A: amígdala; NL: núcleo lentiforme; Neo: neocórtex; TM: lobo temporal mesial.

Tabela 3b. Resumo das alterações encontradas na literatura.

Pacientes	DWI	PET	SPECT
419	161 casos (H)	4 casos (H, A, NL, Neo)	42 casos (TM)

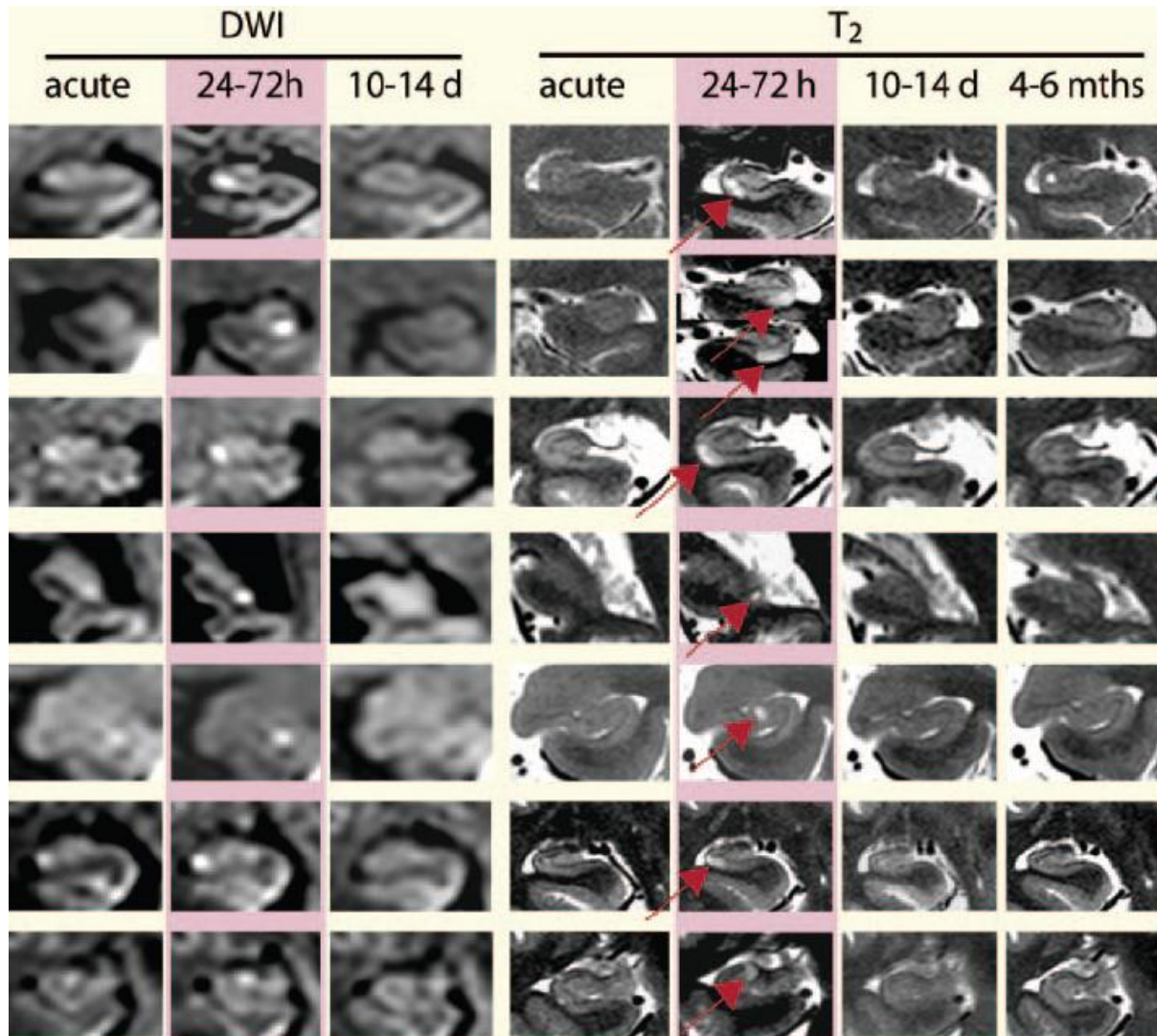
H: hipocampo; A: amígdala; NL: núcleo lentiforme; Neo: neocórtex; TM: lobo temporal mesial.

Estudos recentes têm mostrado que as lesões são mais restritas a uma área específica do hipocampo – área CA-1 do hipocampo, também chamada de setor Sommer do corno amonís do hipocampo –, que apresenta uma vulnerabilidade aumentada ao estresse metabólico.^[6, 15, 17] (Figura 2) Barstch *et al* observaram um discreto aumento do lactato, sugerindo

que a glicólise anaeróbica, que indica estresse dos neurônios da área CA-1, é a correlação metabólica das alterações difusionais vistas na AGT.^[17,18]

Estudos clínicos e experimentais mostraram que os neurônios hipocampais têm um envolvimento crítico no processo de consolidação da memória. Lesões nessa área são suficientes para prejudicar significativamente a memória.^[15] Como as lesões da AGT se localizam, em geral, no circuito temporolíbico (giro parahipocampal, córtex retrosplênico – este principalmente por fornecer conexão entre as estruturas temporais mediais envolvidas na memória, o circuito de Papez), considerou-se que essa síndrome compromettesse um importante componente do sistema da memória de fixação.^[19]

Figura 3. Imagens de seqüências de DWI e RNM T2 com lesões confinadas à área CA-1 do corno amonnis, mostrando o tempo de evolução das lesões desde a fase aguda da AGT até o sexto mês de seguimento do quadro. Em quase todos os casos, as lesões foram detectadas pela DWI na fase aguda precedendo as alterações na RNM T2. As setas indicam o local das lesões encontradas na RNM T2.



Fonte: Barstch *et al*¹², 2006

Existe, atualmente, uma variabilidade de resultados pela DWI que mostram as lesões hiperintensas. Essa variabilidade resulta, na literatura, do uso de diferentes aparelhos para RNM em cada estudo, da variável detectabilidade das lesões na fase aguda da AGT – devido à pequena dimensão das possíveis lesões – e do tempo variável de realização dos exames durante e após o episódio.^[15, 19] Os estudos têm mostrado que o momento da realização dos exames influencia diretamente nas dimensões das lesões. No momento do episódio da AGT, as lesões estão presentes no exame de imagem, porém, são mais intensas e maiores algumas horas após o episódio. Toledo *et al* realizou um estudo para avaliar os padrões das lesões na DWI em três momentos diferentes (até 24h, entre 48 e 96h e após 30 dias); obtendo 43% de

lesões hiperintensas quando exames realizados até 12h; 88% de lesões hiperintensas quando realizados em entre 48 e 72h; nenhuma evidência de lesão após 30 dias do início do episódio, mostrando que o intervalo de melhor avaliação da AGT por imagens parece ser entre 12 e 72h, o que também apóia a etiologia vascular.^[20](Figura 3)

A reversibilidade dos sinais na DWI após melhora clínica em pacientes com suspeita de acidente isquêmico cerebral é rara, principalmente se a RNM T2 apresentar um aumento da intensidade do sinal.^[16] Toledo *et al* pôs em dúvida a hipótese da isquemia arterial devido ao atraso do aparecimento das lesões na DWI, além da reversibilidade das lesões, da falta de ateroscleroses carotídeas significantes e da baixa prevalência de eventos cardioembólicos (estes últimos são frequentemente

observados em pacientes com AIT e com AVE).^[20] Além da completa e uniforme reversibilidade do hipersinal no hipocampo, a presença de mínimas seqüelas pos-lesionais não corresponde à lesão isquêmica clássica no tempo nem na evolução, a qual inicia com edema citotóxico na DWI e resulta na formação de glioses na RNM T2.^[15,20]

Conclusão

A AGT é uma síndrome neuropsicológica transitória de etiologias múltiplas e de diagnóstico exclusivamente clínico. As principais etiologias envolvidas no quadro parecem ser migrânea e AIT. Os dados clínicos e complementares não parecem ser suficientes para estabelecer a epilepsia como uma das principais etiologias da AGT. A utilização de DWI, PET e SPECT permitiram a avaliação fisiopatológica da síndrome. Nos estudos, as alterações encontradas foram hipoperfusão cerebral, aumento do ácido láctico, presença de cavitações sugestivas de morte neuronal e hipersinal na DWI com alguns hipersinais correspondentes na RNM T2. Todos esses achados são transitórios e possuem maior evidência entre 24 e 72h após o início do episódio. Os demais exames complementares ou não revelaram alterações ou as alterações evidenciadas não foram estatisticamente significativas. Todos esses achados favorecem a hipótese da etiologia vascular. Porém, existe outra possível hipótese é a depressão cortical que está relacionada à migrânea. Devido à falta de estudos que investiguem melhor essa última hipótese etiológica, ainda não é possível definir o mecanismo fisiopatológico da AGT.

