

Sinapse®



Publicação da Sociedade Portuguesa de Neurologia
Journal of the Portuguese Society of Neurology

ISSN: 1645-281X - E-ISSN: 2184-4240



Resumos de reuniões de 2020 de outras sociedades ou grupos de estudos/ Abstracts of 2020 meetings of other societies or study groups

14.º Congresso Português de AVC

Reunião da Sociedade Portuguesa de Cefaleias

Reunião de Outono do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM)

Congresso Neurologia 2020

Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia 2020

Sumário/Table of Contents

Resumos de reuniões de 2020 de outras sociedades ou grupos de estudos / Abstracts of 2020 meetings of other societies or study groups

- 3 14.º Congresso Português de AVC
- 57 Reunião da Sociedade Portuguesa de Cefaleias
- 68 Reunião de Outono do Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla (GEEM)
- 79 Congresso Neurologia 2020
- 190 Reunião Nacional da Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia 2020
- 218 **Instruções aos Autores e Políticas Editoriais /
Instructions for Authors and Editorial Policies**

Órgão oficial / Affiliations:

Sociedade Portuguesa de Neurologia; Associação Portuguesa de Electrofisiologia e Neurofisiologia Clínica; Conselho Português para o Cérebro; Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências; Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla; Liga Portuguesa Contra a Epilepsia; Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral; Sociedade Portuguesa de Cefaleias; Sociedade Portuguesa das Doenças do Movimento; Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares; Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia; Sociedade Portuguesa de Neuropediatria

Director / Director:

Isabel Luzeiro (Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia), Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Editor-Chefe / Editor-in-Chief:

Catarina Resende Oliveira, Centro de Neurociências de Coimbra, Coimbra, Portugal

Editores Associados / Associate Editors:

Filipe Palavra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra e Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Miguel Rodrigues, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

José Vale, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

Elsa Parreira, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, Amadora, Portugal

Cristina Januário, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Maria José Sá, Centro Hospitalar e Universitário de S. João, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal

João Lemos, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra e Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Teresa Coelho, Centro Hospitalar Universitário do Porto e Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Porto, Portugal

Manuel Melo Pires, Centro Hospitalar Universitário do Porto e Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Porto, Portugal

Patrícia Canhão, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Pedro Alberto Silva, Centro Hospitalar e Universitário de S. João e Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Sónia Batista, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Leonor Correia Guedes, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

Luís Maia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Manuel Correia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Ricardo Taipa, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Sofia Reimão, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

Conselho Editorial / Editorial Board

José Barros, Centro Hospitalar Universitário do Porto e Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Porto, Portugal

Isabel Pavão Martins, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

José Ferro, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte e Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal

Miguel Viana Baptista, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental e Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

Mamede de Carvalho, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

António Martins da Silva, Centro Hospitalar Universitário do Porto e Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Porto, Portugal

Raquel Gil-Gouveia, Hospital da Luz e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Vitor Oliveira, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

José Pimentel, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte e Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Consultora de Estatística / Statistical Consultant:

Maria Carolina Silva, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal

Editor Técnico / Technical Editor:

Helena Donato, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Assistente Editorial / Editorial Assistant:

Ana Catarina Lopes

Propriedade, Edição e Administração / Property, Editing and Management:

Sociedade Portuguesa de Neurologia

Open Access:

A revista SINAPSE® está licenciada com uma Licença Creative Commons – Atribuição-Não Comercial-Sem Derivações 4.0 Internacional.

SINAPSE is licensed under a Creative Commons Attribution-Non Commercial-No Derivatives 4.0 International License.

CC BY-NC

Periodicidade / Periodicity:

Trimestral

Versão eletrónica / Electronic version:

www.sinapse.pt

Indexação / Indexing-Abstracting:

EMBASE – Elsevier

SCOPUS – Elsevier

IndexRMP

Contactos / Editorial Contacts:

Sociedade Portuguesa de Neurologia
Trav. Álvaro Castelões, nº 79-2º andar-sala 9
4450-044 Matosinhos, Portugal

Tm.: +351 933 205 202

Correio eletrónico / Email: sinapse.spn@gmail.com

Design / Publishing:

Next Color, Porto

Imagem de capa: composição com cartazes das reuniões

Produção gráfica / Graphic production: Porto

Registo / Register: Isenta de registo por não estar à disposição do público em geral (Despacho da ERC em 05/12/2012)

Impressa em papel ecológico e livre de cloro, papel não ácido/Printed in acid-free paper.

Registo de Marca / Trade Mark: 358 268 (Instituto Nacional de Propriedade Industrial)

ISSN: 1645-281X

E-ISSN: 2184-4240

Depósito Legal / Legal Deposit: 172 674/01

Tiragem / Edition: 2000 exemplares / 2000 units

Preço unitário / Price per number: 10€

Assinatura anual / Annual subscription: 15€

A SINAPSE® está conforme os princípios e procedimentos ditados pelo Committee on Publication Ethics (COPE) www.publicationethics.org

This journal subscribes to the principles and guidelines of the Committee on Publication Ethics (COPE) www.publicationethics.org

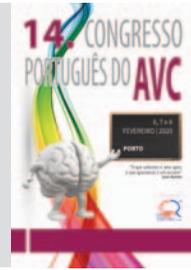
Revista Oficial da Sociedade Portuguesa de Neurologia (www.spneurologia.com)

Official Journal of the Portuguese Society of Neurology (www.spneurologia.com)

14.º CONGRESSO PORTUGUÊS DO AVC

Porto | 6 a 8 Fevereiro 2020

Organização: Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral



CASOS CLINICOS

CC.1 FEBRE Q E DOENÇA ATEROMATOSA: UMA INFEÇÃO ATEROGÉNICA?

Filipa Dourado Sotero¹, Renato Oliveira¹, Beatriz Nunes Vicente¹, Diana Aguiar de Sousa^{1,2}, Ana Catarina Fonseca^{1,2}, Patrícia Canhão^{1,2}, Teresa Pinho e Melo^{1,2}

1-Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Endereço postal: Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Av. Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa, Portugal

E-mail: fdouradosotero@gmail.com

Introdução: A *Coxiella burnetii*, agente etiológico da febre Q, é uma bactéria intracelular que infecta fagócitos mononucleares, como os constituintes das placas ateromatosas. A par da cefaleia, a meningoencefalite é a manifestação neurológica mais comum de febre Q, sendo reportados raros casos de envolvimento vascular.

Caso Clínico: Homem, 53 anos, residente em meio rural, com antecedentes de hipertensão arterial, diabetes mellitus tipo 2 e dislipidemia. Em Junho/2018 admitido no SU por apatia, hipofonia e parésia do membro inferior direito, tendo sido diagnosticado AVC isquémico do território da ACA esquerda, de etiologia doença de grandes vasos intra e extracranianos. Um mês depois internado por afasia e hemiparesia direita e, aos 3 e 6 meses, reinternado por agravamento progressivo da hemiparesia. Ao exame neurológico apresentava apatia, afasia transcortical motora, hipofonia, parésia facial central direita e hemiparésia direita. Durante o internamento objectivada alteração do comportamento com copropraxia.

RM-CE mostrou múltiplas lesões agudas e subagudas em território ACM esquerda. Angio-RM documentou estenose longa e severa da ACM esquerda e oclusão da ACA esquerda, aspectos corroborados por angiografia e Doppler transcraniano, cuja avaliação seriada documentou agravamento progressivo das velocidades. Analiticamente VS 32 mm, AST 96 U/L, ALT 127 U/L, GGT 121 U/L. LCR com 2,8 linfócitos/mm³, proteínas 50,3 mg/dL, glucose 89 mg/dL, bacteriológico e PCR vírus neurotróficos negativos. Bandas oligoclonais com padrão em espelho. Durante o internamento efectuada serologia Anti-*Coxiella burnetii* no soro: IgG Fase I e II positivos e no LCR: IgM Fase I e II negativos, IgG Fase II positivo, Fase I negativo. Foi medicado inicialmente com clopidogrel 75 mg, AAS 100 mg e atorvastatina 80 mg e, posteriormente, prednisolona 60 mg/dia e doxiciclina 100 mg durante 21 dias. Apesar da terapêutica médica optimizada, o doente apresentava agravamento neurológico com o levante. Realizou SPECT que documentou extensa hipoperfusão dos territórios ACM e ACA esquerdas, tendo

sido submetido a cirurgia de bypass intra-extracraniano. Aos 9 meses após cirurgia, apresentava melhoria clínica, tolerando o levante.

Conclusão: Alguns estudos têm reportado a associação entre evidência serológica de febre Q e aterosclerose. O envolvimento vascular por *C. burnetii* desenvolve-se após uma primo-infecção, mais frequentemente numa lesão preexistente (placa ateromatosa, aneurisma ou enxerto vascular), colocando-se a hipótese da sua contribuição na patogénese da aterosclerose. No caso apresentado a infecção por *C. burnetii* pode ter contribuído para a progressão da doença ateromatosa.

CC.2 DELÍRIO DE INFESTAÇÃO TARDIO APÓS AVC

Leonor Dias, Marta Carvalho

Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.; Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Endereço postal: Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319, Porto, Portugal

E-mail: leonor.ribeiro.dias@gmail.com

Introdução: Sintomas neuropsiquiátricos não cognitivos podem desenvolver-se após um acidente vascular cerebral (AVC) em doentes sem morbilidade psiquiátrica prévia. Estes sintomas podem variar entre distúrbios comuns, como síndrome depressiva e ansiedade, até alterações menos frequentes como a psicose. O desenvolvimento destes sintomas tem importantes implicações na funcionalidade do doente, que se estendem além das sequelas físicas pós-AVC e podem ser bastante disruptivos, necessitando de tratamento adequado.

Caso Clínico: Mulher de 55 anos com antecedentes de tabagismo não ativo, enxaqueca com aura visual, e AVC isquémico fronto-parietal direito com extensão à ínsula aos 50 anos, de etiologia indeterminada. Como sequelas ficou com hemi-hipotesia esquerda com queixas disestésicas, inatensão sensitiva e dismetria ipsilateral. Sem antecedentes psiquiátricos prévios ao AVC. Um ano após este evento, a doente desenvolveu um quadro de tristeza e irritabilidade compatível com síndrome depressiva, tendo sido tratada com sucesso com sertralina 100 mg e amitriptilina 25 mg. Quatro anos após o AVC, por descompensação da síndrome depressiva com episódio psicótico de delírio de ciúme, foi medicada por psiquiatria com amisulprida 50 mg, que foi alterada para quetiapina 25 mg por parkinsonismo iatrogénico. Após estabilização do quadro e consequente suspensão da quetiapina, a doente desenvolveu um delírio caracterizado pela convicção de infestação da cavidade nasal e meato auditivo externo por insetos invisíveis, eventualmente causadores de prurido. Sem patologia dermatológica ou do foro otológico objetivável. À observação em consulta de neurologia,

a doente realizava frequentemente gestos com a mão esquerda para retirar os “insetos” sobretudo da hemiface esquerda. Não apresentava alterações noutros domínios cognitivos. O restante exame neurológico não apresentava alterações de novo. Sem *insight* preservado para a sua condição, tendo inicialmente recusado consulta de psiquiatria por convicção da realidade da infestação, com disrupção da vida familiar. Realizou estudo de imagem com TC crânio-encefálica, sem evidência de lesões de novo. Iniciou olanzapina 5 mg, e posteriormente quetiapina 25 mg em SOS, com melhoria do delírio, embora mantivesse o gesto de tentativa de remoção dos insetos. Contudo, mais tarde suspendeu por iniciativa própria a medicação, com recidiva do quadro.

Conclusão: A ocorrência de um delírio de infestação tão tardiamente após o AVC poderá dever-se a alterações da plasticidade neuronal, tornando o seu tratamento mais difícil. Este caso evidencia também a sobreposição que existe entre as patologias neurológicas e psiquiátricas, e a necessidade da articulação destas áreas para uma gestão terapêutica adequada dos doentes.

CC.3 HEMATOMAS LOBARES RECORRENTES ASSOCIADOS À ATIVIDADE SEXUAL NUM DOENTE COM DÉFICE DE FATOR XI

Mariana Vargas, Isabel Amorim, Pedro Alves, Ana Catarina Fonseca

Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal
Endereço postal: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (FMUL), Hospital de Santa Maria. Edifício Egas Moniz. Avenida Prof. Egas Moniz, 1649-028 Lisboa, Portugal
E-mail: mariana.a.vargas@gmail.com

Introdução: As hemorragias intracranianas associadas à atividade sexual são uma ocorrência rara mas potencialmente fatal. Em doentes com episódios recorrentes é importante efetuar uma investigação etiológica detalhada. A deficiência de factor XI representa 7% dos defeitos hereditários da coagulação. A severidade e a localização das manifestações hemorrágicas é extremamente variável. Existe baixa correlação entre os níveis plasmáticos de factor XI e a gravidade das hemorragias. Na literatura existem 3 casos de hemorragias intracranianas descritas em doentes com défice de factor XI. Descrevemos um caso de um doente com défice de factor XI com hematomas lobares recorrentes associados à atividade sexual

Caso Clínico: Homem de 62 anos, recorreu ao serviço de urgência por quadro de início súbito, durante a atividade sexual de cefaleia explosiva e alteração do discurso. No exame neurológico apresentava afasia global. A TC-CE revelou um hematoma na região frontal paramediana esquerda. O doente tinha tido um hematoma lobar temporo-parietal esquerdo 3 anos antes, associado a atividade sexual, com afasia de Wernicke e defeito mnésico sequelar. Como antecedentes pessoais tinha também tabagismo, hipertensão arterial e síndrome depressiva. Estava medicado com mirtazapina e sertralina. Negava história pessoal de epistaxis, equimoses, hematomas ou hemorragias prolongadas.

Na investigação etiológica verificou-se prolongamento do APTT 39.2 seg (tempo de controlo 29 seg) com tempo de protrombina normal. Foi efetuado doseamento dos fatores da via intrínseca da coagulação tendo sido apurado défice de factor XI 41%. Os inibidores dos factores de coagulação e os marcadores de auto-imunidade foram negativos e as provas de função

plaquetária normais. A RMN-CE e angio-RM-CE não mostraram alterações. A angiografia cerebral mostrou discreta irregularidade no calibre dos vasos distais, sobretudo no território da ACA à direita sem outras alterações.

Conclusão: Nos doentes com défice de factor XI as hemorragias espontâneas são raras. Tal deve-se às etapas iniciais da hemostase (formação do tampão plaquetário e formação de trombina após a exposição ao factor tecidual) não estarem perturbadas. Nestes doentes o risco de hemorragia é aumentado de forma significativa na presença de factores traumáticos. A atividade sexual produz um estado de circulação hiperdinâmica caracterizado por um aumento do tónus muscular, da frequência cardíaca, da pressão arterial. Adicionalmente a hiperventilação leva a uma diminuição da pressão intracraniana que provoca um aumento da pressão de perfusão cerebral. Este processo poderá levar a uma agressão vascular que interage de forma sinérgica com o défice de factor XI aumentando o risco de hemorragia intracraniana.

CC.4 SÍNDROME NEFRÓTICA COMO FATOR DE RISCO PARA AVC: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Filipa Melo Correia¹, Rui Costa², Virgínia Reis¹, Ana Vasconcelos¹, Isabel Batalha¹

1-Serviço de Reabilitação Pediátrica e de Desenvolvimento (SRPD) do Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão (CMRA); 2-Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar Universitário de São João
Endereço postal: Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão (CMRA), Rua Conde Barão - Alcoitão, 2649-506 Alcabideche, Portugal
E-mail: filipa.correia@scml.pt

Introdução: A síndrome nefrótica (SN) pode ocorrer em diversas doenças glomerulares e define-se pela presença de proteinúria (superior a 3,5 g/dL em 24 horas), hipoalbuminemia (inferior a 3 g/dL), hiperlipidemia e edema periférico. Esta condição confere um estado de hipercoagulabilidade que pode desencadear eventos tromboembólicos venosos e arteriais. Embora a associação entre SN e AVC seja rara, a evidência de SN como fator de risco para AVC é crescente. Este trabalho descreve um caso de AVC isquémico num adolescente ocorrido em contexto de recidiva de SN.

Caso Clínico: Adolescente de 15 anos, esquerdino, natural de São Tomé e Príncipe, com antecedentes de SN por doença de lesão mínima com múltiplas recidivas, controlada com terapêutica imunossupressora desde 2013. Foi admitido num hospital pediátrico, encaminhado de um hospital do país natal, por quadro de anasarca, agitação e cefaleia com 5 dias de evolução, associado a paresia facial central, hemiparésia e hemihipostesia esquerdas de início súbito. Da investigação realizada, salienta-se TC-CE com enfarte recente em território da artéria cerebral média; o eco-Doppler dos vasos do pescoço revelou trombo semioclusivo na bifurcação da carótida comum direita com extensão à carótida interna; o ecocardiograma transtorácico não mostrou alterações, tendo sido excluídas outras causas, designadamente hemoglobinopatia ou trombofilia. Os parâmetros analíticos suportavam agravamento da função renal com proteinúria franca. Iniciou anticoagulação, antiagregação plaquetária e corticoterapia com resolução da anasarca, normalização da função renal e estabilização dos défices neurológicos. Foi transferido para um centro de reabilitação um mês após o evento, apresentando um quadro de disartria, paresia facial central esquerda, hemiparésia esquerda de predomínio braquial, flácida, sem movimentos ativos no membro superior esquerdo, sublu-

xação do ombro e hipostesia homolateral. Integrou programa de reabilitação multidisciplinar com melhoria funcional, incluindo recuperação da capacidade de marcha com produtos de apoio. Cumpriu desmame de corticoterapia e vigilância clínica e analítica apertadas, sem agravamento.

Conclusão: Existe evidência recente de que a SN se associa a um maior risco de AVC isquémico. A anticoagulação profilática em doentes com SN ainda não se encontra bem definida, mas deve ser equacionada em doentes com baixo risco hemorrágico. Durante o programa de reabilitação, é essencial a vigilância clínica do quadro neuromotor e o controlo analítico, nomeadamente dos níveis proteicos séricos e urinários, atendendo ao risco considerável de recidiva de SN e ao risco hemorrágico relacionado com a terapêutica em curso.

CC.5 MUTAÇÃO NO GENE COL4A2 COM CAUSA DE DOENÇA DE PEQUENOS VASOS CEREBRAL, AVC HEMORRÁGICO E DOLICOECTASIA DOS VASOS INTRACRANIANOS

Carolina Sousa Fernandes¹, Helena Gens¹, Rita Machado¹, Ana Rita Silva², Inês Baldeiras^{2,3}, Maria R. Almeida², Gustavo Santo^{1,2}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Centro de Neurociências e Biologia Celular da Universidade de Coimbra; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
Endereço postal: Serviço de Neurologia – Hospitais da Universidade de Coimbra, Praceta Prof. Mota Pinto, 3000-075 Coimbra, Portugal
E-mail: carolinadesousa@hotmail.com

Introdução: Os genes COL4A1 e COL4A2 codificam as subunidades alfa-1 e alfa 2, respetivamente, do colagénio tipo IV, constituinte da membrana basal vascular. Recentemente, foram identificadas mutações nestes genes como causa de doença de pequenos vasos cerebral (DPVC), de transmissão autossómica dominante. Esta pode manifestar-se por fenótipos diversos desde DPVC isolada, porencefalia congénita ao envolvimento multisistémico – a síndrome de HANAC (*hereditary angiopathy with nephropathy, aneurysms and muscle cramps*).

Caso Clínico: Homem de 54 anos, natural da Guiné-Bissau, com 12 anos de escolaridade. Antecedentes pessoais de AVC hemorrágico aos 47 anos, sem défices neurológicos focais sequelares e hipertensão arterial essencial medicada e controlada desde os 49 anos. Foi referenciado à consulta de Neurologia por um quadro de deterioração cognitiva progressiva com 6 anos de evolução. Atualmente apresenta um *Mini Mental State Examination* de 17/30, apatia, lentificação psicomotora, perda de iniciativa, ausência de discurso espontâneo, respondendo apenas quando solicitado, necessitando de apoio ou supervisão para todas as atividades básicas de vida diária. Não apresentava história familiar de AVC ou demência. Do estudo analítico efetuado destacava-se apenas uma elevação ligeira e sustentada da creatina quinase (CK) e, quando interrogado, reportava caimbras musculares frequentes. A RM cranioencefálica revelava hiperintensidades confluentes da substância branca periventricular bilateral em T2 e FLAIR, bem como sequela de hemorragia justaventricular frontal esquerda e atrofia cerebral difusa. O estudo por angio-TC revelou tortuosidades e dolicoectasia difusa dos vasos do polígono de Willis, sem estenoses proximais ou formações aneurismáticas. Face a estes achados foi pedido o estudo genético com estudo de painel *Next Generation Sequency* (NGS) de 7 genes para doença de pequenos vasos cerebral, tendo sido identificada a presença da variante

NM_001846.3: c.3448C>A (p.Gln1150Lys) no gene COL4A2, previamente descrita como patogénica.

Conclusão: A mutação do gene COL4A2 é uma causa rara de doença de pequenos vasos cerebral hereditária, ainda pouco conhecida. Mutações nos genes COL4A1/A2 devem ser considerados em adultos com doença de pequenos vasos cerebral, história de AVC hemorrágico, caimbras musculares e vasos intracranianos dolicoectásicos, mesmo na ausência de malformações aneurismáticas.

CC.6 NEUROTOXICIDADE AO CONTRASTE IODADO: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL, POTENCIALMENTE REVERSÍVEL, DE DETERIORAÇÃO CLÍNICA APÓS TROMBECTOMIA MECÂNICA

Sofia Almeida Xavier¹, Miguel Quintas Neves¹, Mariana Santos¹, Filipa Meira Carvalho², Octávia da Costa², João Quarenta³, João Pais⁴, Célia Machado², João Soares Fernandes¹, José Manuel Amorim¹, Jaime Rocha¹
1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Portugal; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Portugal; 3-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal; 4-Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Portugal
Endereço postal: Hospital de Braga, Sete Fontes – São Vítor, 4710-243, Braga, Portugal
E-mail: sofiaaxavier@gmail.com

Introdução: A neurotoxicidade induzida por contraste iodado (NTC) é uma reação adversa sub-diagnosticada que pode ocorrer no contexto de procedimentos neurovasculares diagnósticos e terapêuticos. A sua apresentação clínica inclui encefalopatia, défices neurológicos, convulsões e/ou cegueira cortical. A maioria dos doentes apresenta recuperação clínico-imagiológica num curto período de tempo mas uma minoria fica com défices neurológicos permanentes, podendo, em alguns casos, ser fatal.

Caso Clínico: Mulher de 85 anos, autónoma, com antecedentes de hipertensão arterial e doença renal crónica estadio 4, foi trazida ao serviço de urgência por dificuldade na fala e perda súbita de força nos membros esquerdos. À admissão, apresentava apagamento do sulco nasogeniano esquerdo, bem como hemiparesia e hemihipostesia ipsilateral, pontuando 3 na NIHSS. Foi realizada TC cerebral que revelou discreta atenuação da densidade núcleo-lenticular à direita, tendo-se identificado trombo endoluminal extenso no segmento M1 da artéria cerebral média direita, com prolongamento à emergência da divisão inferior de M2, na angio-TC. Face ao escalão etário, comorbilidades e baixa pontuação na NIHSS, optou-se inicialmente por manter vigilância clínica. No entanto, após discussão multidisciplinar, atendendo a que a doente estaria previamente hemiplégica e dadas as características do trombo, decidiu-se propor trombectomia mecânica; esta decorreu sem intercorrências, obtendo-se uma repermeabilização quase total (TICI 2c). Imediatamente após o procedimento, a doente apresentou agravamento neurológico com cefaleia, hemianopsia, hemi-extinção esquerda e hemiplegia ipsilateral. Foi efetuada nova TC cerebral que revelou perda da definição dos sulcos corticais do hemisfério direito, coexistindo hiperdensidade sulcal por extravasamento de contraste, maioritariamente para o espaço subaracnoideu, por quebra da barreira hemato-encefálica. Dados os fatores de risco, o agravamento neurológico súbito e os achados imagiológicos, a hipótese de NTC foi equacionada, tendo-se iniciado terapêutica de suporte. Durante a permanência na

UAVC, objetivou-se melhoria progressiva dos défices neurológicos, sendo que à data da alta se verificava apenas discreta hemiparésia esquerda. Durante o internamento foi realizada RM cerebral que revelou reperfusão dos sulcos corticais do hemisfério direito.

Conclusão: O diagnóstico de NTC exige a exclusão de outros distúrbios que podem complicar procedimentos neurovasculares, tais como eventos tromboembólicos ou hemorrágicos. Para o estabelecimento deste diagnóstico, é fundamental ter presente a sua apresentação clínico-imagiológica e os factores de risco associados. No caso apresentado, a rápida instalação de défices neurológicos imediatamente após o procedimento, associado ao edema hemisférico e retenção de contraste em território congruente com a lateralidade do procedimento, bem como a reversibilidade clínico-imagiológica, foram dados a favor deste raro diagnóstico.

CC.7 ANGIOPATIA PÓS-PARTO: QUANDO O VASOESPASMO NÃO É SÓ CEREBRAL

Maria João Pinto^{1,5}, Daniel Ferreira^{1,5}, Gilberto Pereira², Ester Ferreira³, Cláudia Marques Matos⁴, Pedro Abreu^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto; 2-Laboratório de Neurosonologia, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto; 3-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E., Porto; 4-Serviços de Neurologia e Neurologia Pediátrica do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 5-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Endereço postal: Maria João Pinto, Serviço de Neurologia – Hospital de São João, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal

E-mail: maria.jcs.pinto@gmail.com

Introdução: A síndrome de vasoconstrição cerebral reversível caracteriza-se por cefaleia intensa e recorrente, geralmente de início súbito, podendo ser acompanhada por sinais neurológicos focais. Imagiologicamente, traduz-se por vasoespasmo arterial cerebral segmentar multifocal, de resolução espontânea.

Caso Clínico: Puerpera de 37 anos, com antecedentes de hemorragia subaracnoideia perimesencefália não aneurismática, medicada habitualmente com escitalopram e alprazolam. Deu entrada no SU por cefaleia occipital e cervicalgia bilateral intensas, com cinco dias de evolução. Gravidez e parto (há 12 dias) sem intercorrências. À admissão, com TA 138/72 mmHg, sem alterações ao exame neurológico. TC-CE e estudo de LCR normais. Em contrapartida, detectada elevação da troponina C (3220 ng/L) e ECG com inversão das ondas T de novo (parede infero-lateral). Diagnosticado enfarte agudo do miocárdio no território da artéria circunflexa/coronária direita. A angio-TC coronária não identificou lesões, assumindo-se, portanto, vasoespasmo coronário como etiologia. Iniciou ácido acetilsalicílico 100 mg. Mantinha cefaleia, pelo que foi colocada a hipótese de vasoespasmo cerebral. O extenso estudo analítico, incluindo autoimune, não demonstrou outras alterações. O eco-Doppler cervical e transcraniano revelou alterações compatíveis com múltiplas estenoses arteriais cervicais e intracranianas, confirmadas na angio-RM do polígono de Willis e troncos supra-aórticos, que também documentou disseções vertebrais bilaterais e carótidea esquerda a nível cervical, e captação de gadolínio em alguns segmentos parietais arteriais. Sem alterações parenquimatosas na RM cerebral. Nos eco-Doppler subsequentes, registada aceleração crescente das velocidades de fluxo em diversos segmentos cervicais e intracranianos. Colocada a hipótese de vasculite. Administrados três pulsos de metilprednisolona

500 mg, seguidos de prednisolona 1 mg/kg/dia (10 dias). Manutenção da cefaleia, acompanhada por acufeno pulsátil bilateral transitório e ausência de melhoria dos achados ultrassonográficos. Exclusão de alterações morfológicas noutros territórios vasculares. Assim, a hipótese de vasculite foi considerada menos plausível e iniciado o desmame da corticoterapia. Assumido como provável o diagnóstico de síndrome de vasoconstrição cerebral reversível, iniciada nimodipina 30 mg 4id e suspenso escitalopram. Um mês após o início do quadro, verificou-se melhoria ligeira das velocidades de fluxo intracranianas e das estenoses vasculares. Duas semanas depois, teve alta, já com normalização dos parâmetros hemodinâmicos a nível cervical, com indicação para manter antiagregação e suspensão progressiva de nimodipina. Contudo, ainda com necessidade de analgesia pela cefaleia. Seis meses após a alta, apresentava-se assintomática, com marcada melhoria imagiológica.

Conclusão: Apesar da gravidade e extensão das alterações vasculares, verificou-se uma importante recuperação das mesmas, ainda que lenta, reforçando a nossa hipótese diagnóstica. A co-ocorrência de vasoespasmo coronário sugere a possibilidade de angiopatia pós-parto.

CC.8 INDICAÇÕES PARA ALTEPLASE, ANGIO-TC E TEV: QUANDO A PRÁTICA NÃO VEM NAS GUIDELINES

Gonçalo V. Bonifácio, Rui Matos

Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

Endereço postal: R. Camilo Castelo Branco 175, 2910-549 Setúbal, Portugal

E-mail do 1.º autor: goncalovbonifacio@gmail.com

Introdução: O AVC isquémico mantém-se entre as principais causas de morte e incapacidade em Portugal. Nos últimos anos têm surgido revolucionárias opções terapêuticas, com estudos com poder científico elevado mas ainda com pouca validação prática. As *guidelines* da American Heart Association / American Stroke Association (AHA / ASA) de 2018 resumem o estado da arte, abrangendo os principais aspectos da abordagem ao AVC isquémico agudo. Contudo, por vezes surgem casos que levantam dúvidas à sua aplicação.

Caso Clínico: Mulher de 67 anos, com antecedentes conhecidos de hipertensão arterial, apresenta subitamente assimetria facial e hemiparesia direita grave. À chegada ao SU apresentava disartria, paresia facial supranuclear direita e hemiparesia direita ligeira (NIHSS 5). O ECG revelou fibrilhação auricular. A TC-CE mostrou ASPECTS 10 e a AngioTC mostrou oclusão do segmento M1 da ACM esquerda. Durante este período os défices melhoraram, chegando a apresentar apenas NIHSS 2 (paresia facial ligeira e disartria). Iniciou rTPA cerca de 2 horas e 6 minutos após a instalação dos défices, sendo depois transferida para TEV. Enquanto aguardava transporte agravou o estado clínico (desvio oculocefálico para a esquerda, disartria, paresia facial supranuclear direita, paresia do membro superior direito com queda imediata, NIHSS 7), tendo sido excluída complicação hemorrágica por TC.

Foi submetida a trombectomia (TICI 3), apresentado melhoria completa dos défices em 24 horas.

A TC-CE à data de alta mostrava pequena lesão lenticulo-caudada e córtico-subcortical frontal esquerda. A doente teve alta assintomática (NIHSS 0; mRS 0), sob anticoagulação com DOAC.

Discussão: A indicação para alteplase em doentes com défices minor não incapacitantes - bem como défices a melhorar rapidamente - era contraindicado em 2013, sendo considerado

de benefício duvidoso num *statement* de 2017.

As *guidelines* da AHA / ASA colocam o limite de NIHSS ≥ 10 para realizar angio-TC como ideal entre sensibilidade e especificidade para detectar oclusão de grande vaso (OGV), sendo o limite de ≥ 6 mais sensível à custa de especificidade. A nossa doente teria apresentado NIHSS > 6 na instalação, mas nunca durante a observação. Optou-se pela realização de angio-TC, que revelou OGV.

Após discussão com a equipa da Urgência Metropolitana de Lisboa, optou-se por iniciar alteplase e transferir a doente para TEV, com óptimo resultado. O agravamento durante a perfusão de alteplase pode ser atribuído à falência de vascularização colateral, deixando prever um agravamento marcado do quadro caso não tivesse sido iniciada terapêutica. Este caso ilustra vários pontos de decisão ainda sem critérios bem definidos acerca de melhor forma de proceder.

CC.9 AVC E AMPUTAÇÃO DE MEMBRO INFERIOR: UM DESAFIO NA REABILITAÇÃO

José Vítor Gonçalves¹, Margarida Costa Pereira¹, Joana Marques dos Santos¹, Natália Ramos², Jorge Jacinto², João Capelo²
1-Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 2-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão
Endereço postal: Rua Conceição Fernandes S/N, CP: 4434-502, Vila Nova de Gaia, Portugal
E-mail: josevitorrlg@gmail.com

Introdução: A presença simultânea de AVC e amputação de membro inferior apresenta um elevado impacto no paciente com diminuição de autonomia em atividades de vida diária, na perceção da sua imagem corporal e repercussão na reintegração social e profissional. Segundo diferentes estudos a prevalência de hemiplegia em doentes previamente amputados pode variar entre os 8% a 18% não existindo uma relação entre o lado amputado e hemiplégico. Doentes com AVC e amputação beneficiam do Programa de Reabilitação, mas a taxa de sucesso de protetização é condicionada por inúmeros fatores.

Caso Clínico: Os autores relatam o caso de um indivíduo do género masculino de 56 anos de idade, previamente autónomo para as atividades de vida diária, trabalhador fabril (operário de máquinas para confeção de plásticos). Sem antecedentes pessoais relevantes e sem medicação habitual. A 06/09/2019 sofreu acidente de trabalho com esmagamento dos membros inferiores com fratura exposta no membro inferior esquerdo (MIE). A 08/09/2019 inicia episódio de confusão, afasia global e diminuição da força muscular no membro superior direito tendo realizado TC-CE (sem alterações) e angio-TC onde após observação por Neurorradiologia foi excluído evento vascular agudo. Evento interpretado em contexto de reação adversa ao Fentanil com recuperação quase completa dos défices no próprio dia. A 10/09/2019 por isquemia irreversível do MIE objetivado em angio-TC foi submetido a amputação transfemural esquerda do 1/3 distal. Após cirurgia inicia novo agravamento dos défices neurológicos com afasia global, diminuição da força muscular no hemicorpo direito, ataxia proprioceptiva na prova dedo nariz ipsilateral e disdiacocinésia. Em RM objetivada lesão isquémica no território da artéria cerebral média esquerda tendo iniciado reabilitação no internamento. Observado em consulta em Centro de Reabilitação a 11/11/2019 apresentando: alterações da linguagem com pausas anómicadas, parafasias, alexia e disgrafia. Apresenta compreensão de ordens simples, mas nem sempre de complexas. Força muscular no hemicorpo direito grau 4 e hipostesia no hemicorpo direito. Foi também prescrita prótese transfemural endoesquelética, joelho para atividade média e pé em carbono tendo sido proposto para realizar programa de reabilitação em regime de internamento.

Conclusão: A apresentação simultânea de sequelas de AVC e amputação do membro inferior esquerdo colocam um enorme desafio na Reabilitação. Inúmeros fatores podem contribuir para a diminuição do sucesso na protetização. É fundamental que os profissionais de saúde estejam sensibilizados para a apresentação simultânea destas duas entidades de forma a potenciar o sucesso da reabilitação neurológica e, ao mesmo tempo, da protetização.

COMUNICAÇÕES ORAIS

CO.1 AVC ISQUÉMICO NO ADULTO JOVEM RIBATEJANO

Patrícia Varela Ramos, Joana Milho, Márcia Pacheco, Ana Palricas, Ary Sousa, Elisa Campos Costa, Alexandre Amaral e Silva

Unidade de AVC, Hospital Vila Franca de Xira
Endereço postal: Estrada Carlos Lima Costa N°2, Povos 2600-009 - Vila Franca de Xira, Portugal
E-mail: patricia.ramos@hvf.xp; 963250189; 263006500

Introdução: Os adultos jovens representam 10%-15% dos doentes com AVC, contudo impõem um impacto socio-económico importante. Os fatores de risco e etiologias poderão diferir daqueles encontrados em idades mais avançadas e noutras regiões do país.

Objetivos: Pretende-se caracterizar a população do adulto jovem com AVC isquémico no Ribatejo.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo de doentes com diagnóstico de AVC isquémico ou AIT, com idade igual ou inferior a 55 anos, admitidos na Unidade de AVC de um Hospital distrital do Ribatejo, entre setembro 2017 e setembro

2019. Recolheram-se dados demográficos, clínicos, da investigação diagnóstica e seguimento.

Resultados: Em 1018 doentes, foram identificados 96 casos em idade jovem (9%), dos quais 73% são AVC isquémico, 20% AIT, 6% hemorrágicos e uma trombose venosa cerebral. Dos isquémicos 56% eram homens, com idade mediana de 50.5 anos (amplitude: 36-55 anos). Os fatores de risco identificados foram: hipertensão (60%), tabagismo (55%), dislipidémia (40%), obesidade (33%), diabetes *mellitus* (18%) e hábitos alcoólicos (18%). O padrão clínico mais comum foi o enfarte lacunar (LACI) (56%) e o NIHSS mediano à admissão foi 5. Oito doentes foram submetidos a tratamento agudo de revascularização.

Da investigação realizada, destacamos sinais de cardiopatia hipertensiva por ecocardiograma transtorácico na quase totalidade dos doentes (n=88). No eco-Doppler achados de aterosclerose carotídea (n=89), condicionando estenose significativa em 19 casos e presença de dissecação carotídea em 3 doentes. Foram detetados 4 casos com *foramen* ovale patente, trombofilias e doença autoimune em 3 casos. As etiologias mais frequentes foram a doença de pequenos vasos (42,7%), seguindo-se a causa indeterminada (34,8%), doença aterosclerótica de grandes vasos (7,9%), outra etiologia determinada (7,9%) e em-

bolismo cardíaco (6,7%).

Em quatro doentes observou-se novo evento vascular; foi registado um óbito não relacionado com o AVC.

Conclusão: De acordo com a literatura, a maioria dos AVC em idade jovem são de etiologia indeterminada. Pelo contrário, na população do nosso estudo, a doença de pequenos vasos foi a causa mais comum o que admitimos poder estar relacionado com a elevada prevalência de fatores de risco vascular nos nossos doentes. Assim, é premente a implementação de medidas preventivas e de educação para a saúde na nossa população visando o efetivo controlo dos fatores de risco.

CO.2 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL NO HOSPITAL CENTRAL DE MAPUTO, MOÇAMBIQUE: UM ESTUDO TRANSVERSAL 2014-18

Yanina Baduro¹, Omer Ndala¹, Deise Vaz¹, Helena Buque¹, Frederico Sebastião¹, Jamal Baco¹, Nachan Arroiz¹, Carlos Casas¹, Elder Lorenzo¹, Jorge A. H. Arroiz²

1-Maputo Central Hospital, Maputo, Mozambique; 2-Mozambican Medical Council, Maputo, Mozambique
E-mail: yaninamunira@gmail.com

Introdução: O acidente vascular cerebral (AVC) é a segunda principal causa de morte em todo o mundo. Existem poucos estudos descritivos do AVC agudo na África subsaariana, nomeadamente em Moçambique.

Objetivos: O objetivo deste estudo é caracterizar o padrão demográfico e clínico do AVC no Hospital Central de Maputo (HCM), Moçambique.

Metodologia: Estudo transversal de base hospitalar foi realizado no HCM, coletando dados de pacientes hospitalizados com AVC. Utilizando amostragem probabilística sistemática, os registos clínicos foram utilizados para analisar os dados do período 2014-18.

Resultados: Dos 402 registos clínicos, 53,5% correspondiam a doente do sexo feminino. A média de idade foi de 60,68 anos (13,98 DP). Cerca de 96% dos AVC registados foram um evento agudo e 91% foram o primeiro episódio. Trinta e um por cento não realizaram uma tomografia computadorizada (TC). Dos 247 pacientes com TC, 50,2% foram AVC Isquémico. O território da artéria cerebral média foi afetado em 83,4% dos pacientes que realizaram TC. O fator de risco mais frequente foi a hipertensão (87,1%). Cerca de 96% dos AVC hemorrágicos estiveram associados a hipertensão contra 78,8% dos AVC isquémicos ($p < 0,001$). Os pacientes com AVC hemorrágico confirmado eram 6,47 anos mais jovens que os isquémicos (56,40 vs 62,87 anos; $p < 0,001$). A taxa de letalidade foi de 22,9%. Idades jovens e sexo feminino foram preditores de sobrevivência (aOR = 0,964; $p = 0,002$; e aOR = 1,890; $p = 0,044$, respectivamente), e AVC hemorrágico foi preditor de mortalidade (aOR = 0,432; $p = 0,010$). A probabilidade de sobrevida melhorou em 21 pontos percentuais ao longo dos anos (aOR = 1,205; $p = 0,086$).

Conclusão: Em comparação com os dados Europeus, neste estudo verificou-se uma mais baixa média de idade, baixa utilização de TC, elevada proporção de AVC hemorrágico e elevada mortalidade. Estes resultados, embora possam estar inflacionados por viés de seleção, indicam que existem grandes oportunidades de melhoria no tratamento do AVC agudo no HCM.

CO.3 INFECÇÃO DO TRATO URINÁRIO EM DOENTES APÓS AVC AGUDO: IMPACTO DA REVISÃO DE PROCEDIMENTOS

Edite Sanches, Fernando Martins, Lénia Iria, Elsa Pereira, Miguel Rodrigues, Liliana Pereira

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Endereço postal: Av. Torrado da Silva, Pragal, 2801-951 Almada, Portugal

E-mail: edite.sanches@hgo.min-saude.pt

Introdução: A algaliação é fator de risco para infeção urinária (ITU). Em Novembro-2017 identificámos uma taxa de ITU na Unidade de AVC (UAVC) de 35,5%. Foi revista a norma de procedimento da algaliação, implementado protocolo de desalgaliação e formação em serviço, mantendo formação habitual e auditoria à higienização das mãos. Pretendemos avaliar a eficácia desta intervenção na taxa de ITU.

Metodologia: Em doentes internados na UAVC entre dezembro-2016 e outubro-2019 recolhemos retrospectivamente dados demográficos, antecedentes, gravidade do AVC (NIHSS), algaliação e sua duração, ocorrência de ITU, duração do internamento e resultado funcional (mRS). Foram formados 2 grupos (corte em janeiro-2018), quando foi realizada a intervenção. Apresentam-se frequências, comparações pelos testes do qui-quadrado e comparação de medianas. O risco de ITU foi calculado por tabelas de contingência e regressão logística, com *odds ratio* (OR) e intervalos de confiança de 95% (IC95%).

Resultados: Identificámos 557 doentes, com diagnósticos de AVC isquémico (n=480), AVC hemorrágico (n=46), AIT (n=20) e TVC (n=11). Eram 56,7% homens, com idade mediana de 73 anos (18 a 99 anos).

Após intervenção verificou-se uma redução significativa na taxa de ITU (17,8% vs 34,6%, $p < 0,001$). Esta redução mantém-se sem recrudescimento nos 18 meses seguintes ($p < 0,001$). Observou-se igualmente redução significativa no número de dias de algaliação (mediana 2 vs 4 dias, $p = 0,009$).

A ocorrência global de ITU relaciona-se com idade (>75 anos 28,1% vs 19,6%, $p = 0,018$), sexo feminino (29,5% vs 19,0%, $p = 0,004$), gravidade do AVC (NIHSS>10 28,6% vs 17,7%, $p = 0,002$), trombólise (29,1 vs 17,2%), uso de enoxaparina profilática (27,5% vs 15,6%, $p = 0,002$) e algaliação (40,8% vs 9,9%, $p < 0,001$). A duração da algaliação é superior nos doentes com ITU (mediana 4 vs 2 dias, $p < 0,001$). Nos homens há relação com doença prostática (29,3% vs 15,8%, $p = 0,009$). Em análise multivariada permanecem significativos algaliação (OR 6,03, IC95% 3,67-9,91, $p < 0,001$), uso de enoxaparina profilática (OR 1,90, IC95% 1,16-3,09, $p = 0,01$) e sexo (masculino OR 0,63, IC95% 0,40-0,97, $p = 0,038$).