Referências

- MARÍN-GARCÍA, E.; RUIZ-VARGAS JM. Amnesia global transitoria: una revisión I. Aspectos clínicos. *Rev Neurol.* 2008; 46: 53-60.
- SANTOS, S.; VAL, J. L. DE; TEJERO et al. Amnesia global transitoria: revisión de 58 casos. *Rev Neurol.* 2000; 30: 1113-1117.
- QUINETTE, P.; GUILLERY-GIRARD, B.; DAYAN et al. What does transient global amnesia really mean? Review of the literature and thorough study of 142 cases. *Brain.* 2006; 129:1640-1658.
- RUIZ-VARGAS, J. M.; MARÍN-GARCÍA, E. Amnesia global transitoria: una revisión II. Análisis neurocognitivo. *Rev Neurol.* 2008; 46: 115-122.
- PANTONI, L.; LAMASSA, M.; LAZITARI, D. Transient global amnesia: a review emphasizing pathogenic aspects. *Acta Neurol Scand.* 2000; 102: 275-283.
- ENZINGER, C.; THIMARY, F.; KAPPELLER et al. Transient Global Amnesia. Diffusion-weighted lesions and cerebrovascular disease. *Stroke.* 2008; 39: 2219-2225.
- FERNANDEZ, A.; RINCON, F.; MAZER, S. P.; ELKIND, M. S. V. Magnetic Resonance Imaging Changes in a Patient with Migraine Attack and Transient Global Amnesia After Cardiac Catheterization. *CNS Spectr.* 2005; 10(12): 980-983.
- TABUENCA-DOPICO, O.; GUTIÉRREZ-MENDIGUCHÍA, C.; LORENZO-GONZÁLEZ, J. R.; CIMAS-HERNANDO, I. ¿Apoya el SPECT de perfusión cerebral la teoría etiopatogénica vascular de la amnesia global transitoria? *Rev Neurol.* 2004; 39: 719-723. vascular de la amnesia global transitoria? *REV NEUROL* 2004; 39: 719-23
- JIMÉNEZ-CABALLERO, P. E.; MARSAL-ALONSO, C.; VELÁZQUEZ-PÉREZ, J. M.; ÁLVAREZ-TEJERINA, A. Ecografía Doppler transcraneal durante una amnesia global transitoria *Rev Neurol.* 2003; 37: 1114-1116.
- PIÑOL-RIPOLL, G.; GONZÁLEZ-MIRÓ, I. DE LA P.; MARTÍNEZ, L.; ALBERTI-GONZÁLEZ, O.; SANTOS, S.; PASCUAL-MILLÁN, L. F.; MAURI-LLERDA, J. A.; MOSTACERO, E. Estudio de los factores de riesgo en la amnesia global transitoria y su diferenciación del accidente isquémico transitorio. *Rev Neurol.* 2005; 41: 513-516.
- WINBECK, K.; ETGEN, T.; EINSIEDEL, H. G. VON; RÖTTINGER, M.; SANDER, D. DWI in transient global amnesia and TIA: proposal for an ischaemic origin of TGA. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005; 76: 438-441.
- TONG, D. C.; GROSSMAN, M. What causes transient global amnesia? New insights from DWI. *Neurology.* 2004; 62: 2154-2155.
- SEDLACZEK, O.; HIRSCH, J. G.; GRIPS et al. What Detection of delayed focal MR changes in the lateral hippocampus in transient global amnesia. *Neurology.* 2004; 62: 2165-2170.
- TUDURÍ, I.; CARNEADO, J.; FRAGOSO, M.; ORTIZ, P.; JIMÉNEZ-ORTIZ, C. Amnesia global transitoria y factores de riesgo vascular. *Rev Neurol.* 2000; 30: 418-421.
- ALBERICI, E.; PICHIECCHIO, A.; CAVERZASI, E.; FARINA, L. M.; CAVALLINI, A.; BASTIANELLO, S. Transient global amnesia: hippocampal magnetic resonance imaging abnormalities. *Functional Neurology.* 2008; 23(3): 149-152.
- HAKAN, A. Y.; FURIE, K. L.; YAMADA, K.; KOROSHETZ, W. J. Diffusion-weighted MRI characterizes the ischemic lesion in transient global amnesia. *Neurology.* 1998; 51: 901-903.
- BARTSCH, T.; ALFKE, K.; DEUSCHL, G.; JANSEN, O. Evolution of Hippocampal CA-1 Diffusion Lesions in Transient Global Amnesia. *Ann Neurol.* 2007; 62: 475-480.
- BARTSCH, T.; ALFKE, K.; WOLFF, S.; ROHR, A.; JANSEN, O.; DEUSCHL, G. Focal MR spectroscopy of hippocampal CA-1 lesions in transient global amnesia. *Neurology.* 2008; 70: 1030-1035.
- LABAR, K. S.; GITELMAN, D. R.; PARRISH, T. B.; MESULAM, M-M. Functional changes in temporal lobe activity during transient global amnesia. *Neurology.* 2002; 58: 638-641.
- TOLEDO, M.; PUJADAS, F.; GRIVÉ, E.; ÁLVAREZ-SABIN, J.; QUINTANA, M.; ROVIRA, A. Lack of Evidence for Arterial Ischemia in Transient Global Amnesia. *Stroke.* 2008; 39: 476-479.

RM na Degeração Combinada Subaguda da Medula Espinhal: Relato de Caso e Revisão da Literatura

MRI in Subacute Combined Degeneration of the Spinal Cord: A Case Report and Literature Review

Marcos Alberto da Costa Machado Júnior, Verônica Aline Oliveira Barbosa, Carolina Freitas Lins, Francisco da Silva Maciel Júnior
Neurorradiologistas do Hospital São Rafael. Fundação Monte Tabor. Av. São Rafael, 3044, Salvador, Bahia, Brasil

Relatamos um caso de disfunção do trato espinotalâmico com envolvimento insidioso dos cordões posterior e lateral. A ressonância magnética (RM) mostrou espessamento e hiperintensidade de sinal difusa nas imagens ponderadas em T2 envolvendo os cordões posteriores da medula espinhal. O diagnóstico de degeneração subaguda combinada (DSC), da medula espinhal foi considerado e confirmado por exames laboratoriais. O paciente apresentou recuperação completa após terapia de reposição de Vitamina B12. As alterações de imagem a RM desapareceram.
Palavras-chave: RM, degeneração subaguda combinada .

One case of dysfunction of spinothalamic tract with insidious course with involvement of the posterior and lateral column. Magnetic Resonance Imaging showed thickening and diffuse signal hyperintensity on T2 weighted images involving the posterior columns of the spinal cord. The diagnosis of sub acute combined degeneration (SCD) spinal cord was considered and confirmed by laboratory tests. The patient had complete recovery after replacement therapy of vitamin B12. Changes in the MRI image disappeared.

Key-Words: MRI, sub acute combined degeneration.

Degeração Subaguda Combinada (DSC), da medula espinhal é uma complicação decorrente da deficiência de vitamina B12, que é reversível se diagnosticada e tratada precocemente. Há disfunção dos tratos espinotalâmicos posterior e lateral da medula espinhal. As bainhas mielínicas e axônios são destruídos e alterações de sinal ao exame RM tem sido relatados, assim como o desaparecimento das alterações quando instituída a terapia a tempo. Apresentamos um caso estudado com RM e revisão da literatura.

Relato de Caso

Um homem 54 anos de idade apresentou há cerca de 4 meses de maneira insidiosa, parestesias envolvendo ambas as mãos e os pés. Ele também reclamou da dificuldade de locomoção. O exame neurológico revelou diminuição da sensação de toque fino e de vibração em ambas as mãos e os pés, bilateralmente. Todos os reflexos profundos foram exagerados, principalmente nos membros inferiores. Não houve evidência de fraqueza motora.

As primeiras investigações laboratoriais revelaram anemia dimórfica que foi confirmado por biópsia de medula óssea. Potencial evocado visual e potenciais evocados do tronco cerebral estavam dentro dos limites normais. Investigações para infecções, para mielite infecciosa, esclerose múltipla e dos tecidos conjuntivos não revelou anormalidade. O ácido

fólico e vitamina B12 nos níveis séricos foram 7 microgramas e 4000.00 pg/mL, respectivamente.

Foi realizado exame RM que evidenciou discreto espessamento medular com hiperintensidade difusa nas imagens em T2 na porção posterior da medula espinhal, estendendo-se de C1-2 até C7 associado a edema. A extremidade proximal da medula dorsal não apresentava anormalidades. As imagens axiais revelaram o sinal do “V invertido” ou “inverted rabbit ears” indicativas de envolvimento dos cordões posteriores, bilateralmente. Houve discreto realce após a administração do contraste. O paciente foi tratado com a administração intramuscular de vitamina B12 – Cobalamina 30.000 UI fracionadas em 5.000 UI a cada 3 dias e ácido fólico, 5mg/dia por via oral durante 40 dias. Aos 5 meses de follow-up, ele tinha melhorado significativamente e ressonância magnética revelou total resolução das anormalidades.

Revisão da Literatura

A anemia perniciosa, ocorre devido a ausência do fator intrínseco que é uma proteína segregada por células do revestimento gástrico que se prende a Vitamina B12 e é absorvida no intestino. É a causa mais comum de deficiência de vitamina B12 nos países do primeiro mundo. No entanto, no Brasil e em países em desenvolvimento, o alcoolismo, a desnutrição e a tuberculose ileocecal são as causas comuns. As manifestações mais comuns são hematológicas, gastrointestinais e neurológicas. A patogênese da complicação neurológica da deficiência de vitamina B12 não está completamente esclarecida. Acredita-se que advenha da diminuição da atividade da enzima metilcobalaminaesterase

Endereço para correspondência: Dr. Marcos Alberto da Costa Machado Júnior. Av. Sete de Setembro, 3043, apto 604. Salvador – Bahia – Brasil. CEP 40130001. E-mail: machado41@uol.com.br.

Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria 2010;14(1):19-22.
© 2010 Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria e Contexto Publishing. Todos os direitos reservados.

e consequente elevação dos níveis de ácido metilmalônico, que é tóxico para a mielina [1] e axônios que são destruídos, principalmente na medula espinhal.

Semelhantes quadro clínico e achados de RM têm sido descritos na toxicidade por óxido nitroso. [2] Todos os pacientes haviam sido submetidos a procedimentos cirúrgicos por diversos motivos com óxido nitroso como agente anestésico. Nestes pacientes foi encontrado posteriormente deficiência de vitamina B12 desconhecida no momento da cirurgia. O óxido nitroso é conhecido por interferir na atividade da metilcobalamina, a forma ativa da vitamina B12 resultando no acúmulo de ácido metilmalônico, que é tóxico para mielina. [1], [3], [4], [5]

Nosso paciente foi submetido a estudo RM de rotina com imagens em T1 e T2 nos planos axial, coronal e sagital. As imagens T2 mostraram hiperintensidade difusa da medula cervical envolvendo a coluna posterior estendendo-se do plano que passa pelo disco intervertebral de C1-2 a C6-7 [Figura 1a] e [Figura 1b]. Não conseguimos demonstrar envolvimento dos cordões laterais na RM embora envolvimento clínico dos mesmos tenha sido observado. Outros autores também relataram achados semelhantes na RM. [3], [4], [6]

As manifestações neurológicas associadas à deficiência de vitamina B12 incluem polineuropatia, mielopatia, demência e neuropatia óptica. O diagnóstico laboratorial é feito através da dosagem sérica de cianocobalamina ou homocisteína e da excreção urinária de ácido metilmalônico. [7]

A revisão da literatura dos aspectos clínicos e dos achados a RM em pacientes com DSC, evidenciou predomínio do envolvimento da medula espinhal cervical, seguida da torácica com concomitante envolvimento de ambos os segmentos. A RM não conseguiu demonstrar anormalidade das colunas laterais em todos os pacientes, inclusive o nosso. No entanto, alguns autores têm demonstrado clinicamente nos 26 casos publicados o envolvimento dos cordões laterais em pacientes com DSC. [8], [9] Clinicamente, 80% dos pacientes apresentavam disfunção de ambos os membros superiores e inferiores. Cerca de 18% dos pacientes tinham somente envolvimento de membros inferiores. Todos tinham tanto disfunção dos cordões laterais e posteriores, exceto um paciente tinha apenas disfunção do cordão posterior. Todos os pacientes receberam administração de vitamina B12. No entanto, nosso paciente recebeu também por via oral ácido fólico. O acompanhamento desses pacientes variou de 2-10 meses. É rotina, incluindo o presente caso a dramática resposta ao tratamento e aos 10 meses de follow-up os exames de RM não mais evidenciaram alterações. [Figura 1c].

Os achados neuropatológicos mostram vacuolização da substância branca dos cordões posteriores e laterais da medula espinhal.

O estudo morfológico da medula demonstrou comprometimento dos tratos cortico-espinhais lateral e anterior e ainda do trato espiño-talâmico.

Figura 1A. RM sagital ponderada em T2. Espessamento difuso com hipersinal na porção posterior da medula espinhal.



Figura 1B. RM axial ponderada em T2. Sinal do “V invertido” indicativo de envolvimento dos cordões posteriores, bilateralmente.

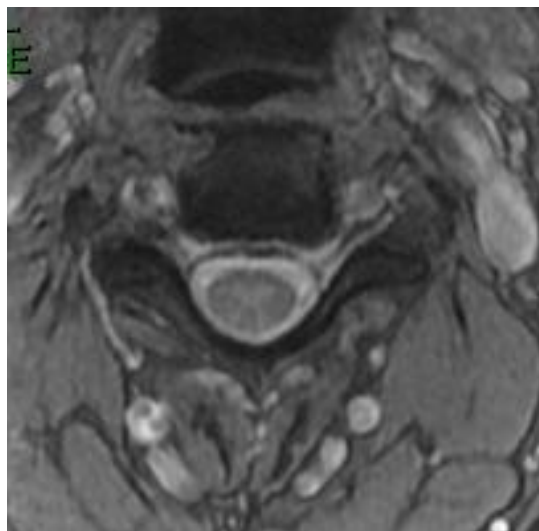


Figura 1C. RM sagital ponderada em T2. Follow-up após 5 meses, sem alterações.



No estudo anatomopatológico observa-se na microscopia a destruição da mielina e de axônios vistos na substância branca. A região mais comumente afetada é o cordão posterior cervical e/ou torácico. O acometimento dos cordões laterais e atrofia da medula é raro, ocorrendo em casos graves e avançados. [10]

Locatelli ER al. foram os primeiros a documentar o envolvimento dos cordões laterais com estudo RM onde relata hipossinal em T1 e realce após administração de Gadolínio. [11]

A RM pode mostrar áreas de desmielinização no cérebro ou medula correspondendo a áreas de hiperintensidade na sequência ponderada em T2. Este achado é mais comumente encontrado no cordão posterior da medula. Silva et al. relataram o caso de uma paciente com paraparesia associada a piramidalismo e perda da noção de posição segmentar, que apresentava RM de medula espinhal normal e de encéfalo com áreas de desmielinização (feixe piramidal bilateralmente), demonstrando que os achados de imagem podem estar restritos ao encéfalo em pacientes parapareticos. As alterações radiológicas podem levar até 12 meses para desaparecer. [3]

No caso relatado foi feito estudo radiológico através de RM da medula espinhal e do encéfalo não sendo evidenciadas alterações da substância branca, apesar da gravidade do quadro. [12]

As lesões encefálicas na topografia dos feixes piramidais vistas na RM podem ser explicadas pelo fenômeno da degeneração axonal retrógrada relacionada à lesão desmielinizante que se inicia no nível médio-torácico medular. Outra hipótese seria pela degeneração de fibras ascendentes no feixe piramidal, cuja existência já foi assinalada há várias décadas [13,14]. Achados radiológicos semelhantes foram recentemente descritos por dois autores [15,16], sendo que nos dois casos as lesões não estavam confinadas ao trato piramidal, sendo encontradas na substância branca periventricular de número e tamanho variáveis, lembrando as lesões da esclerose múltipla. Em ambos os casos havia verdadeiramente um quadro demencial. [12]

Goodman, em 2005 relatou um caso de deficiência de cobre com mieloneuropatia e padrão RM similar ao observado na deficiência de Vitamina B12 também com regressão dos achados após suplementação com cobre. [16]

O diagnóstico diferencial das alterações de sinal medular na RM cervical e cervicotorácica inclui infecção (tabes dorsalis, imunodeficiência viral, herpes zoster) ou mielite pós-infecciosa (viral ou mycoplasma), sarcoidose, esclerose múltipla mielite transversa aguda [7], linfoma e mielopatias paraneoplásicas, espondilose cervical com compressão medular, tóxicas (hexane, hexanedione, óxido nitroso), mielite pós-irradiação, isquemia arterial ou venosa, malformação vascular dural e espinhal e siringomielia. Muitos destes diagnósticos podem ser excluídos através dos dados clínicos ou com testes diagnósticos apropriados. Os achados RM não são específicos, mas em conjunto com os exames clínicos e testes laboratoriais podem ajudar no diagnóstico de mielopatia por deficiência de Vitamina B12. [7,18]

O tratamento consiste na reposição de vitamina B12 e a resposta depende da gravidade do quadro e do tempo transcorrido entre o início dos sintomas e início do tratamento. [7]

Conclusão

A DSC é uma complicação conhecida devido à deficiência de vitamina B12, que normalmente é reversível, se diagnosticada e tratada precocemente. A RM demonstra o envolvimento da medula cervical na maioria dos pacientes, embora a patologia comece na medula torácica. Se tratadas precocemente as alterações a RM podem se resolver sem evidências de atrofia. Nós supomos que a demonstração do envolvimento das colunas laterais, em todos os pacientes ainda não seja possível devido a limitação imposta pela atual resolução dos aparelhos de RM. Provavelmente, em breve, tal documentação seja facilmente obtida através dos aparelhos de 3,0 T.

Referências

1. Weinberg DH : Metabolic neuropathy. Neurologic effects of malabsorption of vitamin deficiency. Office practice of neurology. Martin A. Samuels, Steven Feske, eds. Churchill Livingstone, Edinburgh, London, Madrid, Melbourne 1996.
2. Flippo TS, Holder WD Jr : Neurologic degeneration associated with nitrous oxide anaesthesia in patients with vitamin B12 deficiency. Arch Surg 1993; 128: 1391-1395.
3. Timms SR, Cure JK, Kurent JE : Subacute degeneration of the spinal cord -MR findings. AJNR 1993; 14: 1224-1227.
4. Pema PJ, Horak HA, Wyatt RH : Myelopathy caused by nitrous oxide toxicity. AJNR 1998; 19: 894-896.
5. Rosener M, Dichgans J : Severe combined degeneration of the spinal cord after nitrous oxide anaesthesia in a vegetarian. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60: 354.
6. Murata S, Haritomi H, Sawada T : MRI in subacute combined degeneration. Neuroradiology 1994; 136: 408-409.
7. Vasconcellos LFR, Corrêa RB, Chimelli LN, Fonseca AB, Nagel J. Mielopatia por deficiência de vitamina B12 apresentando-se como mielite transversa. Arq Neuropsiquiatr 2002;60(1):150-154
8. Locatelli ER, Laureno R, Ballard P et al : MRI in vitamin B12 deficiency myelopathy. Can J Neurol Sci 1999; 26: 60-63.
9. Bassi SS, Bulundwe KK, Greeff GP et al : MRI of spinal cord in myelopathy complicating vitamin B12 deficiency, two additional cases and review of the literature. Neuroradiology 1999; 141: 271-274.
10. Wei-Ju Leel, Hung-Yi Hsu1, Pao-Yu Wang. Reversible Myelopathy on Magnetic Resonance Imaging Due to Cobalamin Deficiency. J Chin Med Assoc 2008;71(7):368-372.
11. MRI in Vitamin B12 Deficiency Myelopathy. Locatelli ER, Laureno R, Ballard P, Mark AS. Can. J. Neurol. Sci. 1999; 26: 60-62.
12. Silva MTT, Cavalcanti JL S, Moreira DM. Alterações neurorradiológicas cerebrais na degeneração combinada de medula. Arq Neuropsiquiatr 2000;58:752-755.
13. Brodal, A., Walberg, F. Ascending fibers in pyramidal tract of cat. Arch Neurol Psychiat. 1952;68:755-775.
14. Alencar, AA. Contribuição ao estudo da via piramidal do cão e do Cebus capricimus. Fol Clin Biol 1957; 27:35-44.
15. Chatterjee A; Yapundich R; Palmer CA; Marson DC; Mitchell GW. Leukoencephalopathy associated with cobalamin deficiency. Neurology, 1996;46:832-834.
16. Stojsavljevic N, Levic Z, Drulovic J, Dragutinovic G. A 44-month clinical-brain MRI follow-up in a patient with B12 deficiency. Neurology 1997;49:878-881.
17. Goodman BP, Chong BW, Patel AC, Fletcher GP. Copper Deficiency Myeloneuropathy Resembling B12 Deficiency: Partial Resolution of MR Imaging Findings with Copper Supplementation. AJNR. 2006;27(10):2112-2114.
18. Reversible Myelopathy in a 34-Year-Old Man With Vitamin B12 Deficiency. Sean JP, Troy AP, Harper M. Mayo Clin Proc. 2002;77:291-294.

Ganglioglioma Desmoplásico Infantil

Desmoplastic Infantile Ganglioglioma

Carlos Umberto Pereira¹, Augusto César Esmeraldo², Annie Merielle Gomes de Almeida³, Débora de Melo Cardoso³

¹Professor Adjunto Doutor do Departamento de Medicina da Universidade Federal de Sergipe – UFS. Aracaju – Sergipe; ²Neurocirurgião do Hospital João Alves Filho. Aracaju – Sergipe; ³Acadêmicas de Medicina da Universidade Federal de Sergipe. Aracaju – Sergipe

O Ganglioglioma Desmoplásico Infantil (GDI) é um tumor raro descrito por Vandenberg et al em 1987, pertence ao grupo de tumores composto pela mescla de células gliais e neuronais, ambas consideradas de baixo grau de malignidade. O exame anátomo – patológico evidencia intensa desmoplasia, com diferenciação astrocítica e ganglionar, o teste imunohistoquímico apresenta resultado positivo para GFAP (glial fibrillary acidic protein). São relatados dois casos de GDI e discutidos os aspectos clínicos e terapêuticos destes casos. Os pacientes desta pesquisa foram submetidos à exérese total da lesão e evoluíram bem, sem recidivas. O tratamento deve ser a cirurgia radical sempre que possível. Para aqueles pacientes em que a remoção cirúrgica é parcial, a radioterapia não deve ser usada.

Palavras-chave: ganglioglioma infantil, tumores mesclados, imunohistoquímica.

Desmoplastic infantile ganglioglioma (DIG) is a rare tumor described by Vandenberg et al in 1987. It belongs to the group of tumors composed by a mixture of glial and neuronal cells, both considered low grade of malignancy. Anatomical - pathological examination evidences intense desmoplasia with astrocytic and ganglionic differentiation. Immunohistochemical test shows positive for GFAP (glial fibrillary acidic protein). We report two cases of DIG and discussed the clinical and therapeutic aspects of these cases. The patients of this study were submitted to total excision of the lesion and progressed well without recurrence. The treatment must be radical surgery whenever possible. For those patients in whom surgical removal is partial, radiotherapy should not be used.