A duração do internamento foi superior nos doentes com ITU (mediana 13 vs 7 dias, $p < 0,001$), associada a pior prognóstico funcional (mRS>2 70,2% vs 44,8%, $p < 0,001$), mas sem aumento de mortalidade (4,0% vs 2,1%, $p = 0,247$).

Conclusão: A implementação de protocolos relacionados com algaliação, após atualização de conhecimentos baseada na evidência científica, foi determinante na redução da taxa de ITU. As medidas de controlo de infeção permitiram manter a redução nos 18 meses seguintes. Pensamos que o consenso e a participação multiprofissional foram promotores do sucesso da intervenção.

CO.4 IMPACTO DA HEMATÚRIA E RETENÇÃO URINÁRIA NO DOENTE COM AVC ISQUÉMICO SUBMETIDO A TRATAMENTO DE REPERMEABILIZAÇÃO

Fernando Martins, Edite Sanches, Lénia Iria, Elsa Pereira, Miguel Rodrigues, Lílina Pereira

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Endereço postal: Av. Torrado da Silva, Pragal, 2801-951 Almada, Portugal

E-mail: fern_martins@msn.com

Introdução: A hematúria pode ser uma das complicações após trombólise no AVC isquémico. Existem várias causas de retenção urinária após AVC, como a gravidade do mesmo, existência de neuropatia diabética e infecção urinária.

Pretendemos avaliar as taxas de hematúria e retenção urinária, sua relação com trombólise/trombectomia, entre doentes algaliados e não algaliados durante estes tratamentos.

Metodologia: Em doentes internados na Unidade de AVC com AVC isquémico, entre dezembro-2016 e outubro-2019, recolhemos retrospectivamente dados demográficos, antecedentes, gravidade do AVC (NIHSS), algaliação, hematúria e retenção urinária. Apresentam-se frequências e comparações pelos testes do qui-quadrado. O risco de hematúria e retenção urinária foi calculado por tabelas de contingência e regressão logística, com odds ratio (OR) e intervalos de confiança de 95% (IC95%).

Resultados: Foram incluídos 480 doentes, 265 homens (55,2%), com idade mediana de 74 anos (19 a 99 anos).

Observou-se hipertensão em 78,1%, dislipidemia 59,6%, tabagismo 37,3%, fibrilhação auricular 34,9%, diabetes 25,6%, história prévia AVC 15,0%.

Fizeram trombólise 293 doentes (61,0%), trombectomia 223 (46,5%), e 147 (50,2%) ambos. Estavam ou foram medicados com antiagregação plaquetária 85,8%, anticoagulação terapêutica 28,7% e enoxaparina profilática 72,5%.

Foram algaliados 225 doentes (46,9%), 185 (81,9%) no dia de admissão.

Observaram-se 30 casos de hematúria (6,25%, IC95% 4,22-8,92%). Associou-se à gravidade do AVC (NIHSS>10 9,2% vs 2,9%, $p=0,006$) e algaliação (12,8% vs 0,8%, $p<0,001$). Observou-se tendência não significativa para hematúria nos doentes anticoagulados (9,6% vs 5,1%, $p=0,073$) e após trombólise ($p=0,072$). Nos homens, doença prostática associou-se marginalmente (12,3% vs 5,5%, $p=0,049$). Em análise multivariada apenas algaliação é preditora (OR 14,46, IC95% 3,30-63,49, $p<0,001$).

Apresentaram retenção urinária 45 doentes (9,7%, IC95% 7,14-13,09%). Associou-se a hipertensão arterial (11,6% vs 2,9%, $p=0,009$), diabetes (16,8% vs 7,2%, $p=0,002$), ausência de tabagismo (12,0% vs 5,7%, $p=0,027$), AVC mais grave (NIHSS>10 12,3% vs 6,3%, $p=0,03$) e trombólise (13,0% vs 4,4%, $p=0,002$). Em análise multivariada permanecem significativos trombólise (OR 2,68, IC95% 1,19-6,04, $p=0,018$) e diabetes (OR 2,11, IC95% 1,1-4,03, $p=0,025$).

Trombólise após algaliação não aumentou taxa de hematúria (12,9% vs 11,1%, $p=0,739$) nem de retenção urinária (20,6% vs 29,6%, $p=0,298$) comparativamente com não algaliação.

Conclusão: A ocorrência de hematúria é maior em doentes algaliados, não se relacionando com administração de antitrombóticos. A retenção urinária é influenciada pela comorbilidade diabética, como reportado na literatura.

Não verificámos aumento da hematúria nos doentes algaliados antes da trombólise, nem da retenção urinária nos não alga-

liados, pelo que a decisão de algaliação antes deste tratamento deve ser reflectida individualmente.

CO.5 MICROHEMORRAGIAS LOBARES EM DOENTES PROVENIENTES DE UMA CONSULTA DE MEMÓRIA COM PATOLOGIA AMILÓIDE

Ana Sofia Costa^{1,2}, João Pinho¹, Domante Kucikiene¹, Arno Reich¹, Jörg Bernhard Schulz^{1,2}, Kathrin Reetz^{1,2}

1-Department of Neurology, University Hospital RWTH Aachen, Aachen, Germany; 2-JARA BRAIN Institute Molecular Neuroscience and Neuroimaging, Forschungszentrum Jülich / RWTH Aachen University, Aachen, Germany

Endereço postal: João Pinho. Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Aachen, Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen, Germany

E-mail: jferreiradep@ukaachen.de

Introdução: A evidência patológica de deposição de amiloide de capilar e pericapilar em doentes com doença de Alzheimer é muito frequente e a relação entre a doença de Alzheimer e a angiopatia amilóide cerebral (CAA) não está completamente esclarecida. As microhemorragias estritamente lobares são um marcador imagiológico fortemente associado a evidência patológica de CAA e permitem o estudo *in vivo* de doentes com alteração patológica de amilóide e deterioração cognitiva (Alzheimer's continuum – AC). Embora existam alguns estudos na comunidade que relacionam a existência de microhemorragias lobares com declínio cognitivo e demência, a sua ocorrência em doentes com AC e o seu impacto na apresentação clínica e imagiológica está insuficientemente caracterizada.

Metodologia: Selecção de doentes com AC da base de dados da consulta de memória de um hospital universitário de 2009-2019 com: 1) estudo de LCR de biomarcadores de neurodegeneração compatível com AC; 2) RM cerebral com sequências T1/T2/FLAIR/T2*; 3) avaliação neuropsicológica detalhada. Colheita de dados dos processos clínicos individuais. Avaliação da RM por 2 observadores independentes para caracterização das microhemorragias, lesões da substância branca, espaços perivascularares alargados, escalas de atrofia global, temporal mesial e parietal.

Resultados: Foram incluídos 218 doentes com AC, idade mediana ao diagnóstico 73 anos (IQR 69-77), tempo mediano de sintomas 1,8 anos (IQR 1,0-2,4), 51,8% do sexo masculino, *Global Deterioration Scale* (GDS) mediana 3 (IQR 3-4). A concordância interobservador para a classificação das escalas em RM foi moderada a excelente. Dos 218 doentes com AC, 37 (17,0%) tinham ≥ 1 microhemorragia estritamente lobar. Os doentes com ≥ 1 microhemorragia estritamente lobar eram mais velhos (76 vs 73 anos, $p=0,001$), mais frequentemente do sexo masculino (67,6 vs 48,6%, $p=0,036$), mais frequentemente tinham tido AVCs hemorrágicos (13,5 vs 2,2%, $p=0,008$), apresentavam maior deterioração cognitiva (nas escalas de GDS, MMSE e MoCA) e pior desempenho no domínio da linguagem. Após análise multivariada, as únicas variáveis associadas de forma significativa e independente à presença de ≥ 1 microhemorragia estritamente lobar eram o sexo masculino (*odds ratio* [OR]= 4,42, 95%CI=1,66-11,77), o desempenho no domínio da linguagem (OR=0,66, 95%CI=0,45-0,98) e a carga de espaços perivascularares alargados no centro semi-oval (OR=2,52, 95%CI=1,51-4,19).

Conclusão: As microhemorragias estritamente lobares estão presentes em 1/6 dos doentes com evidência de patologia amilóide *in-vivo* e este grupo de doentes têm algumas caracte-

rísticas clínicas e imagiológicas distintas. Estes resultados sugerem que a deposição vascular de amiloide pode actuar de forma sinérgica com os processos neurodegenerativos clássicos de doença de Alzheimer e ter relevância clínica.

CO.6 ACIDENTE VASCULAR MEDULAR ISQUÉMICO - COORTE RETROSPETIVA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO.

Ana Luísa Rocha^{1,2}, Pedro Castro^{1,2}, Marta Carvalho^{1,2}, Elsa Azevedo^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João E.P.E, Porto; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
Endereço postal: Serviço de Neurologia, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal
E-mail: ana_rocha99@hotmail.com

Introdução: O acidente vascular medular isquémico (AVMi) é pouco frequente, mas frequentemente muito incapacitante. O diagnóstico diferencial do quadro clínico é por vezes difícil, causando um atraso diagnóstico e comprometendo o tratamento, sobretudo na fase aguda.

Objetivos: O objetivo do nosso trabalho é descrever os doentes diagnosticados com AVMi no nosso Centro e aplicar retrospectivamente os critérios de diagnóstico propostos por Nicolas Zalewski e colaboradores (2018).

Metodologia: Revisão retrospectiva e análise descritiva dos dados dos casos de AVMi diagnosticados num hospital terciário entre Junho de 2009 e Junho de 2019.

Resultados: Foram diagnosticados 18 doentes com AVMi, 72% do sexo masculino, mediana de idades de 60 anos (IIQ:22,5); 78% tinham uma pontuação prévia ≤ 1 na escala de Rankin modificada (mRS). Setenta e dois por cento dos doentes atingiram o nadir de défice neurológico nas primeiras 12 horas (mediana:3h; IIQ:17,3). Dois doentes não realizaram RM por contraindicação; dos restantes, nenhum doente apresentava compressão medular, 75% apresentavam hipersinal medular e 5 apresentavam restrição à difusão. Os segmentos mais frequentemente afetados foram o cone medula (4 doentes), cervical (3 doentes) e dorsal (3 doentes). Dos 14 doentes que realizaram angioTC/angioRM, 2 apresentavam dissecção aórtica, 2 ausência de artérias intercostais e 1 oclusão de artéria segmentar. Dos 10 doentes que realizaram estudo de líquido, 1 apresentava pleocitose (22 células) e 3 apresentavam hiperproteinorráquia. A etiologia suspeita foi aterosclerótica (2 doentes), dissecção aórtica (2 doentes), embolismo fibrocartilaginoso (1 doente), estado de hipercoagulabilidade (1 doente), hipotensão sistémica (1 doente) e cardioembolismo (1 doente); nos restantes o estudo etiológico foi inconclusivo. Nenhum doente efetuou tratamento de revascularização de fase aguda; 14 doentes iniciaram antiagregação e 3 anticoagulação. Aos 3 meses, 50% dos doentes apresentavam incapacidade funcional (mRS ≥ 3); aos 12 meses esta percentagem era semelhante (46%).

Segundo os critérios propostos por Zalewski e colaboradores, 5 doentes cumpriam critérios para AVMi definitivo, nenhum para provável, e 8 para possível (destes, 2 sem RM e 4 sem estudo de líquido).

Conclusão: Os nossos resultados foram de encontro aos dados descritos na literatura relativamente ao atraso diagnóstico dos AVMi, condicionando impossibilidade de tratamento específico de fase aguda e mau prognóstico funcional destes doentes.

Na nossa coorte de AVMi, os critérios de diagnóstico de Zalewski permitiram diagnosticar este evento de forma definitiva num terço dos doentes e de forma possível em 44%. É essencial

aumentar a sensibilidade dos clínicos para a suspeita diagnóstica, assim como a disponibilidade rápida de RM e imagem vascular, para uma caracterização atempada dos casos que permita um tratamento mais eficaz.

CO.7 DÉFICE DE REGULAÇÃO EMOCIONAL E INADAPTAÇÃO SOCIAL COMO SINTOMAS PRECOSES NA DOENÇA DE PEQUENOS VASOS: UM ESTUDO EXPLORATÓRIO

Ana Rita Silva¹, Anuschka Silva-Spínola¹, Orlando Galego⁴, Rita Machado³, Carolina Fernandes³, Inês Baldeiras^{1,2,3}, Isabela Santana^{1,2,3}, Gustavo Santo^{1,3}

1-Centro de Neurociências e Biologia Celular da Universidade de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Endereço postal: Centro de Neurociências e Biologia Celular da Universidade de Coimbra, Rua Larga, Faculdade de Medicina, Pólo I, 1º andar, 3004-504 Coimbra, Portugal
E-mail: ana.rita.ess@gmail.com

Introdução: A doença de pequenos vasos (DPV) esporádica associa-se a um risco elevado de declínio cognitivo. A sua etiologia e apresentação são heterogéneas, estando a síndrome desexecutiva amplamente descrito como típico na maioria dos doentes com DPV. Por outro lado, um maior volume de lesão está associado a menor desempenho cognitivo, resultando num agravamento de queixas e perda de funcionalidade. Porém, quando a mesma ocorre de forma “silenciosa” (doentes descritos como assintomáticos), sugere-se que o impacto pode já existir a nível psicopatológico, associado ao desenvolvimento de quadros depressivos e apatia. A escassez de aprofundamento deste impacto e suas manifestações e da sua avaliação sistemática conduz-nos à presente investigação.

Objetivos: Caracterizar a presença de alterações no comportamento emocional de pacientes com DPV esporádica, explorando o seu perfil neuropsicológico e sua relação com o volume de lesão encefálica e deterioração cognitiva associada à doença.

Metodologia: Estudo observacional prospetivo, incidindo sobre uma população de doentes consecutivos com diagnóstico de DPV esporádica (entre 30 e 65 anos), investigados num hospital terciário, avaliados entre Fevereiro e Outubro de 2019. Foram excluídos doentes com demência e AVC prévio. Utilizou-se uma bateria de avaliação neurocognitiva e de comportamento emocional. Todos os doentes realizaram RM encefálica, com a ponderação 2D ou 3D-FLAIR. O volume de lesão em T2 foi medido recorrendo ao software 3D-Slicer, num processo de quantificação semi-automático, complementado pela análise manual das lesões, efetuada por um único neurorradiologista.

Resultados: Foram incluídos 44 doentes com DPV esporádica (38 mulheres, idade média $48,1 \pm 4,3$ anos). Apenas 25% destes apresentava deterioração cognitiva (MoCA), e somente nos instrumentos de memória de trabalho se observaram défices face aos dados normativos. Quanto ao comportamento emocional, a cognição social revelou comprometimento em 52% da amostra, enquanto 40% expressaram níveis de impulsividade elevados e sintomas alexitímicos. As restantes manifestações foram de apresentação ligeira (<11%). Em análise correlacional, nenhum dos indicadores de comprometimento emocional se relacionou com a idade ou o volume de lesão, com exceção da cognição social, em que um desempenho baixo neste domínio se encontra associado a maior carga lesional

($r=0,731$, $p=0,001$). Na exploração de moderadores, as medidas de comportamento emocional no seu conjunto revelaram moderar significativamente o funcionamento cognitivo global ($R^2=0,689$, $p<0,01$).

Conclusão: Sintomas neuropsiquiátricos como a impulsividade e a dificuldade no reconhecimento das emoções do próprio e do outro parecem ser sintomas salientes na DPV esporádica, independentes do volume de lesão, mas aparentemente a moderar a deterioração cognitiva associada.

CO.8 DOENÇA DE PEQUENOS VASOS CEREBRAL ESPORÁDICA: ASSOCIAÇÃO ENTRE MARCADORES NO LÍQUIDO CEFALO-RAQUÍDEO E O VOLUME DE LESÃO ENCEFÁLICO

Anuschka Silva-Spínola¹, Orlando Galego², Ana Rita Silva³, Rui Pascoal¹, Carolina Fernandes⁴, Rita Machado⁴, Gustavo Santo^{3,4}, Inês Baldeiras^{1,3,5}

1-Laboratório de Neuroquímica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 3-Centro de Neurociências e Biologia Celular, Coimbra; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 5-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra
E-mail: ines.baldeiras@sapo.pt

Introdução: A doença de pequenos vasos cerebral (DPV) é um grupo heterogêneo de distúrbios resultante de dano na estrutura ou função da microcirculação cerebral, afetando o aporte sanguíneo às regiões encefálicas dela dependentes. Como consequência, desenvolvem-se lesões em estruturas subcorticais que se manifestam habitualmente por eventos vasculares cerebrais recorrentes e/ou compromisso progressivo da cognição, humor e marcha. Com um curso clínico variável, os mecanismos fisiopatogénicos subjacentes à DPV encontram-se ainda pouco esclarecidos.

Objetivos: Contribuir para a compreensão dos mecanismos implicados na DPV e identificar marcadores no líquido cefalo-raquídeo (LCR) associados a diferentes volumes de lesão.

Metodologia: Estudo de coorte histórica incluindo doentes com lesões da substância branca de presumida etiologia vascular, com idades entre os 18 e 65 anos, investigados num hospital terciário entre 2017 e 2019. Foram excluídos doentes com doenças auto-imunes sistémicas, suspeita de doença desmielinizante ou história familiar de DPV. Todos os doentes foram submetidos a avaliação clínica completa, incluindo punção lombar e RM encefálica. Avaliou-se um painel de marcadores no LCR que reflete: disfunção da barreira hemato-encefálica (BHE: metaloproteínase da matriz 9, MMP-9; inibidor tecidual de metaloproteínase, TIMP-1), disfunção endotelial (molécula de adesão intercelular, ICAM-1), neuroinflamação (YKL-40), deposição amiloide (peptídeos A β 42 e A β 40), neurodegeneração cortical (Tau total, t-Tau; e fosforilada, p-Tau) e subcortical (neurofilamentos de cadeia leve – NFL), tendo os resultados sido comparados com um grupo de 12 controlos neurológicos (7 mulheres, média de idades 48 \pm 15 anos). A RM encefálica incluiu ponderação 2D/3D-FLAIR. O volume de lesão em T2 foi quantificado por um único neurorradiologista, recorrendo ao software 3D-Slicer, por método semi-automático, complementado pela análise manual das lesões.

Resultados: O estudo incluiu 42 doentes com DPV esporádica (33 mulheres, média de idades 49 \pm 11 anos). Os resultados não mostraram diferenças significativas nos níveis de t-Tau, p-Tau, NFL, YKL-40 e ICAM-1 no LCR do grupo total de doentes

com DPV esporádica relativamente aos controlos. Contudo, foi observado um aumento significativo dos níveis de MMP-9/TIMP-1 e A β 42/40. Quando subdividimos o grupo de doentes com DPV em tercios, de acordo com o volume lesional, verificou-se que o aumento da MMP-9/TIMP-1 e A β 42/40 era independente do volume das lesões. Pelo contrário, os níveis de NFL e YKL-40 aumentaram progressivamente em função do aumento da carga lesional.

Conclusão: Os nossos resultados sugerem que o compromisso da BHE estará invariavelmente presente em doentes com DPV. Por seu turno, a perda axonal subcortical e neuroinflamação, só se evidenciam naqueles com maior carga lesional.

CO.9 AVALIAÇÃO DOS MECANISMOS DE REGULAÇÃO MICROVASCULAR CEREBRAL NA DOENÇA DE FABRY

Mariana Gutierrez¹, Pedro Castro^{1,2}, Gilberto Pereira², Susana Ferreira³, João Paulo Oliveira³, Elsa Azevedo^{1,2}

1-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.; 3-Serviço de Genética Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto e Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.

Endereço postal: Mariana Gutierrez. Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal

E-mail: marianagutierrez96@hotmail.com

Introdução: A doença de Fabry (DF) é uma doença genética ligada ao cromossoma X que causa doença vascular cerebral (DVC), predominantemente afetando os pequenos vasos. Pensa-se que poderá haver uma desregulação vasomotora microvascular em doentes com DF, mesmo quando ainda assintomáticos do ponto de vista cerebrovascular, pelo que surge a necessidade de identificar métodos não invasivos para avaliar e monitorizar a doença.

Objetivos: Avaliar os mecanismos de regulação microvascular da circulação cerebral em doentes com DF, nomeadamente a autorregulação cerebral (ARC), a vasorreatividade cerebral (VR) ao CO₂ e o acoplamento neurovascular (ANV).

Metodologia: Os doentes adultos com diagnóstico genético (mutação no gene GLA) e fenótipo clássico de DF, ainda sem expressão clínica de DVC, foram recrutados no nosso hospital. Monitorizámos a velocidade do fluxo sanguíneo cerebral (VFSC) com Doppler transcraniano nas artérias cerebral média e cerebral posterior (ACP), a pressão arterial (PA), frequência cardíaca e dióxido de carbono expirado (CO₂) de forma não invasiva. A ARC foi avaliada pela função de transferência das oscilações espontâneas da PA para a VFSC, VR com inalação de CO₂ a 5% e hiperventilação não forçada, e ANV pela resposta da VFSC à estimulação visual.

Resultados: Foram incluídos 10 doentes com DF e 10 controlos saudáveis emparelhados para sexo e idade. A avaliação com Doppler transcraniano revelou que a VR ao CO₂ estava significativamente afetada nos doentes com DF, principalmente na ACP, relativamente aos controlos (0,80 \pm 0,24 vs 1,12 \pm 0,24, $p=0,015$). Nos testes de ANV houve um menor aumento de VFSC nos homens com DF relativamente aos controlos (overshoot sistólico 15,00 \pm 2,93 vs 28,34 \pm 6,06, $p=0,007$ e overshoot médio 15,67 \pm 5,84 vs 31,62 \pm 6,17, $p=0,009$). A ARC foi semelhante entre os grupos.

Conclusão: Os doentes com DF de fenótipo clássico e ainda sem expressão clínica de DVC revelaram uma VR ao CO₂

significativamente afetada, e os de sexo masculino mostraram ter adicionalmente um pior desempenho no ANV, relativamente aos controlos. Assim, os nossos resultados apoiam a hipótese de a regulação microvascular estar afetada numa fase pré-sintomática da DVC na DF, e desta forma, o Doppler transcraniano dinâmico com testes de stress poder ser útil na monitorização deste atingimento e de eventuais respostas a intervenções terapêuticas no futuro.

CO.10 COMPARAÇÃO DE PÉPTIDOS NATRIURÉTICOS PARA A IDENTIFICAÇÃO DE FIBRILHAÇÃO AURICULAR EM AVC ISQUÉMICO

Maria Cristina Fialho¹, Teresa Pinho e Melo^{1,2}, Patrícia Canhão^{1,2}, José Ferro^{1,2}, Ana Catarina Fonseca^{1,2}

1-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal; 2-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal
Endereço postal: Avenida Professor Egas Moniz 1649-028 Lisboa, Portugal
E-mail: mariacristinafialho@campus.ul.pt

Introdução: Cerca de um terço dos AVC isquémicos são criptogénicos segundo a classificação TOAST. É possível que a fibrilhação auricular (FA) paroxística seja responsável por uma fração destes eventos. Biomarcadores como o N-terminal do péptido natriurético cerebral (NT-proBNP) mostraram ser úteis na identificação de eventos cardioembólicos e de FA. Porém, o péptido natriurético auricular (ANP) pode ter uma maior acuidade que o NT-proBNP para o diagnóstico de FA dado que é produzido nas aurículas.

Objetivos: Estabelecer qual dos biomarcadores, ANP ou NT-proBNP, tem maior acuidade para o diagnóstico de FA em doentes com AVC isquémico.

Metodologia: Trata-se de um estudo observacional com recurso a uma coorte retrospectiva de doentes internados na unidade de AVC do Hospital de Santa Maria entre 08/2012 e 10/2013. Incluíram-se doentes com AVC isquémico agudo ou AIT e amostras de soro disponíveis no Biobanco. Excluíram-se doentes com TFG < 30 mL/min e amostras colhidas mais de 72 horas após o início dos sintomas. A etiologia dos eventos foi estabelecida com recurso à classificação TOAST. A análise estatística incluiu a determinação, análise e comparação de curvas ROC.

Resultados: Obteve-se uma amostra de 204 doentes, 38,2% do sexo feminino e com uma mediana de idades de 65 anos. Destes, 36,8% tiveram eventos cardioembólicos, 18,6% cardioembólicos com FA e 37,3% criptogénicos. Para o diagnóstico de eventos cardioembólicos com FA versus não cardioembólicos, obteve-se uma curva ROC com AUC 0,83 (IC 95% 0,76-0,90) para NT-proBNP e 0,66 (IC 95% 0,56-0,75) para o ANP. Comparando eventos cardioembólicos com FA versus criptogénicos, o NT-proBNP mostrou uma AUC de 0,83 (IC 95% 0,75-0,90), e o ANP uma AUC de 0,62 (IC 95% 0,52-0,73).

Conclusão: O ANP teve uma menor acuidade para o diagnóstico de FA que o NT-proBNP. Tal pode dever-se ao facto de eventos tromboembólicos resultarem de outras alterações auriculares que não apenas a FA ou à libertação limitada do biomarcador aquando de eventos paroxísticos. Conclui-se que o NT-proBNP deverá permanecer o biomarcador de eleição para diagnóstico de FA em AVC isquémicos.

Compromissos: O estudo foi financiado pelo 5º Concurso Bolsas CHLN/FMUL do GAPIC.

CO.11 UTILIZAÇÃO DO REGISTADOR DE EVENTOS IMPLANTÁVEL NA IDENTIFICAÇÃO DE FIBRILHAÇÃO AURICULAR APÓS AVC ISQUÉMICO DE ETIOLOGIA INDETERMINADA

Susana Escária^{1,2}, Sílvia Lourenço^{1,2}, Vasco Neves^{1,2}, Sara Barata², Tânia Emerenciano³, Carmen Corzo^{1,2}, Pedro Dionísio³, José Aguiar³, Conceição Barata¹, Luísa Rebocho^{1,2}

1-Serviço de Medicina 2 – Hospital Espírito Santo de Évora; 2-Unidade de AVC – Hospital Espírito Santo de Évora; 3-Serviço de Cardiologia – Hospital Espírito Santo de Évora
E-mail: susana.escaria@gmail.com

Introdução: De acordo com alguns estudos, o registador de eventos implantável possui uma taxa de deteção de 30% de fibrilhação auricular oculta (FA) após AVC isquémico de etiologia indeterminada (ESUS). O método ideal de monitorização para detetar FA no ESUS ainda é incerto.

Objetivos: O nosso objetivo foi determinar o rendimento do registador de eventos implantável na identificação de FA em doentes com o diagnóstico de ESUS admitidos numa unidade de AVC.

Metodologia: Estudo observacional retrospectivo. De junho de 2014 a dezembro de 2018, foram avaliados 17 doentes internados com ESUS que colocaram o registador de eventos implantável. Esses doentes tinham avaliação cardíaca prévia negativa para fonte embólica (telemetria contínua, ECG, Holter 24 horas, ecocardiograma transtorácico e transesofágico) e sem identificação de condições pró-trombóticas. Analisámos a taxa de deteção de FA, o tempo entre o AVC e a colocação do registador de eventos implantável, o tempo entre a colocação do registador de eventos implantável e a deteção de FA e o *follow-up* dos doentes.

Resultados: O registador de eventos implantável identificou FA em 5 doentes (29,4%). O tempo médio entre o AVC e a colocação do registador de eventos implantável foi de 181,8 dias [intervalo 44 - 353] e entre o AVC e o diagnóstico de FA foi de 293,2 dias [intervalo 118 - 521]. O tempo médio entre a colocação do registador de eventos implantável e o diagnóstico de FA foi de 154,5 dias [intervalo 29 - 268]. Todos os doentes com FA foram anticoagulados. O seguimento médio foi de 736,7 dias [intervalo 143 - 1185]. Houve uma recorrência.

Conclusão: Nos doentes do nosso estudo, a colocação do registador de eventos implantável ocorreu após a fase aguda do AVC e apresentou um bom rendimento na identificação de FA. Como uma maior duração de monitorização permite um maior rendimento diagnóstico, sugerimos a colocação do registador de eventos implantável em doentes com ESUS quando a investigação diagnóstica é inconclusiva.

CO.12 CARDIOPATIA AURICULAR ESQUERDA EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO EMBÓLICO DE FONTE INDETERMINADA

Ana Rita Silva¹, Carla Marques Pires², Filipa Meira Carvalho¹, Mariana Santos³, Nuno Antunes², José Nuno Alves¹, João Pinho⁴, Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 2-Serviço de Cardiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 4-Serviço de Neurologia, Hospital Universitário RWTH Aachen, Alemanha
Endereço postal: Ana Rita Silva, Sete Fontes - São Victor, 4710-243 Braga, Portugal
E-mail: aritaposilva@gmail.com

Introdução: A cardiopatia auricular esquerda (CAE) foi identificada como preditora independente de ocorrência de fibrilhação auricular (FA) e de AVC isquémico (AVCi). A sua frequência é mais elevada em doentes com AVCi embólico de fonte indeterminada (ESUS) do que em doentes com AVCi não-cardioembólicos, sugerindo um papel etiológico da CAE no primeiro grupo. A definição de CAE não contempla extrassístoles supra-ventriculares (ESSV) frequentes, marcador de disfunção auricular que também se associa de forma independente à ocorrência de FA e AVCi.

Objetivos: Descrever a importância da CAE em doentes com ESUS e estudar o impacto da inclusão das ESSV frequentes nos critérios de CAE.

Metodologia: Revisão dos doentes com AVCi admitidos no serviço de Neurologia entre 2014-2019 e seleção dos doentes com ESUS. CAE foi definida de acordo com 2 critérios (CAE2: diâmetro da aurícula esquerda e força terminal de onda P na derivação V1 – FTPV1) ou com 3 critérios (CAE3: adicionalmente número de ESSV/hora). Comparação das características clínicas do grupo sem CAE e com CAE. Análise de sobrevida para ocorrência de FA, recorrência de AVCi e morte de acordo com CAE2 e CAE3. Comparação de curvas ROC dos parâmetros de disfunção auricular para ocorrência dos eventos de interesse.

Resultados: 123 doentes com ESUS, dos quais 43 (35,0%) com CAE2. O grupo com CAE2 era mais velho ($p=0,007$), mais frequentemente apresentava hipertensão arterial ($p=0,004$) e níveis de colesterol total mais baixo ($p=0,044$) que o grupo sem CAE2. Durante um seguimento mediano de 21 meses (IQR=9-35), a incidência de FA foi mais elevada tanto na CAE2 ($p=0,038$) como na CAE3 ($p=0,001$). Não se verificaram diferenças entre os grupos com ou sem CAE quanto à recorrência de AVCi ou morte. Dos 3 parâmetros de disfunção auricular, o número de ESSV/hora foi associado a maior área sob a curva para a ocorrência de FA (AUC=0,822). Na regressão de Cox com inclusão dos 3 parâmetros, os preditores independentes de incidência de FA foram a FTPV1 > 5000 $\mu\text{V}\cdot\text{ms}$ (HR=5,12, IC95%=1,28-20,56, $p=0,021$) e >30 ESSV/hora (HR=13,02, IC95%=3,57-47,56).

Conclusão: Entre os doentes com ESUS, o subgrupo com CAE apresenta características clínicas diferentes do grupo sem CAE. A incidência de FA durante o seguimento é mais elevada no grupo com CAE. O facto das ESSV frequentes também se associarem de forma independente a incidência de FA e de terem melhor desempenho diagnóstico do que os restantes parâmetros de disfunção auricular suporta a sua inclusão nos critérios de diagnóstico de CAE.

CO.13 ACUIDADE DIAGNÓSTICA DA ABORDAGEM SUBOCCIPITAL NO DIAGNÓSTICO DE SHUNT DIREITO-ESQUERDO POR DOPPLER TRANSCRANIANO

Vanessa Almeida¹, M^a Fátima Soares¹, David Passão¹, Victor Oliveira^{1,2}, Ana Catarina Fonseca^{1,2}

1-CHULN – Hospital de Santa Maria, Laboratório de Hemodinâmica Cerebral, Serviço de Neurologia; 2-Faculdade Medicina de Lisboa

Introdução: O *foramen ovale patente* (FOP) é uma lesão cardíaca congénita que frequentemente persiste na idade adulta (25%). Embora a maioria dos pacientes com FOP seja assintomática, existe evidência crescente de ser uma causa de AVC, especialmente nos indivíduos jovens. O Doppler transcraniano com injeção de soro agitado (DTC-c) por via transtemporal, é usado para a pesquisa de *shunt* direito-esquerdo, permitindo

inclusive identificar fontes não-cardíacas, e quantificar o tamanho do *shunt*.

É previamente conhecido que uma janela óssea temporal inadequada impossibilita o uso do DTC-c por via transtemporal em cerca de 10% dos casos. A insonação suboccipital da circulação posterior poderá ser uma alternativa sensível para minimizar a falha na triagem transtemporal e detetar a presença de *shunt*, contudo não existem dados que validem esta conduta.

Objetivos: Comparar a acuidade diagnóstica da abordagem suboccipital com a transtemporal, na pesquisa de *shunt* direito-esquerdo por DTC-c.

Metodologia: Foi utilizada uma coorte prospetiva, de doentes com AIT/AVC avaliados no Laboratório de Hemodinâmica Cerebral entre Setembro e Dezembro 2019 para avaliação de *shunt*-direito esquerdo. Foi realizada a avaliação por DTC-c com abordagem transtemporal bilateral (ACM's) e comparada com a abordagem por via suboccipital (artéria basilar) com e sem a realização da manobra Valsalva (MV). Os sinais microembólicos (MES) foram quantificados em: 0= negativo; 1-25= isolados; > 25 MES = "chuveiro"; incontáveis = "cortina". Comparou-se o número de MES, quantificado nas duas vias de abordagens, utilizando-se o teste Kappa-Cohen.

Resultados: Foram incluídos 32 pacientes, com idade média de 55,8 anos, com desvio padrão de 10,2, compreendendo 45,5 % mulheres. O valor do teste Kappa-Cohen para a concordância sem manobra de Valsalva foi de 0,89 com erro padrão 0,73. A concordância com a realização da manobra de Valsalva foi 0,86 com erro padrão 0,08.

Conclusão: Verificou-se uma concordância quase perfeita entre as duas abordagens. A via suboccipital surge como uma alternativa a considerar na pesquisa de *shunt* direito-esquerdo, quando não for possível utilizar a via de abordagem transtemporal.

CO.14 A AVALIAÇÃO DA DISTENSIBILIDADE CAROTÍDEA NUMA COORTE DE DOENTES HIPERTENSOS

Ana Monteiro¹, Rafael Dias^{2,3,4}, Cármen Ferreira⁵, Pedro Castro^{2,3,5}, Jorge Polónia^{5,6}, Elsa Azevedo^{3,4,5}

1-Departamento de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos, Portugal; 2-Departamento de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal; 3-Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 4-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 5-Unidade de Neurosonologia, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 6-Unidade de Hipertensão, Hospital Pedro Hispano EPE, ULS. Matosinhos, Portugal
Endereço postal: Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal
E-mail: rafael27dias@gmail.com

Introdução: Os fatores de risco vascular estão associados a um endurecimento progressivo da parede arterial e redução da sua distensibilidade ainda em fase pré-sintomática. Esta rigidez arterial pode ser avaliada de modo não invasivo por ultrasonografia carotídea o que tem despertado o seu interesse como ferramenta simples de estudo no desenvolvimento de doenças cerebrovasculares.

Objetivos: Propusemo-nos a avaliar a espessura íntima-média (EIM) e os diferentes índices de distensibilidade carotídea, nomeadamente, *carotid arterial strain* (CAS), *arterial compliance* (AC), *arterial distensibility* (AD), *Stiffness Index* (SI), *pressure-strain modulus* (PSM) e *young elastic modulus* (YEM) numa coorte de doentes com hipertensão arterial crónica de uma consulta da especialidade.

Metodologia: Registaram-se dados demográficos e fatores de risco vascular. Os doentes foram avaliados em supino com ultrassonografia carotídea em modo-B tendo sido identificada a carótida comum direita em plano longitudinal. Registou-se o valor de EIM conforme os critérios de Mannheim. Foram gravados vídeos da mesma secção arterial durante pelo menos 5 ciclos cardíacos completos. Mediu-se a pressão arterial em supino. Analisamos a correlação entre os parâmetros de distensibilidade, EIM, e variáveis clínico-demográficas.

Resultados: Foram avaliados 46 casos. A EIM não se correlacionou de modo significativo com os vários índices de distensibilidade, exceto o SI (Rho Spearman (r_s) = 0.341, $p=0,020$). A EIM mostrou uma correlação positiva com a idade ($r = 0,425$, $p=0,003$). Por outro lado, a maioria dos parâmetros de distensibilidade (AC, YEM e PSM) não se correlacionam com a idade mas antes com a pressão arterial sistólica (AC: $r_s = -0,435$, $p=0,003$; YEM: $r_s = 0,373$, $p=0,011$; PSM: $r_s = 0,412$, $p=0,004$). A AD, por seu turno, correlaciona-se tanto com a pressão arterial sistólica ($r_s = -0,338$, $p=0,021$) como com a idade ($r_s = -0,453$, $p=0,002$).

Conclusão: A espessura da íntima média, geralmente utilizada para traduzir o dano vascular crónico dos fatores de risco vascular, é influenciada significativamente pela idade. No entanto, os índices de distensibilidade parecem traduzir o endurecimento arterial patológico independentemente do normal envelhecimento vascular. As introduções dos parâmetros de distensibilidade obtidos por ultrassonografia carotídea parecem ser promissores para o estudo dos diferentes aspetos patofisiológicos da doença vascular precoce.

CO.15 INCIDÊNCIA DE OCLUSÃO DE GRANDE VASO – ESTUDO EPIDEMIOLÓGICO DE BASE HOSPITALAR

Inês Gomes¹, Carolina Fernandes¹, Joana Lopes¹, Patrícia Marques¹, João Sousa¹, Cláudia Lima¹, Rita Rodrigues³, Cátia Faria³, Maria João Palavras³, Joana Duarte⁴, Filipa Batista⁵, Rita Reigota⁴, João Fonseca⁶, Orlando Galego⁷, Ricardo Veiga⁷, César Nunes⁷, Egídio Machado⁷, Cristina Duque^{1,2}, Luciano Almendra^{1,2}, Cristina Machado^{1,2}, Bruno Rodrigues^{1,2}, Carla Cecília Nunes^{1,2}, Fernando Silva^{1,2}, Gustavo Santo^{1,2}, João Sargento Freitas^{1,2}

1-Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra;
2-Unidade de AVC, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra;
3-Medicina Interna, Centro Hospitalar de Leiria; 4-Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5-Medicina Interna, Hospital Distrital da Figueira da Foz; 6-Medicina Física e Reabilitação, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 7-Neurorradiologia de Intervenção, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Endereço postal: Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra Praceta, R. Prof. Mota Pinto, 3000-075, Coimbra, Portugal
E-mail: ines.rebelogomes@gmail.com

Introdução: O uso crescente das terapêuticas de revascularização, nomeadamente da trombectomia mecânica, permitiu uma redução da morbi-mortalidade em AVC por oclusão de grande vaso (LVO). Conhecer a sua incidência global poderá ajudar a prever o número de doentes que beneficiarão de tratamento endovascular, contribuindo para uma melhor organização das unidades assistenciais.

Objetivos: Estimar a incidência de AVC isquémico por LVO na área geográfica de influência direta do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC).

Metodologia: Estudo epidemiológico de base hospitalar. Foram recrutados todos os casos de doença cerebrovascular ocorridos no ano de 2018, respetivos a doentes residentes nos

concelhos de referência direta e exclusiva do CHUC. Foram também contactadas todas as unidades hospitalares privadas nesta área geográfica. Recolhidos dados demográficos e clínicos, etiologia do AVC, tratamento efetuado, escala de Rankin modificada (mRS) prévia e aos três meses após o evento. Definiu-se LVO como oclusão da artéria carótida interna intracraniana, artéria cerebral média (ACM) - segmentos M1 e M2 proximal e artéria basilar, confirmada (angio-TC, angio-RM, angiografia clássica, eco-Doppler) ou presumida por hiperdensidade de vaso inequívoca em TC-CE.

Resultados: Incluídos 865 casos de AVC, dos quais 737 (85,2%) corresponderam a eventos isquémicos. Identificada LVO em 218 casos (29,6%), sendo 76 (34,9%) do sexo masculino, com uma idade média de 80,1 anos (DP 10,5) e 73,9% eram funcionalmente independentes (mRS 0-2). As LVO registaram-se predominantemente na circulação anterior (96,3%, vs 3,7% circulação posterior), sendo a ACM-M1 o local mais afetado ($n=124$, 57,3%). As etiologias mais frequentes foram a cardioembólica ($n=116$, 53,2%), aterotrombótica ($n=34$, 15,6%) e indeterminada em 59 casos (27,1%). Realizado tratamento endovascular em 86 (39,5%) casos de LVO e fibrinólise isolada em 26 (11,9%). Dos casos submetidos a trombectomia, 39,3% mantiveram independência funcional. Estimou-se uma incidência total de LVO de 52,8/100 000 habitantes/ano, sendo de 39/100 000/ano em doentes previamente independentes; foram realizadas 20,84 trombectomias/100000 habitantes/ano.

Conclusão: No nosso estudo, as LVO foram responsáveis por cerca de 30% dos AVC isquémicos. Foi realizado tratamento endovascular em, aproximadamente, 40% dos casos, número ainda relativamente baixo para a incidência estimada de LVO, antevendo-se assim que o número de tratamentos atuais ainda é significativamente inferior ao seu potencial.

CO.16 DISSEÇÃO ARTERIAL CERVICAL: UMA ANÁLISE DE RECORRÊNCIA

Filipa Meira Carvalho¹, Ana Rita Silva¹, Jorge Diogo da Silva², Joana Pinto¹, Diana Matos³, José Manuel Amorim⁴, José Nuno Alves¹, João Pinho⁵, Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal;
2-Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Medicina, Universidade do Minho, Braga, Portugal;
3-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal; 4-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 5-Serviço de Neurologia, Hospital Universitário RWTH Aachen, Alemanha
Endereço postal: Hospital de Braga, Sete Fontes – São Vítor, 4710-243, Braga, Portugal
E-mail: filipacmeirac@gmail.com

Introdução: A disseção arterial cervical (DAC) é uma causa comum de AVC em adultos jovens, tipicamente associada a bom prognóstico. Em estudos prévios, foi associada a um elevado risco de recorrência de eventos e, recentemente, de novas disseções. Diferentes estratégias de vigilância e terapêutica têm sido utilizadas para reduzir este risco, não estando ainda definida a superioridade de qualquer uma.

Objetivos: Avaliar a recorrência de eventos clínicos na DAC, associados ou não à ocorrência de nova disseção.

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes admitidos num centro entre janeiro/2012 e junho/2019. Recolheram-se dados sociodemográficos e clínicos relevantes. A recorrência foi definida pela ocorrência de novos eventos (AVC, AIT ou sintomas locais - cefaleia/cervicalgia, Horner e parésia de pares cranianos) e dividida em precoce (<1 mês) ou tardia (>1 mês). A ocorrência de uma nova disseção, em território vascular distinto do primei-

ramente atingido, foi também avaliada. A regressão de Cox foi utilizada para estimativa de preditores de recorrência.

Resultados: Foram incluídos 63 doentes com DAC, com predomínio (63,5%) do sexo masculino e idade média ao diagnóstico de 47,1 anos. O AVC isquémico foi a primeira apresentação clínica em 77,8% dos doentes, AIT em 9,5% e sintomas locais isolados em 12,7%. A dor (cefaleia e/ou cervicalgia) estava presente em 63,5%. A maioria das disseções (60,3%) localizava-se em território carotídeo. Em 48,3% havia evidência imagiológica de trombo. Cerca de um terço dos doentes foi submetido a tratamentos de reperusão na fase aguda. A antiagregação foi a estratégia preventiva escolhida em 63,5% dos doentes.

O tempo médio de seguimento foi de 30,3 meses. Um doente (1,6%) mostrava evidência imagiológica de disseção prévia em território contralateral; sem evidência de nova disseção nos restantes. Doze doentes (19,1%) apresentaram recorrência de eventos: precoce em 11 (17,5%) e tardia em 1 (1,6%). Não se verificaram diferenças entre doentes hipocoagulados ou antiagregados. A análise univariada mostrou que a apresentação com AIT (HR=12,85, IC 95%=3,89-42,83, $p<0,001$) e a presença de fatores de risco vascular (FRV) (HR=7,91, IC 95%=1,01-61,88, $p=0,049$) se associam a aumento do risco de recorrência precoce. Um ano após evento inicial, 88,9% dos doentes apresentavam mRankin 0-2.

Conclusão: O risco de recorrência clínica na DAC é maior no primeiro mês, particularmente nos doentes que se apresentam com AIT ou com FRV; facto que deve influenciar a terapêutica e vigilância destes doentes. A recorrência tardia e ocorrência de novas disseções poderão estar subestimadas neste estudo pelo curto tempo de seguimento e pelo seu carácter retrospectivo.

CO.17 QUE DOENTES BENEFICIAM DE REAVIAÇÃO POR TOMOGRAFIA COMPUTORIZADA QUANDO TRANSFERIDOS PARA TRATAMENTO ENDOVASCULAR POR AVC ISQUÉMICO AGUDO?

João André Sousa¹, Luís Rito Cruz², Joana Simões³, Leonor Santos-Martins⁴, Cristina Duque¹, Luciano Almendra¹, Carla Cecília¹, Cristina Machado¹, Bruno Rodrigues¹, Orlando Galego⁴, César Nunes⁴, Ricardo Veiga⁴, Egídio Machado⁴, Fernando Silva¹, Gustavo Santo¹, João Sargento-Freitas^{1,4}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Imagem Médica, Departamento de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Serviço de Medicina Interna, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte; 4-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra
E-mail: sousajoaandre@gmail.com

Introdução: Atualmente não existe evidência que suporte a decisão de reavaliação imagiológica por tomografia computadorizada (TC) prévia a tratamento endovascular (TEV) em doentes transferidos de unidades primárias por Acidente Vascular Cerebral (AVC) isquémico com oclusão de grande vaso (LVO).

Objetivos: Identificar que doentes beneficiam de reavaliação por TC numa população de doentes transferidos de um hospital primário para TEV.

Metodologia: Análise de coorte histórica dos dados colhidos num centro hospitalar terciário. Incluímos doentes admitidos desde 1/1/2016 até 31/12/2018, transferidos de unidades primárias de AVC com LVO da circulação anterior documentada para realização de TEV. Foram excluídos doentes que não realizaram TEV por demonstração de recanalização prévia ao trata-

mento. Comparámos dois grupos de doentes. O primeiro que compreende doentes com potencial benefício na reavaliação prévia por TC, em que se incluíram doentes sem indicação para TEV após reavaliação imagiológica e aqueles sem reavaliação submetidos a TEV e com mRS>2 aos 3 meses. O segundo grupo inclui doentes sem benefício de reavaliação por TC, constituído por doentes submetidos a TEV com mRS≤2 aos 3 meses, com ou sem reavaliação prévia por TC. Analisámos variáveis clínicas e imagiológicas recolhidas no hospital primário. Calculámos o score de colateralidade com base na escala de Tan (TS). Fizemos uma análise estatística descritiva e inferencial entre grupos. Efetuámos uma regressão logística multivariada e desenhamos curvas *Receiving Operating Characteristic* (ROC) para identificar pontos ótimos de corte.

Resultados: Durante o período de estudo foram transferidos 417 doentes por LVO. Identificámos 161 doentes no grupo com benefício em TC prévia e 115 doentes sem benefício.

Constatámos que a colateralidade (OR:3,77; IC 95%:2,206-6,456; $p<0,001$), o ASPECTS inicial (OR:1,38; IC 95%:1,002-1,907; $p=0,048$), o NIHSS inicial (OR:0,93; IC95%:0,884-0,986; $p=0,014$) e a idade (OR:0,966; IC 95%:0,940-0,993; $p=0,013$) foram preditores independentes de ausência de benefício com a reavaliação por TC. Os pontos de corte com melhor acurácia na previsão dos melhores candidatos a reavaliação por TC foram idade ≥ 80 , NIHSS ≥ 17 e ASPECTS ≤ 8 .

Conclusão: Doentes transferidos de um centro primário para TEV com idade igual ou superior a 80, NIHSS inicial igual ou superior 17, ASPECTS inicial igual ou inferior a 8 e colateralidade reduzida (TS<2) poderão beneficiar de reavaliação por TC prévio ao tratamento.

CO.18 FALSOS AVCs EM HOMENS E MULHERES INTERNADOS NUMA UNIDADE DE AVC

Mariana Vargas, Patrícia Canhão, Teresa Pinho e Melo, José Ferro, Ana Catarina Fonseca

Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte
Endereço postal: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (FMUL). Hospital de Santa Maria. Edifício Egas Moniz. Avenida Prof. Egas Moniz. 1649-028 Lisboa, Portugal
E-mail: mariana.a.vargas@gmail.com

Introdução: Nos últimos anos têm sido reportadas diferenças, consoante o sexo, nos cuidados agudos prestados no AVC. O número de falsos AVCs é um marcador da qualidade dos cuidados prestados ao AVC na fase aguda. Se este valor for excessivamente baixo, alguns AVCs poderão estar a passar despercebidos; se este valor for excessivamente alto implica custos em termos de internamento, iatrogenia e meios complementares de diagnóstico.

Objetivos: Verificar se existem diferenças na percentagem de falsos AVCs internados consoante o sexo, avaliar os falsos AVCs mais frequentes em cada género e se existem diferenças nos sintomas de apresentação e tratamento de fase aguda com rtPA.

Metodologia: Estudo de coorte retrospectivo de uma Unidade de AVC entre 2007 e 2017. Foram incluídos os doentes com o diagnóstico de alta de falso AVC. Os doentes tinham sido observados inicialmente no serviço de urgência por neurologistas ou internos de neurologia e admitidos com a hipótese de AVC. As variáveis recolhidas incluíram: sexo, sintomas e NIHSS na apresentação, tratamento e diagnóstico final.

As variáveis categóricas foram comparadas utilizando o teste qui-quadrado ou teste exacto de Fisher. As variáveis quantitativas contínuas foram avaliadas utilizando o teste T-Student ou teste de Mann-Whitney. O nível de significância estatística foi $p < 0.05$.

Resultados: Dos 2429 doentes internados, 354 (14%) foram falsos AVCs. Verificou-se que mais mulheres que homens foram falsos AVCs (16% vs 9%, $p < 0,0001$). As mulheres com falso AVC tinham menos idade que os homens (52 ± 16 anos vs 57 ± 15 anos, $p = 0,01$). Não existiu diferença estatisticamente significativa no NIHSS (F 1[0-3]; M 1[0-3] $p = 0,36$). Os sintomas mais frequentes nas mulheres foram: sintomas sensitivos ($n = 76$, 36,4%), diminuição da força muscular ($n = 72$, 34,4%) e vertigem ($n = 62$, 29,7%). Os sintomas mais frequentes nos homens foram: cefaleia ($n = 42$, 29%), diminuição da força muscular ($n = 42$, 29%) e sintomas sensitivos ($n = 40$, 27,6%). Os diagnósticos finais mais comuns nas mulheres foram síndrome vertiginosa periférica (26,3%) e patologias neurológicas funcionais (14,4%). Nos homens foram mais frequentes: síndrome vertiginosa periférica (22,2%) e mononeuropatia aguda/neuropatia isolada de um par craniano (13,9%).

Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas nos falsos AVCs submetidos a rt-PA ($p = 0,18$).

Conclusão: No nosso estudo existiu uma maior proporção de internamentos por Falsos AVCs em doentes do sexo feminino. A hipótese de que as doentes do sexo feminino recebem piores cuidados no AVC, como referido na literatura, no que diz respeito a este marcador de qualidade, não se verificou na nossa amostra.

CO.19 RECORRÊNCIA VASCULAR APÓS ACIDENTES ISQUÉMICOS TRANSITÓRIOS COM OU SEM SINTOMAS NÃO FOCAIS ACOMPANHANTES

Mónica Santos¹, Patrícia Canhão^{1,2}

1-Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria/Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2-Universidade de Lisboa, Faculdade de Medicina, Instituto de Medicina Molecular
Endereço postal: Mónica Santos. Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria/Centro Hospitalar Lisboa Norte; Avenida Professor Egas Moniz; 1649-035 Lisboa, Portugal

Introdução: Alguns estudos sugerem que doentes com acidente isquémico transitório (AITs) com sintomas não focais ocorrendo em simultâneo com os sintomas focais têm risco mais elevado de acidente vascular cerebral (AVC) e cardiopatia isquémica.

Objetivos: Comparar a recorrência vascular em doentes com AIT com e sem sintomas não focais durante um ano de seguimento.

Metodologia: Estudo observacional de doentes com AIT avaliados de forma consecutiva em consulta de AIT entre Março 2004 e Março 2011. O prognóstico primário foi um prognóstico composto de vários eventos vasculares [AIT, AVC, enfarte agudo do miocárdio (EAM) ou morte vascular] no primeiro ano pós-AIT. Os prognósticos secundários incluíram a ocorrência de cada um dos eventos vasculares individualmente, no mesmo período de tempo. Usou-se o método de Kaplan-Meier para testar o risco cumulativo de eventos recorrentes, e a regressão de Cox para comparar o risco de recorrência consoante a presença ou ausência de sintomas não focais [hazard ratios (HR)].

Resultados: Incluíram-se 429 doentes com AIT, 100 (23,3%)

com sintomas não focais. Os sintomas não focais mais frequentes foram sintomas cardíacos ou vegetativos, tontura não rotatória, instabilidade da marcha inespecífica. No primeiro ano de seguimento, o prognóstico primário ocorreu em 65 doentes (16%; IC 95%, 12%-19%); AVC em 28 doentes; AIT em 31 doentes; EAM em dois doentes; morte vascular em dois doentes. A frequência do prognóstico primário foi semelhante em doentes com ou sem sintomas focais [16 eventos (17,0%; IC 95%, 10 – 24) vs 49 eventos (15,7%; IC 95%, 12 – 20); HR, 1,13; IC 95%, 0,64–1,98; $p = 0,681$]. Não houve diferença significativa na frequência de cada um dos prognósticos secundários entre doentes com e sem sintomas focais.

Conclusão: Quase um quarto dos doentes com AIT apresentaram sintomas não focais em simultâneo com os sintomas focais. Ao contrário do que foi apontado em alguns estudos, a sua ocorrência não aumentou o risco de eventos vasculares no primeiro ano de seguimento.

CO.20 ENDARTERECTOMIA CAROTÍDEA APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL – UM CASO DE REFERENCIAÇÃO INTER-HOSPITALAR DE SUCESSO

António Pereira Neves^{1,2}, João Rocha Neves^{1,2}, Alfredo Cerqueira¹, Vítor Tedim Cruz³, Vasco Barreto⁴, José Fernando Teixeira¹

1-Departamento de Angiologia e Cirurgia Vascular do Centro Hospitalar e Universitário São João, Porto; 2-Faculdade Medicina Universidade do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurologia do Departamento de Medicina do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Porto; 4-Serviço de Medicina Interna do Departamento de Medicina do Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Porto
Endereço postal: Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto
E-mail: antonio.hpneves@gmail.com

Introdução: Estima-se que 10%-15% dos AVC resultam de embolismo proveniente de estenose carotídea superior a 50%. A intervenção carotídea na doença sintomática em doentes com estenoses entre 50%-99% está recomendada, devendo ser realizada até 14 dias desde o evento índice, preferencialmente por endarterectomia carotídea. Desde 2015 que o Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular do Centro Hospitalar Universitário São João (CHUSJ), em colaboração com os Serviços de Medicina e Neurologia do Hospital Pedro Hispano (HPH), criaram sinergias para contribuir para o melhor tratamento dos doentes com indicação na fase sintomática aguda desta última instituição.

Objetivos: Avaliar a qualidade da resposta da referenciação precoce e preferencial com resultados aos 30 dias.

Metodologia: Análise retrospectiva das endarterectomias carotídeas realizadas desde 1 de Janeiro de 2015 até 12 de Dezembro de 2019 no CHUSJ em doentes referenciados pelo HPH. Resultados aos 30 dias pós-intervenção.

Resultados: Foram identificados 42 doentes (8% do total de endarterectomias no CHUSJ no período). A idade média foi de $68,2 \pm 8,9$ anos e 83,3% eram do sexo masculino. O evento neurológico foi AVC em 81% e AIT nos restantes 19%. Um total de 36 doentes (85,7%) foram submetidos a cirurgia em período janela, tendo sido a mediana de espera entre o evento índice e a intervenção cirúrgica de 9,5 dias. A mediana desde o dia de internamento no CHUSJ até à cirurgia foi de 1 dia.

O método anestésico de eleição foi anestesia regional (92,9% dos casos). Na maioria dos casos foi realizada endarterectomia carotídea com encerramento com patch (81%). Nos restantes foi usada a técnica de eversão (14,3%) ou encerra-

mento direto (4,8%).

A sobrevivência aos 30 dias foi de 100%. Um doente (2,4%) sofreu AVC de novo. Em 2 doentes (4,8%) houve necessidade de re-intervenção por hematoma cervical.

Conclusão: Este estudo retrospectivo demonstra elevada qualidade na referenciação inter-hospitalar, tendo a grande maioria dos doentes sido submetidos a endarterectomia carotídea no período janela e com uma mediana entre o evento neurológico e a cirurgia semelhante à verificada noutros países europeus. Registam-se excelentes resultados aos 30 dias que cumprem as exigências estabelecidas pelas sociedades europeias e internacionais. Contudo, existe espaço para melhoria, nomeadamente conseguindo intervencionar todos os doentes dentro do período janela, indicador de qualidade assistencial e estímulo para ambas as instituições incrementarem a colaboração elevando a importância clínica deste protocolo, que se propõe ser designado de Via Verde Doença Carotídea Extracraniana Sintomática.

CO.21 CARACTERIZAÇÃO DO FUNCIONAMENTO DA VIA VERDE AVC E DAS UNIDADES DE AVC NOS ESTABELECIMENTOS HOSPITALARES QUE REALIZAM TRATAMENTO TROMBOLÍTICO

Luísa Fonseca^{1,7}, José Roriz^{2,7}, Gustavo Santo^{3,7}, Ana Gomes^{4,7}, Ana Paiva Nunes^{5,7}, Miguel Rodrigues^{6,7}

1-Unidade AVC, Centro Hospitalar Universitário S. João; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Coimbra; 4-Serviço de Medicina, Centro Hospitalar Tondela-Viseu; 5-Unidade Cerebrovascular Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 6-Serviço de Neurologia Hospital Garcia de Orta; 7-Grupo de Trabalho Unidades de AVC da SPAVC

Introdução: A implementação da Via Verde AVC (VAVC) e o surgimento das unidades de AVC(UAVC) tiveram um papel determinante na diminuição da mortalidade por AVC na última década e na melhoria dos cuidados no AVC agudo. O funcionamento da VAVC e a realidade das Unidades de AVC é diversa, com diferentes modelos organizativos e de recursos humanos.

Objetivos: Caracterizar a VAVC e a estrutura funcional das várias UAVC do país.

Metodologia: Inquérito eletrónico, enviado a coordenador da UAVC/responsável pela VAVC, com dados sobre o funcionamento da VAVC e características da UAVC, com base nas recomendações da European Stroke Organization (ESO) e na norma 015/2017 da DGS.

Resultados: Foram obtidas 36 respostas de 39 hospitais. Relativamente aos critérios obrigatórios pela ESO, dos 36 hospitais todos têm equipamento de TC e realizam trombólise. Existe serviço de Neurologia em 83% deles, sendo que em 20 esta especialidade está presente na urgência. Apenas 5 não têm UAVC. Dos hospitais com UAVC 55% são coordenadas por Medicina Interna, 42% por Neurologia, tendo uma delas coordenação partilhada. Em 55% dos hospitais com Unidade existe um médico com experiência em UAVC/VAVC em presença física 24/7, 35% têm Neurologista com experiência em UAVC/VAVC em presença física ou prevenção 24/7. Apenas um não tem equipa de enfermagem dedicada, 4 não têm terapeuta da fala e o técnico de TC não está em presença física 24/7 em 2 hospitais. O protocolo de pesquisa de disfasia é utilizado em 93% das unidades.

Nos 31 hospitais com UAVC existe TC/angio-TC urgente 24/7 disponível < 30 minutos para os doentes candidatos a te-

rapêutica aguda, a neurosonologia está disponível <24 horas em 58% dos casos e em 42% existe central de monitorização automática com deteção de eventos arritmicos. Somente em 3 não é realizada monitorização regular e documentados os tempos porta-agulha e complicações da trombólise e em 14 é feita estatística do número de exames realizados.

Em 5 das unidades existem <6 camas dedicadas e em 3 são admitidos < 200 AVC agudos/ano. Nove das unidades são centros de referenciação para trombectomia.

Conclusão: Os dados revelam que a maioria das unidades apresenta constrangimentos relevantes na infraestrutura e capital humano, sendo que apenas 3 cumprem os requisitos mínimos obrigatórios que permitiriam certificação das UAVC pela ESO, estando uma delas já certificada. Entendemos assim que se justifica um plano de ação local que permita a cada UAVC/VAVC evoluir para parâmetros organizacionais e de qualidade requeridos pela ESO.

Agradecimentos: Direção da SPAVC, coordenadores UAVC/VAVC.

CO.22 STENT NA ESTENOSE DA BASILAR: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO.

Manuel Machado¹, Filipa Pedro^{1,2}, Alberto Fior¹, Isabel Fragata¹, João Reis¹, Ana Paiva Nunes¹

1-Unidade Cerebrovascular, Departamento de Neurociências do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 2-Serviço de Medicina Interna, Hospital Distrital de Santarém
Endereço postal: Hospital de S. José, Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa, PORTUGAL
E-mail: manuelsmachado@gmail.com

Introdução: A angioplastia com stent intracraniano é um procedimento ainda controverso tanto na circulação anterior como na posterior. Pretendemos com esta análise rever os resultados do nosso centro, na colocação de stents em doentes sintomáticos com estenoses graves ou oclusão da artéria basilar (AB).

Metodologia: Revisão retrospectiva baseada na recolha de informação na base de dados do serviço entre Janeiro de 2015 e Junho de 2019. Foram incluídos doentes sintomáticos que apresentavam estenoses da AB pré-oclusivas ou oclusivas, que foram submetidos a tratamento endovascular com colocação de stent. Analisaram-se os dados clínicos, imagiológicos e aspectos técnicos relativos ao procedimento.

Resultados: Vinte e quatro doentes foram tratados com angioplastia por "self-expanding stenting". Dezanove eram do género masculino e 5 feminino, com idades entre os 44 e 81 anos. (idade média, 69,8 anos). Vinte e dois apresentaram-se com AVC da circulação posterior e 2 com acidentes isquémicos transitórios (AIT) de repetição. No total 10 tinham tido previamente AITs (41%). Todos tinham um mRS prévio ≤ 2. Nove doentes apresentavam oclusão da AB e foram submetidos a colocação de stent após a trombectomia. Os restantes (15 doentes), apresentavam uma estenose grave (80%-99%). Em 13 doentes o stent foi colocado em fase aguda do AVC (≤24H). Observaram-se 2 rupturas da AB, 3 dissecções das vertebrais e 3 doentes faleceram por complicações do procedimento. Aos 3 meses, 11 doentes permaneceram com mRS ≤ 2, 5 doentes permaneceram com incapacidade funcional moderada (mRS 3-4), 2 doentes em síndrome de *locked-in* e 5 doentes faleceram. Em 1 doente não foi possível obter o mRS aos 3 meses. Relativamente à restenose *intrastent* (RIS) aos três meses, 13 doentes não apresentaram estenose significativa (<50%), e 1 doente com uma estenose significativa (>50%) e 1 com oclusão intrastent. Não obtivemos dados da RIS em 5 doentes.

Conclusão: A estenose da AB sintomática é uma condição

grave com morbimortalidade elevada. No nosso estudo, o tratamento endovascular com colocação de *stent* mostrou ser um procedimento relativamente seguro em doentes seleccionados e com relativo bom prognóstico aos 3 meses, já que aproximadamente metade dos doentes permaneceu com um baixo grau de incapacidade e quase todos não apresentavam reestenose.

CO.23 RETRATO ATUAL DA TRANSMISSÃO DE IMAGEM INTER-HOSPITALAR EM PORTUGAL NO ÂMBITO DA ABORDAGEM DO AVC AGUDO

Gustavo Santo^{1,4}, Ângelo Carneiro^{2,4}, Jaime Pamplona^{3,4}

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 3-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central; 4-Grupo de trabalho de transmissão de imagem inter-hospitalar da Sociedade Portuguesa do AVC
Endereço postal: Serviço de Neurologia – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Praceta Prof. Mota Pinto, 3030-075 Coimbra, Portugal

E-mail: gustavo.mtato@gmail.com

Introdução: A evidência favorável à trombectomia mecânica nos doentes com AVC isquémico por oclusão de grande vaso, surgida em 2015, exigiu uma reformulação do paradigma de atuação clínica e organizacional para permitir que todo o doente, independentemente do local onde ocorresse o AVC e o hospital onde fosse primariamente admitido, pudesse ter acesso a este recurso terapêutico. Neste contexto, o papel da transmissão de imagem inter-hospitalar assume uma particular relevância. Contudo, a sua utilização nacional, no âmbito da articulação entre hospitais, é maioritariamente desconhecida.

Objetivos: Caracterizar a articulação inter-hospitalar no território nacional, por via de transmissão de imagem (TC encefálica e angio-TC cervico-cerebral ± visualização do doente).

Metodologia: Inquérito telefónico ou presencial, efetuado entre Setembro e Outubro de 2019, dirigido aos reponsáveis da via verde do AVC e/ou coordenadores da Neurorradiologia de intervenção dos hospitais com Unidade de AVC de nível A, em Portugal continental e ilhas, com base na norma 015/2017 da DGS e nas recomendações de *telectroke* da European Stroke Organization (ESO).

Resultados: Na zona norte, 3 hospitais com Unidades de AVC de nível A funcionam de modo semelhante, com partilha bilateral dos exames de imagem através dos sistemas de comunicação e arquivamento de imagens (PACS) entre estes e com a maioria dos hospitais referenciadores. Os exames encontram-se no PACS, sendo possível ao neurorradiologista aceder às imagens a partir de qualquer computador intra-hospitalar ou remotamente, via ligação de *Virtual Private Network* (VPN), mediado pelos Serviços Partilhados do Ministério da Saúde (SPMS). Na região centro, existe apenas um hospital com Unidade de AVC de nível A, que centraliza na sua estação de trabalho os PACS dos 7 hospitais de nível B com os quais se articula. Sempre que a teleconsulta da Via Verde do AVC é solicitada, procede-se à visualização dos exames de imagem e pontualmente à observação do próprio doente, maioritariamente via PDS live. Na região sul, com exceção de um centro hospitalar (que tem vindo a desenvolver protocolos de acesso unidirecional dos exames de imagem com alguns hospitais contactantes), as imagens dos exames dos doentes são partilhadas preferencialmente por meios não oficiais, salvaguardando a ocultação da identidade do doente. No arquipélago da Madeira a transmissão de imagem não é efetuada na medida em que a ilha de Porto Santo

não dispõe de aparelho de TC e os Açores estão a implementar um processo de uniformização dos sistemas de imagem, ainda não disponível.

Conclusão: Constata-se a existência de uma discrepância relevante e com prováveis implicações clínicas no recurso à transmissão de imagem no âmbito do AVC agudo nas várias regiões que compõem o território nacional. Julgamos que urge aplicar os modelos que já demonstraram exequibilidade e eficácia às áreas geográficas que carecem deste recurso.

CO.24 TROMBECTOMIA DE REPETIÇÃO PARA TRATAMENTO DO AVC NAS RECORRÊNCIAS PRECOSES – A EXPERIÊNCIA DE UM HOSPITAL TERCIÁRIO

Carolina Maia¹, Luís Cruz¹, Orlando Galego¹, Joana Pinto¹, Ricardo Veiga¹, César Nunes¹, Cristina Machado², Carla Cecília², Bruno Rodrigues², Gustavo Santo², Fernando Silva², João Sargento-Freitas², Egídio Machado¹

1-Departamento de Neurorradiologia, Serviço de Imagem Médica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Endereço postal: Praceta, Rua Prof. Mota Pinto, 3004-561 Coimbra, Portugal

E-mail: carolinamaia.areas@gmail.com

Introdução: O tratamento endovascular (TE) é comprovadamente eficaz no tratamento do AVC isquémico por oclusão de grande vaso. No entanto, informação relativa à necessidade e potenciais benefícios de uma segunda trombectomia no tratamento do AVC agudo é ainda limitada.

Objetivos: Determinar a frequência, fatores associados e resultados de segunda trombectomia para o tratamento do AVC nas recorrências precoces.

Metodologia: Análise retrospectiva de todos os doentes admitidos num hospital terciário com AVC isquémico por oclusão de grande vaso e submetidos a TE, entre Janeiro de 2015 e Novembro de 2019. Seleccionados os doentes em que se realizou mais que uma trombectomia no mesmo episódio de internamento e avaliadas características clínicas, sucesso da recanalização (*thrombolysis in cerebral infarction* 8TICI) \geq 2b) e impacto funcional à data de alta e aos 3 meses usando a *modified Rankin Scale* (mRS).

Resultados: Dos 1030 doentes submetidos a TE no intervalo de estudo, 5 (0.5%) foram submetidos a mais que uma trombectomia. A idade mediana foi de 72 anos (mínimo 53 e máximo 88) e 60% eram do sexo feminino. No primeiro procedimento, obteve-se recanalização de sucesso em todos os doentes. A mediana de tempo entre o primeiro e o segundo procedimento foi de 24 horas (3 casos nas primeiras 24 horas e 2 casos entre as 24-72 horas). Três casos apresentavam etiologia cardioembólica (documentada fibrilhação auricular em todos), sendo que em dois desses o vaso ocluído entre procedimentos foi diferente. Os restantes dois casos eram de causa aterosclerótica e ocorreu re-oclusão do mesmo vaso, com implantação de *stent* no segundo procedimento. A recanalização de sucesso na segunda trombectomia foi conseguida em 3 dos 5 doentes. Dois casos apresentaram hemorragia intraparenquimatosa tipo 1 (PH1) documentada nas primeiras 24 horas após o segundo procedimento, sendo que um destes acabou por falecer. Aos 3 meses após o evento apenas um doente (20%) apresentava um mRS \leq 2.

Conclusão: A realização de segunda trombectomia é ainda rara em doentes com AVC agudo, mas clinicamente relevante em termos de prognóstico funcional, apresentando apenas um

doente um bom resultado a longo prazo. A recorrência precoce associa-se a pior resultado clínico dos doentes, o que reforça a necessidade de estratégias de monitorização e prevenção de fenómenos de embolização ou re-oclusão.

CO.25 VARIÁVEIS INFLUENCIADORAS DO RESULTADO FUNCIONAL DE DOENTES SUBMETIDOS A TROMBECTOMIA COM E SEM TROMBÓLISE PRÉVIA.

Manuel Machado¹, Marta Alves^{2,3}, Alberto Fior¹, Isabel Fragata¹, Ana Luísa Papoila^{2,3}, João Reis¹, Ana Paiva Nunes¹

1-Unidade Cerebrovascular, Departamento de Neurociências do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 2-Gabinete de Análise Epidemiológica e Estatística do CHULC; 3-Nova Medical School

Endereço postal: Hospital de S. José, Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa, Portugal

E-mail: manuelsmachado@gmail.com

Introdução: Actualmente é consensual o tratamento combinado de trombólise endovenosa (TEV) com trombectomia mecânica (TM) em oclusões de grande vaso (OGV). Contudo, ultimamente a utilidade da trombólise pré-trombectomia está a ser questionada. Este estudo tem como objectivo investigar se o tipo de intervenção - terapia combinada (TEV+TM) ou TM isolada (TMI) está associada a um bom resultado funcional dos doentes com OGV da circulação anterior.

Metodologia: Foram analisados dados de uma coorte histórica de doentes com OGV da circulação anterior submetidos a TM, quer como procedimento isolado quer em combinação com tratamento prévio com TEV, entre Janeiro de 2016 e Dezembro de 2018. Foram utilizados modelos de regressão logística para identificar factores associados a um bom resultado funcional aos três meses.

Resultados: 566 doentes foram identificados, dos quais 375 realizaram a terapia combinada TEV+TM e 171 TMI. Idade, género, NIHSS à entrada foram similares entre os grupos ($p=0,256$; $p=0,322$; $p=0,566$, respectivamente).

Do modelo de análise multivariável vários factores parecem influenciar o *Modified Ranking Scale* (mRS) aos 3 meses: 1) doentes com menos de 75 anos, têm quase 3 vezes maior possibilidade de terem um bom resultado funcional aos três meses (mRS0-2) (OR:2,66; IC95%: 1,72-4,10; $p<0,001$); 2) doentes sem antiagregação prévia têm 92% maior possibilidade de terem um bom resultado funcional aos 3 meses (OR:1,92; IC95%: 1,20-3,07; $p=0,006$); 3) doentes que têm um mRS prévio 0-2 têm quase 4 vezes maior possibilidade de terem um bom resultado funcional mRS aos 3 meses (OR:4,31; IC95%: 1,88-9,86; $p<0,001$); 4) por cada aumento de um ponto no NIHSS à entrada há uma diminuição de 11% na possibilidade de terem um mRS bom aos 3 meses (OR:0,89; IC95%: 0,86-0,93; $p<0,001$); 5) doentes que não apresentaram edema cerebral, têm quase 8 vezes maior possibilidade de terem um mRS aos 3 meses 0-2 (OR:7,78; IC95%: 3,29-18,41; $p<0,001$); 6) doentes que têm um TICI final 2b ou 3), têm quase 5 vezes maior possibilidade de terem um mRS aos 3 meses entre 0 e 2 (OR:4,58; IC95%: 2,18-9,63; $p<0,001$). O tipo de intervenção (TEV+TM ou TMI) embora tenha permanecido no modelo múltiplo, não teve significado estatístico (OR:1,08; IC95%: 0,69-1,68; $p=0,751$).

Conclusão: Das variáveis estudadas, a idade, doença vascular prévia, grau de autonomia prévio, gravidade do AVC, presença de edema cerebral e grau de recanalização parecem ser factores que influenciam um bom resultado funcional em doentes com OGV da circulação anterior submetidos a TM.

Na nossa casuística o tipo de tratamento escolhido, TEV+TM ou TMI, não teve influência no resultado funcional dos doentes.

CO.26 TROMBECTOMIA MECÂNICA NA OCLUSÃO ISOLADA DA ARTÉRIA CEREBRAL POSTERIOR – A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Bruno Cunha¹, Mariana Baptista¹, Isabel Fragata¹, Rui Carvalho¹, Jaime Pamplona¹, Ana Paiva Nunes², João Reis¹

1-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Lisboa; 2-Unidade Cerebrovascular, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Lisboa

Endereço postal: Hospital de São José, Rua José António Serrano

1150-199 Lisboa, Portugal

E-mail: brunojorgecunha@gmail.com

Introdução: A decisão de recanalização de oclusões isoladas da artéria cerebral posterior (ACP) por trombectomia endovascular mecânica (TEV) não é consensual. A inexistência de ensaios randomizados que comprovem a segurança e sua eficácia, para além da ausência de escalas clínicas e imagiológicas específicas (ausência de aceitação universal de adaptações como a *posterior circulation Alberta Stroke Program Early CT score* e *expanded National Institutes of Health Stroke Scale*) poderá dificultar o acesso aos melhores cuidados em fase aguda. Sabemos, no entanto, que o AVC da ACP pode ter importantes consequências negativas na independência funcional e na qualidade de vida dos doentes.

Objetivos: Revisão da experiência do nosso centro e avaliação da eficácia e segurança da TEV no AVC agudo com oclusão isolada da ACP.

Metodologia: Revisão retrospectiva de todos os doentes consecutivos com AVC e oclusão isolada da ACP submetidos a trombectomia endovascular no nosso centro hospitalar, entre janeiro de 2015 e novembro de 2019. Foram avaliados dados referentes à taxa de repermeabilização, resultado clínico e funcional, complicações associadas ao procedimento e mortalidade.

Resultados: Um total de 24 doentes com oclusão isolada da ACP submetidos a trombectomia endovascular em fase aguda no nosso centro. Destes, 13 (57%) foram concomitantemente submetidos a trombólise endovenosa. A técnica de aspiração foi utilizada isoladamente em 15 doentes, em 2 recorreu-se a técnica stent retriever e nos restantes 7 optou-se por uma abordagem com múltiplas técnicas. Verificou-se uma taxa de repermeabilização favorável (2b/3 na escala *thrombolysis in cerebral infarction* - TICI) de 65%. A taxa de resultado funcional favorável aos 3 meses (acréscimo de 0 ou 1 ao valor de base do *modified Rankin Scale*) foi de 56%. Identificou-se uma taxa de mortalidade aos 90 dias de 21%, sem relação direta com o procedimento endovascular. A taxa de complicações intra-procedimento foi de 13%, com um caso de dissecação da artéria vertebral e dois casos de migração de trombo para a ACP contra-lateral. Não se registou ocorrência de hemorragia intracraniana sintomática.

Conclusão: Numa era em que a TEV é considerada o tratamento de eleição nas oclusões de grande vaso na circulação anterior e na artéria basilar, esta técnica parece poder ser igualmente aplicada na oclusão da ACP, com segurança e resultados funcionais favoráveis.

CO.27 TROMBECTOMIA EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO COM MAIS DE SEIS HORAS DE EVOLUÇÃO: O ESTUDO DE PERFUSÃO É MESMO IMPRESCINDÍVEL?

Patrícia Marques¹, Daniela Soares Santos¹, Cristina Duque¹, Luciano Almendra¹, Carla Cecília¹, Cristina Machado¹, Bruno Rodrigues¹, Orlando Galego^{2,4}, César Nunes², Ricardo Veiga², Egídio Machado², Gustavo Santo¹, João Sargento-Freitas¹, Fernando Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Imagem Médica, Departamento de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra
Endereço postal: Praceta, R. Prof. Mota Pinto, 3004-561 Coimbra, Portugal

E-mail: patricia.ror.marques@gmail.com

Introdução: A evidência científica atual recomenda a realização de estudo imagiológico de perfusão para selecionar os doentes com AVC isquémico por oclusão de grande vaso (LVO) para trombectomia após as seis horas de instalação do AVC. No entanto, as referidas técnicas de imagiologia não estão disponíveis em todos centros.

Objetivos: Este estudo tem como objetivo analisar os dados de um centro terciário relativamente aos resultados obtidos após realização de trombectomia nos doentes com mais de seis horas de evolução clínica selecionados sem realização de estudo de perfusão.

Metodologia: Foram analisados os doentes admitidos na unidade de AVC de um hospital terciário por AVC isquémico e LVO submetidos a trombectomia entre abril de 2017 e dezembro de 2018. Foi realizada a caracterização demográfica da população e analisados dois subgrupos: o grupo de doentes com tempo instalação-punção femoral superior e inferior a 360 minutos (<6 horas e >6 horas). O AVC foi classificado de acordo com a apresentação clínica e fisiopatologia subjacente utilizando a *Oxford Stroke Classification*. Sinais de enfarte foram documentados de acordo com o *Alberta Stroke Program Early CT Score* (ASPECTS). Foram apuradas as principais comorbilidades presentes e recolhidos os dados de segurança - rotura de vaso, transformação hemorrágica e morte - e de eficácia - NIHSS à data de alta e estado funcional avaliado pela *modified Rankin Scale* (mRS) aos três meses.

Resultados: De um total de 407 doentes (idade média 74,3 +- 11,8 anos, sendo 54,1% do sexo feminino), 118 (29%) iniciaram trombectomia com mais de seis horas de evolução dos sintomas. Nenhum doente fez estudo de perfusão. Destes 118, 33,0% foram AVC identificados ao acordar. A complicação mais frequente foi a transformação hemorrágica (15,6% no grupo <6 horas vs 14,4% no grupo >6 horas). A mortalidade hospitalar foi de 14,9% no grupo <6 horas e 9,3% no grupo >6 horas e o NIHSS à data de alta de 12,5+-9,9 no grupo <6 horas e 11,6+-10,2 no grupo >6 horas. O mRS aos três meses ≤ 2 foi de 34,8% no grupo <6 horas e 39,0% no grupo >6 horas.

Conclusão: A realização de trombectomia em janela alargada parece ter resultados semelhantes à realizada antes das seis horas de evolução clínica, mesmo na ausência de seleção baseada em estudos de perfusão. Estudos prospetivos e com maior número de doentes são necessários para apoiar estes dados.

CO.28 WORLD HEALTH ORGANIZATION QUALITY OF LIFE-BREF - VERSÃO APHASIA – FRIENDLY

Ana Araújo¹, Pedro Sa-Couto², Paula Valente³, Maria Matos^{3,4}

1-Terapeuta da Fala, Clínica Viver Melhor, Ermesinde, Valongo; 2-Professor Auxiliar do Departamento de Matemática (DMAT), Universidade de Aveiro, Aveiro; 3-Terapeuta da Fala, Instituto Português da Afasia, Matosinhos, Porto; 4-Terapeuta da Fala, Professora Adjunta na Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro, Aveiro

Endereço postal: Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro - Edifício 30 Agrad do Crasto – Campus Universitário de Santiago 3810-193 Aveiro, Portugal

E-mail: anaaraujo@ua.pt

Introdução: As diretrizes internacionais para o tratamento de pessoas com acidente vascular cerebral afirmam que todas as informações escritas sobre saúde devem estar num formato *Aphasia-Friendly*, para que estas fiquem adaptadas às dificuldades de compreensão (oral e escrita) e expressão de uma pessoa com afasia. Contudo, as pessoas com afasia (PCA) referem que a acessibilidade comunicativa é ainda um problema significativo. O *World Health Organization Quality of Life-BREF* (WHO-QOL-BREF), elaborado pela Organização Mundial de Saúde para avaliar a qualidade de vida a vários níveis, é exemplo de um material da área da saúde não adaptado às características desta população.

Objetivos: Propõe-se a criação de um suporte *Aphasia-Friendly* ao WHOQOL-BREF, versão portuguesa.

Metodologia: Recorreu-se ao Focus Group, sendo o grupo de peritos constituído por sete PCA. Foram definidos fatores de inclusão e exclusão. Numa primeira fase, foi criado um suporte visual, em *PowerPoint*, com opções de possíveis adaptações do instrumento de avaliação, com base numa revisão da literatura sobre o tema. Além das questões colocadas, foi permitido que as PCA dessem outras opiniões que seriam pertinentes considerar, quanto ao *design* do instrumento.

Resultados: Os peritos consideraram que a letra areal e os ícones a cores nas escalas de resposta são facilitadores (ambos 100,0%), assim como o destaque de palavras-chave a negrito (57,1%) e em letra maiúscula (42,9%). A utilização de suporte gráfico, nomeadamente de fotografias (47,9%) e pictogramas (52,1%) facilitam igualmente a compreensão do material apresentado.

Conclusão: Foi possível elaborar um suporte *Aphasia-Friendly* ao instrumento WHOQOL-BREF, versão portuguesa, com algumas adaptações do seu design. Os resultados obtidos vão ao encontro do que é referenciado na literatura internacional acerca do tema. Em estudos futuros poderá ser importante considerar a elaboração de suportes diferentes (suporte gráfico realizado com fotografias ou apenas com pictogramas) de acordo com as dificuldades de compreensão apresentadas pelas PCA.

CO.29 AVALIAÇÃO DA COMUNICAÇÃO FUNCIONAL NA PESSOA COM AFASIA PÓS-AVC: QUAL O INSTRUMENTO MAIS EFICAZ?

Fernando Garcia

Centro de Medicina de Reabilitação do Alcoitão (CMRA), Alcabideche, Portugal

Endereço postal: Rua Conde Barão – Alcoitão, 2649-506 Alcabideche

E-mail: fernando.garcia@scml.pt

Introdução: A comunicação funcional é um indicador fundamental do impacto da Afasia no quotidiano das pessoas com afasia, na forma como utilizam as capacidades linguísticas nas suas actividades sociais, pelo que a sua avaliação é imprescindível no processo de avaliação. O Perfil de Comunicação Funcional (PCF) e a *Functional Assessment of Communication Skills for Adults* (ASHA-FACS) são dois instrumentos disponíveis para avaliar esta capacidade em pessoas com afasia.

Objetivos: O objectivo deste estudo é avaliar a eficácia do PCF e da ASHA-FACS, fazendo a correlação entre ambos e entre cada um deles e dois instrumentos de avaliação da gravidade da afasia - Escala de Gravidade da Afasia (GA), e o Quociente de Afasia (QA), obtido a partir dos resultados da Bateria de Avaliação de Afasia de Lisboa (BAAL).

Metodologia: Dos utentes admitidos na Unidade de Terapia da Fala do CMRA, de 2010 até outubro de 2019, foram selecionados 503 utentes, com os seguintes critérios: ter sofrido um AVC, ter um diagnóstico de afasia na avaliação inicial e que foram avaliados com os quatro instrumentos.

O diagnóstico de afasia foi efectuado com os resultados da BAAL, tendo sido calculado o QA e atribuído o Grau de Afasia e complementado com a aplicação das versões portuguesas do PCF e da ASHA-FACS.

Os dados foram analisados no *Software E* (v. 3.6), recorrendo ao coeficiente de correlação de Spearman para comparar os resultados dos quatro instrumentos.

Resultados: A correlação entre o QA e o PCF foi alta e significativa ($R=0,83$, $p<0,001$), tal como entre o QA e ambas as escalas da ASHA-FACS (ASHA-FACS Q e ASHA-FACS I), com um resultado de $R=0,76$, $p<0,001$.

A correlação entre o GA e o PCF foi alta e significativa ($R=0,86$, $p<0,001$), tal como entre o GA e a ASHA-FACS I ($R=0,82$, $p<0,001$) e entre o GA e a ASHA-FACS Q ($R=0,81$, $p<0,001$).

Conclusão: Os resultados indicam que as correlações obtidas nas pontuações dos quatro instrumentos foram significativas e elevadas.