Key-Words: infantile ganglioglioma, mixed tumors, immunohistochemical.

O ganglioglioma desmoplásico infantil (GDI), descrito por Vandenberg et al em 1987, é um tumor raro sólido-cístico, composto pela mescla de células gliais e neuronais, ambas consideradas de baixo grau de malignidade^{1,19,24}. Apresenta localização, preferencialmente, na região supratentorial, sendo os lobos frontal e parietal as regiões mais acometidas^{6,9,13-15,24-26}. Apresenta uma incidência entre 0,4% a 7,6% dos tumores do sistema nervoso central (SNC) na infância²¹.

O GDI ocorre preferencialmente abaixo dos 2 primeiros anos de vida. Apresenta crescimento lento, cuja sintomatologia resulta em macrocefalia e crises convulsivas. Exames de neuroimagem como tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) são úteis no diagnóstico e o achado mais freqüente é de uma imagem hiperdensa. A exérese total é o tratamento de escolha e sua confirmação é através de exames de histopatologia e de imunohistoquímica positiva para GFAP^{8,21}.

Relato de Casos

Caso 1

Sexo masculino, dois meses de idade. Nascido a termo.

Exame físico: macrocefalia. **Exame neurológico:** normal pra
Endereço para correspondência: Prof. Dr. Carlos Umberto Pereira. Av. Augusto Maynard, 245/404. CEP: 49015-380 Aracaju - Sergipe. E-mail umberto@infonet.com.br.

idade. Tomografia computadorizada do crânio revelou um volumoso processo expansivo na região frontal esquerda, hiperdensa ao contraste, sem invasão do sistema ventricular, e sem desvio da linha média (Figura 1). Foi submetido à craniotomia osteoplástica frontal esquerda e à exérese completa da lesão (Figura 2). Resultado da histopatologia revelou intensa desmoplasia fibrosa ao lado de uma população de células neuroepiteliais compostas por astrócitos diferenciados e células ganglionares, além de eventuais elementos neuroectodérmicos primitivos, que foi confirmado através de exame de imunohistoquímica, evidenciando positividade ao GFAP em todas as regiões do tumor. O paciente evoluiu bem e encontra-se em tratamento ambulatorial com uso de anticonvulsivantes (Figura 3).

Caso 2

Sexo masculino, quatro meses de idade. Exame neurológico: crises convulsivas. Foi submetido à TC de encéfalo que revelou processo expansivo na região frontal direita, hiperdenso com captação do meio de contraste, invasão ventricular direita e desvio das estruturas da linha média (Figura 4). O paciente foi submetido à intervenção cirúrgica, com exérese total da lesão (Figura 5). Resultado do exame anatomopatológico revelou desmoplasia fibrosa com células neuroepiteliais compostas por astrócitos diferenciados e células ganglionares, sendo confirmado pela imunohistoquímica. O paciente evoluiu bem, sendo encaminhado para tratamento ambulatorial, fazendo uso de anticonvulsivantes e sem sinais de recidiva após 15 meses de cirurgia.

Figura 1. Tomografia computadorizada demonstrando lesão hiperdensa da região frontal esquerda.

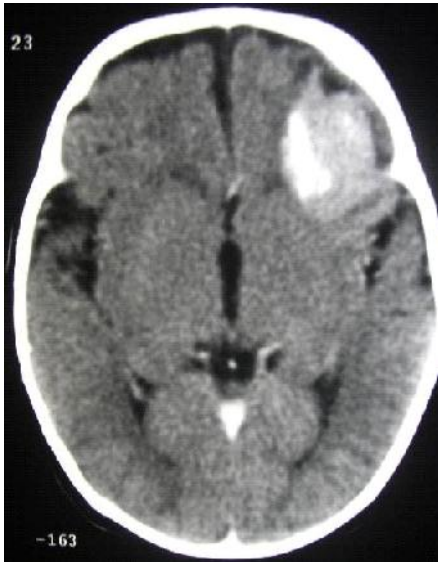


Figura 2. Tomografia computadorizada demonstrando ausência da lesão.

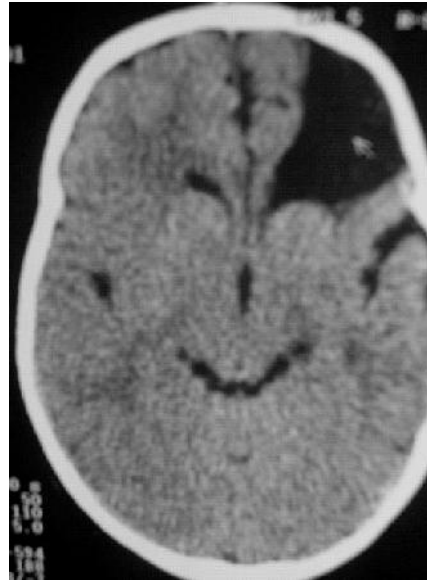


Figura 3. Ressonância Magnética demonstrando ausência da lesão.



Figura 4. Tomografia computadorizada demonstrando lesão hiperdensa frontal direita, circunscrito por lesão cística.



Discussão

O GDI é um tumor que acomete crianças, habitualmente com idades entre 2 e 18 meses, sendo mais comum em torno dos 4 meses de idade, e o gênero masculino é o mais acometido. O tumor geralmente localiza-se na porção supratentorial, sendo os lobos frontal e parietal os mais acometidos²³. São tumores de crescimento rápido, invariavelmente apresentando componentes císticos¹⁶.

Clinicamente, observam-se macrocefalia, proeminência da região frontal, déficit motor e crises convulsivas, sendo a

história pré-natal normal^{2,5,11}.

A TC revela um tumor com formação cística, e a porção sólida é geralmente cortical e ligeiramente hiperdensa, fortemente realçada pelo meio de contraste endovenoso^{2,3,4,6,12,20}. Edema pode estar presente com efeito de massa moderado e observa-se expansão até as meninges^{5,8,22,24}. A RM é o exame de escolha para o diagnóstico de GDI, pois as estruturas neuronais podem ser visualizadas com maior nitidez^{6,12,20,22}.

Macroscopicamente, o GDI é composto por uma porção sólida e outra cística². A sólida é superficial de cor marfim ou

Figura 5. Tomografia computadorizada demonstrando ausência da lesão hiperdensa e presença de área cística.



cinza, avascular, de textura firme e consistente, sem evidência de necrose². A porção cística é composta por uma ou múltiplas loculações, contendo líquido claro, localizando-se profundamente em relação à porção sólida^{4,26}, fato este observado em nossos casos.

O principal aspecto microscópico inclui a predominante desmoplasia fibrosa densa ao lado de uma população de células neuroepiteliais compostas por astrócitos diferenciados e células ganglionares, além de eventuais elementos neuroectodérmicos primitivos. A presença de diferenciação astrocítica comprova-se pela imunoposição da proteína ácida gliofibrilar^{25,26}.

No exame imunohistoquímico evidencia positividade ao GFAP em todas as regiões do tumor²³. Na porção superficial, não é possível distinguir o parênquima cerebral do compartimento leptomeníngeo^{2,6}. A origem, do ponto de vista citogenético, é discutida. O GDI pode estar relacionado com um foco potencial, situado na camada granular subpial dos hemisférios cerebrais. No gênero masculino, esta camada desaparece aos oito meses de vida fetal, mas remanescentes têm sido encontrados nos lobos frontais seis meses depois do nascimento². O GDI, pelo seu grande tamanho e apresentação precoce na infância, sugere desenvolvimento pré ou perinatal^{11,18}.

O GDI apresenta diagnóstico diferencial com: astrocitoma desmoplásico infantil, que apresenta características topográficas, morfológicas e de faixa etária semelhantes, mas nele não são observadas células ganglionares^{17, 25, 26}. Com o ganglioglioma clássico, cujo principal aspecto distinto seria a desmoplasia e com o xantoastrocitoma pleomórfico, cuja faixa etária encontra-se entre 7 e 25 anos e localizado preferencialmente no lobo temporal, no exame histopatológico não apresenta células

ganglionares e observa-se intenso pleomorfismo celular em meio a áreas desmoplásicas ricas em reticulina e astrócitos com citoplasma granular eosinofílico de aspecto xantomatoso¹².

O comportamento biológico desta lesão é favorável, apesar das grandes dimensões e, nos casos de ressecção cirúrgica adequada a sobrevida é longa^{6,10}. Apesar do tamanho que o tumor geralmente apresenta no momento do diagnóstico e da abundância de células primitivas, estes tumores devem ser considerados como de prognóstico favorável, principalmente nos casos em que a ressecção cirúrgica é total^{9,14}, o que ocorreu em nossos pacientes.

O tratamento deve ser a cirurgia radical sempre que possível⁷. Para aqueles pacientes em que a remoção cirúrgica é parcial, a radioterapia não deve ser usada. O paciente deve ser acompanhado com exames de neuroimagem. Os tumores situados na linha média têm um pobre prognóstico e resultam em significativo déficit neurológico^{9,17}.

Referências

- BALASUBRAMANIAN D, RAMESH VG, DEIVEEGAN K, GHOSH M, MALLIKARJUNA VS, ANNAPOORNESWARI TP, CHIDAMBARANATHAN N, RAMANI KV: Desmoplastic infantile ganglioglioma – a case report. *Neurol Indian*. 52: 384-6, 2004.
- BIZZI JWJ, SILVA CE, VANZIN JR, COUTINHO MF, COUTINHO LMB: Ganglioglioma desmoplásico infantil- Relato de dois casos. *J Bras Neurocirurg* 13: 32-6, 2002.
- BRUN A: The subpial granular layer of fetal cerebral cortex in man. *Acta Pathol Microbiol Scand Suppl* 179: 3-98, 1965.
- CITTOW JS, WOOLMANN RL, MACDONALD RL: Neuro pathology and Neuroradiology. A review. New York, Thieme pp 46-108, 2001.
- DECHADARÉVIAN JP, PATTISAPU JV, FAERBER EN, Desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy, light microscopy, immunocytochemistry and ultrastructure. *Cancer* 66: 173-9, 1990.
- DORNE H, O’GORMAN AM, MELANSON D: Computed tomography of intracranial gangliogliomas. *Am J Neuroradiol* 7: 281-5, 1986.
- DUFFNER PK, BURGER PC, COHEN ME, SANFORD RA, KUCHER JP, Desmoplastic infantile gangliogliomas: an approach to therapy. *Neurosurgery* 34: 583-9, 1994.
- GALATIOTO S, GULLOTA F: Desmoplastic non-infantile ganglioglioma. *J Neurosurg Sci* 40: 235-8, 1996.
- HADDAD SF, MOORE SA, MENEZES AH, VANGILDER JC: Ganglioglioma: 13 years of experience. *Neurosurgery* 31: 171-8, 1992.
- KEPES JJ, RUBINSTEIN LJ, ENG LF. Pleomorphic xanthoastrocytoma: a distinctive meningocerebral glioma of young subjects with relatively favorable prognosis. A study of 12 cases. *Cancer* 44: 1839-52, 1979.
- KROS JM, VECHT CJ, STEFANKO SZ: The pleomorphic xanthoastrocytoma and its differential diagnosis. *Hum Pathol* 22: 1128-35, 1991.
- MARTIN DS, LEVY B, AWWAD EE, PITTMAN T. Desmoplastic infantile ganglioglioma: CT and MR features. *AJNR* 12: 1195-7, 1991.
- MORK SJ, BERG-JENSEN M, HAUGEN A: Cerebellar ganglioglioma: case report. *J Neurosurg* 51: 562-4, 1979.
- NG TH, FUNG CF, MA LT: The pathological spectrum of desmoplastic infantile gangliogliomas. *Histopathology* 16: 235-41, 1990.

15. PAULUS W, SCHLOTE W, PERENTES E, JACOBIS G, WARMUTH-METZ M, ROGGENDORF W. Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumour of infancy. *Histopathology* 21: 43-9, 1992.
16. ROUT P, SANTOSH V, KOLLURI VRS, YASHA TC, SHANKAR SK: Desmoplastic infantile ganglioglioma- clinicopathological and immunohistochemical study of four cases. *Childs Nerv Syst* 18: 463-7, 2002.
17. SIDDIQUE K, ZAGARDO M, CUJRATI M, OLIVERO W: Ganglioglioma presenting as a meningioma. Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 50: 1133-6, 2002.
18. TAMBURRINI G, COLOSIMO C, GIANGASPERO F, RICCARDI R, DiROCCO C: Desmoplastic infantile ganglioglioma. Case-based update. *Childs Nerv Syst*, 19: 292-7, 2003.
19. TARATUTO AL, MONGES J, LYLYK P, LEIGUARDA R: Superficial cerebral astrocytoma attached to dura: report of six cases in infants. *Cancer* 54: 2505-12, 1984.
20. TERREIRO-PICON OR, KAMATH SV, KNORR JR, RAGLAND RL, SMITH TW, LAU KY: Desmoplastic infantile ganglioglioma: CT and MRI features. *Pediatr Radiol* 25: 540-3, 1995.
21. TORRES LFB, NORONHA L, TELLES JEQ. A importância da imunohistoquímica no diagnóstico anátomo patológico em hospital geral: análise de 885 casos. *J Bras Pathol* 31: 65-71, 1995.
22. TSENG JH, KUO MF: Cronological changes on magnetic resonance images in a case of desmoplastic infantile ganglioglioma. *Pediatr Neurosurg* 36: 29-32, 2002.
23. VANDENBER SR, MAY EE, RUBINSTEIN LJ, HERMAN MM, PERENTES E, VINOES SA, COLLINS P, PARK TS. Desmoplastic supratentorial neuroepithelial tumours of Infancy with divergent differentiation potential (“desmoplastic infantile ganglioglioma”). Report on 1 cases of a distinctive embryonal tumor with favourable prognosis. *J. Neurosurg* 66: 58-71, 1987.
24. VANDENBERG SR. Desmoplastic infantile ganglioglioma: a clinicopathological review of sixteen cases. *Brain Tumor Pathol* 8: 25-31, 1991.
25. VANDENBERG SR. Desmoplastic infantile ganglioglioma and desmoplastic cerebral astrocytoma of infancy. *Brain Pathol* 3: 275-281, 1993.
26. ZULCH KJ: *Brain tumors. Their Biology and Pathology* Berlin, ed 2, p 184, 1985.

Hematoma Epidural e Retro-Orbitário Bilateral como Complicação da Anemia Falciforme – Relato de Caso

Bilateral Epidural and Retro-Orbital Hematoma as a Complication of Sickle Cell Anemia – Case Report

Ronald Pallotta⁵, Antonio de Souza Andrade⁴, Deise Almeida³, Denize Ferreira Lima², Iana Monteiro Lima Gomes¹

¹Fisioterapeuta do Grupo de Estudo em Terapia Celular da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, ²Bióloga do Grupo de Estudo em Terapia Celular da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, ³Médica do Grupo de Estudo em Terapia Celular da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, ⁴Professor Titular de Neurologia da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública e Membro do Grupo de Estudo em Terapia Celular da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública, ⁵Professor Adjunto de Hematologia da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública e Coordenador do Grupo de Estudo em Terapia Celular da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública

A anemia falciforme é a doença genética de maior prevalência no Brasil. A alteração autossômica recessiva induz a predisposição à polimerização da hemoglobina anômala induzindo alterações morfológicas definitivas que levam à oclusão a nível da microcirculação. Estas alterações estão relacionadas ao exuberante quadro clínico da doença. Descreve-se neste relato o caso clínico de um paciente portador de anemia falciforme que evoluiu com hematoma epidural e retro-orbitário bilateralmete durante crise vaso-oclusiva. A síndrome de compressão orbitária e os hematomas epidurais espontâneos são complicações raras da anemia falciforme com poucos casos descritos até hoje na literatura mundial. A investigação diagnóstica nestes casos deve incluir tomografia computadorizada que durante as primeiras horas após o episódio pode ser normal. Outro método diagnóstico é a ressonância magnética, sensível em detectar hemorragia intracraniana permitindo assim tratamento precoce.

Palavras-chave: anemia falciforme, hematoma epidural, hematoma retro-orbitario, manifestações neurológicas.

Sickle cell anemia is a genetic disease with the highest prevalence in Brazil. The amendment autosomal recessive predisposition induces the polymerization of the abnormal hemoglobin inducing morphological changes that lead to permanent occlusion in the microcirculation. These changes are related to the exuberant clinical disease. In this report describes the case of a patient with sickle cell anemia who developed epidural hematoma and retro-orbital bilateralmete during vaso-occlusive crisis. The orbital compression syndrome and spontaneous epidural hematomas are rare complications of sickle cell disease with few cases reported so far in world literature. The diagnostic investigation in these cases must include computerized tomography that during the first hours after the episode may be normal. Another diagnostic method is the MRI, sensitive to detect intracranial hemorrhage thereby enabling early treatment.

Key-Words: sickle cell anemia, epidural hematoma, retro-orbital hematoma, neurological manifestations.

A anemia falciforme é a doença genética de maior prevalência no Brasil. Na Bahia estima-se que surjam 700-1000 novos casos desta patologia a cada ano.^{1,2}

Esta doença é um distúrbio multissistêmico, hereditário, autossômico recessivo, causado por uma mutação puntiforme no cromossomo 11, levando à substituição do aminoácido, ácido glutâmico, pela valina na sexta posição da cadeia de beta-globina. A partir desta alteração, mecanismos físico-químicos induzem a polimerização da hemoglobina anômala (denominada S) e mudança definitiva na estrutura da hemácea causando hemólise e oclusão à nível da microcirculação. Este fenômeno leva ao exuberante quadro clínico associado a esta doença como as crises hemolíticas, as vaso-oclusivas, o seqüestro esplênico em crianças na infância precoce e a rara crise aplástica. As manifestações mais freqüentes são os quadros dolorosos, amaurose, priapismo, hipoesplenismo, infarto pulmonar, infarto mesentérico, úlceras crônicas em membros inferiores e síndrome torácica aguda.^{1,2,3,4}

Endereço para correspondência: Dr. Ronald Pallotta. Centro de Atendimento de Doenças Hematológicas. Rua Eduardo José dos Santos, 147 – sala 209, Garibaldi, Salvador, Bahia. CEP 41940-455. E-mail – tmbahia@yahoo.com.br. Tel(fax)- xx – 71 - 33342392.

Os quadros neurológicos podem estar presentes, em especial os acidentes vasculares cerebrais. Os hematomas epidurais e retro orbitários constituem-se manifestações raras da doença falciforme e a sua etiologia não está bem esclarecida, sendo provável sua relação com episódios vaso-oclusivos.^{1,3,4,5}

Descrevemos aqui o caso clínico de um paciente portador de anemia falciforme que evoluiu com hematoma epidural e retro-orbitário durante crise vaso-oclusiva.

Relato de Caso

BBM, 21 anos, sexo masculino, admitido em unidade hospitalar com antecedente de ser portador de anemia falciforme e estar evoluindo com quadro de dores ósseas importantes. Os exames iniciais demonstraram nível de hemoglobina (Hb) de 5,7 g/dl; hematócrito de 17%; reticulócitos de 13%; com presença de drepanócitos circulantes no sangue periférico e nível de desidrogenase láctica de 950.

Realizado diagnóstico de crise de falcização tipo vaso-oclusiva e iniciado tratamento paliativo sintomático com hidratação venosa e analgesia.

Evoluiu, 24 horas após admissão hospitalar, com febre, cefaléia, proptose ocular, edema peri-orbitário bilateral, edema em região frontal e alucinações visuais.

A tomografia computadorizada (TC) de crânio foi normal sendo então realizado uma ressonância nuclear magnética (RNM) de crânio que revelou hematoma retro-orbitário bilateral. Com este quadro de complicação neurológica, foi iniciado antibioticoterapia de amplo espectro, corticoterapia, terapia anticonvulsivante profilática com hidantal e terapia transfusional com a finalidade de reduzir os níveis de hemoglobina S.

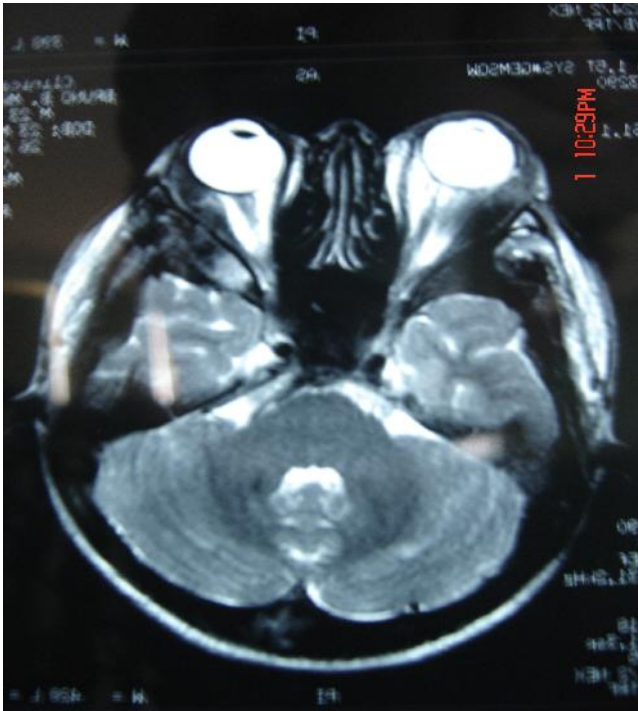
Evoluiu com redução progressiva do edema, melhora do quadro alucinatório e resolução do quadro febril, porém apresentou crise convulsiva tônico-clônica generalizada. Neste momento, foi repetido a TC crânio que evidenciou hematoma epidural frontal sendo então submetido a drenagem cirúrgica da coleção, com boa evolução.