Contudo, a correlação do PCF é mais forte com os dois instrumentos que aferem a gravidade da afasia, quando comparado com a ASHA-FACS, em ambas as escalas, no que diz respeito pelo menos a pessoas com afasia pós-AVC.

Assim, os resultados sugerem assim que apesar de ambos os instrumentos serem válidos, o PCF poderá ser mais útil na avaliação de quadros afásicos clássicos por lesão do hemisfério cerebral dominante, quando comparado com a ASHA-FACS.

Agradecimentos: Gostaria de agradecer a colaboração e apoio do Gabinete de Estudos Clínicos do CMRA.

CO.30 NOMEAÇÃO DE OBJECTOS VS FOTOS DE OBJECTOS DE PESSOAS COM AFASIA

José Fonseca¹, Filipa Miranda², Gabriela Ieal², Teresa Pinho e Melo², Isabel Pavão Martins¹

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa; 2-Serviço de neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte
Endereço postal: Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa. Avenida Professor Egas Moniz, 1649-028 Lisboa, Portugal

Introdução: Muitas baterias clássicas de avaliação da afasia utilizam objectos reais nas suas provas de avaliação da nomeação. No entanto, nem sempre é muito fácil a sua utilização e nomeadamente em provas de avaliação à cabeceira. Reis et al (1994, 2001) demonstraram a influência da literacia na capaci-

dade de nomeação de material em duas dimensões (desenhos e fotografias) e em 3 dimensões em sujeitos saudáveis. Em 2006, Reis et al referem a influência da cor no desempenho na nomeação de imagens de objectos e suas fotografias em sujeitos letrados e analfabetos. Desconhecem-se estudos comparativos do comportamento de pessoas com afasia na nomeação de objectos em duas e três dimensões.

Objetivos: Pretende-se verificar se existem diferenças na nomeação oral de objectos reais e das suas fotografias coloridas de pessoas com afasia de etiologia vascular.

Metodologia: Avaliámos pessoas com afasia de etiologia vascular com alguma capacidade discursiva. Utilizou-se um teste de nomeação oral de 24 objectos reais, 24 fotografias coloridas dos mesmos objectos e 6 imagens de contorno da escala NIHSS. A ordem de apresentação dos objectos versus fotografias foi aleatorizada. Entre as 2 provas foi passada a figura Ladrão de biscoitos. As fotografias foram apresentadas num tablet.

Resultados: Avaliaram-se 40 sujeitos (12H) com média de 62 anos de idade, 9 de escolaridade e 214 dias de evolução. A média de respostas correctas nos objectos foi de 65,9%, (45%-77,5%) nas fotos de 58,1% (40%-70%) e nas imagens da escala NIHSS de 44,2% (10%-65%). Não se verificaram diferenças significativas entre os 2 tipos de estímulos quando corrigidos para a escolaridade. O desempenho da nomeação de objectos reais foi superior em 21 dos 24 objectos.

Conclusão: Apesar do desempenho ser superior na nomeação de objectos reais a diferença encontrada não é estatisticamente significativa. Não se encontrou influência da escolaridade na nomeação de nenhum dos tipos de estímulos. Os desenhos apresentados na escala NIHSS apresentam valores muito baixos, nomeadamente a rede, em que apenas 10% dos sujeitos tiveram sucesso. Sugere-se que revisões dos testes existentes e a criação de novos testes de nomeação recorram a fotografias de qualidade de objectos reais.

CO.31 BATERIA DE AFASIA DE AACHEN (AAT). VERSÃO PORTUGUESA

José Fonseca¹, Martin Lauterbach², Gabriela Ieal^{1,3}, Isabel Pavão Martins¹, Klaus Willmes⁴

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular; 2-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 4-University Hospital RWTH Aachen
Endereço postal: Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa. Avenida Professor Egas Moniz, 1649-028 Lisboa, Portugal

Introdução: A AAT é um instrumento de avaliação, diagnóstico, classificação e quantificação das perturbações da linguagem secundárias a lesões cerebrais. Foi desenvolvida nos anos 80 para a língua alemã e encontra-se actualmente traduzida e adaptada para o holandês, inglês, italiano e tailandês. Esta bateria é composta por testes para avaliação da compreensão oral e escrita, nomeação, repetição, compreensão auditiva complexa e do discurso espontâneo.

Objetivos: Apresenta-se os resultados psicométricos da versão portuguesa da AAT.

Metodologia: A validação portuguesa foi feita em 153 sujeitos saudáveis (95 mulheres) com mais de 18 anos de idade e de todas as escolaridades e 125 pessoas com os vários tipos de afasia.

Resultados: A AAT versão portuguesa apresenta uma excelente fiabilidade, uma vez que os valores de alfa de Cronbach

foram todos superiores a 0,8 e o erro-padrão variou nos vários subtestes entre 2,42 e 5,77. O acordo interavaliadores variou no conjunto dos subtestes entre 98,7% e 99,6% e na análise do discurso de forma isolada entre 74,5% e 85,9%. A análise discriminativa entre controlos e doentes letrados foi de 90,7%. A sensibilidade positiva foi de 78,9% e a especificidade de 100%. Para avaliar a precisão compararam-se os resultados obtidos na AAT com o desempenho na BAAL (medida *gold standard* em Portugal), tendo-se obtido 89,9% de resultados idênticos nas duas baterias. A AAT versão portuguesa apresenta uma boa validade de constructo, uma vez que existe uma clara separação entre os testes expressivos e os compreensivos.

Conclusão: A AAT versão portuguesa apresenta boas medidas psicométricas e vem colmatar a ausência em Portugal de uma bateria de avaliação da afasia de cariz neurolinguístico.

CO.32 PROTOCOLO DE PROGRESSÃO DA ALIMENTAÇÃO NA DISFAGIA – PPD NUM CENTRO DE REABILITAÇÃO

Ferreira, M.¹, Matos, S.², Ferreira, A. M.², Pereira, A.²

1,2 - Centro de Medicina de Reabilitação da Região Centro – Rovisco Pais

E-mail: marianaferreira91@gmail.com

Introdução: A disfagia orofaríngea é uma condição frequente após acidente vascular cerebral, sendo esta a patologia mais frequente numa enfermaria de reabilitação geral de adultos, num centro de reabilitação. O diagnóstico atempado e posterior abordagem terapêutica é essencial. Neste contexto, surge a necessidade de linhas orientadoras para abordagem destes doentes em equipa multiprofissional. Na literatura existem algumas recomendações sobre o retorno à via oral de alimentação. Contudo não existem protocolos estabelecidos para este efeito.

Objetivos: Desenvolver um protocolo para otimizar a progressão na alimentação dos doentes com disfagia que oriente a equipa multiprofissional na decisão do tipo e via de alimentação, quantidades dadas e *timings* em que se deve progredir para a alimentação por via oral total, assim como o encaminhamento para avaliação instrumental da deglutição e qual o exame mais adequado a cada situação.

Metodologia: Realizou-se uma revisão da literatura e com base na prática assistencial, em equipa multiprofissional, desenvolveu-se um fluxograma intitulado Protocolo de Progressão da Alimentação na Disfagia – PPD.

Resultados: Elaboração de um protocolo de progressão da alimentação em doentes com disfagia num centro de reabilitação. Trata-se de um algoritmo, em esquema de árvore de decisão, que define a abordagem ao doente com disfagia após lesão encefálica adquirida. Este inicia-se com uma avaliação da deglutição pelo Terapeuta da Fala, determinando-se a via de alimentação e o modo de progressão com vista a via oral total, sempre que possível. A necessidade e encaminhamento para uma avaliação instrumental da deglutição ou para a avaliação de gastroenterologia, para colocação de gastrostomia, são ramos de decisão do fluxograma. Em cada ramo de decisão do protocolo é clara a definição dos papéis e funções dos vários profissionais que constituem a equipa. O protocolo está a ser implementado numa enfermaria de reabilitação geral de adultos num centro de reabilitação.

Conclusão: A disfagia exige uma abordagem multiprofissional e contínua, sendo que a implementação deste protocolo contribuiu para otimizar a conduta e abordagem ao doente com disfagia por parte dos diferentes profissionais envolvidos no processo de reabilitação. Além disso, permite estabelecer

recomendações na transição progressiva para uma alimentação por via oral, sempre que possível, garantido que esta se faça de forma segura e eficaz.

CO.33 INTERVENÇÃO DA MEDICINA FÍSICA E DE REABILITAÇÃO NO AVC NO HOSPITAL DE AGUDOS

Eduardo Freitas Ferreira, Bárbara Dantas, Diogo Portugal, Nuno Silva, Catarina Matos, Leonor Prates

Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Endereço postal: Serviço de Medicina Física e de Reabilitação, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca E.P.E., IC 19, 2720-276 Amadora, Portugal

E-mail: eduardo.ferreira@hff.min-saude.pt

Introdução: O AVC constitui uma das principais causas de morbi-mortalidade em Portugal. A sua taxa de mortalidade tem diminuído, originando um número crescente de sobreviventes com limitações funcionais. A Medicina Física e de Reabilitação (MFR) assume um papel central na otimização funcional destes doentes.

Objetivos: Pretende-se analisar uma amostra de doentes internados por AVC agudo, versando sobre o papel da MFR no hospital de agudos e na referenciação para internamento de Reabilitação.

Metodologia: Estudo retrospectivo observacional de doentes internados no Serviço de Neurologia por AVC, entre janeiro e junho de 2019. Caracterizou-se a amostra quanto a variáveis sociodemográficas, clínicas, terapêuticas, reabilitação, demora e destino na alta. Analisou-se a variação da funcionalidade no internamento utilizando o Índice de Barthel (IB) e a orientação para Reabilitação pós-alta. Na análise estatística utilizaram-se o teste de T-Student simples e emparelhado e a correlação de Spearman. Um valor-p $\leq 0,05$ foi considerado estatisticamente significativo.

Resultados: Foram incluídos 106 doentes, apresentando idade média 63,65 anos ($\delta=14,32$), predominantemente do género masculino (60,4%) e previamente autónomos (94,4%). O AVC foi isquémico em 88,7% dos doentes, a maioria (52,1%) com síndromes da circulação anterior e cardio-embólicas (31,9%). No AVC hemorrágico predominou a hemorragia intracerebral hipertensiva (83,3%). A Via Verde AVC foi ativada em 45,3% dos doentes (mediana NIHSS inicial 11), tendo 23,4% realizado trombólise e 18,1% trombectomia. Todos os doentes foram avaliados por MFR, sendo que, 4 não apresentavam indicação para intervenção (estado clínico impeditivo ou ausência de défices justificativos). Em média os doentes foram avaliados por Fisiatra e iniciaram intervenção 1,37 dias ($\delta=1,2$) após a admissão - 95,1% fisioterapia, 52,0% terapia da fala, 40,2% terapia ocupacional e 3,9% reabilitação neuropsicológica. A variação do IB durante o internamento foi de $17,7 \pm 19,8$ pontos (média IB-7º dia 50,18; IB-alta 68,73), estatisticamente significativa ($p < 0,001$). Foram referenciados para internamento de Reabilitação 40,6% dos doentes (20,75% para Centro de Reabilitação). O tempo médio para referenciação foi de 12,7 dias ($\delta=7,0$) após a admissão. Um IB-7º dia mais baixo esteve associado a maior tempo para referenciação ($p < 0,001$). A demora média no serviço foi de 28,5 dias ($\delta=27,7$), influenciada em 27,4% dos doentes pela espera para entrada na unidade de reabilitação.

Conclusão: A MFR avaliou/proporcionou precocemente (média <48 horas) cuidados de Reabilitação a todos os doentes. A variação da funcionalidade no internamento salienta a importância da MFR no hospital de agudos e o seu papel central na abordagem/gestão precoce do compromisso funcional decorrente do AVC.

CO.34 O CUIDADOR INFORMAL NO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL: COMO ABORDAR?

Eva Alves¹, Luísa N. Medeiros², Madalena Carvalho¹, Ricardo Henriques¹, Prof. Dr. Francisco Sampaio¹

1-Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão
E-mail: eva.alves.med@gmail.com

Introdução: A ocorrência de um AVC é um evento súbito tanto para o doente como para a sua família, cuja qualidade de vida sofre um importante impacto multidimensional: fisiológico, físico, psicológico, emocional, social e económico. A evolução das repercussões negativas no cuidador informal (CI) e a descuidada das suas necessidades originam sobrecarga física e mental. O AVC é a principal causa de incapacidade a nível mundial, tem vindo a tornar-se relevante entre as preocupações dos órgãos políticos, da sociedade, e dos investigadores, no entanto a avaliação da sobrecarga do CI no AVC ainda não é uma realidade na prática clínica.

Objetivos: Enquadrar o tema na realidade da população portuguesa para estruturar e propor uma abordagem possível a implementar na prática clínica.

Metodologia: Foi utilizada toda a literatura publicada entre Janeiro de 2009 e Dezembro de 2019 obtida através da base de dados MEDLINE/Pubmed e repositórios nacionais pela pesquisa dos termos: «stroke caregiver» E «burden» restritos ao título dos artigos, sem restrição de idioma.

Resultados: Foram selecionados 28 artigos e teses directamente relacionados com o tema. A sobrecarga do CI, um processo complexo e multifactorial, manifesta-se em três grandes domínios: físico, emocional e socioeconómico. Os CI apresentam uma morbilidade geral superior, quando comparados a indivíduos da mesma idade não sujeitos a tal sobrecarga, com altas taxas de depressão, ansiedade, exaustão, fadiga, lesões musculoesqueléticas, isolamento social e problemas económicos. A sobrecarga do CI afecta a recuperação funcional dos sobreviventes de AVC, assim como a taxa de reinternamentos e necessidade de institucionalização. Existem vários os instrumentos (escalas e questionários) de avaliação da sobrecarga do CI no AVC que têm sido testadas e encontram-se parcialmente validadas e traduzidas para a língua portuguesa, como é o caso do Questionário de Avaliação da Sobrecarga do Cuidador Informal (QASCI), tendo em conta o contexto sociocultural e económico da população portuguesa. Esta avaliação permite desenhar e introduzir soluções para combater a sobrecarga do CI e assim contribuir para a melhoria da qualidade de vida de ambos, doente e CI.

Conclusão: A abordagem ao doente com AVC deve ser holística e diádica, uma vez que qualidade de vida do cuidador está intimamente ligada à do doente. É imperioso que sejam criadas e melhoradas não só as condições de assistência à pessoa com dependência, mas também as acções direccionadas ao seu cuidador. A MFR é uma especialidade fundamental na abordagem multidisciplinar e com competências nesta problemática.

POSTERS

P.1 ANOMIA PARA NOMES PRÓPRIOS APÓS LESÃO ISQUÉMICA TALÂMICA.

Filipa Dourado Sotero¹, Mariana Dias¹, Pedro Nascimento Alves^{1,2}, Isabel Pavão Martins^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa
Endereço postal: Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Av. Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa, Portugal
E-mail: fdouradosotero@gmail.com

Introdução: A anomia para nomes próprios caracteriza-se por um defeito específico de nomeação, podendo envolver diferentes categorias, nomeadamente nomes de pessoas ou locais. Embora a contribuição do tálamo para a nomeação permaneça pouco compreendida, pensa-se que desempenhe um papel importante na modulação da atividade de regiões corticais importantes para a nomeação, como o lobo temporal e o lobo frontal esquerdo.

Caso Clínico: Homem, 51 anos, dextro, 12º ano de escolaridade, admitido no SU por alteração do estado de consciência e hemiparesia esquerda de início súbito com 2 horas de evolução. Tinha antecedentes pessoais de tabagismo. No exame neurológico apresentava-se sonolento, com exotropia do olho direito, parésia facial central esquerda, disartria e hemiplegia esquerda (NIHSS 14). Realizou TC-CE que não mostrou lesões isquémicas agudas (ASPECTS 10) e angio-TC que não documentou oclu-

são de grande vaso. Efetuou terapêutica com rtPA endovenoso apresentando melhoria do defeito neurológico (NIHSS 3). A RM-CE documentou lesão isquémica talâmica anterior bilateral e a investigação etiológica revelou um foramen oval patente sem aneurisma do septo interauricular. No internamento apresentava queixas cognitivas, referindo dificuldade em recordar eventos recentes. A avaliação neuropsicológica, para além de um síndrome amnésico e disexecutivo comum em lesões com a localização referida, documentou um defeito acentuado na capacidade de nomeação de faces famosas (apresentação do estímulo quer por via visual (foto) quer oral (descrição)). Não apresentava defeito de reconhecimento das faces, nem de evocação dos atributos da pessoa a nomear. Verificava-se recuperação parcial de alguns nomes com pistas fonológicas ou de outras categorias semânticas. Não apresentava alterações de nomeação noutras categorias, incluindo na nomeação de países ou cidades. Durante o internamento, o doente apresentou boa evolução clínica, com recuperação do defeito neurológico.

Conclusão: Apresenta-se um caso de anomia específica para nomes próprios por lesão anterior do tálamo. A anomia melhorava com pistas fonológicas e semânticas, colocando-se a hipótese de que estas compensem a ativação cortical anormal resultante da lesão talâmica. A recuperação de nomes de pessoas parece ser particularmente difícil comparativamente com a de locais, sugerindo um mecanismo especializado envolvido na sua recuperação.

P.2 HEMIALEXIA E HEMIA Cromatopsia - UMA HEMIANOPSIA HOMÓNIMA SELETIVA: APRESENTAÇÃO ATÍPICA DE ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

Luis Ribeiro¹, Pedro Bem², Margarida Calejo¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano; 2-Serviço de Neuroradiologia do Hospital Pedro Hispano
E-mail: luismiggr@gmail.com

Introdução: Para além do cortex estriado, a informação visual distribui-se por uma vasta área de regiões corticais e subcorticais. O cortex occipital ventromedial e o giro angular esquerdo são essenciais para a visão a cores e capacidade de leitura, respetivamente.

Caso Clínico: Mulher de 57 anos com antecedentes de diabetes *mellitus* e dislipidemia, que se apresenta com quadro de instalação súbita de alteração da visão: deixou de ver a parte inicial das palavras (embora mantivesse capacidade de escrita) e via as hemifaces esquerdas desfocadas e sem cor. Sem outras queixas, nomeadamente: défice de força, alteração da sensibilidade ou da fala. Foi observada por Neurologia com 7 dias de clínica e ao exame neurológico não havia défice campimétrico à confrontação, sem neglet visual mas objetivou-se hemialexia e hemiacromatopsia esquerda, sem agrafia, digitognosia ou discalculia e sem outras alterações.

O estudo com TC cerebral não mostrou lesões agudas. Na ressonância magnética (RM) cerebral mostrou duas lesões: uma lesão tálamo-capsular direita com extensão ao pedúnculo cerebral ipsilateral, hiperintensa no TR longo, sem captação de contraste, hipersinal em DWI sem clara restrição no mapa ADC. e outra lesão occipital posterior esquerda, apenas com hipersinal FLAIR sem hipersinal no DWI. O estudo neurovascular incluindo angio-TC dos vasos supra-aórticos e intracerebral e ecocardiograma transtorácico foi normal. O estudo analítico, serológico e autoimune não revelou alterações. Pela presença de duas lesões vasculares cerebrais em 2 territórios diferentes, sugerindo etiologia embólica/vasculítica foi realizada punção lombar que foi normal e pesquisa de neoplasia oculta que foi negativa. A doente irá realizar avaliação oftalmológica para melhor caracterização das alterações visuais.

Conclusão: A alexia sem agrafia é uma síndrome pouco frequente, geralmente associada a lesões occipitais esquerdas, envolvendo o giro angular. No caso desta doente, identificou-se uma síndrome de hemi-alexia, raramente encontrada e associada a lesões do esplénio do corpo caloso, atingindo as fibras originárias do cortex visual direito, contendo informação do hemisfério esquerdo, aferentes das áreas corticais esquerdas responsáveis pela leitura. Neste caso, consideramos que a lesão occipital esquerda poderá atingir estas fibras, logo após a saída do corpo caloso. Os restantes défices visuais (hemiacromatopsia e alteração das faces) poderão ser explicadas pela lesão talâmica direita, que atinge o corpo geniculado lateral direito. Conclui-se que a etiologia mais provável das lesões isquémicas seria doença de pequenos vasos.

Este caso ilustra uma apresentação clínica muito pouco frequente de AVC, com relevância pela correlação clinicoimagemológica desafiante.

P.3 AMUSIA EXPRESSIVA: UM ESTUDO DE CASO

Filipa Miranda^{1,2}, José Fonseca¹, Gabriela Leal^{1,2}

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Instituto de Medicina Molecular

2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Norte - Hospital de Santa Maria

Endereço postal: Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Avenida prof. Egas Moniz, 1649-028 Lisboa
Email: tf.filipamiranda@gmail.com

Introdução: A amusia adquirida é uma alteração da capacidade musical que pode ser expressiva e/ou perceptiva, após uma lesão cerebral. Na expressiva há uma alteração da capacidade para cantar, compor músicas ou tocar um instrumento, enquanto que na perceptiva ocorre uma alteração no reconhecimento de melodias. A amusia está associada a lesões no hemisfério direito.

Caso Clínico: Mulher de 23 anos (S.F.), dextra, com o 9º ano de escolaridade, sofreu um AVC isquémico do território da artéria cerebral média esquerda, no contexto de vasculite por *herpes simplex*. Apresentava parésia facial central direita, défice de força distal do membro superior direito e ataxia do membro superior direito. Na avaliação de linguagem com seis dias de evolução apresentava afasia global, com discurso não fluente com estereótipo. Na prova de avaliação da linguagem automática, foi pedido para cantar uma música familiar ("Parabéns"), tendo a doente conseguido produzir a letra, contudo sem melodia. Na reavaliação, passado um mês, a doente apresenta melhorias muito significativas, tendo agora um quadro de afasia anômica com discurso fluente com algumas pausas anômicas e parafasias literais. No entanto, mantém o mesmo padrão melódico quando canta. A doente não apresenta dificuldades no reconhecimento de melodias, com e sem letra associada.

Realizou-se uma análise acústica (*pitch* e frequência fundamental) da canção "Parabéns", e comparou-se a amostra com um indivíduo saudável emparelhado por sexo e idade. Verificaram-se diferenças significativas ($p=0,005$) no *pitch* médio, ou seja, na variabilidade prosódica, enquanto que o da S.F. é linear, o do controle apresenta mais variabilidade prosódica. A frequência fundamental também é mais elevada e variável no indivíduo controle ($p=0,014$).

Conclusão: Estas alterações são pouco frequentes e normalmente estão associadas a lesões direitas. A etiologia do AVC poderá explicar a rápida evolução dos defeitos neurológicos (motores e da linguagem). O defeito melódico expressivo poderá estar associado à proximidade da lesão ao corpo caloso, interrompendo a passagem de informação entre os dois hemisférios.

P.4 UM DOENTE, DUAS AGRAFIAS

Gabriela Leal¹, Filipa Miranda¹, José Fonseca², Isabel Pavão Martins²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Centro de Estudos Egas Moniz, Faculdade de Medicina de Lisboa

Endereço postal: Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina de Lisboa, Avenida Professor Egas Moniz, 1649-028 Lisboa, Portugal

Introdução: A escrita é um sistema complexo que exige: 1) conhecimento do código linguístico (fonemas, palavras); 2) capacidade de converter fonemas em grafemas; 3) conhecimento do sistema gráfico (alfabeto); 4) capacidade motora precisa e 5) capacidade visuo-espacial intacta.

Agrafia é a perda ou perturbação adquirida na capacidade

de escrita, causada por lesão cerebral e, de acordo com as suas características, pode ser classificada de: agrafia central, quando o defeito é na componente linguística (soletração e sequenciação dos grafemas) e agrafia periférica, quando o defeito é no componente motor (desenho das letras e das palavras).

A Agrafia central pode ser: lexical (de superfície), fonológica ou de profundidade. A Agrafia periférica pode ser: pura, espacial ou apráxica.

Caso Clínico: Homem de 52 anos, dextro, com 9 anos de escolaridade recorreu ao SU por dificuldades na capacidade de escrita e na utilização dos objectos e discreta parésia e hipostesia do MSD.

A RM-CE mostrou uma lesão isquémica subaguda na convexidade do lobo parietal esquerdo e um pequeno foco isquémico recente fronto-opercular homolateral.

Na avaliação de linguagem apresentava um discurso fluente, de baixo débito, sem alterações nas capacidades de nomeação, repetição, compreensão de ordens e leitura, mas um defeito grave na capacidade de escrita e apraxia dos membros.

Na escrita com a mão direita o doente fazia erros de dois tipos: dificuldades na escrita de palavras irregulares (máximo/máximo) ou ambíguas (vez/vês) e erros no desenho das letras com inversões, inserção e/ou omissão de traços e, ainda, distorção espacial.

Estes defeitos sugerem que AB tenha, simultaneamente, uma agrafia central do tipo lexical e uma agrafia periférica apráxica.

Após terapia houve recuperação da agrafia apráxica, mas manteve a agrafia lexical.

Discussão: Há poucos casos descritos de perturbações da escrita adquiridas por lesões focais e, ainda menos, com dois tipos de agrafia, uma central que envolve a capacidade linguística e outra a componente motora.

Neste caso atribuímos a agrafia lexical (central) à lesão parietal esquerda e a agrafia apráxica (periférica) à lesão fronto-opercular, de acordo com o que vem descrito na literatura.

P.5 LIMITAÇÕES DA AVALIAÇÃO NEUROPSICOLÓGICA DE PESSOAS COM AFASIA (EM PORTUGAL)

Verónica Rodrigues¹, Paula Valente², Maria Matos³

1-Psicóloga, Neuropsicóloga, Instituto Português da Afasia, Matosinhos, Porto; 2-Terapeuta da Fala, Instituto Português da Afasia, Matosinhos, Porto; 3-Terapeuta da Fala, Professora Adjunta da Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro, Aveiro
Endereço postal: Verónica Rodrigues. Instituto Português da Afasia. Rua Nova do Estádio nº 244 Sr.º da Hora, Matosinhos, Portugal
E-mail: rodrigues.veronicasp@gmail.com

Introdução: São vários os estudos que demonstram que o comprometimento das funções executivas superiores, memória de trabalho e atenção, podem influenciar adversamente os resultados da reabilitação da afasia, sendo que um bom desempenho cognitivo é preditivo de uma melhor recuperação linguística. Numa avaliação completa e multidisciplinar da pessoa com afasia (PCA), o neuropsicólogo depara-se com extremas dificuldades, pela escassez de instrumentos de avaliação adaptados e validados para esta população. Os testes neuropsicológicos existentes consistem maioritariamente em tarefas que requerem uma resposta verbal, tornando impreciso o diagnóstico e dificultando a definição da melhor intervenção para a PCA. Pretende-se explorar os processos avaliativos de dois casos clínicos, com diferentes tipos e graus de gravidade de afasia, com o objetivo de demonstrar a complexidade da avaliação neuropsicológica, independentemente das competências linguísticas e

comunicativas apresentadas.

Metodologia: Dependendo da afasia apresentada, foi possível recorrer a dois tipos de avaliação: caso 1 (afasia menos grave) - uma avaliação formal, recorrendo aos testes existentes validados para a população portuguesa sem afasia (MOCA; INECO; TMT A e B; subtestes da WAIS-III; STROOP e FCR); caso 2 (afasia mais grave) - recorreu-se a uma avaliação informal, com um conjunto de materiais variados, que permitiram avaliar o seu estado cognitivo nas suas diferentes dimensões.

Resultados: Caso 1: efetuou-se um diagnóstico que possibilitou orientar a intervenção para défices cognitivos específicos. Contudo, na reavaliação, aos seis meses, foram ainda identificados défices cognitivos, que na realidade já não existem e não interferem na sua vida diária. Estes défices perduram nas provas efetuadas, devido à afasia e às dificuldades inerentes às respostas verbais nas tarefas que envolvem a linguagem. Caso 2: foi possível identificar défices cognitivos existentes, contudo sem conseguir diagnosticar a gravidade e extensão dos mesmos, uma vez que não existem dados normativos para a comparação. A intervenção é consequentemente menos dirigida e focada num défice específico, obrigando o clínico e a PCA a explorarem diferentes alternativas, com vista a compreender o que melhor caracteriza o défice (intervenção e aprendizagem por tentativa e erro).

Conclusão: Independentemente da gravidade da afasia, a avaliação neuropsicológica de ambos os casos revelou-se difícil e imprecisa, pondo em causa o diagnóstico e a intervenção a realizar. É imperativo adaptar e validar instrumentos neuropsicológicos que identifiquem os défices extralinguísticos da PCA recorrendo a respostas não-verbais, para evitar confundir os défices linguísticos com o desempenho cognitivo não linguístico e compreender a verdadeira extensão deste comprometimento, garantindo uma intervenção adequada.

P.6 AMNÉSIA TRANSITÓRIA RECORRENTE: NÃO ESQUECER A ETIOLOGIA VASCULAR

Inês Carvalho¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Joana Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, João Pereira¹, José Nuno Alves¹, Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia (ULSAM), Viana do Castelo
Endereço postal: Inês Carvalho. Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Sete Fontes, São Victor, 4710-243 Braga, Portugal
E-mail: inesspac@hotmail.com

Introdução: Os síndromes amnésicas transitórias correspondem a quadros de amnésia de início agudo, cujo diagnóstico etiológico pode ser difícil. Neste contexto, algumas das causas possíveis englobam a amnésia global transitória (AGT), AIT ("amnésia isquémica"), crises epiléticas, enxaqueca com aura, encefalite límbica ou a amnésia psicogénica.

Caso Clínico 1: Homem de 63 anos, com antecedentes de tuberculose ganglionar aos 35 anos e uveítes de repetição desde os 30 anos, foi observado no SU por episódio de alteração visual inespecífica, com sensação de défice visual no quadrante superior esquerdo, seguido de desorientação espacial com duração total de uma hora. O exame neurológico era normal. A TC-CE e o EEG não mostraram alterações e do estudo analítico realizado a destacar apenas uma trombocitose de 505000/ μ L. Iniciou antiagregação e posteriormente completou estudo vascular com RM-CE, angio-RM incluindo troncos supra-aórticos, EcoTT e Holter que não mostraram alterações. Dois anos depois, recorre novamente ao SU por episódio de amnésia anterógrada e retrógrada, com duração total de três horas e meia. O exame neurológico era normal, tendo repetido estudo etio-

lógico que não mostrou alterações, exceto pela trombocitose (535000/ μ L) e JAK2 mutada em heterozigotia. Encaminhado à consulta de Oncologia, tendo iniciado tratamento com hidroxiureia.

Caso Clínico 2: Homem de 58 anos, com dislipidemia, foi trazido ao SU por amnésia anterógrada e retrógrada com duração total de 12h. À primeira observação mantinha incapacidade para retenção de nova informação e desorientação temporal, sem outros défices objetivados. A TC-CE não tinha alterações e ficou medicado com antiagregante. O EEG, RM-CE e estudo cardíaco eram normais. Cinco anos depois, apresenta novo episódio clinicamente semelhante com duração de 6 horas. Repetiu estudo etiológico e fez avaliação neuropsicológica que foram normais. Passados cinco anos é admitido como VAVC, com instalação súbita de disartria e hemiparésia esquerda. Ao exame apresentava um TACI da ACM direita e pontuava 14 no NIHSS. TC-CE com ASPECTS de 10 e angio-TC com oclusão da ACI direita. Submetido a trombólise e tromboectomia mecânica com NIHSS final de 0. Foi diagnosticada FA de novo, tendo iniciado hipocoagulação com dabigatrano à data de alta.

Conclusão: Apresentamos dois doentes com episódios amnésicos transitórios recorrentes, inicialmente interpretados como aura de enxaqueca e AGT. A evolução dos quadros clínicos e o diagnóstico das co-morbilidades pró-trombóticas favorece a hipótese de amnésia isquémica, que apesar de rara, deve ser considerada, sobretudo nos casos de AGT com características atípicas.

P.7 PTOSE CEREBRAL BILATERAL NO AVC DO HEMISFÉRIO NÃO DOMINANTE

Daniel Ferreira^{1,2}, Rafael Dias^{1,2,3}, Ramiro Sá Lopes⁴, Margarida Cruz⁵, Paulo Castro Chaves^{2,6,7}, Pedro Castro^{1,2,7}, Luísa Fonseca^{2,6,7}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3-Departamento de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal; 4-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro, Portugal; 5-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Penafiel, Portugal; 6-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 7-Unidade AVC, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal
Endereço postal: Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal
E-mail: daniel.of321@gmail.com

Introdução: O termo ptose cerebral (PC) refere-se à queda palpebral em associação com eventos vasculares cerebrais. A sua etiologia é ainda incerta, mas poderá estar relacionada com a disfunção do núcleo central caudal localizado no mesencéfalo responsável pela enervação dos músculos elevadores da pálpebra superior. Apresentamos dois casos clínicos que demonstram a relação entre este achado e a presença de um AVC no hemisfério não dominante.

Caso Clínico 1: Homem de 50 anos, autónomo, dextro, com antecedentes de hipertensão arterial (HTA), dislipidemia e episódio prévio de flutter auricular submetido a ablação. Foi transportado para o serviço de urgência com um quadro de enfarte total da circulação anterior direita (NIHSS 19). Foi submetido a tromboectomia mecânica (TICI 2c) e o TC cerebral de reavaliação mostrou áreas de isquemia estriato-capsular, insular e coroa radiada no hemisfério direito com transformação hemorrágica petequial. Nos primeiros dias de internamento apresentava-se sonolento, mas com respostas verbais adequadas e cumpria ordens simples. Ao exame ocular apresentava ptose completa bilateralmente com incapacidade de abertura ocular voluntária.

Quando tentada abertura palpebral manual verificava-se a contração forçada dos músculos *frontalis* que indicava possível apraxia da abertura ocular. Ao quarto dia de internamento iniciou abertura ocular espontânea e foi notória uma melhoria progressiva dos sintomas até à data de alta (NIHSS 9).

Caso Clínico 2: Mulher, 75 anos, autónoma, dextra, com antecedentes de fibrilhação auricular hipocoagulada, HTA, dislipidemia e cardiopatia valvular. Deu entrada no serviço de urgência após ter sido encontrada com um quadro de enfarte total da circulação anterior direita (NIHSS 19). Não realizou terapêutica de reperfusão. Na admissão da UAVC apresentava-se vígil, colaborante e cumpria ordens simples. Ao exame ocular apresentava uma ptose palpebral bilateral completa com incapacidade de abertura voluntária e a presença de esporádicas contrações do músculo *orbicularis oculi* que indicavam blefarospasmo. A TC cerebral revelou uma extensa área de enfarte hemisférico direito com edema cerebral e desvio das estruturas medianas com herniação subfalciforme e uncal à direita. A evolução clínica não foi favorável e a doente faleceu no terceiro dia de internamento.

Conclusão: A associação da PC com lesões de grande volume hemisféricas cerebrais direitas sugere uma lateralização parcial do controlo do elevador da pálpebra superior, tal como descrito previamente na literatura. Dada a sua incorreta interpretação clínica como afundamento do estado de consciência, a PC é frequentemente uma situação subvalorizada, mas que deve ser sempre considerada pelo médico assistente na avaliação destes doentes.

P.8 DISTONIA OROFACIAL E HEMICOREIA SECUNDÁRIAS A LESÃO ISQUÉMICA FRONTAL-INSULAR DIREITA

Mariana Vargas, Linda Azevedo Kauppila, Pedro Nascimento Alves, Diana Aguiar de Sousa, Patrícia Canhão
Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte
Endereço postal: Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa (FMUL). Hospital de Santa Maria. Edifício Egas Moniz. Avenida Prof. Egas Moniz. 1649-028 Lisboa.
E-mail: mariana.a.vargas@gmail.com

Introdução: As alterações do movimento hiperkinéticas no AVC agudo são raras, ocorrendo em 1%-4%, e as mais frequentes são a coreia e o hemibalismo. Existem poucos casos descritos de distonia orofacial na fase aguda do AVC e surgiram associados a lesões do território da circulação posterior. O local mais frequente de lesão são os gânglios da base. Apresentamos o caso de um doente com distonia orofacial, laterocollis e hemicoreia esquerda de início agudo após AVC isquémico com envolvimento da ínsula direita.

Caso Clínico: Homem, 72 anos, caucasiano. Recorreu ao serviço de urgência por quadro súbito de hemiparésia esquerda. Tinha antecedentes pessoais de hipertensão arterial e fibrilhação auricular, desconhecendo as medicações que efectuava, nomeadamente o uso de anticoagulantes orais. À admissão, no exame neurológico apresentava, de positivo: sonolência, extinção sensitiva esquerda, desvio ocular para a direita, hemianópsia homónima esquerda, parésia facial central esquerda e disartria (NIHSS 9). A TC-CE de urgência apresentava perda de diferenciação cortical no território da artéria cerebral média (ACM) direita (M1, M2, M4 e ínsula) e a angio-TC-CE mostrava oclusão do segmento M1 da ACM direita. Foi submetido a terapêutica endovascular (TEV) com recanalização total (TICI 3, tempo instalação-recanalização 3:32 horas). Cerca de 16 horas após a TEV, verificou-se remissão

completa do defeito neurológico anteriormente descrito, mas tornou-se evidente um quadro de síndrome de Meige, distonia cervical com laterocollis e movimentos inicialmente bálicos do hemicorpo esquerdo que posteriormente evoluíram para coreia. (vídeo) A RM-CE mostrou restrição à difusão no córtex fronto-insular à direita. O doente iniciou terapêutica com sulpirida 50 mg de 12/12 horas, com franca melhoria do quadro nos dias subsequentes, tendo sido verificada remissão quase total dos movimentos involuntários em 7 dias.

Conclusão: Apesar de a distonia ser atribuída a uma doença dos gânglios da base, tem sido descrita em associação com lesões noutras localizações, incluindo cerebelo e córtex parietal. O envolvimento da ínsula está descrito em doentes com movimentos coreicos contra-laterais à lesão. A disrupção de circuitos cortico-basais pode estar na base destas manifestações atípicas.

P.9 MENINGOENCEFALITE POR VARICELA ZOSTER: APRESENTAÇÃO STROKE LIKE

Filipa Meira Carvalho¹, Joana Pinto¹, Mariana Santos², Diana Matos³, João Quarenta⁴, João Pedro Pais⁵, Margarida Rodrigues¹, Ana Filipa Santos¹, Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal; 3-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal; 4-Serviço de Psiquiatria, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Portugal; 5-Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Portugal
Endereço postal: Hospital de Braga, Sete Fontes – São Vítor, 4710-243, Braga, Portugal
E-mail: filipacmeirac@gmail.com

Introdução: Distinguir precocemente um AVC dos seus mimetizadores pode ser difícil. Na verdade, estes últimos são responsáveis por cerca de 20%-25% das apresentações suspeitas de AVC. O vírus varicela zoster é causador de um amplo espectro de manifestações neurológicas, incluindo vasculares, que podem ocorrer mesmo na ausência de lesões cutâneas. O seu diagnóstico atempado é fundamental para o início da terapêutica correcta.

Caso Clínico: Homem de 63 anos, com antecedentes de AVC isquémico em território da ACM direita, sem défices sequelares, e múltiplos factores de risco vascular, é trazido ao Serviço de Urgência por desorientação e diminuição transitória da força no membro superior esquerdo. Cerca de uma semana antes, tinha iniciado cefaleia e dor intensa na face anterior da coxa direita. Sem história de trauma e sem febre. À admissão, encontrava-se hipertenso (177/91 mmHg), apirético, muito agitado e com queixas de cefaleia holocraniana intensa. O exame neurológico revelava neglect esquerdo, hemianópsia homónima esquerda e défice motor esquerdo de predomínio braquioufacial; pontuando 9 na escala NIHSS. Necessária administração de midazolam pela agitação. TC cranioencefálica e angioTC sem alterações de relevo. Análise de LCR com 366 células/ μ l (93% linfócitos), 2 g/L de proteínas, glicose normal e vírus varicela zoster (VZV) positivo. Iniciado aciclovir endovenoso e admitido em internamento com o diagnóstico de meningoencefalite por VZV; 10 horas mais tarde com exame neurológico normal. Completada investigação com RM-CE com contraste e angioRM – evidência de sequele vascular cortical frontal média direita, sem outras alterações; e com electroencefalograma – sem alterações.

Conclusão: Este caso permite discutir a importância do reconhecimento da infecção por VZV e suas complicações neurológicas, admitindo-se, neste contexto, como provável a hipótese de crise epiléptica/estado pós-crítico. Demonstra ainda a necessidade de estar alerta para outras entidades que cursam

com défices neurológicos súbitos, mesmo perante doentes com risco elevado de AVC.

P.10 SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL EM DOENTE COM VASCULITE SISTÊMICA DE GRANDE VASO

Octávia Costa¹, Eduardo Freitas^{1,2}, António Novais¹, João Fernandes³, José Nuno Alves¹, Carla Ferreira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Viana do Castelo; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga
Endereço postal: Hospital de Braga, Sete Fontes – São Vítor, 4710-243, Braga, Portugal
E-mail: octavia.costa@hb.min-saude.pt

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) manifesta-se com sintomas neurológicos agudos, edema vasogénico cerebral subcortical reversível, encontrando-se associado a diversos factores desencadeantes. As vasculites de grande vaso (VGV) caracteristicamente apresentam inflamação na aorta e nas suas ramificações com espessamento, infiltração inflamatória e hiperplasia da parede dos vasos.

Caso Clínico: Mulher de 58 anos, apresentava desde havia 3 meses menor vontade de completar tarefas domésticas e falta de apetite, com perda ponderal de 8 kg. Dois meses antes da admissão iniciou cefaleias recorrentes que por vezes a acordavam durante a noite. Foi admitida no serviço de urgência por início súbito de apatia e alteração da linguagem. Estava globalmente lentificada, discurso pouco fluente, com erros de nomeação e nas ordens complexas, alexia e agrafia. Apresentava reflexo palmomentoniano bilateral. A tensão arterial era de 144/60 mmHg no braço esquerdo e 125/62 mmHg contralateral. Fez TC cerebral que mostrou edema frontal e temporo-parieto-occipital bilateral. A RM cerebral mostrava lesões expansivas cortico-subcorticais frontais e temporo-parietais bilaterais, com moldagem ventricular, sem restrição à difusão nem realce após contraste. Fez angiografia que mostrou irregularidades no preenchimento do segmento M4 direito e aspecto displásico da artéria subclávia direita. Apresentava hiperproteinoorraquia de 1,1 g/L. Analiticamente com hemoglobina 10,9 g/dL, proteína C reactiva 20,4 mg/L, ferritina aumentada e velocidade sedimentação 78 mm/h. A TC toraco-abdomino-pélvico revelou espessamento parietal dos troncos supra-aórticos e concêntrico da aorta abdominal. O eco-Doppler mostrou espessamento do complexo íntima-média, da parede das artérias subclávias e axilares bilateralmente e a histologia das artérias temporais mostrou um infiltrado inflamatório linfocitário focal envolvendo a adventícia. Foi colocada a hipótese de VGV e iniciou metilprednisolona 1 g 5 dias seguida de prednisolona 1 mg/Kg/dia. Três semanas depois, a RM apresentava redução da extensão e tumefacção das lesões previamente descritas, com menor moldagem ventricular, discreta captação de contraste leptomeníngea sulcal temporo-occipital direita, com microhemorragias distribuídas nos locais das lesões, e possível necrose laminar cortical. Três semanas depois, o exame neurológico era normal.