Atualmente em uso de hidroxiurea 1g ao dia, com a finalidade de se elevar os níveis de hemoglobina F e com isso reduzir os níveis de S, vem evoluindo estável sem novas complicações.

Discussão

Dentre as complicações da anemia falciforme destacam-se os quadros neurológicos que são, na maioria das vezes, situações complexas e relacionadas a altas taxas de morbimortalidade.^{6,7} As lesões no SNC dependem basicamente da obstrução vascular decorrente do fenômeno de falcização. O endotélio danificado funciona então como um ninho para a adesão de plaquetas e células falcêmicas, resultando na formação de trombos. Em crianças até 10 anos, encontra-se mais comumente a isquemia cerebral, com sinais de sintoma como: hemiparesia, distúrbios visuais, paralisia de nervos cranianos ou alterações de comportamento. Apesar da recuperação muitas vezes ser completa, seqüelas intelectuais, motoras e sensitivas são comuns. Com o avanço da idade a hemorragia intracraniana se torna freqüente, acompanhada de sintomatologia mais inespecíficas como: cefaléia, vertigem ou até mesmo coma. A síndrome de compressão orbitária e os hematomas epidurais espontâneos são complicações raras da anemia falciforme com poucos casos descritos até hoje na literatura mundial. Sua etiologia não está bem esclarecida, porém há indícios de que ocorra devido a mecanismos de vaso-oclusão. Clinicamente a síndrome de compressão orbitária se apresenta com cefaléia frontal, edema orbitário, proptose e febre. A presença de sintomas neurológicos se faz presente nos casos que complicam com sangramento espontâneo do SNC. Queixas não focais como tonturas, cefaléias ou síncope não por si só representativas de doenças cerebro-vascular mais devem ser investigadas cuidadosamente. A investigação diagnóstica nestes casos deve incluir tomografia computadorizada, que durante as primeiras horas após o episódio pode ser normal. Outro





método diagnóstico é a ressonância magnética sensível em detectar hemorragia intracraniana. No caso do nosso paciente, este iniciou quadro compatível com síndrome de compressão orbitária, tendo evoluído com sintomas neurológicos que nos fizeram pensar em acometimento do SNC. Como descrito na literatura, a TC crânio inicial foi normal e a RNM crânio revelou apenas o hematoma retrororbitário, porém não revelou as alterações epidurais que provavelmente já existiam já que o paciente já apresentava alterações neurológicas neste momento. A realização de uma

segunda tomografia após 72 horas foi fundamental para o diagnóstico.

Conclusão

O diagnóstico e tratamento preventivo precoce melhoram a evolução da doença e a qualidade de vida dos indivíduos com anemia falciforme, no caso de alterações neurológicas a realização de exames de imagens adequados e intervenção precoce modificam a evolução.

Referências

1. Manual de Diagnóstico e Tratamento de Doenças Falciformes. Brasília: Agência Nacional de Vigilância Sanitária - Anvisa, 2002.
2. Silva RBP, et al. A anemia falciforme como problema de Saúde Pública no Brasil. Rev Saúde Pública 1993;27(1):54-58.
3. Gupta K, et al. Mechanism of interaction of thrombospondin with human endothelium and inhibition of sickle erythrocyte adhesion to human endothelial cells by heparin. Biochim Biophys Acta 1999;1453:63-73.
4. Lee SP, et al. Sickle cell adhesion to laminin: potencial role for the 5 chain. Blood 1998;92:2.951-2.958.
5. Wick TM, et al. Unusually large von Willebrand factor multimers increase adhesion of sickle erythrocytes to human endothelial cells under controlled flow. J Clin Invest 1987;80:905-907.
6. Werneck, FA; Ferman,S; Rolim, SM. Acidente vascular cerebral em doença falciforme. J.Pediatric, 1984;57 (1):45-7.
7. Ferrer.O; Plumacher.RZ; Arteoga.M; WeiderJ. Enfarte cerebral silencioso em doentes com anemia falciforme. Ver. Neurol.2002;35:716-719.
8. ZAGO, N. A. FALCÃO, R.P., PASQUINI, R. Hematologia: Fundamentos e Prática. São Paulo: Editora Atheneu, 2001.
9. Rodrigues M. Carmen. Urgências e emergências em doença falciforme um desafio para a enfermagem. Prática hospitalar 58, 2008: 57-63

Síndrome de Kabuki: Relato de Caso

Kabuki Syndrome: Case Report

Antônio A. de Souza Filho¹, Ramon de Almeida Kruschewsky³, Reginara O. Souza², Adriele Ribeiro³

¹Professor Titular de Neurologia da EBMSP/FBDC e Professor Associado-Departamento de Neurociências e Saúde Mental da FMB/UFBA; Salvador, BA, Brasil; ²Médico residente de Neurologia HUPES/UFBA; ³Acadêmicas do Curso de Medicina da EBMSP/FBDC

A Síndrome de Kabuki é uma doença de transmissão genética que ocorre possivelmente por uma mutação autossômica dominante, em um gene não identificado. O nome da síndrome faz referência a face que se assemelha à da maquiagem do teatro Kabuki do Japão. O portador da patologia possui características fenotípicas fundamentais reconhecidas como “Pêntade de Niikawa”: fácies dismórfica (100%), anomalias dermatoglíficas (93%), anomalias esqueléticas (92%), retardo mental (92%), retardo de crescimento pós natal com baixa estatura (93%). O relato desta caso tem o intuito de chamar a atenção para as características peculiares destes pacientes, a fim de auxiliar no diagnóstico desta patologia, e a partir do reconhecimento da síndrome, realizar um acompanhamento visando estabelecer melhores condições de vida para estes indivíduos.

Palavras-chave: Síndrome de Kabuki, clínica, RNM.

Kabuki syndrome is a disease of genetic transmission that occurs possibly by an autosomal dominant mutation in a gene not identified. The name of the syndrome refers to a face that resembles the makeup of Kabuki theater of Japan. The carrier of the disease has phenotypic characteristics recognized as fundamental “Pentad of Niikawa”: dysmorphic facies (100%), abnormal dermatoglyphics (93%) skeletal abnormalities (92%), mental retardation (92%), growth retardation, postnatal short stature (93%). The report of this event aims to draw attention to the peculiar characteristics of these patients in order to assist in the diagnosis of disease, and from the recognition of the syndrome, do a follow up in order to establish better living conditions for these individuals.

Key-Words: Kabuki Syndrome, clinical, IMR

A Síndrome de kabuki, descrita no ano de 1981 por Niikawa et AL e Kuroki et al. [1,2]. É uma desordem genética rara, autossômica dominante de expressão variada [3,4]. Sua apresentação clínica é marcada por uma pêntade de achados: fácies dismórfica, anomalias dermatoglíficas, anomalias esqueléticas, retardo mental, retardo de crescimento pós natal com baixa estatura.[5]

A fácies dos pacientes portadores de Kabuki tem como peculiaridades o estrabismo, epicanto, olhos grandes com cílios longos, septo nasal curto e sobranceiras arqueadas, o que torna a fácies bastante característica. Outros achados comuns na síndrome incluem maior susceptibilidade a infecções, a hipotonia muscular generalizada, anormalidades ligamentares e dentárias, anormalidades visual e deficiência auditiva, defeitos cardíacos congênitos, esqueléticas e do trato geniturinário [2,6,7,8].

Este artigo relata o caso de uma criança com diagnóstico de Síndrome de Kabuki, abordando suas características clínicas e neurológicas.

Relato de Caso

Identificação

Paciente, sexo masculino, 12 anos, natural e procedente de Euclides da Cunha, Bahia.

Queixa Principal

Perda dos movimentos, alterações no comportamento e perda da capacidade de comunicação há dois anos.

História da Doença Atual

Paciente chega ao ambulatório de Neurologia acompanhado de genitora, que relata notar alterações no comportamento e marcha do filho desde o primeiro ano de vida do mesmo. Informa que o desenvolvimento foi atrasado e diferente das outras crianças da mesma idade, mas que o filho se comunicava com palavras simples e se alimentava sozinho. Em 2007 notou piora do quadro da criança que foi perdendo os movimentos gradativamente, deixando de se alimentar com as próprias mãos e deixando de falar. No momento, raramente balbucia algumas palavras. Relata que notou ressecamento da pele e descamação do couro cabeludo. Eventualmente refere momentos de agressividade. Inicialmente, quando notou a perda acentuada dos movimentos, levou o paciente ao neurologista em Euclides da Cunha, onde foi prescrito Depakene (10 mL, 02 X dia) com Sonebon para insônia e houve o encaminhamento para a Fundação de Neurologia e Neurocirurgia Instituto do Cérebro (FNN-IC).

Endereço para correspondência: Dr. Antônio S. Andrade Filho. E-mail: andradeneuro@uol.com.br. Rua Deocléciano Barreto, 10 – Graça/Centenário – Salvador – Bahia. CEP: 40150-400. Fone: (71) 4009-8888.

Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria 2010;14(1):30-33.
© 2010 Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria e Contexto Publishing. Todos os direitos reservados.

História Patológica Progressiva

Varicela em Junho de 2007. Nega anormalidades congênicas, cirurgia prévia ou transfusão de sangue.

Antecedentes Familiares

Primo paterno com diagnóstico de Síndrome de Down (SIC), com características faciais semelhantes às do paciente; Prima materna com alteração neurológica não diagnosticada.

Interrogatório Sistemático

Pele - Ressecada e descamação do couro cabeludo; Aparelho gastro-intestinal - Dificuldade na deglutição de medicamentos; Aparelho urinário - Ora incontinente ora com retenção urinária.

Exame Físico Geral

Regular estado geral, anictérico e normocorado. Altura - 1,48 m Características faciais com sobrancelhas arqueadas, cílios longos e espessos, ponta nasal voltada para baixo, palato fendido e anomalias dentárias. (Figura 1) Estrabismo bilateral. Anomalias dermatoglíficas – pele ressecada, couro cabeludo descamativo e coxins adiposos na face palmar da falange distal. (Figura 2) Perda auditiva? O paciente não interage com o meio. Tórax com pectus carinatum, provável escoliose. Em uso de fralda descartável por incontinência urinária. Retardo mental grave.

Exame Neurológico

Prejudicado por falta de colaboração do paciente. Involução psicomotora, equilíbrio comprometido, disbasia, necessita de apoio para deambular, afasia global e força muscular grau 2/5 simétrico em MMSS e grau 3/5 simétrico em MMII.

Diagnóstico

Síndrome de Kabuki.

Evolução

O paciente retorna ao ambulatório após quatro meses. Os familiares informam que o paciente piorou progressivamente

a deambulação desde última consulta, não emite mais nenhuma palavra e não obedece a nenhum comando. Eventualmente apresenta-se agressivo e frequentemente com insônia. Relatam que o paciente tem grande dificuldade de deglutir o Depakene, mas não relatam dificuldade do paciente ao deglutir alimentos ou água. Atualmente está em uso de Depakene, Xarope, 10 mL, VO, 12/12 h; Sonebom 5 mg, ½ comprimido, VO, quando insônia e sendo indicada a fisioterapia motora. Foram solicitados exames que revelaram seguintes resultados: Tabela 1.

Discussão

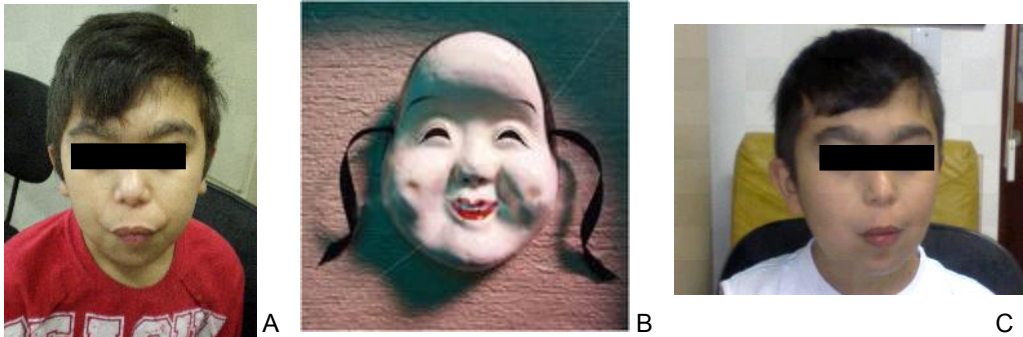
Casos da Síndrome de Kabuki em paciente de origem étnica não-japonesa tem sido descritos em diferentes países, porém ainda é pouco detectada por falta de reconhecimento [9]. O que se sabe atualmente, é que a Síndrome de Kabuki é um doença de transmissão genética que ocorre possivelmente por uma mutação autossômica dominante, em um gene não identificado, possivelmente associada à quebra de um braço do cromossomo Yp11.2 [10, 11].

As presenças das principais características da síndrome no paciente relatado no caso corroboram para suspeita do diagnóstico desta patologia que é eminentemente clínico por falta de testes laboratoriais individuais para confirmação do diagnóstico; a literatura aponta que o transtorno se apresenta preferencialmente em homens, assim como observado nesta série [10, 12]. O nome da doença faz referência a face que se assemelha à da maquiagem do teatro Kabuki do Japão, e as características clínicas do portador da síndrome relatada no caso preenchem todos os critérios presentes das características fenotípicas fundamentais reconhecidas como “Pêntade de Niikawa”: fácies dismórfica (100%), anomalias dermatoglíficas (93%), anomalias esqueléticas (92%), retardo mental (92%), retardo de crescimento pós natal com baixa estatura (93%) [11, 12, 13, 14].

Além das características presentes na pêntade, também pode haver microcefalia, baixa implantação occipital do cabelo, dentes espaçados, estrabismo, esclera azul, palato alto e

Tabela 1. Resultado de exames.

Exames Solicitados	Resultados
USG abdominal (10/05/08)	Alteração da ecogenicidade renal
Glicemia de Jejum (13/05/08)	112mg/Dl
VHS(11/09/08)	18 mm/1 hora
Creatinofosfoquinase-CK (11/09/08)	118
Leucograma/plaquetas (11/09/08)	7370/261000mm ³
Colesterol total/ LDL/VLDL/Triglicerídeos (11/09/08)	155mm/dL/ 103mg/dL/ 15mg/Dl/ 77mg/dL
Anti tireoglobulina/ T3, T4, TSH / (11/09/08)	< 20/ 2,08mmol/L/ 7,98 ig/dL/ 0,892 iUI/mL
Transaminase oxalacética/ Transaminase pirúvica (11/09/08)	27 U/L / 20U/L
GGT (11/08/08)	22U/L
RMN de encéfalo (02/12/08)	Atrofia encefálica, nos hemisférios cerebrais e cerebelares
EEG (16/02/09)	Atividade de ondas lentas de 5 a 6 Hz, irregular com distribuição difusa

Figura 1. Fácies de Kabuki.

Fonte Figura B: <http://www.fotosearch.com/comp/bdx/bdx109/japanese-kabuki-mask---bpx26241.jpg>

Figura 2. Anomalias dermatoglíficas - coxins adiposos na face palmar da falange distal.

arqueado, lábio leporino e anomalias viscerais, dos quais o paciente em questão apresenta na descrição do exame físico pelo menos três destas características [2]. Deve-se atentar para alterações na linguagem, motricidade orofacial e audição. No caso do paciente foi observada a emissão de sons ininteligíveis, o que dificulta a comunicação, dado que corrobora com os achados encontrados na literatura[11]. O retardo do desenvolvimento mental e psicomotor faz parte da pênade e é muito freqüente nos portadores desta patologia, o grau de acometimento varia de moderado a grave, e neste caso em questão enquadra-se nesta faixa, embora o seu QI não tenha sido mensurado. Em quase todos os pacientes com a Síndrome, assim como no paciente relatado, há um padrão de comportamento autista, com movimentos estereotipados e repetitivos. Pode haver ainda a associação de disfunção auditiva, por isso é indicado a realização de audiometria para afastar esta manifestação, presente em 24% dos casos[10]. Vale a pena ressaltar que além das manifestações acima descritas são relatados por alguns autores a presença de convulsões e anormalidades viscerais (cardíacas, renais, gastrointestinais e hepáticas), mas que não foram encontradas no paciente relatado[10,12].

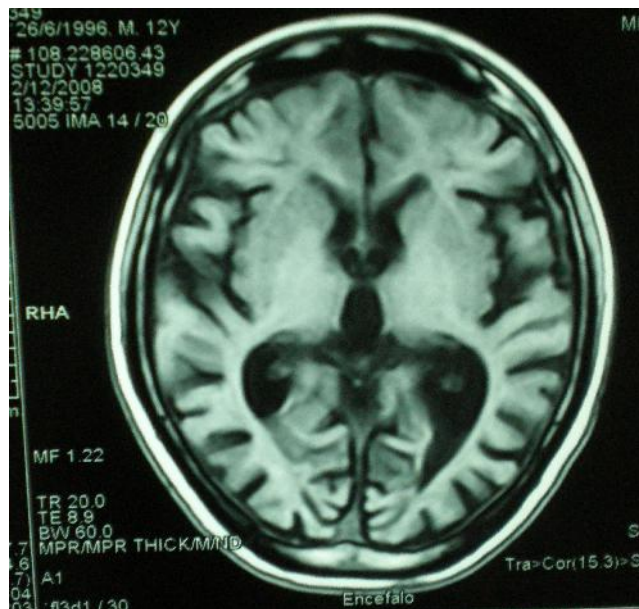
A neuroimagem contribui pouco com o diagnóstico da Síndrome de Kabuki. Foram descritas apenas discreta dilatação do ventrículo, cisto aracnóide frontotemporal, atrofia cerebelar

e atrofia do tronco cerebral[12]. A neuroimagem do paciente relatado revela apenas a atrofia cerebral, corroborando com dados encontrados na literatura[12]. (Figura 3)

No quadro neurológico a hipotonia, assim como o atraso no desenvolvimento psicomotor, é o sinal neurológico mais generalizado, e relata-se que está ligada à habilidade motora fraca e frouxidão ligamentar, que é descrito em até 74-96% dos pacientes[12].

Conclusão

A Síndrome de kabuki é uma condição rara, de origem genética e com diagnóstico essencialmente clínico pela ausência de testes comprovatórios diretos. É uma doença pouco conhecida e as incertezas quanto ao seu diagnóstico e terapêutica que devem servir de incentivo para o estudo e elucidação desta condição pouco desvendada.

Figura 3. RNM com atrofia cerebral.

Referências

1. Niikawa N, Matsuura N, Fukushima Y, Ohsawa T, Kajii T. Kabuki make-up syndrome: A syndrome of mental retardation, unusual facies, large and protruding ears, and postnatal growth deficiency. *J Pediatr.* 1981; 99: 565-569.
2. Kuroki Y, Suzuki Y, Chyo H, Hata A, Matsui I. A new malformation syndrome of long palpebral fissures, large ears, depressed nasal tip, and skeletal anomalies associated with postnatal dwarfism and mental retardation. *J Pediatr.* 1981; 99: 570-573.
3. Lerone M, Priolo M, Naselli A., Vignolo M, Romeo G, Silengo MC. Ectodermal abnormalities in Kabuki syndrome. *Am J Med Gen* 1997;73:263-266.
4. Mhanni A A, Cross H G, Chudley A E. Kabuki syndrome: description of dental findings in 8 patients. *Clin Genet.* 1999; 56 :154-157.
5. Niikawa N, Kuroki Y, Kajii T, Matsuura N, Ishikiryama S, Tonoki H et al. Kabuki make up (Niikawa-Kuroki) syndrome: a study of 62 patients. *Am J Med Gen.* 1988; 3: 564-589.
6. Milunsky J M, Cheney S M. Kabuki Syndrome in a Haitian patient. *Am J Med Gen.* 2001; 100: 172-174.
7. Shalev S A, Clarke L A, Koehn D, Langlois S, Zackai E H, Hall J G, et al. Long-term follow-up of three individuals with Kabuki Syndrome. *Am J Med Gen.* 2004 ;125A :191-200.
8. White S M, Thompson E M, Kidd A, Savarirayan R, Turner A, Amor D, et al. Growth, behavior, and clinical findings in 27 patients with Kabuki (Niikawa-Kuroki) Syndrome. *Am J Med Gen.* 2004;127A: 118-127.
9. Sydney A. Haje Luxação Congênita Do Quadril Na Síndrome Da Maquilagem Kabuki. *Rev Bras Ortop .* 1996; 31(1).
10. Gabrieli A P T, Rovaris F V, Bisol L E, Borges L, Michelin M M, Louise Lovatto L. Síndrome da maquiagem de kabuki. *Acta Ortop Bras.* 2002; 10(3).
11. Muniz MCMC, Magalhães Jr HV. Distúrbios da comunicação na síndrome de Kabuki: estudo de um caso. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica.* 2008;20(Supl):7-10.
12. Pascual-Castroviejo S I, Pascual-Pascual R, Velázquez-Fragua R. Síndrome del maquillaje Kabuki. A propósito de 18 casos españoles. *Rev Neurol.* 2005; 40 (8): 473-478.
13. Souza J C, Ribeiro T C C, Ribeiro R C. A síndrome da máscara do Cabúqui Kabuki make-up syndrome. *Jornal de Pediatria.* 1996 ; 72(5).
14. Botell M L, Bermúdez M R, García L A P, Rodríguez J J R. Síndrome de Kabuki. *Rev Cubana Pediatr.* 2006; 78 (2).