Conclusão: Mais do que lesões isquémicas ou inflamatórias cerebrais causadas por vasculite intracraniana, julgamos estar perante um caso de PRES associada a VGV, dadas as características imagiológicas. Embora a fisiopatologia da PRES seja desconhecida, sabe-se que a HTA e situações que provoquem lesão endotelial podem ser desencadeantes, mecanismos que estão facilitados numa vasculite. Neste caso o tratamento immunossupressor levou à melhoria clínica e imagiológica em menos de 1 mês.

P.11 POLIARTERITE NODOSA E ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL EM IDADE JOVEM

Ana Morais Alves¹, Carolina Azoia², Rafael Geraldo², Sheila Jamal¹, Andreia Veiga², Ricardo Almendra²

1-Serviço Medicina Interna, 2-Serviço Neurologia do Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTMAD) da Unidade Hospitalar de Vila Real

Endereço postal: Unidade de Acidente Vascular Cerebral, Serviço de Neurologia do CHTMAD, Avenida da Noruega-Lordelo, 5000-508 Vila Real, Portugal

Email: ana.27.alves@gmail.com

Introdução: A poliarteritis nodosa (PAN) é uma vasculite primária de médios vasos que com atingimento do SNC em 2%-10% dos casos.

Caso Clínico: Mulher de 42 anos, autónoma, previamente saudável, medicada com anticonceivos orais. Recorre à Urgência por dor laterocervical direita de início súbito acompanhada de tonturas, vômitos, diminuição de sensibilidade do hemicorpo esquerdo e sensação de lateropulsão na marcha para a direita. Negava traumatismos recentes. Ao exame neurológico, apresentava nistagmo horizonte-rotatório multidirecional, diminuição da elevação do véu paladar à direita, disfonia, hemihipotesia esquerda e hemiataxia apendicular direita. Realizou estudo complementar com análises, a destacar leucopenia 2700, VS 5 mm/1^h, PCR 0,6 mg/dL, AST/ALT 57/98U/L. A angio-TC cerebral mostrava lesão hipodensa da hemiprotuberância direita, com ausência de fluxo na porção proximal da artéria vertebral direita e fluxo retrógrado no segmento distal. Foi internada na UAVC para estudo etiológico complementar. Constatada persistência de pressão arterial diastólica superior a 90 mmHg e lívado reticular/racemoso nos membros inferiores. Realizou eco-Doppler carotídeo-vertebral com achados sugestivos de vasculite com atingimento das ambas as artérias vertebrais, RM cerebral com lesão vascular isquémica aguda bulbar paramediana direita e arteriografia com evidência de vasculopatia exclusiva das artérias vertebrais. A eletromiografia excluiu polineuropatia sensitiva-motora, o eco-Doppler renal não mostrou alterações e o ecocardiograma sem apresentava alterações funcionais ou estruturais. O estudo analítico complementar com serologias víricas e da sífilis foi negativo, o perfil lipídico e a função tiroideia normal, níveis de ácido fólico e vitamina B12 normais. O estudo auto-imune com ANAs, Anti-DNA, ANCAS, FR, anti-CCP, anticorpos antifosfolipídicos, crioglobulinemias e antoagulante lúpico foi negativo e não apresentava consumo de complemento. Realizou estudo genético DADA2 negativo. Iniciou tratamento com corticoide e ciclofosfamida (*five score vasculitis* ≥1) com melhoria clínica.

Conclusão: Na presença de lívado reticular, vasculite em artérias vertebrais, citólise hepatocelular e pressão diastólica >90 mmHg classificou-se a vasculite em PAN, segundo critérios ACR 1990. Trata-se de uma etiologia pouco frequente de AVC em idade jovem sendo a afeção exclusiva das artérias vertebrais ainda mais rara.

P.12 STROKE OU MIMIC? QUANDO HÁ IMPLICAÇÕES TERAPÊUTICAS NA SÍNDROME DE STURGE-WEBER

Mariana Santos¹, Miguel Quintas Neves¹, Sofia Almeida Xavier¹, Ana Rita Silva², Leandro Marques², João Pereira², José Nuno Alves², Virgínia Castro Mendes¹

1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Portugal;

2-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Portugal

Endereço postal: Hospital de Braga, Sete Fontes – São Vítor, 4710-243, Braga, Portugal

E-mail: marianaribasantos@hotmail.com

Introdução: A síndrome de Sturge-Weber ou angiomatose encefalotrigeminal é uma entidade rara que se apresenta habitualmente com crises convulsivas, tipicamente em crianças até aos dois anos de idade. Ocasionalmente, as crianças ou adultos podem-se apresentar com sinais que mimetizam AVC, designadamente, e mais frequentemente, hemiparesia e/ou hemianopsia.

Caso Clínico: Homem de 38 anos, autónomo nas atividades de vida diárias, com antecedentes de epilepsia secundária a síndrome de Sturge-Weber desde a infância, foi levado ao serviço de urgência por hemiparesia esquerda com 1 hora de evolução. Ao exame neurológico, apresentava-se sem alteração de funções superiores ou de campos visuais, com disartria moderada, paralisia facial central esquerda, hemiparesia esquerda atáxica grau 3 e sinal de Babinski ipsilateral, pontuando 7 no NIHSS. Apresentava, também, uma mancha vinho do porto típica na distribuição da primeira divisão do nervo trigémino, à direita.

A TC crânio-encefálica não revelou lesões isquémicas agudas e a angio-TC não demonstrou oclusão de grande vaso. Identificaram-se, no entanto, vários sinais sugestivos de Sturge-Weber, nomeadamente padrão difuso de calcificação giriforme da convexidade cerebral direita, atrofia do hemisfério cerebeloso ipsilateral, dilatação do glomus do plexo coróideu direito, e alargamento de veias medulares profundas e coróideas do mesmo hemisfério. Permaneceu em vigilância, tendo-se objetivado reversão completa dos défices neurológicos após 12 horas.

Conclusão: Numa era em que o AVC isquémico é potencialmente tratável e recuperável na sua totalidade, torna-se fundamental o pronto reconhecimento e orientação de doentes com instalação aguda de défices neurológicos. Atendendo a este paradigma, e tendo em conta que a síndrome de Sturge-Weber se pode associar a AVC isquémico por desregulação de fluxo cortical, a orientação deste doente passou pela ativação da via verde de AVC. O estudo imagiológico inicial e a evolução clínica favorável tornaram o diagnóstico de estado pós-crítico prolongado mais provável, sendo esta uma causa rara de *stroke mimic*.

P.13 ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES: UM OLHAR PARA ALÉM DAS ARTÉRIAS TEMPORAIS SUPERFICIAIS

Daniela Ferro¹, Ana Monteiro², Gilberto Pereira¹, José Miguel Bernardes³, Elsa Azevedo¹

1-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João; 2-Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 3-Reumatologia do Centro Hospitalar Universitário de São João

Endereço postal: Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319, Porto, Portugal

E-mail: danielaferro91@gmail.com

Introdução: A arterite de células gigantes (ACG) e a polimialgia reumática (PMR) são patologias inflamatórias que podem surgir concomitantemente, estimando-se que metade dos doentes com ACG desenvolvam PMR. Apesar do atingimento preferencial das artérias temporais na ACG, com espessamento concêntrico e hipoeogénico, a avaliação por ultrassonografia de outras artérias, como a artéria axilar, pode auxiliar na avaliação da inflamação arterial e na monitorização da doença.

Caso Clínico: Mulher, 71 anos, é admitida por amaurose fugaz do olho direito acompanhada de cefaleia e claudicação mandibular. Os marcadores inflamatórios sistémicos estavam aumentados, incluindo velocidade de sedimentação (VS) 110 mm/hora. Na avaliação por eco-Doppler apresentava espessamento segmentar concêntrico, de predomínio hiperecogénico, nos segmentos proximais das artérias temporais, com

aceleração significativa da velocidade de fluxo, sem alterações nas artérias axilares. Assumido o diagnóstico de ACG, iniciou corticoterapia, com melhoria precoce notória. A evolução clínica, analítica e ultrassonográfica (manteve algum espessamento hiperecogénico crónico mas sem aceleração do fluxo) permitiu ao longo de um ano o desmame lento. Cerca de um ano após o diagnóstico, medicada nesta fase com prednisolona 2,5 mg/dia, refere queixas sobretudo de astenia e fraqueza proximal dos membros superiores, acompanhadas de perda ponderal, compatíveis com quadro de PMR. Apresentava VS de 97 mm/h. Novo eco-Doppler das artérias temporais revelou o espessamento hiperecogénico conhecido, sem aceleração da velocidade de fluxo. A extensão da avaliação ultrassonográfica às artérias axilares permitiu observar espessamento hipoeecogénico e concêntrico bilateral, com aceleração local da velocidade de fluxo, compatíveis com infiltrado vasculítico. Nesta fase foi aumentada a dose de corticóide oral, posteriormente com melhoria das queixas, dos parâmetros analíticos e parcialmente das alterações a nível das artérias axilares no eco-Doppler. Iniciou metotrexato pela expressão sistémica do quadro, acompanhada também por Reumatologia.

Conclusão: Neste caso observamos uma expressão de ACG inicialmente afetando mais os ramos da artéria carótida externa e mais tarde com expressão sistémica. Na apresentação e monitorização dos casos suspeitos de arterite temporal, pretendemos realçar a utilidade da pesquisa de sinais ultrassonográficos sugestivos de vasculite em outros territórios arteriais, para além dos vasos do pescoço e artérias temporais superficiais já habitualmente incluídas no protocolo dos laboratórios de neurosonologia, sendo as artérias axilares de fácil acesso pela técnica. Realça-se ainda que em casos arrastados de ACG pode permanecer algum espessamento arterial hiperecogénico nas artérias temporais superficiais, como já descrito na literatura, de significado patológico indefinido, o que reforça a necessidade de estudo de outros segmentos arteriais para monitorização de agudizações vasculíticas.

P.14 VASCULITE PRIMÁRIA DO SNC E SÍNDROME DOS ANTICORPOS ANTIFOSFOLÍPIDOS: UMA ASSOCIAÇÃO INCOMUM

Joana Ferreira Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Filipa Meira Carvalho¹, João Pedro Pais³, Ana Rita Silva¹, José Manuel Amorim⁴, José Nuno Alves¹, Carla Ferreira¹, Ana Filipa Santos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia; 3-Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia; 4-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Braga
Endereço postal: Joana Ferreira Pinto, Serviço de Neurologia do Hospital de Braga, Sete Fontes – São Victor, 4710-243, Braga, Portugal

E-mail: joanapinto115@gmail.com

Introdução: A síndrome dos anticorpos antifosfolípidos (SAF) é uma doença autoimune caracterizada por eventos trombóticos e/ou morbidade na gravidez e positividade persistente dos anticorpos antifosfolípidos. Os eventos cerebrovasculares isquémicos, maioritariamente por trombose *in situ*, são a manifestação mais comum de patologia arterial. Estão descritos raros casos de SAF associado a vasculite primária do SNC, no entanto, não são claros os mecanismos patofisiológicos subjacentes.

Caso Clínico: Senhora de 44 anos, com antecedentes de epilepsia na infância e trombocitopenia, é referenciada à consulta de Neurologia por recorrência de crises epiléticas. Ob-

jetivamente, apresentava hemiparesia direita ligeira. Analiticamente, mantinha trombocitopenia (93 000/ L) e ANA positivo, o EEG era normal, a RM-CE revelou várias lesões focais, dispersas pela substância branca bi-hemisférica, hiperintensas em T2/FLAIR, lesões de caráter expansivo com envolvimento cortical à esquerda e pequenas lesões clásticas corticossuocortais parietoccipital esquerda e occipitais bilaterais, prováveis sequelas vasculares antigas, com angio-RM normal; no LCR apresentava discreta hiperproteínorráquia. Completou investigação com angiografia, que revelou imagens sugestivas de vasculite de vasos de médio calibre. Cumpriu 5 dias de metilprednisolona endovenosa, seguida de corticoterapia oral que manteve durante 1 ano, completou 6 ciclos mensais de ciclofosfamida e ficou medicada com antiépilético. Dois meses após a suspensão da terapêutica imunossupressora, recorreu ao serviço de urgência por alteração da linguagem, sem hora de início definida. Ao exame apresentava afasia de predomínio motor, HHE e hemianestesia esquerda, pontuando 7 na NIHSS. A TC-CE revelou enfarte hiperagudo temporal direito e a angio-TC oclusão do segmento M2 ipsilateral. Foi submetida a trombectomia mecânica, tendo-se obtido recanalização total. Iniciou ciclo de metilprednisolona, contudo, apresentou agravamento clínico progressivo e na TC-CE de controlo apresentava extenso enfarte parietotemporal direito. Analiticamente, verificou-se a presença moderada de anticoagulante lúpico em duas determinações separadas por mais de 12 semanas e foi iniciada hipocoagulação. A investigação cardíaca foi normal.

Conclusão: Reporta-se um caso de vasculite primária do SNC, com posterior identificação de SAF, ilustrando a fisiopatologia complexa das manifestações neurológicas apresentadas, para as quais contribuem mecanismos inflamatórios e trombóticos. Atendendo à história de trombocitopenia e ANA positivo não se pode excluir a presença de vasculite sistémica, pelo que é essencial manter um seguimento regular. Assim, as características imagiológicas sugestivas de processos vasculíticos no SNC não são específicas e têm um diagnóstico diferencial amplo. Perante estes achados, a investigação etiológica alargada é fundamental, para permitir a identificação de causas secundárias e mimetizadores e a instituição da terapêutica apropriada.

P.15 HIDROCEFALIA, UMA COMPLICAÇÃO RARA DE VASCULITE PRIMÁRIA DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

Joana Lopes¹, Hugo Martins², Sérgio Sousa³, Ricardo Taipa⁴, Raquel Samões¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal; 4-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto, Portugal

Endereço postal: Centro Hospitalar do Porto: Largo Prof. Abel Salazar 4099-001 Porto, Portugal

E-mail: Joanalopes-jl@hotmail.com

Introdução: A vasculite primária do sistema nervoso central (VPSNC) é uma doença rara caracterizada por inflamação de vasos intracranianos de pequeno/médio calibre. Apresentamos o caso de uma doente que, um mês após este diagnóstico, desenvolveu hidrocefalia, uma possível complicação reportada pela primeira vez por Ibrahim, W. N., em 1987.

Caso Clínico: Mulher de 50 anos, com antecedentes de patologia psiquiátrica e tabagismo, que em março/19 recorre ao serviço de urgência por início súbito de afasia e hemiparésia direita. Nos meses anteriores apresentava um quadro progres-

sivo de cefaleias, lentificação psicomotora e quedas frequentes. Além do enfarte parietal esquerdo agudo em TC à admissão, na angio-TC identificaram-se múltiplas irregularidades de calibre (estenose/dilatação) na circulação anterior (artéria cerebral anterior e média bilateralmente) e um aneurisma da artéria cerebelosa postero-inferior (PICA) direita. A angiografia clássica confirmou estes achados e foi realizado tratamento endovascular do aneurisma. Apresentava LCR inflamatório (44 leucócitos/ μL , predomínio de mononucleares, proteínas 0,52 g/L, glicose 0,54 g/L), com estudo microbiológico negativo. Não houve evidência clínica, analítica ou imagiológica (TC toraco-abdomino-pélvica, FDG-PET) de doença autoimune sistêmica primária, infecção ou neoplasia. Assumiu-se o diagnóstico de VPSNC possível (cumprindo os critérios de *Rice and Scolding*, 2019: 1.apresentação clínica compatível e exclusão de diagnósticos alternativos e vasculite sistêmica; 2.meios complementares de diagnóstico a suportar inflamação do SNC –pleocitose do LCR e RM/angiografia compatíveis; 3.sem prova histológica de vasculite). Iniciou corticoterapia em alta dose, com melhoria dos défices focais, mantendo alterações cognitivas documentadas em avaliação neuropsicológica. Em abril/19 houve agravamento da marcha com incontinência urinária associada e alterações neuropsiquiátricas. Foi documentada hidrocefalia, com edema transudativo, sendo submetida a colocação de derivação ventricular externa urgente e posteriormente derivação ventriculo-peritoneal. Repetiu RM que não demonstrou novas lesões e punção lombar cujo citoquímico normalizara (3 leucócitos/ μL , proteínas 0,19 g/L, glicose 0,65 g/L) e microbiológico era negativo. A biopsia cerebro-meníngea mostrou alterações reativas (microgliose e astrocitose) do córtex e substância branca, sem infiltrados inflamatórios nem evidência de necrose fibrinoide da parede dos vasos. Iniciou em julho/19 ciclofosfamida, conforme protocolo NIH, tendo já cumprido 4/6 ciclos. Apresenta melhoria das queixas cognitivas com recuperação da autonomia, sem novos défices focais.

Discussão: A hidrocefalia comunicante é uma complicação reconhecida de patologias que condicionam a absorção do LCR como meningite e hemorragia subaracnoideia. A ocorrência de hidrocefalia na VPSNC pode dever-se ao envolvimento da adventícia e sua extensão às meninges que leva a um defeito no fluxo do LCR.

Conclusão: A possibilidade de hidrocefalia deve ser considerada perante um agravamento clínico de doentes com VPSNC.

P.16 PERMEABILIDADE DA BARREIRA HEMATOENCEFÁLICA AO LONGO DAS DIFERENTES FASES DO AVC ISQUÊMICO: REVISÃO SISTEMÁTICA E META-ANÁLISE

Sara Bernardo-Castro¹, Helena Donato², Lino Ferreira³, Luciano Almendra¹, Cristina Duque¹, Carla Cecília¹, Bruno Rodrigues¹, Cristina Machado¹, Gustavo Santo¹, Fernando Silva¹, João Sargento-Freitas¹

1-Unidade de Neurologia Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 3-Center for Neuroscience and Cell Biology, Coimbra, Portugal
Endereço postal: Sara Bernardo-Castro, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar da Universidade de Coimbra, Praceta Mota Pinto, 3000-075 Coimbra
E-mail: saarabc@gmail.com

Introdução: O aumento da permeabilidade da barreira hematoencefálica (BHE) na fase aguda de um AVC isquémico é reconhecido como agravante do resultado clínico. Além do seu potencial efeito deletério, esta permeabilidade tem também

sido estudada como possível alvo terapêutico. Não obstante, não é ainda seguro como evolui a BHE durante as diferentes fases do AVC. O seu conhecimento poderia abrir uma nova janela de oportunidades para o tratamento do AVC.

Objetivos: O principal objetivo de este trabalho é a realização duma revisão sistemática e meta-análise sobre a permeabilidade da BHE ao longo das diferentes fases do AVC isquémico.

Metodologia: Realizamos uma pesquisa eletrónica sistemática da literatura (PubMed, EMBASE, CENTRAL, Scopus) identificando todos os estudos desde o início até o 31 de julho de 2019 realizados em doentes com o diagnóstico de AVC isquémico em que se avaliasse a permeabilidade da BHE de uma forma quantitativa. As fases do AVC foram definidas da seguinte forma: hiperaguda (<6 horas), aguda (6-48 horas), subaguda (3-9 dias), crónica (≥ 30 dias). Os dados foram agrupados usando o método de variância inversa, o estimador DerSimonian-Laird para τ^2 e a diferença média padronizada com 95% IC. O modelo estatístico utilizado foi o modelo de efeitos aleatórios. Foi definido como significado estatístico $p < .005$

Resultados: Identificamos um total de 2901 estudos. Após aplicar os critérios de inclusão/exclusão, 19 estudos foram incluídos na análise quantitativa, com um total de 1042 doentes para a fase hiperaguda, 299 para a fase aguda, 113 para a fase subaguda e 23 para a fase crónica. A fase crónica só incluiu um estudo pelo que não foi possível o cálculo agrupado. Os resultados para as diferentes fases mostraram um aumento progressivo da permeabilidade até à fase subaguda, momento em que começa a diminuir: fase hiperaguda SMD=0,88 IC95% (0,58,1,19) $p < 0.01$ I²=89% ; aguda SMD=1.60 IC95% (0,62,2,59) $p < 0,01$ I²=95%; subaguda SMD=2.23 IC95% (0,25,4,22) $p < 0,01$ I²=97%; crónica 1,37 (0,73,2,02). O aumento da permeabilidade entre a fase hiperaguda e subaguda foi estatisticamente significativo ($p=0,019$).

Conclusão: Após AVC isquémico a permeabilidade da BHE aumenta de forma progressiva até à fase subaguda, onde encontra o seu ponto máximo. Estes achados reforçam a heterogeneidade quantitativa e biológica da permeabilidade da BHE após AVC, permitindo o desenho de estratégias que visem utilizar a BHE como veículo/alvo terapêutico.

Compromissos: Este estudo integra o projeto NANOSTEM, financiado pelo programa de inovação e investigação da União Europeia Horizon 2020 sob contrato de concessão número 764958.

P.17 PARÂMETROS PLAQUETÁRIOS E O PROGNÓSTICO DE DOENTES COM AVC ISQUÊMICO

Alexandre Calçada¹, Filipa Sotero², Ana Catarina Fonseca^{1,2}, Diana Aguiar de Sousa^{1,2}, Teresa Pinho e Melo^{1,2}, Patrícia Canhão^{1,2}

1-Universidade de Lisboa, Faculdade de Medicina, Instituto de Medicina Molecular; 2-Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte
Endereço postal: Alexandre Calçada, Serviço de Neurologia, Hospital Santa Maria/Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; Avenida Professor Egas Moniz; 1649-035 Lisboa, Portugal
E-mail: ammc1@campus.ul.pt

Introdução: As plaquetas têm um papel importante na patofisiologia do acidente vascular cerebral (AVC) isquémico. Valores mais elevados de volume plaquetário médio (VPM), refletindo maior actividade plaquetária, e menor contagem plaquetária (CP) na altura da admissão, foram associados a pior prognóstico. No entanto, os estudos prévios tiveram resultados controversos e inconclusivos.

Objetivos: Investigar a associação entre parâmetros plaque-

tários e o prognóstico de doentes com AVC isquémico.

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes com AVC isquémico internados numa Unidade de AVC entre Janeiro de 2015 e Fevereiro de 2017. Recolheram-se os dados demográficos, clínicos e laboratoriais. Foram incluídos os doentes que tinham avaliação laboratorial até às primeiras 72 horas após o AVC, e excluídos os doentes com morbilidades que pudessem influenciar os parâmetros plaquetários. O prognóstico funcional foi avaliado na alta hospitalar pela escala modificada de Rankin (mRS). O prognóstico foi considerado favorável se mRS \leq 2. Aplicou-se estatística não paramétrica e análise de regressão logística para determinar a influência dos parâmetros plaquetários (VPM, CP, plaquetócrito e distribuição do tamanho plaquetário) no prognóstico funcional, ajustando para outras variáveis associadas ao prognóstico.

Resultados: Incluíram-se 466 doentes. A mediana de VPM foi mais elevada nos doentes com pior prognóstico em comparação com os que tiveram prognóstico favorável (8,2 versus 7,8 fL, $p<0,001$). Na análise de regressão logística, o VPM manteve significância estatística ($p=0,005$), juntamente com a idade ($p=0,003$), a pontuação na *National Institutes of Health Stroke Scale* (NIHSS, $p<0,001$) e Proteína C-reativa ($p=0,026$). O modelo apresentava bom poder discriminativo na análise da curva ROC (*Receiver Operating Characteristic curve*, AUC 0,843, IC 95% 0,807-0,878, $p<0,001$).

Não se encontrou associação significativa entre os restantes parâmetros plaquetários (CP, plaquetócrito e distribuição do tamanho plaquetário) e o prognóstico.

Conclusão: Valores elevados de VPM associaram-se a pior prognóstico funcional. O VPM é um marcador facilmente disponível na admissão hospitalar, e poderá incorporar scores para predição de prognóstico após AVC isquémico.

P.18 O RÁCIO PLAQUETA-LINFÓCITO ASSOCIA-SE A TRANSFORMAÇÃO HEMORRÁGICA E PIOR PROGNÓSTICO FUNCIONAL AOS 90 DIAS EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO SUBMETIDOS A TROMBÓLISE E/OU TROMBECTOMIA

Daniela Ferro¹, Margarida Matias¹, Joana Neto¹, Andreia Lima², Beatriz Ferraz¹, Goreti Moreira³, Elsa Azevedo¹, Pedro Castro^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2-Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Unidade de AVC, Centro Hospitalar Universitário de São João
Endereço postal: Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319, Porto, Portugal
E-mail: danielaferro91@gmail.com

Introdução: A inflamação tem sido alvo de atenção crescente pelo seu papel na fisiopatologia na fase aguda do AVC isquémico, relacionando-se com pior prognóstico. O rácio plaqueta-linfócito (RPL) é um parâmetro que em estudos prévios se associou a pior *outcome*, embora ainda se desconheçam os mecanismos fisiopatológicos subjacentes.

Objetivos: Determinar a relação do RPL com a transformação hemorrágica e independência funcional aos 90 dias, em doentes com AVC isquémico submetidos a tratamento de revascularização (trombólise intravenosa/trombectomia mecânica).

Metodologia: Neste estudo retrospectivo foram incluídos todos os doentes com AVC isquémico da circulação anterior submetidos a revascularização, entre Janeiro de 2017 e Dezembro de 2018. Foram recolhidos dados demográficos, clínicos,

analíticos e imagiológicos. A transformação hemorrágica foi classificada de acordo com os critérios Fiorelli (H1 – enfarte com hemorragia tipo 1; H2 – enfarte com hemorragia tipo 2; PH1 – hematoma parenquimatoso tipo 1; PH2+r – hematoma parenquimatoso tipo 2 ou coágulo remoto). O grau de independência foi classificado de acordo com a escala modificada de Rankin (inferior a 3). Foram calculados os *odds ratio* (OR) e intervalo de confiança (CI) 95% entre o RPL e as categorias Fiorelli por regressão logística ordinal e entre o RPL e a independência aos 90 dias por regressão logística binária.

Resultados: Foram incluídos 375 doentes, que apresentavam NIHSS mediano de 14 (IQR 7-19). Destes, 67% foram submetidos a trombólise intravenosa e 61% a trombectomia mecânica. A transformação hemorrágica ocorreu em 94 doentes (25%), com a seguinte distribuição: H1 em 29, H2 em 27, PH1 em 20 e PH2+r em 18 doentes. No modelo multivariado, verificou-se que níveis mais altos de RPL estão associados a maior gravidade da hemorragia, após ajuste para outras variáveis [NIHSS à admissão, ASPECTS, glicemia e nível de oclusão; OR 1,34 (95% CI 1,05; 1,72)]. Por outro lado, valores de RPL mais baixos associaram-se a independência funcional aos 90 dias ($p<0,01$).

Conclusão: Neste estudo, o rácio plaqueta-linfócito, associou-se a um risco aumentado de transformação hemorrágica e pior prognóstico funcional aos 90 dias, corroborando estudos prévios que indicam que, no AVC isquémico agudo, a inflamação tem um papel deletério na evolução clínica dos doentes. No futuro, o RPL poderá ser útil na estratificação de doentes para futuros ensaios clínicos com terapêuticas imunomoduladoras no AVC isquémico.

P.19 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL E HEMORRAGIA INTRACRANIANA EM DOENTES MEDICADOS COM ANTICOAGULANTES ORAIS DIRETOS – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Sara Lopes, Lúcia Vieira, Helena Cruz Gomes, Manuel Figueiredo
Serviço de Imunohemoterapia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia
Endereço postal: R. Conceição Fernandes S/N, 4434-502 Vila Nova de Gaia, Portugal
E-mail: sarapblopes@gmail.com

Introdução: A crescente incidência de fibrilação auricular traduz-se num aumento dos doentes sob profilaxia de Acidentes Vasculares Cerebrais. Atendendo ao perfil risco-benefício dos anticoagulantes orais diretos (DOAC) espera-se que o número de doentes sob esta medicação aumente em detrimento dos antagonistas da vitamina K. As complicações hemorrágicas associadas tornam-se de difícil gestão dada a ausência de estratégias de reversão comprovadas, com exceção do dabigatran. Para além disso, o efeito de dose dos DOAC no *outcome* da hemorragia intracraniana (HIC) permanece incerto.

Objetivos: Avaliar doentes sob DOAC com HIC e esclarecer as estratégias adotadas, avaliando o *outcome*. Os dados foram analisados através do IBM® SPSS® Statistics 26.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doseamentos de DOAC realizados no nosso centro no período de 1/1/2017 a 13/12/2019, no contexto de alterações neurológicas ou traumatismo crânio-encefálico (TCE). A avaliação do *outcome* clínico foi avaliado pela evolução radiológica e pelo *modified Rankin Scale*.

Resultados: Dos 176 doseamentos de DOAC realizados, 35 deveram-se a alterações neurológicas/TCE, traduzindo-se na avaliação de 27 doentes. Destes, 2 apresentaram AVC is-

quémico e 25 HIC. Dos doentes, 76% com HIC eram do sexo masculino (n=19), idades compreendidas entre 53-92 anos (M=81anos). Verificou-se que 28% não se encontravam hipocoagulados na dose recomendada.

Das HIC, 68% foram associadas a trauma (n=17), 14 por queda da própria altura. Em 5 doentes não se evidenciou HIC à admissão e não foi realizado controlo radiológico posterior, nos restantes 90% apresentaram agravamento (n=18/20). Em 36% não foi possível objetivar a última toma de NOAC (n=9), dos restantes o doseamento de NOAC estava acima do esperado em 32% (n=8) e 8% abaixo (n=2). Relativamente ao tratamento, 16% foram submetidos a intervenção cirúrgica (n=4) e 64% efetuaram reversão (2 idaracizumab, 14 complexo protrombínico (CPP)). As dosagens de CPP efetuadas por doente variam de 500-5500U. Em média, os doentes ficaram 19 dias internados (0-101dias, DP=25.7). Verificaram-se 5 óbitos (20%).

Conclusão: HIC é uma complicação em doentes hipocoagulados com elevada mortalidade e morbidade. Tendo em conta a ausência de alguns registos, nomeadamente o peso do doente e a hora da última toma de NOAC, seria pertinente a implementação de protocolos de intervenção em doentes medicados com NOAC que apresentem alterações neurológicas/TCE. Assim, seria possível padronizar a avaliação, os registos clínicos e a intervenção nestes doentes, bem como a dosagem mais eficaz de CCP. Para além disso, a avaliação do risco de queda deve ser incluída aquando da decisão de instituição de anticoagulação.

P.20 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO EM DOENTES COM PRÓTESE MECÂNICA AÓRTICA ON-X – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO HOSPITALAR

Lúcia Vieira, Sara Lopes, Helena Cruz Gomes, Manuel Figueiredo
Serviço de Imunohemoterapia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia
Endereço postal: R. Conceição Fernandes S/N, 4434-502 Vila Nova de Gaia, Portugal
E-mail: luciaagracielavieira@gmail.com

Introdução: As próteses valvulares mecânicas (PM) apresentam maior durabilidade, de grande conveniência em doentes adultos jovens. No entanto, pelo maior risco trombótico que acarretam, obrigam a anticoagulação oral *ad aeternum*, responsável por grande parte da morbimortalidade destes doentes. Estudos realizados com PM aórticas On-x validaram a utilização de um intervalo de INR inferior (1,5-2) como alvo terapêutico.

Objetivos: Este trabalho pretende avaliar a ocorrência de acidente vascular cerebral (AVC) em doentes com PM aórtica On-x e analisar factores que possam influir na etiologia dos mesmos.

Metodologia: Foi feito um estudo retrospectivo dos doentes com monitorização de anticoagulação no Serviço de Imunohemoterapia após colocação de PM aórtica On-x. O tempo em intervalo terapêutico (TTR – *time in therapeutic range*) foi calculado para cada doente, usando o método de Rosendaal. Os dados foram analisados através do IBM® SPSS® Statistics 26.

Resultados: São acompanhados 18 doentes com PM aórtica On-x, com idades entre os 33 e os 67 anos (M=56,3; DP=0,9), dos quais 72,2% (n=13) são do sexo masculino.

Do total de doentes da amostra, registou-se AVC isquémico em 16,7% (n=3). O evento ocorreu 1 a 2,7 anos após a colocação da prótese (M=1,7; DP=0,9).

A aplicação de um teste t de amostras independentes revelou que não há diferenças estatisticamente significativas entre o TTR dos doentes que tiveram AVC (M=61,3%; DP=19,6) e o

dos que não tiveram (M=56,5%; DP=15,2) (p=0,642). No último controlo antes do AVC, todos os doentes apresentavam valores de INR dentro da margem terapêutica. No dia do evento, 1 dos doentes apresentava INR infra-terapêutico; os restantes encontravam-se dentro da margem terapêutica definida.

Nesta amostra, 33,3% (n=6) dos doentes cumpriram antiagregação – 16,7% (n=3) durante 1 mês, 5,6% (n=1) durante 2 anos e 11,1% (n=2) até à actualidade, sem data de suspensão proposta. Dos doentes com AVC, 1 havia cumprido antiagregação inicial de 1 mês e nenhum se apresentava antiagregado à data do evento.

Conclusão: Em estudos realizados com PM aórticas On-x, os doentes encontravam-se sob antiagregação e hipocoagulação simultâneas, pelo menos num período pós-operatório inicial, facto que não ocorreu com a maioria dos doentes desta amostra. Em alguns deles, a redução do alvo de INR só ocorreu após 3 meses de terapêutica *standard*. Embora limitados pelo tamanho amostral, os resultados encontrados, que não parecem atribuir à diferença de TTR a ocorrência de eventos trombóticos, sustentam a necessidade de melhor definição da terapêutica antiagregante e/ou redefinição da margem terapêutica anticoagulante.

P.21 UTILIDADE DO DOPPLER TRANSCRANIANO APÓS ENCERRAMENTO DE FORAMEN OVAL PATENTE

Cristina Ionel¹, Filipa Ferreira², Lílina Pereira¹, Miguel Rodrigues¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 2-Serviço de Cardiologia, Hospital Garcia de Orta
Endereço postal: Hospital Garcia de Orta, Av. Torrado da Silva, 2805-267 Almada, Portugal
E-mail: cristinaionel@hotmail.com

Introdução: O encerramento do *foramen oval patente* (FOP) é atualmente o tratamento preconizado no acidente vascular cerebral (AVC) por provável embolismo paradoxal no jovem. O seguimento destes doentes implica monitorização de complicações e eficácia do procedimento, com pesquisa de *shunt* residual. Na nossa instituição, os doentes fazem ecocardiograma transtorácico (ETT) 1 mês e 6 meses após encerramento, e transefágico (ETE) a 1 ano. A monitorização de sinais microembólicos por eco-Doppler transcraniano (MES-DTC) após injeção de soro salino agitado é um exame não invasivo alternativo com elevada sensibilidade na detecção de *shunt* direito-esquerdo.

Objetivos: Pretendemos descrever e comparar resultados destes exames quanto à detecção de *shunt* residual após encerramento de FOP.

Metodologia: Nos doentes submetidos a encerramento de FOP, em seguimento na Consulta de Cardiopatias Congénitas, foram recolhidos retrospectivamente dados demográficos, ecocardiográficos e ultrassonográficos e prospetivamente realizado MES-DTC. Apresentam-se frequências, grau de concordância com teste kappa, estatística inferencial com qui-quadrado e Mann-Whitney (SPSS Statistics 22).

Resultados: Incluímos 22 doentes, 41% do sexo masculino, com idade média de 55 anos (desvio padrão 12,5). O motivo de encerramento foi AVC isquémico ou AIT, com valor mediano da pontuação RoPE (*Risk of Paradoxical Embolism*) de 6 (mínimo 2, máximo 7). Em todos os doentes foi utilizado dispositivo Amplatzer™ (PFO Occluder, Septal Occluder, Multi-Fenestrated Septal Occluder). Todos os doentes foram submetidos a controlo por ETE ou ETT, dos quais 4 (18,2%) apresentaram *shunt* residual, 1 extracardiaco e 3 peridispositivo. Por MES-DTC identificaram-se 13 (59%) doentes com *shunt* residual, 12 de pequena dimensão (<10 MES com ou sem Valsalva) e 1 grande (>20 MES

com Valsalva). A concordância entre MES-DTC e ecocardiograma na identificação de *shunt* após encerramento foi baixa ($\kappa_{ppa}=0,104$, $p=0,474$). O MES-DTC conseguiu detetar 75% dos doentes com *shunt* residual identificado no ecocardiograma, e 10 doentes adicionais face ao ETE. Não existiu associação entre presença de aneurisma do septo, tamanho do dispositivo implantado ou tempo decorrido desde o encerramento com presença de *shunt* residual no MES-DTC. Houve associação entre tamanho do dispositivo implantado com presença de *shunt* residual no ecocardiograma ($p = 0,027$).

Conclusão: O MES-DTC identificou *shunt* residual mais frequentemente que o ETE. A elevada sensibilidade deste exame para *shunt* de pequena dimensão pode explicar a predominância deste tipo de *shunt* na nossa amostra. Consideramos que no futuro o MES-DTC poderá fazer parte do protocolo de seguimento destes doentes.

P.22 PRESENÇA DE MARCADORES ELECTROCARDIOGRÁFICOS DE CARDIOPATIA AURICULAR EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO CRIPTOGÉNICO EM IDADE JOVEM

Rita Ventura^{*1}, André Sobral-Pinho^{*1}, João Pedro Marto^{1,2}, João Adriano Sousa³, Ana Catarina Fonseca⁴, Miguel Viana-Baptista^{1,2}

* - Contribuíram de forma igual para a realização deste trabalho
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-CEDOC, NOVA Medical School, Universidade NOVA de Lisboa; 3-Serviço de Cardiologia, Hospital de Santa Cruz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 4-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte
Endereço postal: Rua da Junqueira, 126, 1349-019 Lisboa, Portugal
E-mail: neurologia@chlo.min-saude.pt

Introdução: A cardiopatia auricular define-se pela presença de alterações estruturais ou fisiopatológicas na aurícula esquerda que podem preceder o aparecimento de fibrilhação auricular. Atualmente, coloca-se a hipótese de a cardiopatia auricular poder ser uma causa de AVC, mesmo na ausência de FA. Estudos recentes sugeriram uma maior prevalência desta entidade em doentes com AVC criptogénico, comparativamente a doentes com AVC de etiologia não cardioembólica (CE). A presença de marcadores electrocardiográficos de cardiopatia auricular não foi avaliada em doentes com AVC em idade jovem.

Objetivos: Avaliar a presença de marcadores electrocardiográficos de cardiopatia auricular em doentes de idade jovem com AVC isquémico criptogénico e comparar com doentes com AVC de etiologia não-CE *major*.

Metodologia: Estudo retrospectivo, de doentes consecutivos, admitidos no CHLO, com AVC isquémico agudo e idade jovem (≤ 55 anos) entre Janeiro 2015 e Novembro 2019. A etiologia foi determinada segundo a classificação TOAST. Desta análise, foram excluídos doentes com AVC isquémico de causa indeterminada por estudo incompleto e doentes sem ECG disponível. Os marcadores electrocardiográficos de cardiopatia auricular avaliados foram: aumento da deflexão negativa da onda P em V1 (PTFV1) $> 5000 \mu Vms$, aumento onda P $> 120ms$ e aumento intervalo PR $\geq 200 ms$. A sua presença foi comparada entre doentes com AVC criptogénico e doentes de etiologia não-CE *major*.

Resultados: A amostra final incluiu 138 doentes, com idade média de 47,0 anos ($\pm 6,8$), 59 (42,8%) do sexo feminino, 35 (25,4%) de etiologia criptogénica e 12 (8,7%) com etiologia não-CE *major*.

Comparando os doentes de AVC criptogénico com os de

etiologia não-CE *major*, não se verificaram diferenças estatisticamente significativas no PTFV1 (22,9% vs 12,6%; $p=0,130$), onda P (5,7% vs 4,4%; $p=0,534$) e intervalo PR (2,9% vs 2,2%; $p=0,627$).

Conclusão: No nosso estudo não se verificaram diferenças estatisticamente significativas na presença de marcadores electrocardiográficos entre doentes com AVC criptogénico e AVC não-CE *major*. Tal sugere que, no AVC em idade jovem, a cardiopatia auricular poderá não ser uma causa relevante de AVC classificado como criptogénico. Contudo, o número limitado de doentes e baixo poder estatístico poderão ter limitado os nossos resultados.

P.23 VALOR ACRESCENTADO DA MONITORIZAÇÃO CARDÍACA PROLONGADA NO ESCLARECIMENTO ETIOLÓGICO DE AVC COM ETIOLOGIA INDETERMINADA

Augusto Rachão*, Elisa Silva*, Liliana Pereira, Miguel Rodrigues

*Estes autores contribuíram de igual forma para a realização do trabalho
Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada (Portugal)

Introdução: O AVC de causa indeterminada é comum na prática clínica e parece estar, em muitos casos, relacionado com fibrilhação auricular (FA). Pelo carácter frequentemente paroxístico, a deteção de FA escapa a métodos de monitorização mais breves, requerendo períodos mais prolongados para o seu diagnóstico.

Objetivos: Identificar características preditoras para a realização de Registo de Eventos (RE) em doentes com AVC de etiologia indeterminada e quantificar a taxa de deteção de FA obtida através deste meio.

Metodologia: Foram incluídos doentes com AVC isquémico sem etiologia determinada, internados na Unidade de AVC de um hospital central, entre maio-2017 e novembro-2019. Foram recolhidos retrospectivamente dados demográficos, factores de risco vascular, tratamentos de fase aguda, tipologia do AVC (OCSP) e resultado funcional (mRS), bem como realização de RE (detetor de eventos externo com duração de 10-14 dias). Apresentam-se frequências e comparações pelos testes do qui-quadrado.

Resultados: Nos 59 doentes com AVC com etiologia indeterminada, verificou-se idade mediana de 79 anos, com domínio do sexo masculino (54,2%) e presença de hipertensão arterial em 71,%, dislipidemia em 55,9% e de obesidade em 25,9%. A maioria dos doentes foi submetida a trombólise endovenosa (66,1%). Verificou-se que 44,1% tinham enfartes completos da circulação anterior e 41,1% ficaram incapacitados (mRS > 2) no pós-AVC imediato.

Foi pedido RE em 42 doentes (71,2%). A mortalidade foi superior nos doentes em que não foi pedido RE (30,8% vs 8,7%; $p=0,04$). Não se encontrou nenhum outro fator associado à requisição do exame.

Nos doentes que realizaram RE, verificou-se uma taxa de deteção de FA de 16,6%. Foi determinada uma causa alternativa no seguimento de dois doentes.

Conclusão: Foram pedidos menos RE a doentes com probabilidade de prognóstico vital desfavorável. Nesta amostra verificamos a deteção adicional de 16,6% de diagnósticos de FA, reduzindo a percentagem de AVC de etiologia indeterminada e melhorando a prevenção secundária de AVC nestes doentes. Confirmamos a utilidade da monitorização prolongada do ritmo cardíaco após AVC de etiologia indeterminada.

P.24 FA E AVC OU AVC E FA?