NORMAS PARA PUBLICAÇÃO

1. Os artigos para submissão na *Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria (RBNP)* devem ser enviados no original, com disquete anexo do material, ou por via eletrônica, em atenção aos Editores-Chefes, Antônio de Souza Andrade Filho e/ou William Dunningham, para a Contexto Publishing, Rua Alfredo Magalhães, 04/Barra, 40140-140, Salvador-Bahia-Brasil, E-mail: contexto@cpunet.com.br, ou Fundação de Neurologia e Neurocirurgia - Instituto do Cérebro, à Rua Deocleciano Barreto, 10/Barra, 40140-110, Salvador-Bahia-Brasil, E-mail: fundacaoneuro@veloxmail.com.br.
2. Cada manuscrito receberá um número de registro e os autores serão notificados do mesmo e de que o artigo submetido está em ordem e apropriado para o processo de revisão.
3. Os editores e/ou o corpo editorial da *RBNP* efetuarão a revisão dos trabalhos submetidos, podendo solicitar alterações e inclusão de novas informações no original, bem como poderão recusar aqueles que não satisfizerem os padrões da *RBNP*, tanto no âmbito científico, como no editorial.
4. Os direitos autorais de cada manuscrito aceito para publicação passarão a ser exclusivos da *RBNP* e da Contexto Publishing.
5. Os autores devem indicar, em uma carta de apresentação, o título do artigo em Português e em Inglês, os nomes dos autores, com as devidas titulações, cargos e instituições de atuação, os dados do autor para correspondência e/ou principal, tais como: endereço, telefone, fax, e-mail.
6. O autor principal e/ou para correspondência deverá fazer uma declaração, em folha separada do trabalho, confirmando que o conteúdo do original representa os pontos-de-vista dele e dos co-autores, sendo estes os responsáveis exclusivos pelas informações contidas no material submetido à publicação. Devem, também, nessa mesma declaração, indicar que o trabalho é inédito, nunca tendo sido publicado anteriormente, nem que se encontra em processo de revisão em outro periódico.
7. Caso o manuscrito seja patrocinado ou tenha algum suporte financeiro de alguma instituição, esta informação deverá constar da carta de apresentação, descrita no item 5.
8. Cada manuscrito deverá ser encaminhado com três cópias mais o original, inclusive figuras que acompanhem o material. Para editoriais e cartas ao editor, apenas duas cópias deverão ser encaminhadas. Caso o envio se dê de forma eletrônica (por e-mail), o artigo deverá conter a carta de apresentação, descrita no item 5, o original do trabalho e ser encaminhado em Word ou Pagemaker; e as figuras devem ser enviadas em alta resolução, nos programas Corel Draw ou Photoshop.
9. Todas as páginas devem estar numeradas, na seguinte ordem de apresentação: página de título, resumo/abstract, texto, agradecimentos, referências, tabelas, legenda de figuras e figuras.
10. Cada manuscrito deverá conter o título e o resumo escritos em Língua Portuguesa e Inglesa.
11. O trabalho submetido para publicação deverá ser enviado, de preferência, em Língua Portuguesa, podendo ser enviado também em Língua Inglesa. Contudo, os custos para tradução serão de responsabilidade do autor.
12. Os artigos devem ser digitados em pit 12, em espaço duplo, com tipagem Times New Roman (utilizar a tipagem Symbol para os caracteres gregos ou para indicar setas, ou outros símbolos), incluindo texto, tabelas, referências e legendas.
13. O texto do cabeçalho (running title) não deve ultrapassar 30 caracteres e deve constar no topo direito de cada página.
14. O resumo/abstract não deve exceder 250 palavras e deve vir em uma página à parte. As palavras-chave devem vir seguidas ao resumo/abstract e não devem ultrapassar 10 nomes.
15. As referências devem seguir as normas técnicas do “*Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals*”, como no Index Medicus, ou da ABNT. As referências devem ser numeradas na ordem em que aparecerem no texto e deverão vir entre colchetes. Referências com mais de cinco autores, deverão conter o nome dos três primeiros seguido da expressão et al..
16. Os artigos originais, revisões e casos clínicos deverão apresentar seções definidas (ver Política Editorial)
17. Os demais tipos de manuscritos, como comunicações breves, cartas ao editor, editoriais, opiniões, dentre outros, não necessitam de seções específicas.
18. Os manuscritos não serão devolvidos aos autores, mesmo que não sejam aceitos para publicação.

POLÍTICA EDITORIAL

A *Revista Brasileira de Neurologia e Psiquiatria (RBNP)* é organizada e promovida pela Fundação de Neurologia e Neurocirurgia (Instituto do Cérebro) e Centro de Estudos e Pesquisas Juliano Moreira (CEPES), Salvador/BA, Brasil.

Os artigos publicados na *RBNP* abrangem uma ampla área do conhecimento da Neurologia, Neurocirurgia e Psiquiatria, tanto no que se refere a seus aspectos clínicos como sociais e epidemiológicos.

A *RBNP* incluirá sistematicamente as seguintes seções que deverão seguir rigorosamente as Normas para Publicação:

1. Editorial

Esta é uma seção que se destina a comentar um artigo publicado no periódico que aborde assuntos neuropsiquiátricos, cujo autor do editorial é sempre um convidado do editor da revista e este deve apresentar um editorial dentro do seguinte formato:

- ✓ Enfatizar a mensagem principal do autor do artigo.
- ✓ Focalizar a contribuição científica do artigo dentro da prática médica, chamando a atenção à referência e impacto que este causou na comunidade.

2. Artigos Originais

Esta é a seção mais importante da revista. São considerados artigos originais aqueles que apresentam dados originais de pesquisa acerca de temas e assuntos das especialidades: Neurologia, Neurocirurgia e Psiquiatria. Estes artigos deverão obedecer rigorosamente às normas de publicação, contendo as seguintes seções: resumos em Português e Inglês, introdução, materiais e métodos, resultados, discussão, referências bibliográficas.

3. Artigos de Revisão

Esta seção é destinada a uma apresentação atualizada sobre o tema da especialidade. Esta seção deverá conter um resumo em Inglês e Português com a mensagem central do assunto revisado dentro da seguinte seqüência: aspectos históricos do tema, discussão de artigos clássicos fundamentais sobre o assunto, modificação de conceitos, informações atuais e novos procedimentos sobre o assunto.

4. Apresentação de Casos Clínicos

Os relatos de casos clínicos devem conter uma breve introdução sobre a natureza diagnóstica do caso, cujo enfoque é a importância do tema. Descrever o caso, com dados e relatos de exames, tratamento, e prognóstico do caso, discussão sobre os achados e importância da apresentação do caso em

relação à literatura. Deve conter um resumo em Português e Inglês e as referências bibliográficas básicas sobre o diagnóstico do caso.

5. Revisão de Conceitos

Esta seção tem por objetivo suscitar a discussão entre os leitores de assuntos polêmicos e a evolução dos conceitos em Neuropsiquiatria. Deve ser apresentado dentro de um aspecto crítico a evolução do conceito clássico de um pensador ou especialista que revolucionou os conceitos em Neurologia e Psiquiatria nos séculos passados e a sua interpretação atual. Temas fundamentais serão abordados por 1 ou 2 especialistas com interpretações diferentes do mesmo tema. A exemplo:

1. O Pensamento de Freud.
2. Psiconeuroimunoendocrinologia
3. Psicoterapia Cognitiva
4. Neurologia do Comportamento

6. Neuropsiquiatria e Avanços Tecnológicos

Nesta seção, um especialista apresenta as tecnologias contemporâneas aplicadas ao diagnóstico neurológico e psiquiátrico com enfoque no impacto e valor preditivo da técnica induzida no diagnóstico. O artigo deve apresentar, se possível, as vantagens e limitações do método e suas principais aplicações.

7. Psicofarmacologia

Esta seção se destina à apresentação atualizada e descritiva de um fármaco empregado no mercado em Neurologia e Psiquiatria. A apresentação deste manuscrito deve obedecer ao seguinte procedimento: descrição sucinta da droga, mecanismos de ação, aspectos da farmacocinética e farmacodinâmica da droga, experiências clínicas, efeitos adversos, colaterais e teratogênicos, doses posológicas adequadas, apresentação de terapêutica e eficácia da droga.

8. Demais Seções

As demais seções a serem publicadas na *RBNP* constarão de: eventos, notas, comunicações breves, cartas ao editor, comentários sobre links e artigos recentes sobre determinado assunto

A Publicação

A *RBNP* é publicada trimestralmente (Jan/Fev/Mar, Abr/Mai/Jun, Jul/Ago/Set, Out/Nov/Dez) pela Contexto Publishing, Rua Alfredo Magalhães, 04/Barra, 40140-140, Salvador-Bahia-Brasil. Tel.: (55 71) 3264-2971. Fax: (55 71) 3264-3326.

Avaliação dos Manuscritos

Os editores solicitarão revisões para cada artigo submetido à *RBNP*, pelo menos, 2 especialistas, usualmente do corpo editorial da Revista. Os editores reservam-se ao direito de publicar os artigos obedecendo aos estilos gramaticais, semânticos e científicos do periódico, podendo fazer modificações necessárias a fim de que os padrões do periódico possa ser alcançado. O processo de revisão deverá ter uma duração média de dois meses.

Os autores terão a oportunidade de rever as alterações sugeridas e feitas no texto original durante o processo de edição da prova final do manuscrito. Alterações no conteúdo

feitas após a aprovação dos autores deverão ter aprovação dos editores-chefes.

A *RBNP* não aceita artigos que já foram publicados em quaisquer outros meios de publicação, ou que estejam sendo submetidos ao mesmo tempo em outro periódico.

Suplementos e Separatas

Além das edições publicadas trimestralmente, a *RBNP* poderá publicar suplementos sobre determinado tema específico ou de um congresso da área de Neurologia e Psiquiatria, ou separatas de artigos impressos na Revista. Os mesmos procedimentos de revisão serão seguidos para os suplementos.