Mariana Domingues Santana, Ana Paixão, Ana Catarina Fonseca
Clínica Universitária de Neurologia do Hospital Santa Maria, Lisboa, Portugal

Endereço postal: Avenida Professor Egas Moniz MB, 1649-028 Lisboa, Portugal

E-mail: marianasantana@campus.ul.pt, catarinagfonseca@gmail.com

Introdução: Uma das etiologias mais relevantes para acidente vascular cerebral (AVC) isquémico é a fibrilhação auricular (FA). Na maioria dos casos, a FA é causada por alterações estruturais cardíacas prévias ao AVC, pelo que se considera esta arritmia de causa cardiogénica. Contudo, em alguns casos ocorre descoberta de FA previamente desconhecida após um AVC. Alguns autores defendem que esta última pode ser uma consequência do AVC e não a sua causa. A FA teria nesta situação uma causa neurogénica, sendo uma possível explicação a perturbação da inervação autonómica e inflamação cardíacas consequentes ao AVC. Os dois tipos de FA podem diferir em várias dimensões clínicas e terapêuticas, sendo relevante estudá-los.

Objetivos: Verificar se os doentes com diagnóstico de FA após AVC tinham alterações prévias do ritmo cardíaco nos domínios tempo e frequência, de modo a apoiar uma hipótese cardiogénica ou neurogénica.

Metodologia: Realizámos um estudo caso-controlo. Foram analisadas as notas de alta dos doentes internados numa unidade de AVC entre 2009 e 2019. Foram incluídos doentes com AVC isquémico e que tivessem monitorização Holter ECG prévia ao AVC. Foram excluídos doentes com FA prévia. Os doentes foram divididos em dois grupos: doentes que se mantiveram em ritmo sinusal após o AVC (controlos), e doentes que desenvolveram FA nos primeiros 5 dias após AVC (casos). Os doentes foram comparados atendendo à data, duração do registo e parâmetros dos domínios tempo (FC, PNN50, RMSSD, VarIndex, SDANN) e frequência (potência total, VLF, LF, HF, LF/HF) dos Holters ECG. Pretendia-se estudar se estes exames seriam equivalentes (favorecia hipótese neurogénica), ou díspares (favorecia hipótese cardiogénica), nos dois grupos. Registou-se o sexo, idade, fatores de risco vasculares, antecedentes pessoais de relevo e território do evento isquémico.

Resultados: Foram incluídos 9 casos e 11 controlos. Não se verificaram diferenças estatisticamente significativas entre os dois grupos relativamente às características da amostra (exceto idade), data de realização ou duração da monitorização. Não se verificaram também diferenças estatisticamente significativas, nos domínios tempo ou frequência dos exames entre os dois grupos.

Conclusão: Verificou-se que os dois grupos de doentes eram equivalentes e que os parâmetros dos seus Holter ECG prévios ao AVC eram semelhantes. Tal favorece a hipótese de FA neurogénica nos doentes em que esta arritmia é diagnosticada nos primeiros dias após AVC.

Compromissos: Projeto desenvolvido com bolsa atribuída pelo GAPIC no âmbito do programa “Educação pela Ciência”.

P.25 OCLUSÕES DA ARTÉRIA CENTRAL DA RETINA NUMA UNIDADE DE AVC

Ana Mestre¹, Marisa Mariano², Alberto Fior², Ana Paiva Nunes²

1-Hospital Distrital de Santarém; 2-Unidade Cerebrovascular, Centro Hospitalar Lisboa Central

Endereço postal: Unidade Cerebrovascular; Hospital de São José, Rua José António Serrano, 1150-199 Lisboa, Portugal

E-mail: anamartinsmestre@gmail.com

Introdução: A oclusão da artéria central da retina (OACR) é uma entidade pouco frequente, com uma incidência estimada em 8,5/100 000 indivíduos. A maioria das oclusões é de natureza trombótica ou embólica associada a doença carotídea, mas também pode decorrer de fenómenos embólicos associados a outras patologias (valvulopatias, mixoma), ou de complicações de procedimentos endovasculares.

Metodologia: Análise retrospectiva e descritiva dos doentes internados numa unidade de AVC com o diagnóstico de oclusão da artéria central da retina à admissão ou no decorrer do internamento, entre Janeiro de 2014 e Outubro de 2019, inclusive. As variáveis analisadas foram: motivo de admissão; factores de risco cardiovascular [hipertensão arterial (HTA), dislipidémia, diabetes mellitus (DM), obesidade e tabagismo]; momento de instalação da amaurose; etiologia e tratamento instituído.

Foram incluídos 10 doentes, com diagnóstico confirmado de OACR por fundoscopia. Tinham idades compreendidas entre os 35 e 76 anos, com predomínio do género masculino (8 doentes). 8 doentes foram admitidos por acidente vascular cerebral (AVC) associada a doença carotídea (estenose ou dissecação) e 2 foram admitidos electivamente para embolização de MAV e fistula arterio-venosa. 6 doentes tinham HTA, 5 dislipidémia, 2 obesidade, 1 DM e 4 hábitos tabágicos activos.

Resultados: Três doentes tinham amaurose à admissão (um como único sintoma, os outros dois associado a outros sintomas focais). Em 7 doentes a amaurose apresentou-se como complicação após procedimento endovascular.

Salientamos o caso do doente que apresentava amaurose à admissão como único sintoma, que realizou fibrinólise sistémica com regressão total do défice. Nesta casuística nenhum doente foi submetido a fibrinólise intra-arterial.

Nove doentes realizaram tratamento médico com terapêutica tópica ocular e massagem ocular, e 1 doente realizou sessões de câmara hiperbárica.

Conclusão: Na nossa casuística, a maioria das OACR foi uma complicação de um procedimento endovascular. Dado que a terapêutica endovascular é cada vez mais frequente no tratamento de fase aguda do AVC, os autores pretendem chamar à atenção para a importância de estar alerta para esta entidade, que embora rara, pode ocorrer em doentes submetidos a este tipo de procedimentos.

P.26 DOIS TROMBOS INTRACRANIANOS EM DIFERENTES TOPOGRAFIAS – UMA FONTE EMBÓLICA E UM TRATAMENTO POR “PRIORIDADES”

Joana Fonte; Ângelo Carneiro; Ricardo Varela; Rui Felgueiras

Centro Hospitalar Universitário do Porto – CHUP

Endereço postal: Largo do Prof. Abel Salazar, 4099-001 Porto, Portugal

E-mail: joanafonte3@gmail.com

Introdução: A oclusão síncrona de artérias cerebrais da circulação anterior e posterior é uma condição rara que está associada a um aumento de morbilidade e mortalidade. Os potenciais riscos e complicações associados representam um desafio na abordagem e tratamento de fase aguda do acidente vascular cerebral.

Caso Clínico: Mulher de 79 anos, previamente autónoma, sem antecedentes patológicos conhecidos, é admitida por quadro súbito de alteração do estado de consciência não associado a estigmas cardiogénicos ou vegetativos, procedido de recuperação espontânea da vigília, com alteração da linguagem e défice motor direito. À admissão na sala de emergência,

apresentava-se vígil, com afasia global, hemianopsia homónima direita, paralisia facial central e hemiplegia direitas, pontuando 20 na escala NIHSS. Realizou tomografia computadorizada (TC) cerebral com angio-TC e estudo de perfusão, a documentar ASPECTS de 8, oclusão concomitante do topo da artéria basilar e da artéria cerebral média (ACM) esquerda no segmento M1, não apresentando variações anatómicas do polígono de Willis. Iniciou tratamento trombolítico endovenoso e seguiu para trombetomia.

Considerando os territórios vasculares envolvidos e as respetivas potenciais complicações, optou-se pela abordagem inicial da circulação posterior procedida da anterior, conseguindo-se recanalização dos segmentos ocluídos e melhoria dos défices neurológicos, a pontuar 3 na escala NIHSS. A TC cerebral de reavaliação revelou hipodensidade cerebelosa hemisférica superior direita e hipodensidade temporal e parietal peri-silviana posterior esquerda.

A etiologia provável é cardioembólica, tendo-se documentado flutter auricular.

Conclusão: Embora rara, a oclusão síncrona de artérias cerebrais da circulação anterior e posterior pode ser ocasionalmente encontrada na prática clínica, tornando-se importante reconhecer precocemente esta síndrome clínica e definir a melhor estratégia terapêutica. No caso apresentado, apesar do exame neurológico à admissão sugerir um enfarte cerebral em território da ACM esquerda, a presença de alteração de estado de consciência prévia pode ter sido consequência da trombose da artéria basilar. A estratégia terapêutica aplicada, baseada nos potenciais riscos, demonstrou-se eficaz, resultando numa recanalização das artérias obstruídas e uma significativa melhoria dos défices neurológicos.

P.27 TROMBETOMIA MECÂNICA: UMA «PEÇA» REVOLUCIONÁRIA NO TRATAMENTO DO IDOSO OCTOGENÁRIO VÍTIMA DE AVC ISQUÉMICO AGUDO

Pedro Miguel Mendes Lopes

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte (CHULN), Hospital de Santa Maria

E-mail: pedro.lopes32@hotmail.com

Introdução: Na atualidade a evolução ímpar da Medicina e da Enfermagem expressa-se em tratamentos que influenciam imensuravelmente a integridade e qualidade de vida do Idoso. No entremeio do serviço de Imagiologia, a intervenção direcionada ao cliente com AVC conduziu a resultados significantes na sua convalescença rumo à autonomia total ou parcial no futuro. A Enfermagem, ditos Enfermeiro circulante e de apoio à anestesia, contribui sobremaneira para a segurança e eficácia do procedimento.

Objetivos: Divulgar estudo retrospectivo desenvolvido no serviço de Imagiologia do CHULN, aferindo resultados obtidos com os disponíveis em suporte bibliográfico; Validar a intervenção de Enfermagem em sala de angiografia no envolvimento com o Idoso octogenário vítima de AVC isquémico agudo.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo com incidência neste grupo específico, compreendido entre 2016 e 2017, facilitado por médico interno de Neuroradiologia; Revisão bibliográfica em bases de dados reconhecidas no meio (Medline, Cinahl e Cochrane) e Recurso a literatura de referência na área da Enfermagem radiológica.

Resultados: O nosso foco foi o Idoso octogenário. Apesar de constatada uma taxa de mortalidade de 10,5%, o sucesso de recanalização foi alcançado em 78,9% dos casos com resultados

clínicos favoráveis em 33,3%.

Discussão/Conclusão: A interação entre o corpo clínico e de Enfermagem em sala de angiografia contribui para a eficácia do procedimento sempre respeitando a singularidade do Idoso. As intervenções interdisciplinares diligenciam um ambiente indiciador de segurança.

Apesar da controvérsia da aplicação da trombetomia mecânica no Idoso, a evidência atual sugere uma implicação favorável na sua qualidade de vida aos 3 meses, após um sucesso relevante na recanalização. Os dados encontrados são similares aos obtidos no estudo retrospectivo. A trombetomia mecânica assume-se como uma intervenção de excelência quando se procura qualidade de vida nesta tipologia de clientes.

Agradecimentos ao corpo clínico de Neuroradiologia pela disponibilidade demonstrada.

P.28 TRATAMENTO ENDOVASCULAR NO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO PEDIÁTRICO: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO ENTRE 2011 E 2019

Teresa P. Morais¹, Isabel Fragata¹, Rita Lopes Silva², Petra Loureiro³, Ana Paiva Nunes⁴, João Reis¹

1-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 2-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 3-Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, Lisboa, Portugal; 4-Unidade Cerebrovascular, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central, Lisboa, Portugal
Endereço postal: R. José António Serrano, 1150-199 Lisboa
E-mail: tvpmorais@gmail.com

Introdução: O AVC isquémico pediátrico é uma condição subdiagnosticada, sendo a apresentação clínica frequentemente “atípica” e havendo uma diversidade de diagnósticos diferenciais mais frequentes neste grupo etário, o que leva geralmente a um diagnóstico tardio. A inexistência de protocolos de abordagem e terapêutica universalmente aceites também contribui para a intervenção mais tardia. Apesar da forte evidência do tratamento endovascular (TEV) nos adultos com AVC isquémico, existem dados limitados para a sua utilização em crianças.

O nosso objetivo foi rever os casos de trombetomia mecânica (TM) realizados na população pediátrica no nosso centro hospitalar.

Métodos: Revisão retrospectiva dos casos de AVC isquémicos em idade pediátrica submetidos a terapêutica endovascular no nosso centro hospitalar entre 2011 e 2019.

Resultados: Oito doentes (idades entre 2-17) com AVC isquémico agudo no contexto de oclusão de grande vaso foram submetidos a TM. Eram do sexo feminino 63%.

A maioria (5 doentes) dos doentes tinha história de doença cardíaca conhecida, sendo que 2 estavam sob assistência cardíaca externa; 1 com diagnóstico a *posteriori* de vasculopatia pelo vírus *Varicella zoster* e 1 com etiologia desconhecida. A mediana do pedNIHSS na admissão foi de 14 (3-24). Todos os pacientes apresentaram no exame de imagem da admissão score ASPECTS > 8, exceto um com ASPECTS igual a 2.

Sete crianças apresentavam oclusão vascular da circulação anterior e 1 oclusão da artéria basilar. O tempo médio desde o início dos sintomas até a imagem foi de 12h30 (1h15min-21h). A aspiração foi a técnica utilizada em 4 casos (50%); *stent retriever* em 3 casos (38%) e uma técnica combinada em um caso. A recanalização completa (TICI 2C / 3) foi alcançada em 50% dos casos. Aos 90 dias, 2 pacientes (25%) morreram e 4 (50%) apresentaram uma mRS <2.

Conclusão: A TEV pode ser considerada na população pediátrica, para tratamento do AVC isquémico com oclusão de grande vaso, em casos selecionados e após discussão multidisciplinar, em centros com experiência em intervenção endovascular. Esta opção terapêutica tem especial importância nos doentes pediátricos em assistência cardíaca externa.

P.29 PREDITORES DE TEMPO “ENTRADA-SAÍDA” EM DOENTES COM AVC ISQUÉMICO AGUDO ENCAMINHADOS PARA TROMBECTOMIA MECÂNICA

André Sobral-Pinho^{*1}, Rita Ventura^{*1}, João Ramos², João Pedro Marto^{1,3}, Tiago Lorga², Teresa Mesquita³, Sofia Calado^{1,4}, Miguel Viana Baptista^{1,4}

* – Contribuíram de forma igual para a realização deste trabalho

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-Unidade de AVC, Serviço de Medicina IV, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental 4-CEDOC, NOVA Medical School, Universidade NOVA de Lisboa
Endereço postal: Rua da Junqueira, 126; 1349-019 Lisboa, Portugal
E-mail: neurologia@chlo.min-saude.pt

Introdução: O tempo “entrada-saída” (“door-in-door-out”) corresponde ao intervalo de tempo entre a admissão hospitalar e saída para encaminhamento inter-hospitalar para realização de trombectomia mecânica. Este parâmetro tem sido apontado como uma métrica de qualidade no tratamento do AVC isquémico e de prognóstico funcional.

Objetivos: O objectivo foi estudar preditores do tempo “entrada-saída” no Hospital de São Francisco Xavier.

Metodologia: Estudo retrospectivo, consecutivo, de todos os doentes admitidos no Serviço de Urgência do CHLO (Hospital de São Francisco Xavier) e que foram encaminhados para realização de trombectomia mecânica no Hospital de Egas Moniz ou para outro hospital da região metropolitana de Lisboa, entre 1 de Janeiro de 2016 e 30 de Novembro de 2019. Dados demográficos, clínicos e organizacionais foram avaliados como possíveis preditores de tempo de “entrada-saída”. Foram igualmente avaliados os tempos intermédios “entrada-angio-TC” e “angio-TC-saída”.

Resultados: Incluímos 148 doentes, com idade média de 73,8 anos (desvio padrão 12,2), 75 (51%) do sexo feminino. O tempo “entrada-saída” médio foi de 97,1 minutos (desvio padrão 49,4 minutos), 28 (19%) com tempo \leq 60 minutos. O tempo “entrada-angio-TC” médio foi de 23,6 minutos (desvio padrão 31,2 minutos) e o tempo “angioTC-saída” médio foi de 73,3 minutos (desvio-padrão 35,3 minutos). Os doentes com AVC da circulação posterior apresentaram em média um tempo “entrada-saída” superior a 35 minutos em relação à circulação anterior ($p=0,028$). Este aumento foi sobretudo devido a um tempo “entrada-angio-TC” superior (em média 27,3 minutos; $p=0,007$), não existindo diferenças no tempo “angio-TC-saída”. A cada ano tem existido uma redução média de 11 minutos no tempo “entrada-saída” e “angio-TC-saída” ($p=0,009$ e $p < 0,001$). Factores como idade, autonomia funcional e realização de trombólise não influenciaram o tempo “entrada-saída”.

Conclusão: O tempo “entrada-saída” em doentes encaminhados para trombectomia mecânica foi superior em doentes com AVC isquémico da circulação posterior, sobretudo por um maior tempo até realização de angio-TC. Maior tempo no diagnóstico clínico e estabilização dos doentes poderá contribuir para este facto. A melhoria progressiva dos tempos “entrada-saída” parece ser sobretudo determinada pela melhoria no tempo entre decisão clínica e saída da instituição.

P.30 COMPLICAÇÕES DO ACESSO ARTERIAL PARA TROMBECTOMIA – IMPORTÂNCIA DE UMA VIGILÂNCIA SISTEMATIZADA

Carolina Soares, Ana Catarina Baião, Ana Sofia Costa, Elsa Pereira, Líliliana Pereira, Miguel Rodrigues.

Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Endereço postal: Av Torrado da Silva, Pragal, 2801-951 Almada, Portugal

E-mail: carolina.soares@hgo.min-saude.pt

Introdução: As trombectomias na Via Verde AVC cresceram acentuadamente após implementação da Urgência Metropolitana de Lisboa. Exigem uma gestão das camas adequadas para vigilância destes doentes, fundamental para detetar complicações atempadamente, nomeadamente arteriais no local de punção femoral.

Pretendemos descrever estas complicações, comparando doentes vigiados na Unidade de AVC (UAVC), onde existe um protocolo específico, relativamente às Unidades de Cuidados Intensivos/Intermédios (UCI).

Metodologia: Em doentes submetidos a trombectomia num hospital central, entre janeiro-2016 e outubro-2019, recolhemos retrospectivamente dados demográficos, antecedentes, encerramento do acesso arterial, local de internamento pós-trombectomia, registo sistematizado de vigilância de complicações, sinais e sintomas sugestivos de complicação arterial e respetiva orientação diagnóstica/terapêutica. Apresentam-se frequências, comparações pelos testes do qui-quadrado e comparação de medianas. O risco de complicações foi calculado por tabelas de contingência e regressão logística, com odds ratio (OR) e intervalos de confiança de 95% (IC 95%).

Resultados: Realizaram-se 297 trombectomias, 155 (52,2%) em mulheres, com idade mediana de 76 anos (29-99 anos).

Apresentavam AVC prévio 13,8%, cardiopatia isquémica 12,8% e doença arterial periférica (DAP) 6,4%. Em 77,6% administraram-se antiagregantes plaquetários, 25,1% anticoagulantes e 54,2% enoxaparina profilática. Realizaram trombólise endovenosa 176 doentes (59,3%).

A maioria dos encerramentos do local de punção arterial foi com Angioseal® (82,5%), sendo encerrados manualmente 7,4% e 4,7% com Femostop®.

Após procedimento 177 (59,6%) foram internados na UAVC e 116 (39,1%) na UCI. Existe registo de vigilância do local de punção arterial em 95,5% dos doentes na UAVC e 59,5% na UCI ($p < 0,001$).

Em 71 doentes (29,6%) foram identificados sinais/sintomas de possível complicação no local de acesso. Oito casos (11,4%) necessitaram de orientação terapêutica, sendo 3 oclusões (2 cirurgias, 1 anticoagulação) e 2 hemorragias ativas (cirurgias, 1 óbito por choque hipovolémico). Decorreu uma mediana de 3 horas (intervalo interquartil 13) até deteção das possíveis complicações.

Foram detetadas mais complicações na UAVC (35,5% vs 15,5%, $p=0,002$), principalmente alterações dos pulsos periféricos (18,3% vs 2,8%, $p=0,001$), sem diferença nos restantes sinais/sintomas. O tempo mediano até identificação foi semelhante (3,25 vs 2 horas, $p=0,959$).

Os doentes com complicações tinham mais frequentemente antecedentes de AVC (50,0% vs 26,7%, $p=0,009$), cardiopatia isquémica (50,0% vs 27,1%, $p=0,016$) e ausência de DAP (6,3% vs 31,3%, $p=0,034$), não diferindo relativamente aos restantes fatores de risco vascular, terapêuticas administradas ou encerramento do acesso.

Conclusão: Embora raras, as complicações no local de acesso arterial para tromboectomia podem ter consequências graves. A vigilância sistematizada na UAVC permitiu identificar mais complicações, com orientação precoce.

P.31 REVISITANDO O HIPERSINAL PÓS-GADOLÍNIUM NO ENFARTE SUBAGUDO: DOIS CASOS COM UM DIAGNÓSTICO ERRADO

Renato Oliveira^{*1,2}, Mário Mendonça³, Sofia Reimão^{3,4}, Carlos Morgado^{3,4}

1-Departamento de Neurologia, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal; 2-Chronic Diseases Research Center, NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal; 3-Departamento de Neuroradiologia, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal; 4-Faculdade de Medicina de Lisboa, Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

Introdução: A ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) é considerada um exame útil na datação das lesões cerebrais isquémicas. Para além da clássica restrição à difusão, existem outras ponderações com padrão evolutivo característico, incluindo o padrão de hipersinal após injeção de gadolínio (hipersinal-Gad). Em doentes com enfartes cerebrais podem existir três tipos de hipersinal-Gad: intravascular, meníngeo e parenquimatoso. O hipersinal parenquimatoso, que surge virtualmente em todos os casos na fase subaguda, pode ser difícil de interpretar no contexto de doentes com sintomas menos típicos de isquémia, levando a diferentes hipóteses diagnósticas.

Caso Clínico 1: Mulher de 80 anos com diplopia horizontal e alteração da marcha de aparecimento subagudo, em seguimento por lesão ocupando espaço talâmico-mesencefálica, captando contraste, considerada irrecorrível do ponto de vista cirúrgico. RM-CE de seguimento compatível com evolução de lesão vascular em fase crónica e atrófica, mostrando instalação de múltiplas outras lesões vasculares, incluindo enfartes agudos.

Caso Clínico 2: Homem de 60 anos, VIH positivo, com vários fatores de risco vascular, com crises focais motoras, RM-CE com lesão alta convexidade pré-central direita com realce após contraste, internado por suspeita de patologia infecciosa oportunista. RM-CE de seguimento com evolução para foco de encefalomalacia, investigação com oclusão da artéria carótida interna direita.

Discussão: Apresentamos dois casos clínicos de lesão vascular isquémica com hipótese diagnóstica inicial de etiologia não vascular, para a qual contribui o contexto clínico e os achados imagiológicos, nomeadamente, lesões sem território vascular definido, uma lacunar e outra pequena cortical, com hipersinal-Gad. Na literatura o padrão de hipersinal-Gad nas lesões vasculares isquémicas está bem caracterizado, e resulta de vários fatores, incluindo: oclusão vascular, interrupção de fluxo, disrupção da barreira hemato-encefálica, alterações hemodinâmicas locais com angiogénese e formação de tecido de granulação, e perfusão de luxo característico da fase subaguda. Este padrão de hipersinal-Gad está pouco difundido na comunidade médica, considerando também que a injeção de contraste não faz parte do protocolo habitual da RM-CE no AVC isquémico. Estes casos alertam para a normal presença de hipersinal-Gad nas lesões vasculares, especialmente na fase subaguda, que pode induzir falsos diagnósticos, em particular patologia tumoral e infecciosa, e conduzir a uma abordagem diagnóstica e terapêutica potencialmente prejudicial. Além disso, pode contribuir para o atraso na investigação e orientação da doença cerebrovascular subjacente.

P.32 DESCOMPENSAÇÃO DE FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA EM DOENTE COM ANGIOPATIA AMILÓIDE CEREBRAL: MECANISMO FISIOPATOLÓGICO

Miguel Quintas Neves¹, Mariana Santos¹, Sofia Almeida Xavier¹, Octávia da Costa², Inês Carvalho², João Pereira², José Manuel Amorim¹, Jaime Rocha¹, João Soares Fernandes¹

1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Portugal; 2-

Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Portugal

Endereço postal: Hospital de Braga, Sete Fontes – São Vítor, 4710-243, Braga, Portugal

E-mail: mlqneves@gmail.com.

Introdução: A relevância fisiopatológica da associação entre angiopatia amilóide e fistula carótido-cavernosa é desconhecida, nomeadamente como potenciadora de evento hemorrágico ou descompensação hemodinâmica.

Caso Clínico: Mulher de 77 anos, com antecedentes de doença de Parkinson, angiopatia amilóide, hipertensão arterial, diabetes *mellitus* tipo 2 e doença renal crónica grau V, foi trazida ao serviço de urgência por défice motor direito desde há 1 semana e instalação súbita de alteração da linguagem no dia da admissão. Ao exame neurológico apresentava afasia mista, hemianopsia homónima direita, plegia do membro superior direito e paresia grau 2 do membro inferior direito. A TC cerebral revelou hematoma subdural subagudo parieto-occipital esquerdo, sem efeito de massa considerável, pelo que foi decidida atitude expectante e novo controlo imagiológico às 24 horas. Nesse período, desenvolveu crises focais motoras direitas, tendo realizado nova TC cerebral que identificou hipodensidade parietal esquerda, interpretada como possível lesão isquémica aguda/edema pós-ictal. No internamento realizou RM cerebral que demonstrou fistula carótido-cavernosa esquerda, com drenagem inferior para a veia jugular e seio lateral ipsilaterais, através do seio petroso inferior. Durante o internamento desenvolveu recorrentes crises focais motoras de difícil controlo, com afundamento progressivo do estado de consciência, que não permitiu realização de hemodiálise. Nova TC cerebral ao terceiro dia de internamento revelou enfarte venoso parieto-occipital extenso, tendo acabado por falecer ao 5º dia de internamento, em contexto de edema pulmonar.

Conclusão: Apresentamos o caso de uma doente com fistula carótido-cavernosa com padrão de drenagem inferior pelo seio petroso inferior e angiopatia amilóide, que desenvolveu instalação subaguda de défices neurológicos consequente a desequilíbrio hemodinâmico neurovascular. O mecanismo fisiopatológico que nos parece mais plausível consistiu no desenvolvimento de hematoma subdural em contexto de angiopatia amilóide, a condicionar enfarte venoso em topografia previamente congestionada, pela presença de fluxo venoso arteria-lizado por fistula carótido-cavernosa. A insuficiência renal e os fatores de risco vascular deverão ter contribuído para o desfecho fatal, reduzindo a capacidade de adaptação e potenciando o desequilíbrio volémico.

P.33 AVCs HEMORRÁGICOS RELACIONADOS E NÃO RELACIONADOS COM ANGIOPATIA AMILÓIDE CEREBRAL: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, IMAGIOLÓGICAS E RISCO DE RECORRÊNCIA

João Pinho¹, José Manuel Araújo², Ana Sofia Costa^{1,3}, Fátima Silva^{4,5}, Alexandra Francisco^{4,5}, Miguel Quintas-Neves⁶, João Soares-Fernandes⁶, Tiago Gil Oliveira^{4,5}, Carla Ferreira²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Universitário RWTH Aachen, Alemanha; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Portugal; 3-Instituto de Neurociência Molecular e Neuroimagem JARA, Centro de Investigação de Jülich / Universidade RWTH Aachen, Alemanha; 4-Departamento de Informática, University of Minho; 5-Instituto de Investigação em Ciências da Vida e Saúde (ICVS), Escola de Medicina, Universidade do Minho, Portugal; 6-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Braga, Portugal
Endereço postal: João Pinho. Klinik für Neurologie, Universitätsklinikum Aachen, Pauwelsstraße 30, 52074 Aachen, Germany
E-mail: jferreiradep@ukaachen.de

Introdução: Os AVCs hemorrágicos (AVCH) têm diversas etiologias, entre as quais as mais frequentes são microangiopatias cerebrais relacionadas com factores de risco vascular e angiopatia amilóide cerebral (CAA). A CAA está associada a maior risco de recorrência de AVC hemorrágico, mas os preditores dessa recorrência estão pouco estudados.

Metodologia: Estudo monocêntrico retrospectivo, caso-controlo, de doentes com AVCh relacionado com CAA (AVCH-CAA) e com AVCh não relacionado com CAA (AVCH-não-CAA), internados no Hospital de Braga de janeiro/2014 a dezembro/2017 ou identificados na consulta de doença vascular cerebral, que realizaram RM cerebral. Comparação das características clínicas e imagiológicas e da recorrência de AVCH. Determinação de preditores de recorrência de AVCH.

Resultados: Foram incluídos 62 doentes com AVCH-não-CAA e 56 doentes com AVCH-CAA, seguidos por um tempo mediano de 27 meses (IQR=15-44). Os doentes com AVCH-CAA eram significativamente mais velhos ($p<0,001$), mais vezes estavam tratados com antiagregantes ($p=0,031$), tinham pressão arterial diastólica à admissão mais baixa ($p=0,035$), glicose à admissão mais baixa ($p=0,034$) e maiores volumes da hemorragia ($p=0,008$). Do ponto de vista imagiológico, os doentes com AVCH-CAA tinham maior carga de lesões da substância branca periventricular ($p=0,038$), de lesões da substância branca profunda ($p=0,049$) e de espaços perivasculares alargados no centro semioval ($p<0,001$), e mais frequentemente apresentavam hemossiderose cortical superficial ($p<0,001$). Ao longo do tempo de seguimento, 16 doentes com AVCH-CAA sofreram recorrência de AVCH (13.6%), e nenhum doente com AVCH-não-CAA sofreu recorrência de AVCH ($p<0,001$). Na análise de sobrevida univariada, os únicos preditores de recorrência de AVCH foram a idade (HR=1,06, IC 95%=101-1,1, $p=0,018$), a hemossiderose cortical superficial (HR=4,66, IC 95%=1,17-18,65, $p=0,029$) e a carga de espaços perivasculares alargados no centro semioval (HR=2,32, IC95%=1,21-4-43, $p=0,011$). No modelo de regressão de Cox multivariado com selecção retrógrada condicional, apenas a carga de espaços perivasculares alargados no centro semioval foi retida no modelo.

Conclusão: Os doentes com AVCH-CAA constituem um grupo com características clínicas e imagiológicas distintas daqueles com AVCH-não-CAA. O conhecimento de que a recorrência de AVCH em doentes com CAA é mais elevada que em doentes com AVCH-não-CAA e a identificação dos preditores de recorrência de AVCH permitem melhor aconselhamento ao

doente e seus familiares, bem como melhor compreensão sobre quais os processos fisiopatológicos subjacentes.

P.34 HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA CEREBRAL NÃO ANEURISMÁTICA E HEMATOMA MEDULAR EXTRADURAL ESPONTÂNEO – UMA ASSOCIAÇÃO INVULGAR

Margarida Matias^{1,2,6}, Luciana Faria³, Carina Couto Reis⁴, Maria Luís Silva⁴, Luísa Fonseca^{5,6}, Pedro Abreu^{1,6}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de S. João; 2-Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo; 3-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Póvoa do Varzim- Vila do Conde; 4-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de S. João; 5-Unidade de AVC e Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar de S. João; 6-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
E-mail: Margarida Matias, margarida1matias@gmail.com

Introdução: A hemorragia subaracnoideia (HSA) deve-se comumente à ruptura aneurismática e corresponde a 3% de todos os acidentes vasculares cerebrais, 15% destas são idiópáticas. Os hematomas espontâneos da medula espinal são entidades pouco frequentes e de difícil diagnóstico etiológico. A associação destas duas entidades é muito raramente descrita na literatura e está normalmente associada a factores precipitantes/predisponentes, como por exemplo a anticoagulação.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino de 62 anos, autónomo nas actividades de vida diárias e sem antecedentes relevantes, recorreu serviço de urgência por queixas de cervicalgia e posterior cefaleia, de intensidade máxima e instalação súbita, acompanhada por vómitos e desequilíbrio. Sem história de trauma, doença sistémica/hematológica ou fármacos anticoagulantes/antiagregantes. Ao exame neurológico apresentava sinais meníngeos, sem outros sinais focais. TC-CE revelou HSA das cisternas da base com componente intraventricular (Hunt-Hess 2, WFNS 1, mFisher 4); angio-TC e angiografia cerebral: sem evidência de aneurisma ou malformações vasculares. O estudo da coagulação não revelou alterações. Foram realizados eco-Dopplers transcranianos seriados, sendo que nenhum demonstrou critérios para vasospasmo definitivo. Pela localização da HSA efetua angio-RM cervico-dorsal que demonstrou hematoma extra-dural em localização posterior de D2-3 até D10, com ligeira moldagem e desvio anterior da medula, sem evidência de malformações vasculares medulares. Completa estudo com angiografia medular que confirma a ausência de malformações vasculares, nomeadamente *shunts* arteriovenosos. TC-CE realizado 2 semanas após o quadro a demonstrar reabsorção da hemorragia subaracnoideia. À data de alta, um mês após a admissão, o doente apresentava-se assintomático e sem sinais focais ao exame neurológico.

Cerca de um ano após o evento, o doente repete angio-RM medular, mantendo-se hematoma extradural com ligeiro indício de reabsorção e sem evidência de malformações vasculares. O doente encontra-se estável, assintomático e sem sinais neurológicos focais.

Conclusão: A concomitância de HSA e hematoma extradural medular na ausência de lesões vasculares ou outros factores predisponentes constitui um achado muito raro, podendo este ser um dos primeiros casos relatados na literatura. Interrogamos, ainda, quanto à sua etiologia e associação.

P.35 DOS SINTOMAS AO DIAGNÓSTICO: A IMPORTÂNCIA DO PERFIL TEMPORAL NO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA PARAPLEGIA AGUDA

Diana Matos^{1,3}, Sofia Xavier², Leandro Marques³, Filipa Carvalho³, Joana Pinto³, Álvaro Machado³, José Manuel Amorim²

1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia; 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Braga; 3-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga
Endereço postal: Diana Matos. Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Sete Fontes, São Victor, 4710-243 Braga, Portugal
E-mail: diana.alves.matos@ulsam.min-saude.pt

Introdução: Os enfartes medulares são uma entidade rara, correspondem a 1-2% de todos os enfartes do SNC. Mais frequentemente apresentam-se de forma aguda e poupam os cordões posteriores. As fístulas arterio-venosas piaais medulares (FAVPM) cursam com défices neurológicos de evolução progressiva, traduzindo disfunção hemodinâmica da circulação medular. São de suspeitar, imagiológicamente, quando se detetam zonas de *flow void*, traduzindo fluxo elevado dentro de vasos dilatados.

Caso Clínico: Homem, 75 anos, hipertenso, com leucemia linfocítica crónica (LLC), referia dor na região sagrada, com um mês de evolução, intermitente, irradiando para a face anterior dos membros inferiores. Agravava com o decúbito dorsal, sem relação com o exercício físico. No início, realizara RM lombo-sagrada, que revelou fenómenos degenerativos sem repercussão mielorradicular. No dia da admissão referiu dor lombar e formigamento ascendente pelos membros inferiores, tendo ficado subitamente sem força. Observado, 4 horas após o início, apresentava paraplegia flácida, arreflexica, anestesia tátil e algica até T10, com erros proprioceptivos pelos joelhos, hipotonia do esfíncter anal e retenção urinária. Analiticamente com leucocitose exuberante (70.000 leucócitos) e em RM medular hipersinal em T2/STIR do cone medular e até D7, centro-medular, sem expansão, associando-se a voids vasculares periféricos, sugerindo sobrecarga venosa por FAVPM. A angiografia revelou estenose proximal da artéria segmentar L2 esquerda e oclusão distal da artéria de *Adamkiewicz*, ao nível L1, e ausência de imagens de FAVPM. Havia compensação colateral por várias artérias radiculares. Repetiu RM após 6 dias, mostrando maior extensão craniana (até D4-D5). No LCR apresentava 40 células (82% linfócitos) e hiperproteinorráquia. Cumprido ciclo de metilprednisolona, sem resposta, tendo sido integrado em programa de reabilitação.

Discussão: Este caso ilustra bem a dificuldade no diagnóstico diferencial de compressão medular. A instalação aguda, apresentação com choque medular e a existência de uma RM prévia sem *flow voids*, sugeriram a hipótese de enfarte. A angiografia foi determinante, clarificando a natureza dos *flow voids* - circulação colateral - e definindo a etiologia como primariamente vascular isquémica. Contudo, dois outros aspetos invulgares, o envolvimento de cordões posteriores e a extensão cranial do hipersinal em RM de controlo, obrigaram a ponderar a hipótese de mielite. Apesar das atipias, considerou tratar-se enfarte medular, facilitado em contexto de estado pro-trombótico pela LLC e com estenose, possivelmente aterosclerótica, da artéria de *Adamkiewicz*.

P.36 DOENÇA CAROTÍDEA EXTRACRANIANA: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Beatriz Nunes Vicente¹, Renato Oliveira¹, Alice Lopes⁴, Fátima Soares², Filipa Dourado Sotero¹, Diana Aguiar de Sousa^{1,3}, Ana Catarina Fonseca^{1,3}, Luís Mendes Pedro^{3,4}, Teresa Pinho e Melo^{1,3}

1-Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2-Laboratório de Hemodinâmica Cerebral, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 4-Serviço de Cirurgia Vasculard, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte
Endereço postal: Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Av. Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa, Portugal
E-mail: bnunesvicente@gmail.com

Introdução: A doença aterosclerótica extracraniana é responsável por 10%-20% dos casos de doença cerebrovascular isquémica. A indicação cirúrgica baseia-se no grau de estenose e nas características morfológicas da placa ateromatosa. O estudo imagiológico, incluindo a ultrassonografia carotídea permite identificar características sugestivas de instabilidade da placa aterosclerótica, orientando a abordagem médica e cirúrgica.

Caso Clínico: Mulher, 48 anos, caucasiana, fumadora (7,5 UMA). Antecedentes de AIT do território da ACI direita em Outubro de 2018.

Admitida em Dezembro de 2018 por AVC isquémico da ACM e ACP direitas, com oclusão dos segmentos M2 e P3 (ACP fetal) respetivamente, sem tratamento endovascular. Estudo imagiológico com Doppler carotídeo, angio-TC, angio-RM e RM cervical com supressão de gordura, documentou estrutura bulbar carotídea direita parcialmente obstrutiva, colocando-se os diagnósticos diferenciais de *carotid web*, dissecação arterial e placa ateromatosa ulcerada com trombo intraluminal. Face ao conjunto dos achados, foi considerado mais provável o diagnóstico de dissecação arterial e a doente teve alta sob antiagregação e estatina, dependente para as atividades de vida diária (mRankin 4). Melhoria progressiva dos défices, evoluindo para marcha autónoma.

Readmitida, em Janeiro de 2019, por agravamento do défice motor do membro superior esquerdo (NIHSS 15). TC-CE sem lesões isquémicas de novo e angio-TC com oclusão do segmento M1 da ACM direita, tendo realizado trombectomia (TICI 3). A RM-CE confirmou lesão isquémica de novo do território da ACM direita. Reavaliação seriada da lesão carotídea por Doppler documentou estrutura hipoeoica, de aspecto filiforme, associada a trombo flutuante. A RM cervical confirmou alteração da morfologia da parede vascular na vertente posterior do bulbo carotídeo direito, sugestiva de placa instável.

Face à evolução clínica e imagiológica, assumiu-se como diagnóstico placa instável com trombo intraluminal móvel e, tendo em conta a recorrência de episódios isquémicos, a doente foi proposta para endarterectomia da bifurcação carotídea direita, que decorreu sem intercorrências. Foram confirmados na cirurgia os aspetos sugestivos de placa ateromatosa instável (vídeo disponível).

Na reavaliação aos 6 meses, repetiu Doppler cervical, sem sinais de reestenose carotídea, apresentando melhoria clínica (mRankin 2).

Conclusão: Apresentamos um caso de AVC isquémico recorrente do hemisfério direito, num doente jovem, em relação com placa ateromatosa instável. Este caso evidencia que o diagnóstico diferencial entre as diferentes causas de estenose carotídea extracraniana, às quais estão associadas abordagens terapêuticas distintas, é essencial e pode ser desafiante.

P.37 DOENÇA ATEROMATOSA DE RAMO: QUANDO O AVC AVISA

Ana Ramalho¹, Gonçalo Matias², Sofia Marques Santos¹, Inês Rossio¹, Helena Cantante¹, José Vale^{2,3}

1-Unidade de Medicina Interna, Hospital Lusíadas Lisboa, Lisboa;
2-Unidade de Neurologia, Hospital Lusíadas Lisboa, Lisboa;
3-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures
Endereço postal: Hospital Lusíadas Lisboa, Rua Abílio Mendes, 12, 1500-458 Lisboa, Portugal
E-mail: gsmatias@gmail.com

Introdução: A doença ateromatosa de ramo (DAR) intracraniana deve-se à oclusão proximal de uma artéria perfurante devido a microateroma ou placa juncional. A síndrome de aviso do enfarte cerebral (SAEC) precede frequentemente o enfarte cerebral secundário à DAR (ECDAR), caracterizando-se por um curso flutuante e sintomas estereotipados, recorrentes, de curta duração, em crescendo, culminando em lesão isquémica irreversível.

Caso Clínico: Homem de 69 anos, caucasiano, obeso, história de DM2 (medicada, não controlada), HTA, hipercolesterolemia e enfarte cerebral protuberancial paramediano direito (sem sequelas), sob clopidogrel 75 mg/dia. Admitido no hospital por assimetria facial e fraqueza dos membros direitos. À entrada, apresentava normotensão arterial, parésia facial e hemiparésia direitas ligeiras; NIHSS=3. A TC crânio-encefálica (CE) e angio-TC cerebral não revelaram lesões vasculares agudas, estenose ou oclusão de uma grande artéria. A RM-CE mostrou enfarte agudo paramediano esquerdo. O perfil lipídico era normal. Teve alta hospitalar, melhorado (NIHSS=1, mRS=1), sob clopidogrel 75 mg/dia e AAS 100 mg/dia. Readmitido no hospital 2 dias mais tarde por agravamento dos défices neurológicos iniciais. A RM-CE revelou ligeira extensão do enfarte prévio. Teve alta hospitalar, melhorado (NIHSS=5, mRS=3), sob clopidogrel 75 mg/dia.

Conclusão: Não existe consenso sobre se a DAR deverá incluir-se entre a doença de pequenos ou grandes vasos intracraniana, representando provavelmente um subtipo à parte. A angio-TC, angio-RM e angiografia de subtração digital são pouco úteis no diagnóstico da arteriopatia subjacente à DAR. Num estudo, a administração ultra-precoce de antiagregação oral e cilostazol reduziu significativamente a progressão clínica do ECDAR quando comparada à antiagregação oral simples. Outras modalidades, como a alteplase, anticoagulação e antiagregação oral dupla produziram resultados inconclusivos no tratamento do ECDAR. O prognóstico do ECDAR a curto-prazo é similar ao do enfarte aterotrombótico e, a longo-prazo, ao do enfarte lacunar. O risco de enfarte cerebral a 7 dias é de cerca de 60% na SAEC; apesar dos défices neurológicos secundários à DAR resolverem espontaneamente em alguns doentes, "o acidente isquémico transitório é uma emergência exigindo intervenções urgentes".

P.38 MÍMICOS SENSITIVOS DE AIT: DUAS CAUSAS INCOMUNS

Filipa Dourado Sotero¹, Patrícia Canhã^{1,2}

1-Unidade de AVC, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Norte; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa
Endereço postal: Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Av. Prof. Egas Moniz, 1649-035 Lisboa, Portugal
E-mail: fdouradosotero@gmail.com

Introdução: O diagnóstico de acidente isquémico transitório (AIT) é clínico e depende essencialmente da descrição dos sintomas. Quando os sintomas são sensitivos, o diagnóstico diferencial inclui aura de enxaqueca, crise focal ou perturbação funcional. Apresentamos duas causas incomuns de sintomas sensitivos transitórios recorrentes.

Caso Clínico 1: Mulher, 82 anos, com antecedentes de hipertensão arterial. Encaminhada à consulta de AIT por ter tido, no dia anterior, dois episódios de instalação súbita de hemiparesia direita, com duração de 5 e 20 minutos. Na consulta apresentava-se hipertensão e no exame neurológico objetivou-se discreta hiperreflexia direita. Colocou-se a hipótese de AIT's, iniciou dupla antiagregação, estatina e, pelo risco de recorrência, foi internada na UAVC. Durante o internamento apresentou 1 a 3 episódios por dia semelhantes aos descritos, a maioria em ortostatismo e após rotação cefálica direita. A RM-CE mostrou conflito de espaço na charneira occipito-vertebral por invaginação basilar, com compressão da transição bulbo-medular (moldagem da face anterior do neuroeixo pela apófise odontóide e moldagem da face posterior do neuroeixo por subluxação anterior-posterior do atlas). Iniciou uso de órtese cervical, após o qual não ocorreram mais episódios sensitivos.

Caso Clínico 2: Homem, 54 anos, com antecedentes de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensão arterial. Enviado à consulta de AIT por dois episódios de diminuição súbita de sensibilidade no hemicorpo esquerdo com duração de 1 minuto. Cerca de um mês antes tinha estado internado no Serviço de Medicina por hemiparésia esquerda, tendo tido alta com o diagnóstico de AVC isquémico. No exame neurológico apresentava hipostesia do membro superior esquerdo. A TC-CE não mostrou lesões isquémicas. Pela hipótese de AIT's iniciou dupla antiagregação, manteve a estatina e foi internado na UAVC. Realizou RM-CE e Cervical que mostraram múltiplas lesões desmielinizantes com padrão de disseminação no tempo e espaço, e lesões em C2 e C6 com realce após contraste, compatíveis com esclerose múltipla. Suspendeu-se a dupla antiagregação e estatina, efectuou pulso de metilprednisolona 1 g durante 5 dias, com remissão completa da sintomatologia.

Conclusão: Os episódios sensitivos transitórios, quando são deficitários e de instalação súbita, são típicos de AIT. Os dois doentes apresentavam, no entanto, algumas atipias, como a elevada frequência e distribuição no tempo, os desencadeantes (caso 1), e a ausência de alterações na TC-CE apesar do diagnóstico prévio de AVC (caso 2). A RM cerebral e da medula cervical foram essenciais para estabelecer o diagnóstico.

P.39 RISCO DE NOVO EVENTO 3 ANOS APÓS ACIDENTE ISQUÉMICO TRANSITÓRIO

Inês Santos, Mariana Soares, Ireneia Lino, Sílvia Lourenço, Carmen Corzo, Luisa Rebocho
Hospital Espírito Santo de Évora

Introdução: O acidente isquémico transitório (AIT) caracteriza-se por uma disfunção neurológica transitória, sem enfarte cerebral associado. No entanto, sabe-se que doentes com AIT no passado têm um risco superior de novo evento, como tal é necessário reconhecer, avaliar e tratar potenciais etiologias de forma a que se previnam novos eventos.

Objectivo: Avaliar risco de novo evento cardiovascular (nomeadamente AIT, acidente vascular cerebral (AVC) ou síndrome coronária aguda (SCA)) após 3 anos de um acidente isquémico transitório.

Métodos: Estudo retrospectivo, foram consultados pro-

cessos clínicos de doentes internados entre 2015 e 2016 com diagnóstico à data de alta de AIT. Todos os doentes foram investigados com estudo analítico, electrocardiograma, ecocardiograma, tomografia computadorizada, ressonância magnética e exames ultrasonográficos (TST e TSC). Análise estatística realizada com SPSS versão 23.

Resultados: À data da alta, entre os anos 2015 e 2016, 94 doentes tiveram diagnóstico de AIT.

A média de idades é de 71 anos e 61,7% (n=58) dos doentes internados são do sexo masculino.

Como principais factores de risco apresentavam hipertensão arterial (84%, n=76); dislipidemia (64,9%, n=61); diabetes mellitus (31,9%, n=30); hábitos tabágicos (21,3%, n=20); fibrilhação auricular (19,1%, n=18), obesidade (10,6%, n=10) e doença arterial periférica (2,1%, n=2).

Aproximadamente 36,2% (n=34) dos doentes tiveram previamente a este internamento um evento cardiovascular, nomeadamente AVC em 21,3% (n=20), AIT em 13,8% (n=13) ou SCA em 10,6% (n=10). Destes, 23% não tinham qualquer terapêutica anti agregante ou anticoagulante.

No *follow-up* aos 3 anos verificou-se que 21,3% (n=20) teve um evento cardiovascular, nomeadamente AVC isquémico em 7,4% (n=7), AVC hemorrágico em 6,4% (n=6), SCA em 4,3% (n=4) e AIT em 4,2% (n=4).

Avaliando a mortalidade, 20,5% dos doentes faleceu de causa não cardiovascular e 5,3% (n=5) faleceram por evento cardiovascular.

Discussão/Conclusão: Conclui-se que após um evento, o risco de um evento futuro não é desprezível. Como é possível verificar, muitos dos doentes já tinham um evento cardiovascular prévio. É fundamental reconhecer estes doentes, ser exaustivo na investigação etiológica, para que se possa tratar em conformidade, controlar os factores de risco de forma agressiva, para que assim se possa evitar novos eventos e melhorar o prognóstico destes doentes.

P.40 AIT – A HISTÓRIA EM DOIS ANOS DE UM HOSPITAL CENTRAL

Mariana Soares, Inês Santos, Carmen Corzo, Sílvia Lourenço, Conceição Barata, Luísa Rebocho
Hospital Espírito Santo de Évora
Endereço postal: Largo do Sr. da Pobreza, 7000-811 Évora, Portugal
E-mail: marianarochasoares.m@gmail.com

Introdução: Define-se AIT como défice focal neurológico transitório, de origem vascular, com resolução completa em 24 horas. Dada a elevada taxa de recorrência de eventos vasculares, o AIT é reconhecido como uma condição instável, merecendo estudo etiológico para tratamento de possíveis causas e prevenção de recidiva.

Objetivos: Caracterização da população internada durante dois anos com o diagnóstico de AIT, classificação clínica, etiológica e intervenções terapêuticas realizadas. Utilizaram-se as classificações clínicas e etiológicas reconhecidas para AVC, nomeadamente a classificação de Oxfordshire e TOAST.

Metodologia: Estudo retrospectivo com revisão de processos clínicos de 94 doentes internados com o diagnóstico de AIT, entre 2015 e 2016. Dados analisados em SPSS.

Resultados: Predominância do género masculino (58%), média de idades de 71 anos. Factores de risco cardiovascular conhecidos em 85% dos doentes: hipertensão arterial 79% (sob anti-hipertensor 66%), dislipidemia 61% (sob estatina 42%), diabetes mellitus 30%, tabagismo 20%, obesidade 11%. Eventos

vasculares prévios em 38% dos doentes: AIT 13%, AVC 20%, síndrome coronária 10%. Fibrilhação auricular (FA) conhecida em 18%, estando 15% anticoagulados previamente ao evento. Terapêutica antiagregante prévia ao evento em 31% dos doentes: ácido acetilsalicílico (AAS) 20%, clopidogrel 11% (nenhum doente com antiagregação dupla).

Relativamente à classificação clínica, a síndrome lacunar (LACI) teve maior prevalência, 40%; seguida de síndrome parcial da circulação anterior (PACI), 28%; síndrome de circulação posterior (POCI), 24%; síndrome total da circulação anterior (TACI) 2%.

Quanto à etiologia identificada, a estenose de grandes vasos (TOAST 1) foi identificada em 17% dos doentes; a origem cardioembólica (TOAST 2) em 28% - diagnóstico de FA novo em 16%; doença de pequenos vasos (TOAST 3) 42%; outra causa conhecida (TOAST 4) 2%; criptogénico (TOAST 6) 11%.

À data de alta, 50% dos doentes medicados com AAS, 22% com clopidogrel, 28% com anticoagulação oral. A alteração de antiagregante de AAS para clopidogrel registou-se em 4% dos doentes.

Conclusão: O estudo etiológico de doentes com AIT reveste-se de importância pela alta prevalência de doentes em que é possível a identificação de etiologia (89%). Em conjunto com a elevada probabilidade de recorrência de evento vascular nas 48 horas seguintes, o internamento de doentes com AIT para vigilância, estudo etiológico e início de terapêutica constitui um momento crucial na alteração do padrão natural de recorrência da doença cerebrovascular.

P.41 AVC EM ADULTOS JOVENS

Fração, Teresa; Carvalho, Anabela; Gonçalves, Ana; Cotter, Jorge
Hospital Nossa Senhora Oliveira - Guimarães, Serviço de Medicina Interna
E-mail: teresafrazao@hospitaldeguimaraes.min-saude.pt

Introdução: Atualmente estima-se que o AVC isquémico de etiologia desconhecida compreenda, aproximadamente, 25% de todos os AVC's. A etiologia dos AVC's criptogénicos é, maioritariamente, tromboembólica, na qual se verifica a presença de um trombo circulante através de uma fonte cardíaca. O fóramen ovale patente é uma das causas possíveis, representando cerca de um terço dos casos dos AVC criptogénicos.

Caso Clínico: Homem de 38 anos, fumador de cerca 10 unidades maço/ano, recorreu ao SU por parestesias do membro superior direito e disartria de início súbito que resolveu após 10 minutos. Admissão encontrava-se assintomático, sem défices neurológicos associados. Ao exame objetivo com NIHSS 0. Analiticamente sem alterações; no electrocardiograma encontrava-se em ritmo sinusal, sem sinais evidentes de isquemia. Realizou angio-TC cerebral e vasos de pescoço que não revelava alterações agudas. Foi internado por acidente isquémico transitório.

Durante o internamento, foi realizado estudo analítico com perfil lipídico, virológico e estudo de trombofilias e autoimunidade que não revelou alterações. Foi efetuada ressonância magnética cerebral que revelou "pequena lesão com restrição da difusão em localização cortical frontal à esquerda, consistente com enfarte isquémico agudo". Do estudo de holter e de Doppler dos vasos do pescoço não se encontraram patologias. No ecocardiograma transtorácico inicial não foram visualizadas alterações. Foi então submetido a ecocardiograma transesofágico que revelou presença de fóramen ovale patente com *shunt* direito-esquerdo de pequeno volume.

A oclusão percutânea está indicada em doentes com AVC documentado por exames de imagem, sobretudo em doentes com idades inferiores a 60 anos, após exclusão deste em cerca

de 25% dos adultos jovens.

O internamento decorreu sem intercorrências.

À data de alta, doente apresentava-se sem défices neurológicos. Iniciou *follow-up* em consulta de medicina e cardiologia, na qual aguarda decisão cirúrgica para encerramento do FOP.

Conclusão: O FOP descreve-se como uma anomalia congénita do não encerramento espontâneo, estando presente 25% dos adultos jovens.

Esta estratégia terapêutica está indicada como prevenção secundária.

Os doentes considerados para encerramento do FOP devem ter uma avaliação abrangente e multidisciplinar para garantir que o mecanismo do AVC criptogénico seja a embolia paradoxal.

O ecotranstorácico, transeofágico e transcraniano são ferramentas disponíveis que permitem identificar *shunt* direita-esquerda associado ao FOP, contudo apenas o transeofágico permite a identificação do local do *shunt*.

Após eventos trombóticos deve-se estabelecer estratégias de prevenção secundária pelo impacto na qualidade e esperança de vida.

P.42 AVC ARTERIAL ISQUÉMICO EM IDADE PEDIÁTRICA – ESTUDO RETROSPECTIVO DE 3 ANOS

Jacinta Fonseca¹, Cláudia Melo¹, Rúben Maia², Mafalda Sampaio¹, Raquel Sousa¹

1-Unidade de Neuropediatria, Centro Materno Pediátrico, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Porto
Endereço postal: Jacinta Rodrigues Fonseca, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal
E-mail: jacintarodriguesf@gmail.com

Introdução: O acidente vascular cerebral (AVC) isquémico em idade pediátrica é pouco frequente e são escassas as orientações baseadas na evidência para a sua melhor abordagem.

Objetivos: Pretende-se descrever as características e abordagem dos doentes internados com o diagnóstico de AVC arterial isquémico num hospital nível III.

Métodos: Estudo descritivo, baseado na análise dos processos clínicos dos doentes internados com o diagnóstico de AVC arterial isquémico, com idades compreendidas entre 1 mês e 17 anos, num período de 3 anos (2016-2019).

Resultados: Amostra de 11 doentes, com uma mediana de idades de 12 anos (IQR 5.5-15.5), seis do sexo feminino. Os défices neurológicos focais foram a forma de apresentação mais frequente (n=10). Seis doentes necessitaram de internamento em unidade de cuidados intensivos pediátricos, sendo a duração média do internamento de 3 dias. Na avaliação inicial, foi realizada TC-CE em todos os doentes e angio-TC em oito. O principal território afetado foi o da artéria cerebral média (n=7). Em relação à terapêutica de fase aguda: um doente foi submetido a trombólise; um a trombectomia; e três a ambos os procedimentos; dos restantes, dois não tinham indicação pela patologia de base, três já se encontravam fora da janela temporal para intervenção e um tinha idade inferior a 2 anos. Todos os doentes iniciaram terapêutica antitrombótica: antiagregação plaquetária (n=7), anticoagulação (n=3), antiagregação plaquetária e anticoagulação (n=1). Em nove doentes foram identificados fatores de risco: cardiopatia (comunicação intra-auricular n=2; valvulopatia reumática n=1, síndrome do coração esquerdo hipoplásico n=1), sépsis com disfunção multiorgânica (n=1), síndrome antifosfolipídico (n=1), vasculopatia secundária a

radioterapia cerebral (n=1), vasculopatia de Moyamoya (n=1), trauma (n=1). A duração média do internamento foi de 21 dias. Até à data, um doente apresentou recorrência de AVC. O estado funcional pela escala de Rankin modificada foi grau 0 (n=2), grau 1 (n=3), grau 2 (n=6), para uma mediana do tempo de *follow-up* de 23 meses. Não se registaram óbitos.

Conclusão: O AVC Pediátrico associa-se a fatores de risco particulares. Dada a sua frequência, francamente inferior à da população adulta, julgamos que seria importante definir estratégias de tratamento a nível nacional, implementando a nível regional protocolos de atuação no AVC Pediátrico, em paralelo com a Via Verde do AVC do Adulto.

P.43 SERÁ O AVC NO JOVEM ETIOLOGICAMENTE TÃO DISTINTO? UMA ANÁLISE RETROSPECTIVA ELUCIDATIVA

Madalena Sousa Silva, Sandra Castro Sousa, Fernando Pita

Hospital de Cascais

Endereço postal: Av. Brigadeiro Victor Novais Gonçalves, 2755-009 Alcábaldeche, Portugal

E-mail: madalenasms@gmail.com

Introdução: O AVC não é uma doença restrita ao idoso ocorrendo também em doentes jovens. Apesar da forma de apresentação e terapêutica ser similar em todos os grupos etários, a etiologia é particular no caso dos doentes jovens e requer investigação adicional.

Objetivos: Os autores quiseram compreender a prevalência de AVC no jovem na população abrangida pelo Hospital em causa e caracterizar esse distúrbio de forma a poder intervir de forma mais agressiva sobre factores modificáveis.

Metodologia: Foram incluídos na amostra doentes com idades compreendidas entre os 18 e os 55 anos, admitidos no serviço de Neurologia de um hospital distrital com os diagnósticos de AVC (isquémico ou hemorrágico) e AIT. Foram incluídos doentes internados entre 2010 e 2018. Os dados foram recolhidos a partir dos processos clínicos e foi feita uma análise descritiva.

Resultados: Foram incluídos no estudo 153. Destes, 67,3% (n=103) pertenciam ao sexo masculino, 90,2% (n=138) eram caucasianos. A mediana de idades foi de 50 anos (6,50% com idades entre 18 e os 35; 20,3% entre os 36 e os 45 e 73,3% com idades entre 46 e 55). A maior parte dos casos foi devida a eventos isquémicos (75,8%, n=116), com 20,3% (n= 31) de etiologia hemorrágica e 3,9% (n=6) foram AIT. O factor de risco mais significativo foi hipertensão arterial que afectava 86 pacientes (56,2%), seguindo-se tabagismo (n= 73, 47,7%) e dislipidémia (n= 53, 34,6%). Outros factores de risco foram diabetes *mellitus*, etanolismo e obesidade (18,3%, 17,7% e 11,8% respectivamente). No que respeita à etiologia, 38,6% (n=59) dos casos foram devidos a doença arterial, 25,49% (n= 39) foram AVC criptogénicos; 16,3% (n= 25) cardioembólicos, 4,6% (n=7) por distúrbio hematológico e 16,9% (n=26) devidos a outras causas identificadas. A terapêutica inicial foi antiagregação plaquetária na maioria de doentes (n= 104, 68%) com um número surpreendentemente baixo de doentes submetidos a trombólise (n=5, 3,27%), terapêutica endovascular (n=2, 1,3%) ou uma combinação de ambos (n=3, 1,96%). À data de alta, 110 doentes tiveram um score de rankin modificado de 0 ou 1. Três doentes faleceram (1,96%). A mediana de idades dos doentes falecidos foi de 44 anos, dois eram homens e todos sofreram AVC hemorrágico.

Conclusão: Apesar de ser conhecido que os factores de risco e etiológicos são distintos num doente jovem ou idoso com AVC, neste estudo verificou-se que os factores de risco cardio-

vasculares clássicos são transversais a todas as faixas etárias. Queremos destacar a percentagem significativa de AVC criptogénico nesta amostra, em possível relação com o crescente conhecimento sobre causas de AVC no jovem e com melhoria de meios de diagnóstico motivo que pode ter implicado o subdiagnóstico de algumas entidades no passado. O presente estudo vem reforçar uma vez mais a importância da prevenção primária do risco cardiovascular em doentes de todas as idades incluindo as faixas etárias mais jovens.

P.44 O AVC NUMA CADEIA DE EVENTOS

Elisa Martins Silva¹, Gonçalo Bonifácio², Miguel Rodrigues¹, Liliana Pereira¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada;
2-Serviço de Neurologia, Hospital de São Bernardo, Setúbal
Endereço postal: Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Av. Torrado da Silva, 2805-267 Almada, Portugal
E-mail: elisasofiasilva@gmail.com

Introdução: O trombo aórtico mural ocorre na ausência de alterações estruturais da parede (doença aterosclerótica ou aneurismática) ou fontes cardioembólicas. Pode ser idiopático, iatrogénico, secundário a estados de hipercoagulabilidade, doença neoplásica, inflamatória ou infecciosa ou a síndromes aórticas familiares. É uma causa de embolização multiterritorial (periférica, visceral e cerebral) cuja identificação, difícil e muitas vezes tardia, tem vindo a aumentar com a melhoria na qualidade dos exames de imagem.

Caso Clínico: Mulher, 83 anos, que inicia, de forma súbita, quadro de afasia e diminuição da força muscular à direita. Ao exame neurológico apresentava TACI esquerdo, pontuando 22 na escala de NIHSS. A TC CE documentava sinais precoces de enfarte do território da artéria cerebral média esquerda e a angio-TC revelava oclusão de M1 ipsilateral. Admitindo-se AVC isquémico agudo, foi realizada terapêutica endovascular (TEV), obtendo-se repermeabilização total.

Dos antecedentes pessoais destaca-se síndrome de Sjögren, hipertensão arterial, tabagismo, história de um aborto e um tromboembolismo pulmonar idiopático. Estava internada por quadro de dor abdominal, tendo sido diagnosticado enfarte esplênico e iniciada anticoagulação, um dia antes do AVC.

Após TEV, observou-se sinais de isquémia do membro inferior esquerdo, contralateral à punção femoral, com ausência do pulso pedioso esquerdo. É realizada angio-TC tóraco-abdomino-pélvica e dos membros inferiores, que documenta dois trombos intra-luminais na aorta ascendente, trombo mural na aorta torácica descendente e segmentos da aorta abdominal. Confirma-se ainda oclusão aguda da artéria femoral superficial esquerda. Decide-se não suspender a anticoagulação e é realizada TEV da artéria femoral esquerda.

Da investigação realizada a destacar doença aterosclerótica difusa sem placas estenosantes, Foi excluída patologia cardioembólica por ecocardiograma transesofágico. Excluídas trombofilias hereditárias, neoplasia oculta e infeção. Analiticamente tinha anticoagulante lúpico (AL) positivo, anticorpo anti-nuclear positivo 1/160, e Anti-SSA positivo.

À data da alta foi mantida a anticoagulação, apresentando ainda pequenos trombos murais abaixo do arco aórtico.

Conclusão: Este caso retrata a importância da procura de sinais e sintomas de embolização periférica na abordagem do AVC isquémico agudo. A identificação precoce do trombo mural sintomático é importante para reduzir as complicações e mortalidade elevadas. A sua abordagem é individualizada, privilegia-se a terapêutica conservadora, com anticoagulação, associada à trombectomia para resolução das complicações embólicas.

Nesta doente foram excluídas causas ateroembólica, dado que os trombos não estavam assentes em placa aterosclerótica, e cardioembólica. Não se conseguiu identificar distúrbio pró-trombótico subjacente, não cumprindo atualmente critérios para síndrome de anticorpos antifosfolípidos e sendo a relação com síndrome de Sjögren controversa.

P.45 ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO POR ARMA DE FOGO

Ana Ramalho¹, Gonçalo Matias², Sofia Marques Santos¹, Ana Afonso^{1,3}, Helena Cantante¹, José Vale^{2,4}

1-Unidade de Medicina Interna, Hospital Lusíadas Lisboa, Lisboa;
2-Unidade de Neurologia, Hospital Lusíadas Lisboa, Lisboa;
3-Serviço de Medicina Interna, Hospital das Forças Armadas - Pólo de Lisboa, Lisboa; 4-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures

Endereço postal: Hospital Lusíadas Lisboa, Rua Abílio Mendes, 12, 1500-458 Lisboa, Portugal

E-mail: gsmatias@gmail.com

Introdução: O AVC associado a ferimento por arma de fogo (FAF) é raro. Mais frequentemente, a ferida de entrada do projétil envolve a área cervical; neste tipo de casos, a embolia de pélete através da carótida interna é habitualmente a causa do AVC, ao provocar a isquémia do território arterial ocluído. O pseudo-aneurisma, dissecação, oclusão e transecção da artéria carótida interna ou vertebral e a fístula carótido-cavernosa estão entre as outras causas de AVC descritas nos doentes com FAF.

Caso Clínico: Homem de 38 anos, caucasiano, previamente saudável, admitido no hospital, na sequência de agressão por arma de fogo: vítima de disparo de caçadeira à queimadura sobre a cabeça, pescoço e tórax esquerdos. À entrada, apresentava parâmetros vitais estáveis, múltiplos ferimentos de entrada de péletes na cabeça, pescoço e tórax, hemiparésia, hemihipostesia algica e hemianópsia direitas e olho esquerdo amaurótico e oftalmoplégico; NIHSS=5. A TC crânio-encefálica e das órbitas mostrou enfarte agudo do território da ACP esquerda por oclusão do seu segmento proximal por pélete e hematoma retro-orbitário esquerdo com envolvimento do nervo óptico. O eco-Doppler carotídeo e vertebral foi normal. O Doppler transcraniano revelou sinais sugestivos de oclusão da ACP esquerda. À data de alta, o doente mantinha os défices neurológicos iniciais.

Conclusão: Os sintomas neurológicos resultantes da migração endovascular de pélete nos doentes com AVC associado a FAF incluem morte, coma, hemiplegia, hemiparésia, defeitos de campo visual e, mais frequentemente, afasia; a recuperação completa é rara e o défice tardio pode ocorrer. O tratamento da embolização intracraniana de pélete é selectivo e, por vezes, emergente, variando de cirúrgico (embolectomia, arteriectomia, craniectomia ou bypass ACI-ACE) a endovascular (sucção) ou terapêutica conservadora. A abordagem por equipa multidisciplinar, incorporando as opiniões cirúrgica e imagiológica, é importante na decisão terapêutica. O aumento do risco de hemorragia não foi documentado nos doentes com AVC associado a FAF tratados com AAS ou anticoagulação oral. A redução da mortalidade nos doentes com AVC associado a FAF deve-se à melhoria do diagnóstico imagiológico e das técnicas invasivas de tratamento, permitindo uma deteção mais precoce e intervenção mais alargada.

P.46 CADASIL - UM MIMIC DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Joana Vítor¹, Denil Tribovane², Vanessa Silva¹, Nuno Inácio¹, José Vale¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures; 2-Serviço de Imagiologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures
Endereço postal: Hospital Beatriz Ângelo - Avenida Carlos Teixeira, 3, 2674-514 Loures, Portugal
E-mail: joana.bonifacio.vitor@hbeatrizangelo.pt

Introdução: A arteriopatia cerebral autossômica dominante com leucoencefalopatia e enfartes subcorticais (CADASIL) é uma doença neurovascular autossômica dominante associada a AVC isquémicos subcorticais, enxaqueca com aura, depressão e demência. Em termos imagiológicos manifesta-se por extensas alterações da substância branca (SB), com envolvimento preferencial da cápsula externa e lobo temporal. Existe uma marcada variabilidade fenotípica e imagiológica que pode mimetizar outros diagnósticos, nomeadamente Esclerose Múltipla.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de um homem, de 36 anos, com antecedentes pessoais de dislipidemia não medicada e tabagismo, que recorre ao SU por quadro de parestesias do membro inferior esquerdo com progressão a todo o hemisfério esquerdo. Este quadro foi autolimitado, tendo remitido em 24 horas e não esteve associado a cefaleia. À observação apresentava apenas parésia facial central direita. Realizou TC-CE e, posteriormente, RM-CE que revelaram lesões da SB em topografia periventricular, com hipersinal em T2 e hipossinal em T1 de morfologia ovalada e distribuição perpendicular ao corpo dos ventrículos laterais, coexistindo pequenas lesões no terço médio do corpo da comissura calosa. Associavam-se múltiplos pequenos focos de hipersinal T2 dispersos pela SB subcortical de ambos os hemisférios cerebrais, alguns apresentando distribuição ao longo das fibras em U, sugestivos de doença desmielinizante primária do SNC. A RM medular e os potenciais evocados visuais foram normais. Foi realizada PL com exame citoquímico, bacteriológico, imunofixação, e anatomia patológica sem alterações, com exceção de anticorpo anti-adenovírus IgG positivo no LCR. As restantes serologias foram negativas e o estudo autoimune era normal. Fez ainda ECG em ritmo sinusal; ecocardiograma transtorácico; e ecografia com estudo Doppler dos vasos do pescoço sem alterações. Por história familiar de CADASIL (pai) realizou estudo genético com deteção de variante missense em heterozigotia no exão 4 do gene *NOTCH3*: c619C>T (Arg207Cys).

Discussão/ Conclusão: O presente caso ilustra a dificuldade diagnóstica de casos de leucoencefalopatia nesta faixa etária. As características das lesões a nível da SB, nomeadamente a sua topografia e morfologia podem, em muitos casos, orientar o diagnóstico. Contudo, no caso apresentado as lesões da SB seriam sugestivas de doença desmielinizante e aqui a história familiar teve um papel decisivo no diagnóstico. Salienta-se a importância de incluir CADASIL no diagnóstico diferencial de esclerose múltipla, dadas as implicações terapêuticas e prognósticas.

P.47 AVC ISQUÉMICO BILATERAL DAS ARTÉRIAS CEBRAIS ANTERIORES

José Brochado¹, Jonathan Rios^{1,2}

1-Centro Hospitalar e Universitário do Algarve – Unidade de Faro: Serviço de Medicina Física e de Reabilitação; 2-Centro de Medicina Física e de Reabilitação do Sul
Endereço postal: Rua Leão Penedo, 8000-386 Faro, Portugal

Introdução: Os AVC's que envolvem o território da artéria cerebral anterior (ACA) são incomuns, ocorrendo em 0,6% a

3%. A bilateralidade dos AVC's da ACA são ainda mais raros, podendo ocorrer devido a variações anatómicas que afetam esta artéria em qualquer ponto do seu percurso. Em AVC's deste território é possível que ocorram manifestações clínicas peculiares, inclusivamente alguns deles podem silenciosos. Com este caso clínico, os autores pretendem alertar para uma apresentação atípica desta entidade clínica.

Caso Clínico: Os autores apresentam o caso de um doente do género feminino com 60 anos, previamente autónoma e cognitivamente íntegra, com antecedentes pessoais de HTA, DM tipo 2 sob insulino terapia com complicações macrovasculares e hipercolesterolemia. Recorreu ao Serviço de Urgência por dificuldades na marcha, perda de força a nível dos membros inferiores com 2 dias de evolução, acompanhada de tremor generalizado. Ao exame objetivo destacava-se a lentificação psico-motora e hemiparesia direita com força muscular grau 4, com sensibilidade mantida. Realizou TC-CE que revelou hipodensidade parenquimatosa cortical na região frontal paramediana direita a nível justaventricular e no terço anterior do corpo caloso, sugestiva de lesão isquémica no território da ACA direita e outra lesão hipodensa de menores dimensões ao nível do terço médio do corpo caloso, também sugestiva de lesão isquémica da ACA esquerda. Ficou internada na Unidade de AVC com o diagnóstico de AVC isquémico bihemisférico nos territórios de ambas as ACA's. Permaneceu na Unidade durante dois dias, posteriormente transferida para a enfermaria de Medicina Interna. No internamento realizou RM cerebral que mostrou áreas lesionais recentes de etiologia isquémica ao nível do corpo caloso na vertente direita da região da cabeça e 2/3 do corpo e a vertente esquerda no 1/3 posterior do corpo e esplénio, coexistindo focos isquémicos frontoparietal e parietal direitos e parietal esquerdo. Em contexto de alteração súbita do seu quadro funcional, com incapacidade ligeira para autocuidados e mobilidade, iniciou programa de reabilitação com Fisioterapia e Terapia Ocupacional visando a capacitação total nas áreas funcionais afetadas. Ao 11º dia de internamento teve alta para o domicílio, ficando orientada para consulta externa de Medicina Interna – AVC, de Diabetologia e de Reabilitação de AVC.

Conclusão: O AVC isquémico bilateral é uma entidade rara e deve ser investigada em situações de apresentações incomuns de AVC. Um reconhecimento atempado dos sintomas de AVC e um início de programa de reabilitação precoce está associado a um bom *outcome* clínico e funcional do doente.

P.48 SÍNDROME DE WALLEBERG, UM OBSTÁCULO RARO ÀS FÉRIAS

Eduarda Alves, Rita Pogeira da Costa, Conceição Viegas, Motasem Shamasma, Ana Paula Fidalgo

Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro
Endereço postal: Rua Leão Penedo, 8000-386 Faro, Portugal
E-mail: eduardaalves286@gmail.com

Introdução: Síndrome de Wallenberg, síndrome da artéria cerebral posterior inferior (PICA), síndrome medular lateral ou enfarte bulbar lateral, trata-se de uma lesão isquémica na região lateral do bulbo, com envolvimento do ramo espinal do trigémeo, via espinotalâmica, núcleo ambíguo do vago, pedúnculo cerebeloso inferior e dos ramos simpáticos descendentes. A artéria mais frequentemente envolvida é a PICA. A prevalência é de 2.5% e a idade média é 60 anos. Pode ser total ou parcial coesoante a vascularização afetada.

Caso Clínico: Mulher, 62 anos, de férias no sul do país, com mRankin 0. Antecedentes de HTA; DM tipo 2; dislipidemia; excesso de peso; artrite reumatóide. Trazida ao serviço

de urgência, por mal-estar geral, náuseas, vômitos e tonturas, seguidas de falta de força nos membros direitos. Exame objetivo à admissão: hipertensa, hiperglicêmica, NIHSS 3, com síndrome Horner lado direito, nistagmo torsional espontâneo, diplopia horizontal, sem reflexo de Gag lado direito, disfagia para líquidos, hipostesia hemicorpo esquerdo e hemiface direita. Provas cerebelosas imperfeitas à direita. Análises com hipercolesterolemia e hiperglicemia. TC cerebral e angio-TC dos vasos supra-aórticos e intracranianos normais. RM-CE: lesão hiperintensa nos 2/3 postero-inferiores do hemibulbo raquidiano direito, compatível com lesão isquêmica aguda. Eco-Doppler vasos pescoço/transcraniano: provável oclusão/ sub-occlusão do segmento V3-V4 da artéria vertebral direita. Foi internada na Unidade de AVC 4 dias onde apresentou hipertensão de difícil controlo, valores glicemia aumentados e ligeira disfagia para líquidos. À data de alta exame neurológico sobreponível. Transferiu-se para o hospital da área de residência, onde apresentou cefaleia pulsátil temporal direita com irradiação cervical, melhoria da disfagia, sem diplopia, discreto síndrome Horner direito, já com reflexo Gag presente e com sensibilidade simétrica na face. Realizou angio-RM que comprova lesão isquêmica recente latero-bulbar direita e presença de hematoma mural no contexto de componente ateromatoso ou de dissecação no segmento V4 da artéria vertebral. Portanto, foi assumido enfarte bulbar lateral direito em doente com múltiplos fatores de risco para doença de pequenos vasos, mas sem evidência de oclusão de grande vaso cervical.

Discussão: As manifestações clínicas variam de acordo com a extensão da lesão, com os núcleos e vias nervosas envolvidos. A clínica é essencial para o diagnóstico mas a RM é o método de eleição para a confirmação, pela sua maior especificidade e sensibilidade.

P.49 HIPOVENTILAÇÃO CENTRAL SECUNDÁRIA AO TICAGRELOR

Autores: Leonor Dias, Mafalda Seabra, Marta Carvalho
Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.; Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
Endereço postal: Serviço de Neurologia, Hospital de São João, Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319, Porto
E-mail: leonor.ribeiro.dias@gmail.com

Introdução: O ticagrelor é um antiagregante plaquetário cujo mecanismo de ação se baseia na inibição reversível do receptor P2Y₁₂, sendo frequentemente utilizado no tratamento da doença cardíaca isquémica. Este receptor é expresso em diversas linhagens celulares, incluindo as células da microglia e outras células do sistema nervoso central, cuja inibição pode ter consequências a nível do controlo respiratório central.

Caso Clínico: Doente de 76 anos do sexo masculino, com antecedentes de hipertensão arterial e cardiopatia isquémica, foi submetido a cirurgia de revascularização coronária e posteriormente iniciou dupla antiagregação com ácido acetilsalicílico 100 mg *in die* e ticagrelor 90 mg bid. Ao terceiro dia de pós-operatório foi ativada a Via Verde do AVC intrahospitalar porque iniciou um quadro de flutuação do estado de consciência e do padrão ventilatório no qual, na ausência de estimulação, o doente apresentava uma redução do nível de consciência, sendo posteriormente acompanhado de um período de hipoventilação. Ao ser novamente estimulado e recuperando consciência, o doente apresentava períodos de hiperventilação e normalização da saturação periférica do oxigénio. O padrão respiratório foi interpretado não como em contexto de AVC

mas como um possível padrão de Cheyne-stokes. A monitorização da saturação periférica durante estes episódios permitiu confirmar que, nos períodos de menor nível de consciência, ocorria uma redução da saturação periférica de oxigénio (80%-86%). O doseamento de gases do sangue demonstrou uma acidose respiratória e hipercapnia (pH 7,382, pCO₂ 50 mmHg). O doente foi admitido em unidade de cuidados Intermédios para monitorização e apoio com ventilação não invasiva com BI-PAP, inicialmente com 12L/min. O ticagrelor foi suspenso, tendo sido substituído por clopidogrel. Após suspensão do ticagrelor, o doente apresentou reversão do quadro clínico e normalização da resposta ventilatória à hipercapnia, confirmada por doseamento seriado dos gases do sangue. O quadro foi interpretado como uma hipoventilação central secundária ao ticagrelor.

Conclusão: O ticagrelor, através da inibição do recetor P2Y₁₂ a nível do sistema nervoso central, pode interferir no reflexo quimo-sensitivo à hipercapnia e assim ser uma causa farmacológica de apneia e hipoventilação de etiologia central. Estas alterações podem originar flutuações do estado de consciência, as quais mimetizam quadros vasculares da fossa posterior e que devem ser reconhecidas pela sua abordagem terapêutica distinta.

P.50 SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL DESENCADEADO APÓS APLICAÇÃO DE AGONISTA ALFA-1 NASAL EM DOENTE COM DOENÇA RENAL CRÓNICA

Rafael Dias^{1,2,3}, **Ana Alexandra Cerqueira**⁴, **Pedro Castro**^{2,3,5}
1-Departamento de Neurologia, Hospital Central do Funchal, Funchal, Portugal; 2-Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 3-Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 4-Departamento de Nefrologia, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal; 5-Unidade de AVC, Centro Hospitalar Universitário de S. João, Porto, Portugal
Endereço postal: Departamento de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário São João, Alameda Professor Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto, Portugal
E-mail: rafael27dias@gmail.com

Introdução: Síndrome da encefalopatia posterior reversível (PRES) é uma doença neurológica caracterizada por uma variedade de sinais e sintomas neurológicos que incluem encefalopatia, crises epiléticas e alterações visuais em associação com pressão arterial elevada. PRES foi associado à utilização de medicamentos imunossupressores pós-transplante de órgão sólido, doenças autoimunes, doença renal e pré-eclampsia ou eclampsia. PRES já foi observado após toxicidade por simpaticomiméticos, no entanto está mais associado a imunossupressores e quimioterapia.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 52 anos de idade com antecedentes de doença renal crónica sob diálise peritoneal e tireoidectomia total por carcinoma papilar, realizando medicação de acordo com antecedentes.

Previamente a viagem de avião e apesar de ausência de sintomas nasais, doente terá administrado fenilefrina nasal, um agonista alfa-1 adrenérgico. Cerca de 24 horas depois iniciou quadro de vômito e cefaleia intensa frontal, bilateral que se manteve constante. Cerca de 6 horas depois apresentou novo agravamento da intensidade da cefaleia, associado a alterações visuais sugestivas de oscilopsias e quadro confusional com amnésia para o episódio. Transportada para o SU do nosso centro

terciário onde apresentou crises epiléticas associadas a perfil tensional hipertensivo. Realizou EEG que demonstrou surtos de atividade muito lenta, delta rítmica e ampla generaliza a traduzir encefalopatia inespecífica, no entanto não demonstrou atividade epileptiforme e foi medicada com labetalol para controlo tensional e levetiracetam para controlo epilético. Foi internada na Unidade Polivalente de Cuidados Intermédios da Urgência inicialmente e depois transferida para serviço de nefrologia para investigação e continuação dos cuidados.

Doente apresentou melhoria clínica do quadro após reforço de diálise peritoneal e terapêutica de suporte, tendo realizado ressonância magnética crânio-encefálica (RM CE) que demonstrou alterações sugestivas de edema vasogénico nas regiões cortico-subcorticais occipitoparietais e região frontal alta esquerda. Estudo angiográfico por RM demonstrou irregularidades e redução do calibre de sinal de fluxo nas artérias cerebrais posteriores bilateralmente e nas artéria cerebral média e anterior esquerdas.

Perante o quadro doente foi diagnosticada com provável PRES e iniciada em nimodipina com melhoria do quadro.

Conclusão: A doente descrita, apesar de DRC prévia controlada desenvolveu PRES após automedicação com agonista alfa-1 nasal, vasoconstritor. Apesar de não ser possível confirmar uma relação causal entre a administração e o desenvolvimento da patologia, pretendemos demonstrar o possível efeito multifatorial e cumulativo que diferentes fatores de risco podem ter no desenvolvimento da síndrome de encefalopatia posterior reversível.

P.51 INIBIDORES DA PCSK9 NA HIPERCOLESTEROLÉMIA HETEROZIGÓTICA FAMILIAR

Marlene Saraiva^{1,2}, Sofia Calado^{2,4}, Gonçalo Cabral^{1,2}

1-Autor; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 4-CEDOC - NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Endereço postal: Serviço de Neurologia - Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Rua da Junqueira 126, 1349-019 Lisboa, Portugal

E-mail: mar.oliveira.saraiva@gmail.com

Introdução: A elevação da concentração sérica de LDL constitui um importante e modificável factor de risco para eventos cerebrovasculares. Na prática clínica, não raras vezes a redução dos níveis séricos de LDL para alvo <70 mg/dL não é atingida apesar da instituição de terapêutica hipolipemiante óptima e modificação de estilo de vida.

A *pro-proteína convertase subtilisina quexina tipo 9* (PCSK9) é uma enzima codificada pelo gene *PCSK*, sendo produzida no fígado. Actua ligando-se aos receptores da lipoproteína de baixa densidade (LDL-R) presentes na membrana dos hepatócitos, levando à sua degradação e conseqüentemente a um aumento dos níveis séricos de LDL-C. Assim, ao ligarem-se à *pro-proteína* PCSK-9, os inibidores da PCSK9 impedem a degradação do LDL-R e concludentemente conduzem à diminuição dos níveis séricos de LDL-c.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um homem de 51 anos com história pessoal de hipercolesterolemia heterozigótica familiar com eventos cardiovasculares múltiplos, designadamente, aos 37 anos EAM com doença aterosclerótica de 3 vasos, tendo sido submetido a angioplastia; aos 43 anos AVC isquémico cortical parietal direito e aos 45 anos AVC do território da artéria cerebral posterior direita (ACP) ambos de provável

etiologia embólica em contexto de placas aórticas complexas. Apesar de medidas disciplinares e tratamento farmacológico otimizado (atorvastatina 40 mg, 2 cp/dia e ezetrol 10 mg, 2 cp/dia) mantinha níveis persistentes de LDL > 140 mg/dL. Foi iniciada terapêutica com evolocumab 140 mg, uma administração sc a cada 2 semanas, durante 6 meses. Quinze dias após a primeira administração verificou-se uma redução significativa dos níveis de c-LDL (para valores de 40 mg/dL) que foi ainda mais expressiva após a segunda administração (para valores de 19 mg/dL). Conforme aconselhado, o fármaco passou a ser administrado a cada 4 semanas. O c-LDL manteve-se nos valores alvo e não se registaram novos eventos cerebro vasculares.

Conclusão: Os inibidores da PCSK-9 parecem constituir uma arma terapêutica eficaz para a redução significativa dos níveis de c-LDL nos doentes com hipercolesterolemia heterozigótica familiar, permitindo assim uma diminuição do risco de novos eventos vasculares.

P.52 VALORIZAÇÃO DA PLANTA SALICORNIA RAMOSÍSSIMA: DA ALTERNATIVA SAUDÁVEL AO SAL ATÉ AO SALICAST

Marisa Ribeiro^{1,3}, Sérgio Leandro^{4,5}, José Gomes-Laranjo^{1,3}, Fernando Nunes^{1,2}

1-Escola de Ciências da Vida e do Ambiente, Universidade de Trás-os-Montes e Alto Douro (UTAD); 2-Centro de Química de Vila Real (CQVR); 3-Centro de Investigação e Tecnologias Agroambientais e Biológicas (CITAB); 4-Escola Superior de Turismo e Tecnologia Marinha – Instituto Politécnico de Leiria (ESTM – IPL); 5-Centro de I&D, Formação e Divulgação do Conhecimento Marítimo – Instituto Politécnico de Leiria (CETEMARES – IPL)

E-mail: marisaribeirinho@utad.eu

Introdução: A *Salicornia ramosissima*, é uma planta halófito anual amplamente distribuída nas salinas em Portugal e no mundo. Este termo, halófito, com origem nas palavras *halos* e *phyto*, significa “sal” e “planta” e é usado em espécies que completam o seu ciclo de vida em ambientes com elevada concentração de sal. Conhecida como “sal verde”, esta planta traduz-se numa fonte de compostos antioxidantes, tais como: ácido ascórbico, ácidos hidroxibenzoícos, β-caroteno e de flavonóides.

Esta planta comestível apresenta propriedades medicinais descritas (antitumoral, diurética, antioxidante e repositora de eletrólitos), aplicações culinárias e ornamentais, particularmente na: saúde humana - pela presença de substâncias diuréticas, depurativas, mas também pelas moléculas que têm uma atividade biológica (ação no sistema imunitário, antituberculosas e antileucémicas) e ainda, apresenta potencial antifúngico, perante fungos patogénicos de grande importância médica como *Aspergillus niger* e *Penicillium spp.*; nutrição - pela riqueza em oligoelementos e vitaminas; área agro-alimentar - pela produção de óleos alimentares; gastronomia - pela possibilidade de ser consumida em fresco ou sob a forma de condimento e na cosmética - pela presença de moléculas hidratantes (glicina, betaína, prolina, sacarose), aminoácidos, vitaminas e pelas suas propriedades antioxidantes.

Objetivos: O principal objetivo é caracterizar e desenvolver uma produção sustentável de salicornia a partir de amostras provenientes de regiões costeiras específicas de Portugal (Aveiro, Foz do Arelho, Óbidos, Alcochete e Faro) como recurso alimentar marinho. O uso de extratos de salicornia visa seguir a tendência de um segmento exigente do mercado de produtos saudáveis, com relação à segurança alimentar, qualidade e valores nutricionais, permitindo o *design* de novos produtos mais saudáveis e para todos. O primeiro produto criado é o “SaliCast”, castanha liofilizada e laminada com “sal verde” em

pó, no âmbito das ações do Grupo Operacional (PDR2020-101-032030) "ValorCast - Valorização da castanha e otimização do seu marketing", nos quais estes parceiros integrados têm interesse na produção e marketing à escala industrial. Assim, pretende-se atender aos gostos e expectativas de novos consumidores saudáveis, em que será disponibilizado um produto de valor dietético considerável, devido às propriedades nutricionais intrínsecas da castanha e da salicórnia.

Resultados: Os resultados esperados são: aumentar a aplicabilidade da salicórnia como bom ingrediente nutricional; apresentar novas propostas para a sua aplicação. A análise mineral de diferentes amostras de salicórnia revelou a presença de minerais tornando-a uma adição regularmente interessante à comida saudável, especialmente na prevenção de doenças cardiovasculares (por exemplo: AVC's e enfartes cardíacos).

P.53 AVC ISQUÉMICO EM IDADE JOVEM, REABILITAÇÃO EM AMBULATÓRIO E PROGNÓSTICO FUNCIONAL

Gonçalo Cabral^{1,2}, Marlene Saraiva^{1,2}, Eduardo Gonçalves³, Sofia Calado^{2,4}, Miguel Viana Baptista^{2,4}

1-Coautores. 2-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 4-CEDOC - NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Endereço postal: Serviço de Neurologia - Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Rua da Junqueira 126, 1349-019 Lisboa, Portugal
E-mail: mar.oliveira.saraiva@gmail.com goncalo201028@gmail.com

Introdução: Estudos recentes epidemiológicos sugerem que a incidência do AVC isquémico em idade jovem tem vindo a aumentar substancialmente. Existe pouca informação em relação à reabilitação motora pós-AVC neste subgrupo bem como o seu real prognóstico funcional.

Objetivos: Analisar os doentes internados (UAVC ou Neurologia) que tiveram AVC isquémico em idade jovem e que no pós-alta necessitaram de reabilitação motora em regime ambulatório, associando alguns dados sobre prognóstico funcional.

Métodos: Análise retrospectiva de uma coorte consecutiva de doentes entre 18-55 anos admitidos na unidade de AVC ou internamento de neurologia entre 2010-2018, com diagnóstico de AVC isquémico que tenham necessitado de reabilitação pós-alta quer em regime externo hospitalar, quer em regime comunitário. Após colheita de dados através de consulta dos processos clínicos e de entrevista clínica telefónica, aplicou-se estatística descritiva para a caracterização demográfica da amostra, caracterização das variáveis clínicas do AVC isquémico, bem como variáveis respeitantes aos programas de reabilitação motora pós-alta e respectivo prognóstico funcional. Aplicou-se teste de regressão logística considerando-se um p significativo $<0,05$.

Resultados: Num total de 303 doentes identificados, somente 51 (16,8%) mantiveram reabilitação em regime de ambulatório. A idade média destes doentes foi de 46,8 anos (SD 7,1). Destes, 63,2% eram do sexo masculino. O tempo médio de seguimento foi de 24,6 meses (SD) e o tempo médio de reabilitação foi de 8,3 meses (SD 3,4), sendo que a maioria (67,3%) cumpriram programa de reabilitação no CHLO. Cerca de metade (49%) realizaram fisioterapia intensiva (3 ou mais vezes por semana). O mRS foi em média 2,14 (SD 1), aos 3 meses 1,65 (SD 0,8) e a 1 ano 1,50 (SD 0,9). O NIHSS médio à data de alta foi de 4,0 (SD 3.2). A terapêutica com antidepressivo após a alta constituiu factor independente de bom prognóstico funcional a 1

ano ($p < 0,013$), bem como uma etiologia de grandes vasos com $p < 0,024$. A frequência semanal constituiu factor de prognóstico para melhoria do mRS a 1 ano embora $p < 0,073$. Os doentes que realizaram programa de reabilitação em regime hospitalar externo tiveram um menor mRS aos 3 meses (1,51) e a 1 ano (1,42), embora sem diferenças estatisticamente significativas ($p < 0,063$).

Conclusão: Independentemente da duração da reabilitação, a frequência semanal parece constituir uma fator bom prognóstico funcional a 1 ano. Nos doentes jovens a introdução de um antidepressivo à data de alta constituiu factor independente de bom prognóstico funcional.

P.54 COMPORTAMENTO PUSHER: REVISÃO DA LITERATURA. O QUE É? COMO SE AVALIA? QUAL O CONTRIBUTO DA FISIOTERAPIA?

Ana Palma¹, Carla Pimenta^{1,2}

1-Fisioterapeuta, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2-Professora adjunta convidada, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa

Endereço postal: Fisioterapia, Serviço de MFR – Hospital Curry Cabral. Rua da Beneficência, n.º 8, 1069-166 Lisboa, Portugal
E-mail: amsilvapalma@gmail.com

Introdução: O comportamento pusher (CP), caracteriza-se por uma postura de tronco assimétrica com inclinação para o lado hemiplégico e uma reação ativa de empurrar para o lado mais afetado resistindo à correção passiva. Estima-se que cerca de 10% dos doentes com AVC apresentam CP e que necessitam de mais tempo de internamento e de reabilitação.

Objetivos: Apresentar uma definição consensual e atualizada para o CP, comparar os instrumentos de avaliação disponíveis para o quantificar, caracterizar as estratégias de intervenção em Fisioterapia que permitem otimizar o potencial de reabilitação e contribuir para o prognóstico funcional dos doentes com AVC que apresentam CP.

Metodologia: Pesquisa científica e revisão da literatura. A pesquisa foi realizada, utilizando as expressões "Comportamento Pusher", "Pusher Behaviour", "Pusher Syndrome" e "Controversive Pushing", na base de dados PubMed. Para a revisão da literatura foram considerados artigos escritos em Português e/ou Inglês publicados desde o ano 2000.

Resultados: De acordo com a bibliografia consultada considera-se que o CP é uma percepção alterada da orientação do corpo em relação à gravidade, os doentes sentem-se alinhados quando o seu tronco se encontra inclinado para o lado contrário à lesão cerebral, embora a percepção visual da verticalidade não esteja afetada. Ocorre maioritariamente em indivíduos com AVC do hemisfério direito com lesão localizada no tálamo pósterolateral.

As escalas de avaliação recomendadas são: a *Four point Pusher scale*, a *Burke Lateropulsion Scale* e a *Scale for Contraversive Pushing*.

As estratégias de intervenção em fisioterapia têm como principal objetivo a re aquisição da consciência da linha média e centram-se no treino de equilíbrio e transferências de peso, utilizando para isso *feedback* visual e somatosensorial para a reorientação postural na posição de pé e sentado. Todas as outras estratégias de intervenção como por exemplo a mobilidade no colchão, o treino de seletividade e facilitação de movimento, o treino de transferências e atividades da vida diária têm por base a re aquisição da sensação de linha média promovendo posturas adequadas e pistas sensoriomotoras durante a sua realização.

Conclusão: O CP é uma condição atípica que necessita de uma intervenção adequada para permitir atingir o potencial de reabilitação e não comprometer a funcionalidade e qualidade de vida. A reabilitação dos doentes com AVC que apresentam CP demora em média mais três semanas para atingir os mesmos objetivos que doentes que não apresentam CP. É por isso importante identificar precocemente esta condição e promover um plano de reabilitação com internamento ajustado.

P.55 SOBREVIVENTE DE AVC AGUDO: CUIDADOS DE REABILITAÇÃO E REFERENCIAÇÃO À REDE NACIONAL DE CUIDADOS CONTINUADOS – QUAL A INTERLIGAÇÃO NECESSÁRIA? - RETROSPECTIVA ANUAL DA UAVC DO CENTRO HOSPITALAR UNIVERSITÁRIO DO PORTO

Margarida Ribeiro, Raquel Araújo, Luís Sousa, Sara Amaral, Mafalda Sampaio, António Camelo

Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto

E-mail: margaridaribeiro.fisiatria@chporto.min-saude.pt

Introdução: A doença cerebrovascular representa a principal causa de incapacidade em Portugal. Importa por isso oferecer aos sobreviventes de AVC acesso a equipa de reabilitação precoce com todas as valências necessárias e assegurar-lhes a continuidade desse programa em ambientes adequados às necessidades. Análise descritiva dos doentes com diagnóstico de AVC agudo referenciados à Rede Nacional de Cuidados Continuados Integrados (RNCCI), no período de um ano, na Unidade de AVC (UAVC) do Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP).

Metodologia: Estudo retrospectivo referente ao período entre julho de 2018 e julho 2019. Foi realizada revisão dos processos clínicos dos doentes com diagnóstico de AVC agudo provenientes do Serviço de Neurologia e referenciados pelo Serviço Social à RNCCI. Os dados recolhidos incluíram demográficos (género, idade), relacionados com o evento (tipo de evento, NIHSS inicial), dados relacionados com o internamento (tempo de internamento, tempo até observação por Medicina Física e de Reabilitação (MFR)), dados referentes ao tratamento fisiatríco (tempo até início de tratamento, duração do tratamento) e dados relacionados com a referenciação (tipologia sugerida, tipologia da unidade de admissão). Tratamento estatístico dos dados com recurso ao programa Microsoft Excel.

Resultados: Dos doentes internados nesse período, 79 foram referenciados à RNCCI. O tempo médio de internamento foi de 55,3 dias. O tempo médio entre a admissão e o pedido de colaboração por MFR foi de 5,8 dias e desde o pedido até à observação foi de 3,6 dias. Dos doentes, 20% (n=16) não recebeu tratamento de reabilitação durante o internamento. O tempo médio de espera desde a observação até ao início do tratamento foi de 12 dias e o nº médio de sessões de 13,5. Dos 59 doentes que apresentavam alteração da deglutição, apenas 9 foram observados por Terapeuta da Fala (11%). Em 51% (n= 40) dos doentes foi sugerida referenciação para Unidade de Média Duração e em 10% (n=8) para Curta Duração, embora apenas 43% (n=34) e 5% (n=4) tenham sido respetivamente alocados a estas tipologias. A colocação em Unidades de Longa Duração foi de 15%. Após decisão da Equipa de Gestão de Altas/ Coordenação Local (EGA/ECL) houve um aumento da taxa de alocação a equipas de ECCL.

Conclusão: A UAVC do CHUP não integra uma equipa multidisciplinar de reabilitação e a ausência da ação coordenada dessa equipa implica um atraso na oferta de reabilitação aos sobreviventes

de AVC, um subtratamento desta população e um aumento do tempo de internamento e custos socioeconómicos associados.

P.56 DISFAGIA PÓS-AVC - A REALIDADE DE UM CENTRO HOSPITALAR

Raquel Araújo, Margarida Ribeiro, Luís Sousa, Sara Amaral, António Camelo

Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto

Endereço postal: Largo Prof. Abel Salazar 4099-001 Porto, Portugal

E-mail: rlaraujo731@gmail.com

Introdução: A disfagia é uma complicação comum nos doentes com acidente vascular cerebral (AVC). O desenvolvimento de disfagia associa-se a inúmeras complicações, nomeadamente a um maior risco de pneumonia por fenómenos aspirativos. Estudos internacionais apontam para uma prevalência de 30%-50% de disfagia e de 5%-10% de pneumonia, nos doentes com AVC.

Objetivos: Efetuar uma análise descritiva da incidência de disfagia e de pneumonia, assim como do tratamento de reabilitação dirigido à disfagia, num grupo de doentes com diagnóstico de AVC agudo de uma Unidade de AVC (UAVC).

Metodologia: Foi realizado um estudo retrospectivo observacional onde foram incluídos doentes que deram entrada na UAVC do Serviço de Neurologia de um Centro Hospitalar Nível I com diagnóstico de AVC agudo, durante um período compreendido entre junho e novembro de 2019.

Resultados: Neste estudo foram incluídos 99 doentes, a média de idades encontrava-se nos 72 anos e 51% eram do sexo feminino. O rastreio da disfagia foi realizado em 98.9% dos doentes. Foram diagnosticados 40 doentes com disfagia, sendo o diagnóstico efetuado em média 1.3 dias após a entrada na unidade. A maioria dos doentes não realizou um estudo complementar de diagnóstico ou reabilitação para a disfagia, nomeadamente com terapia da fala. A prevalência de pneumonia foi de 15%, sendo que a maioria (86%) foi diagnosticada em doentes com disfagia.

Discussão e Conclusão: O nosso estudo demonstrou que apesar do rastreio cobrir a grande maioria dos doentes, a incidência de pneumonia foi superior relativamente a outros estudos. Futuramente, poderá ser pertinente estudar a metodologia usada no rastreio. Verificamos que a abordagem para a disfagia neste subgrupo de doentes é ainda insuficiente face à preconizada.

É determinante que nas UAVC existam profissionais treinados no diagnóstico e tratamento da disfagia para que se implementem medidas no sentido de melhorar a oferta terapêutica a estes doentes.

P.57 O QUE A PLATAFORMA DE POSTUROGRAFIA PODE ACRESCENTAR À REABILITAÇÃO DE UM DOENTE COM AVC – CASO CLÍNICO

Anabela Domingos Correia^{1,2}, Pedro Soares Branco^{1,3}, Carla Pimenta^{1,2}, Conceição Menezes¹, Fátima Carvalho¹

1-Hospital de Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central. Lisboa, Portugal [PT]; 2-Escola Superior de Tecnologia de Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa. Lisboa, Portugal [PT]; 3-NOVA Medical School, Universidade NOVA de Lisboa. Lisboa, Portugal [PT]

Endereço postal: Alameda de Santo António dos Capuchos, 1169-050 Lisboa, Portugal

E-mail: abdcorreia@gmail.com

Introdução: Os indivíduos com AVC apresentam muitas vezes alterações da distribuição da carga nos membros inferiores

(MI) com repercussões no equilíbrio e na marcha. A posturografia dinâmica computadorizada (PDC) pode ser utilizada na avaliação e treino de equilíbrio com recurso a técnicas de *biofeedback*, bem como na avaliação dos efeitos do treino.

Caso Clínico: Indivíduo do sexo masculino, 74 anos, previamente autónomo, sem limitações de mobilidade e/ou funcionais. A 4 de Julho iniciou quadro de tonturas, náuseas e cefaleias; foi encaminhado para serviço de urgência do CHULC onde realizou angio-TC que revelou oclusão proximal da PICA e RM CE – lesão cortico-subcortical hemisférica cerebelosa paravermiana esquerda.

A 22 de julho foi transferido para Unidade de Reabilitação onde iniciou programa bidirário de fisioterapia. À entrada apresentava: força muscular ligeiramente diminuída à esquerda, desequilíbrio com queda para a esquerda e marcha atáxica com inclinação e desvio para a esquerda, só possível com auxílio de terceira pessoa e andarilho.

A 20 de Agosto, por manter desequilíbrio e queda para a esquerda, realizou avaliação em plataforma de PDC que revelou: 73% de carga no MI esquerdo na posição ortostática; oscilação do centro de pressão (CP) acima dos parâmetros normais em pé com olhos abertos e queda com olhos fechados; incapacidade de transferir carga para o MI direito; assimetria marcada da carga dos MI na transferência sedestação/ortostatismo e diminuição acentuada do comprimento do passo e velocidade da marcha. Além do programa habitual de fisioterapia realizou 8 sessões de treino de equilíbrio e transferência de carga em plataforma de posturografia com biofeedback visual.

No dia 30 de Agosto foi realizada avaliação final que revelou: melhoria na distribuição da carga nos MI - 57% à esquerda (dentro dos valores de referência); diminuição acentuada da oscilação em posição ortostática com olhos abertos e fechados; melhoria acentuada da transferência de carga para o MI direito; normalização da carga na transferência sedestação/ortostatismo e melhoria no comprimento do passo e velocidade da marcha. Realiza marcha autónoma com supervisão.

Conclusão: Neste caso o treino de equilíbrio com biofeedback visual em plataforma de posturografia diminuiu a assimetria na distribuição bipodal de carga, diminuiu a oscilação do CP e melhorou a simetria na distribuição da carga transferência sedestação/ortostatismo. Estes resultados traduziram-se numa melhoria do padrão de marcha com melhorias funcionais significativas.

A avaliação, monotorização e treino em plataforma de PDC pode constituir uma componente útil na reabilitação de doentes com AVC.

P.58 INTERVENÇÃO COM TOXINA BOTULÍNICA NA ESPASTICIDADE DO ADULTO APÓS AVC: MEDICINA BASEADA NA EVIDÊNCIA

Alexandre N. Fernandes¹, Diogo Roxo¹, Mónica Bettencourt¹, Tiago Esteves de Carvalho¹
1-Hospital de Cascais
E-mail: alexandrefernandesnascimento@gmail.com

Introdução: A espasticidade é classicamente definida como um distúrbio motor, que se caracteriza pelo aumento da resistência do tônus muscular ao alongamento muscular, sendo velocidade-dependente. É uma consequência comum após lesão do sistema nervoso central. Estima-se que 1/3 dos doentes após Acidente Vascular Cerebral (AVC) desenvolvam espasticidade. Associa-se a dor e limitação das actividades de vida diária, com diminuição da qualidade de vida do indivíduo e/ou aumento da dificuldade da assistência pelo cuidador. Quando

presente, a espasticidade aumenta quatro vezes os gastos em saúde. A intervenção com toxina botulínica é recomendada pelas *guidelines* internacionais para a diminuição da espasticidade do membro superior e inferior em doentes adultos após AVC. No entanto, nem todos os serotipos e marcas têm o mesmo grau de recomendação para o tratamento.

Objetivos: Revisão não sistemática da literatura sobre as recomendações atuais da intervenção com toxina botulínica na espasticidade pós-AVC em adultos, incluindo indicação clínica e segurança.

Métodos: Efectuada pesquisa na PubMed e Cochrane com as palavras-chave: "Spasticity" "Management" "Stroke" "Botulinum Toxin". Nos critérios de inclusão, seleccionaram-se apenas os níveis mais elevados de evidência, incluindo *guidelines* de prática clínica baseadas na evidência, meta-análises e revisões sistemáticas baseadas em estudos randomizados controlados dos últimos 10 anos.

Resultados: O tratamento com toxina botulínica é considerado recomendação Classe 1A para o tratamento da espasticidade do membro superior e membro inferior pós-AVC, segundo as *guidelines* mais recentes da Associação Americana de AVC. O tratamento com anti-espásticos orais e bomba infusora de baclofeno intra-tecal representam apenas recomendação classe 2A e 2B, respectivamente.

Segundo as *guidelines* mais recentes da Academia Americana de Neurologia, a intervenção com toxina botulínica tipo A, onde se incluem a AbobotulinumtoxinA onabotulinumtoxinA e a IncobotulinumtoxinA, é considerada recomendação classe A para a diminuição da espasticidade do membro superior e melhoria da função passiva do membro. Sendo considerada uma intervenção segura e eficaz. A RimabotulinumtoxinB, é considerada recomendação classe B. Já na espasticidade do membro inferior, apenas a AbobotulinumtoxinA e a OnabotulinumtoxinA são consideradas recomendação classe A. Sendo que não existe evidência que demonstre eficácia da IncobotulinumtoxinA e da RimabotulinumtoxinB no tratamento da espasticidade do membro inferior.

Conclusão: A espasticidade contribui para a diminuição da capacidade funcional pós-AVC, sendo que o tratamento inapropriado interfere com a recuperação funcional e pode aumentar as complicações associadas. A intervenção com toxina botulínica é considerada recomendação de nível mais elevado no tratamento da espasticidade, segundo as *guidelines* internacionais, sendo considerada segura e eficaz.

P.59 O IMPACTO DO TREINO INTENSIVO BASEADO NA ATIVIDADE NUM UTENTE COM AVC NA FASE DE REABILITAÇÃO TARDIA

Rui Silva¹, Ana Palma², Patrícia João³, Ana Isabel Vieira³, Carla Pimenta^{1,2}

1-Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa; 2-Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 3-Escola Superior de Saúde do Alcoitão, Santa Casa da Misericórdia de Lisboa

Introdução: Na recuperação após AVC os maiores ganhos ocorrem na fase de reabilitação precoce (0 aos 3 meses), consolidando-se na fase tardia (3 aos 6 meses). Depois dos 6 meses os ganhos previstos são menos significativos dado que a ocorrência de neurogénese é menor. No entanto a evidência mais recente sugere que a terapia intensiva no AVC em fase de reabilitação tardia conduz a melhorias, tanto na estrutura e função como na atividade e participação.

Caso Clínico: Homem 35 anos, natural e residente em São Tomé, previamente autónomo. Em maio de 2019, sofreu AVC isquémico extenso da ACM direita, secundário a disseção da carótida interna, com comprometimento severo da funcionalidade. Permaneceu internado em São Tomé onde realizou fisioterapia com pouca regularidade, sem qualquer melhoria no quadro motor e funcional. Evacuado para Portugal a 23 de agosto, admitido no serviço de neurologia, onde iniciou fisioterapia na enfermaria e a 24 de setembro foi transferido para o serviço onde decorreu o estudo com o objetivo de intensificar o plano de reabilitação. À entrada apresentava hemiplegia com hipotonia do MS e espasticidade no MI, hemihipoalgesia, hemianopsia e neglet; controlo postural ineficaz na posição de sentado e não assumia a posição ortostática. Totalmente dependente nas transferências e nas AVDs (scores: Barthel: 50/100; MiniBest: 3/28; Stream: 35,55%; Moca:15/30; TIS: 16/21 e Pass: 19/36). O plano de reabilitação consistiu num treino intensivo baseado na atividade: duas sessões diárias de fisioterapia, uma de terapia ocupacional e treino de participação nas atividades de higiene e alimentação na enfermaria, durante 10 semanas. A fisioterapia centrou-se na facilitação neuromuscular, visando a seletividade e o aumento do recrutamento motor segundo o conceito de Bobath, treino de transferências, estimulação multissensorial, treino de equilíbrio visando a melhoria da eficácia dos ajustes posturais e treino de marcha centrado na correta distribuição do peso e seletividade do movimento. À data de alta, a 2 de dezembro apresentou os seguintes scores: Barthel 85/100; MiniBest: 22/28; Stream: 51,11%; Moca: 21/30; TIS: 20/21; Pass: 32/36 e teste de 10 m marcha: 19s V=0,53 cm/s.

Conclusão: Apesar da manutenção dos défices motores, somatosensoriais, perceptivos e funcionais apresentados após três meses de evolução do AVC, o treino intensivo baseado na atividade aplicado numa fase de reabilitação tardia, teve um impacto muito positivo na funcionalidade e na participação do utente, permitindo-lhe regressar a casa e ser autónomo na marcha, na subida e descida de escadas e em parte das AVDs.

P.60 REABILITAÇÃO, REINTEGRAÇÃO E REINSERÇÃO – UMA REALIDADE UTÓPICA NO AVC?

José Vítor Gonçalves¹, Diana Ascenso², João Capelo³, Joana Marques dos Santos¹, Natália Ramos³, Jorge Jacinto³

1-Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 2-Hospital Garcia de Orta; 3-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão
Endereço postal: Rua Conceição Fernandes S/N, CP: 4434-502, Vila Nova de Gaia, Portugal
E-mail: josevitorrig@gmail.com

Introdução: O AVC é a principal causa de mortalidade e incapacidade funcional para as atividades de vida diária em Portugal. Muitos dos doentes após alta hospitalar apresentam um grau de dependência que os obriga a abandonar a sua atividade laboral ou a necessitar de um Cuidador (na maior parte dos casos um familiar). O Princípio dos 3 R's (reabilitação, reintegração e reinserção) obriga a que todos os profissionais de Saúde estejam sensibilizados para o impacto do AVC a nível social, profissional e familiar.

Objetivos: Caracterizar a reintegração profissional e a necessidade de Cuidador em utentes com diagnóstico de AVC internados pela primeira vez em Centro de Reabilitação durante um ano (118 utentes).

Metodologia: Consulta dos relatórios de alta dos utentes internados pela primeira vez durante um ano com o diagnóstico de AVC num Centro de Reabilitação sendo, posteriormente,

realizados contactos telefónicos aos mesmos após alta. Foram recolhidas as variáveis sociodemográficas e clínicas para posterior análise bem como a informação relativa à reintegração profissional e necessidade de Cuidador através de contacto telefónico com todos os utentes. Se presente um Cuidador era recolhida informação relativa à sua idade, escolaridade, relação familiar com o utente e situação laboral atual.

Resultados: Em 20 utentes com AVC hemorrágico 15 passaram a estar reformados, 2 reiniciaram atividade laboral e 3 já estavam reformados. 15 possuíam Cuidadores: 14 informais (a maior parte cônjuges) e 1 Cuidador contratado. 5 utentes não possuíam Cuidadores: 4 estavam autónomos e 1 não possuía capacidade económica para tal. Em 42 utentes com AVC isquémico que aceitaram colaborar 26 passaram a estar reformados após o evento, 6 já estavam reformados, 4 reiniciaram a atividade laboral e 6 permaneciam de baixa. 33 utentes possuíam Cuidadores: 28 informais (a maior parte cônjuges), 4 Cuidadores contratados 1 utente estava institucionalizado em Lar. 9 utentes sem necessidade de Cuidador por estarem autónomos.

Conclusão: A maior parte dos utentes que aceitaram participar neste estudo abandonaram a sua atividade profissional e não existiu qualquer oportunidade de reconversão profissional pelo que passaram a estar reformados. Além da incapacidade para qualquer atividade laboral a maior parte apresentava também a necessidade de um Cuidador. Os resultados obtidos vão de acordo ao exposto na literatura e aludem ao enorme impacto do AVC a nível social e profissional sendo fundamental que os Profissionais de Saúde estejam sensibilizados não só para a reabilitação, mas também para a reinserção e reintegração dos utentes com AVC.

P.61 PROGRAMA ESSENCIAL - RESULTADOS PRELIMINARES DE UM PROJETO PILOTO

Joana Prata¹, Joana Nápoles¹, Paula Valente¹, Verónica Rodrigues², Maria Matos³

1-Terapeuta da Fala, Instituto Português da Afasia, Matosinhos, Porto; 2-Psicóloga/Neuropsicóloga, Instituto Português da Afasia, Matosinhos, Porto; 3-Terapeuta da Fala, Professora Adjunta na Escola Superior de Saúde da Universidade de Aveiro, Aveiro

Introdução: A intervenção terapêutica em grupo tem vindo a afirmar-se como uma forma efetiva de reabilitação na área da afasia, que permite a promoção de competências comunicativas entre as pessoas com afasia (PCA) e os seus parceiros de comunicação (PC), participação na vida ativa e bem-estar psicológico das PCA, possibilitando oportunidades de inclusão e apoio após esta nova condição.

Pretende-se com este programa a melhoria da qualidade de vida (QdV) e o bem-estar geral das PCA e dos seus PC. Pretende-se ainda melhorar a comunicação entre as PCA e seus PC; promover a satisfação das PCA com as suas relações sociais; promover a participação ativa e a autonomia das PCA no seu dia-a-dia.

Metodologia: O projeto piloto do Programa Essencial inclui um conjunto de atividades terapêuticas, maioritariamente em grupo, que têm por base uma abordagem focada nas atividades e participação social. Tem a duração de seis meses e é desenvolvido por três terapeutas da fala e um psicólogo/neuropsicóloga do Instituto Português de Afasia (IPA). Todos os participantes foram avaliados por um terapeuta da fala e psicólogo antes e após a implementação do Programa. As PCA foram avaliadas formalmente recorrendo à BAAL, ao MOCA e ao IFS e informalmente através de dois questionários desenvolvidos pelo IPA, que consideram os vários domínios propostos

pela Classificação Internacional de Funcionalidade, Incapacidade e Saúde (CIF). Os PC foram avaliados formalmente através das escalas WHOQOL-BREF, PSS10 e BRIEF COPE.

Resultados: Os resultados preliminares deste projeto piloto revelam uma melhoria na comunicação entre as PCA e os seus PC, assim como na satisfação das PCA nas relações e participação social e na autonomia das mesmas nas atividades do dia-a-dia. Os mesmos indicam igualmente uma melhoria na qualidade de vida dos PC.

Conclusão: Os resultados obtidos reforçam os benefícios que uma intervenção em grupo pode ter ao nível da participação social das PCA, assim como a importância do envolvimento dos PC no processo de intervenção em afasia. O Programa Essencial parece potenciar o desenvolvimento de competências que promovem a reintegração da PCA na sociedade, priorizando a sua funcionalidade comunicativa em todos os contextos da sua vida.

P.62 AVC REUMATOLÓGICO – UM DESAFIO DE REABILITAÇÃO

Ricardo Dinis Sousa¹, Luísa Nascimento Medeiros¹, Filipa Melo Correia¹, Eva Santos², Ana Cristina Sousa³

1-Médico interno de MFR - Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão, Alcabideche; 2-Médico interno de MFR - Centro Hospitalar Lisboa Norte - Hospital Santa Maria, Lisboa; 3-Assistente Hospitalar Graduado de MFR - Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão, Alcabideche

Endereço postal: Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão – SRA3, Rua Conde Barão, 2649-506 - Alcabideche, Portugal
E-mail: ricardojsousa@gmail.com

Introdução: O AVC continua a ser uma importante causa de incapacidade em Portugal. Entre 33%-50% doentes permanecem com uma incapacidade maior após este evento, sendo que muitos dependem da ajuda de terceiros para realizar a maioria das atividades de vida diária.

Por sua vez, as doenças inflamatórias reumatológicas, tais como a artrite reumatoide (AR) e o lúpus eritematoso sistémico (LES), têm um importante impacto na diminuição da funcionalidade, com consequente aumento da dependência, sobretudo pelo seu envolvimento músculo-esquelético.

Objetivos: Avaliar os dados existentes na literatura sobre a relação entre as doenças reumatológicas inflamatórias, em particular AR e LES, e o AVC, bem como o impacto das comorbilidades resultantes da sua conjugação na funcionalidade individual.

Métodos: Utilizou-se literatura publicada entre janeiro 2003 e novembro 2019 obtida através da base de dados *UpToDate* e *MEDLINE/PubMed* pela pesquisa dos termos em inglês: "stroke", "rehabilitation" E "rheumatic disease" restritos ao título e/ou resumo dos artigos.

Resultados: Obteve-se um total de 122 resultados, tendo sido selecionados 20 artigos com base na sua relação direta com o tema deste trabalho.

Para além dos fatores de risco já conhecidos, as patologias reumatológicas, como a AR e o LES, provocam um estado de inflamação crónica, com risco acrescido de aterosclerose e, consequentemente, de eventos cardiovasculares. Na verdade, estima-se que, comparativamente à população geral, doentes com LES tenham um risco duas vezes superior para ocorrência de AVC, que afeta indivíduos mais jovens, em idade ativa, resultado numa perda de funcionalidade precoce. No caso particular da AR, apesar dos poucos estudos existentes, com alguns resultados contraditórios, a literatura mais recente aponta uma moderada associação entre AR e a ocorrência de AVC, sobretudo

do cerca de uma década após o diagnóstico.

No que concerne à funcionalidade, é evidente um maior grau de dependência, a longo prazo, em indivíduos com AR/LES e AVC, verificando-se uma maior probabilidade de serem institucionalizados mais precocemente.

Conclusão: As doenças inflamatórias reumatológicas, em especial AR e LES, constituem um fator de risco para a ocorrência de AVC. As limitações motoras, muitas vezes presentes nos doentes com patologia reumática prévia, condicionam o processo de reabilitação no pós-AVC, devendo o programa de reabilitação ser personalizado de acordo com os objetivos reais para cada doente, constituindo um desafio para o médico Fisiatra e para toda a equipa multiprofissional de reabilitação.

A MFR tem, assim, um papel fundamental no acompanhamento e orientação destes doentes.

P.63 GÉNERO E RISCO DE QUEDA NO DOENTE COM AVC

Anabela Correia^{1,2}, Carla Pimenta^{1,2}

1-Fisioterapeuta, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2-Professora Adjunta Convidada, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa

Endereço postal: Fisioterapia, Serviço de MFR – Hospital Curry Cabral. Rua da Beneficência, n.º 8, 1069-166 Lisboa, Portugal
E-mail: abdcorreia@gmail.com

Introdução: Os homens e mulheres têm um perfil diferente de fatores de risco vasculares com diferente resposta ao tratamento e intervenções terapêuticas; apresentando também níveis de incapacidade e complicações dispare. As quedas são uma das complicações mais frequentes após AVC.

Objetivos: Comparar o risco de queda entre homens e mulheres vítimas de AVC.

Metodologia: Estudo observacional de amostra consecutiva de sobreviventes de AVC, com menos de 24 meses de instalação a realizar fisioterapia em regime ambulatório, num hospital terciário, num período de 50 meses.

Os dados do estudo foram analisados através de estatística descritiva e incluem informações demográficas e clínicas, os resultados da Escala de Equilíbrio de Berg (EEB) e do *Timed Up and Go Test* (TUG). Foi considerado risco de queda uma pontuação na EEB menor ou igual a 45 pontos e/ou uma pontuação no TUG maior ou igual a 14 segundos.

Resultados: Dos 248 pacientes com diagnóstico de AVC a realizar fisioterapia, 219 foram incluídos por terem o tempo de instalação inferior a 24 meses (89% tinham menos de um ano) e apresentavam idade compreendida entre os 21 e 88 anos (mediana de 67). A localização do AVC foi maioritariamente nos hemisférios cerebrais (69,9%) com predomínio de AVC's isquémicos (81,3%).

Na comparação entre géneros constatou-se que 59,8% dos pacientes eram homens, sem grandes diferenças na idade, no tempo de instalação, na percentagem de AVC inaugural e na autonomia para a marcha. Observou-se que as mulheres apresentaram valores inferiores na EEB (mediana: mulheres – 35p e homens 38p) e superiores no TUG (mediana: mulheres – 20,96 seg. e homens 16,00 seg.) e maior percentagem de pacientes em risco de queda (mulheres – 94,3% e homens 81,7%); também apresentaram maior número de quedas recorrentes.

Nos pacientes com marcha autónoma e risco de queda este foi maioritariamente identificado simultaneamente pelos dois instrumentos utilizados, com maior expressão no género feminino (91,3%) do que no masculino (77,4%).

Dos pacientes identificados com risco de queda pelos dois

instrumentos 55% das mulheres e 38% dos homens já sofreram pelo menos uma queda.

Conclusão: Nesta amostra verificou-se uma percentagem elevada de pacientes em risco de queda e com quedas sofridas mais acentuada no género feminino o que pode ter implicações major no processo de reabilitação.

Sugere-se a realização de outros estudos sobre a influência do género no risco de queda após AVC, de modo a permitir uma intervenção adequada, baseada numa avaliação de risco padronizada.

P.64 OMBRO DOLOROSO DO HEMIPLÉGICO – REVISÃO TEÓRICA DA ABORDAGEM TERAPÊUTICA

João Capelo¹, José Vítor Gonçalves², Sofia Proença¹, Jorge Jacinto¹

1-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão; 2-Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho
Endereço postal: Rua Conde Barão – Alcoitão; 2649-506
Alcabideche, Portugal
E-mail: joao.capelo@scml.pt

Introdução: O ombro doloroso do hemiplégico (ODH) é uma consequência comum após um acidente vascular cerebral (AVC). Surge maioritariamente entre as duas semanas e os 4 meses e pode provocar significativa incapacidade.

Possivelmente por ter frequentemente etiologia multifactorial, a melhor abordagem terapêutica do ODH não se encontra estabelecida e pode configurar um importante desafio no programa de reabilitação.

Objectivos: Este trabalho procura estruturar a abordagem terapêutica do ombro doloroso do hemiplégico de acordo com os níveis de evidência publicados.

Metodologia: Consulta da última revisão (2018) da *Evidence-Based Review of Stroke Rehabilitation* sobre ODH e pesquisa na PubMed com as palavras-chave “hemiplegic”, “shoulder pain” e “stroke”. Foram seleccionadas as meta-análises, revisões sistemáticas (RS) e estudos randomizados e controlados (RCT) publicados em língua inglesa desde 2016.

Resultados: Foram encontrados 19 estudos, dos quais 3 revisões sistemáticas e 16 RCT. Excluíram-se 1 das RS e 1 dos RCT. A RS, por se referir à síndrome de dor regional complexa e o RCT, por abordar a espasticidade de todo o membro superior. Para o tratamento da dor do ODH obtiveram os seguintes resultados:

Potencial benefício: Forte evidência: ligaduras funcionais e acupuntura; Moderada evidência: “posicionamento adequado” com possível recurso a ortóteses funcionais ou suporte de braço para cadeira de rodas, estimulação magnética transcraniana, correntes interferenciais, estimulação elétrica neuromuscular intramuscular ou ativada por eletromiografia, estimulação de nervo periférico (invasiva), terapia por ondas de choque, acupressão e massoterapia; Evidência limitada: terapias com assistência robótica.

Potencial ausência de benefício: Forte evidência: posicionamento estático contínuo, mobilizações articulares passivas contínuas (3,5 horas/dia) e toxina botulínica A; Moderada evidência: fundas (“slings”) e crioterapia.

Evidência conflituosa: estimulação elétrica neuromuscular cíclica, funcional ou com correntes galvânicas de alta voltagem, TENS, neuromioterapia segmentar, infiltração com corticoides, ácido hialurónico e bloqueio do nervo supraescapular.

Conclusão: Para o sucesso terapêutico é importante considerar as diferentes etiologias do ODH para seleccionar e imple-

mentar as abordagens terapêuticas mais adequadas, de acordo com os níveis de evidência disponíveis. Há necessidade de aumentar a quantidade e qualidade dos estudos relativamente ao ODH para orientar futuras recomendações.

P.65 REABILITAÇÃO DA PESSOA COM NEGLECT APÓS ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL: INTERVENÇÃO DO ENFERMEIRO ESPECIALISTA EM ENFERMAGEM DE REABILITAÇÃO

Lénia Iria¹, M.ª do Céu Sá²

1-Mestranda em Enfermagem de Reabilitação com Área de Especialização em Enfermagem de Reabilitação; 2-PhD, Professora Coordenadora na Escola Superior de Enfermagem de Lisboa, UI&DE, Escola Superior de Enfermagem de Lisboa
Endereço postal: Avenida Professor Egas Moniz, 1600-190 Lisboa
E-mail: leniaria@campus.esel.pt

Introdução: O *neglect* surge como uma das consequências neuropsicológicas após AVC e ganha importância pela sua capacidade de impedir o desempenho cognitivo e a compreensão que a pessoa tem de si e do ambiente, dificultando a reabilitação. Este, irá afetar a funcionalidade e a independência do indivíduo, interferindo na recuperação dos défices neurológicos. Assim, traduz-se como um fator desfavorável à independência funcional do indivíduo sendo crucial a sua recuperação, na qual o Enfermeiro Especialista em Enfermagem de Reabilitação (EEER) tem um papel preponderante.

Objectivos: Identificar intervenções e estratégias do EEER para a reabilitação da pessoa com *neglect* após AVC.

Metodologia: Revisão narrativa da literatura com questão de investigação: Quais as intervenções do EEER (Contexto) na pessoa com *neglect* (Conceito) após AVC (População)? Realizou-se pesquisa em bases de dados científicas CINAHL e Medline, considerando as palavras-chave: Acidente Vascular Cerebral, *Neglect* e Enfermagem de Reabilitação. Aplicando os critérios de exclusão rejeitaram-se posters científicos, comunicações de congressos e estudos de caso. Para adequar os resultados de pesquisa foram incluídos ensaios clínicos e revisões sistemáticas da literatura, em *full-text*, com *peer review*, publicados nos últimos 5 anos em Português, Inglês e Espanhol, que abordassem as intervenções do enfermeiro de reabilitação, na população adulta com *neglect* pós AVC. Após a aplicação dos critérios de inclusão/exclusão, emergiram 4 artigos na CINAHL e 11 artigos na Medline, num total de 15.

Resultados: Os resultados dizem-nos que apesar da recuperação espontânea do *neglect*, 15% das pessoas mantêm este défice três meses após o AVC, o que culmina em maiores dificuldades na recuperação funcional, refletindo-se no grau de dependência no autocuidado. A recuperação do *neglect* implica uma melhoria do processo perceptivo e cognitivo refletindo-se no aumento da funcionalidade.

Conclusão: A revisão da literatura permitiu uma sistematização de intervenções de reabilitação do *neglect* com impacto no processo de reabilitação, que têm como objetivo promover a funcionalidade e a capacidade para o autocuidado, manter ou aumentar o potencial, evitar a instalação de complicações e, consequentemente, proporcionar adaptação e ganhos em saúde para a pessoa e família.

P.66 ÁREA DA LINGUAGEM EM SINISTRÓMANOS – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

José Vítor Gonçalves¹, Margarida Costa Pereira¹, Joana Marques dos Santos¹, Natália Ramos², Jorge Jacinto², João Capelo²

1-Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia / Espinho; 2-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

Endereço postal: Rua Conceição Fernandes S/N, CP: 4434-502, Vila Nova de Gaia, Portugal

E-mail: josevitorrlg@gmail.com

Introdução: A nível da linguagem ocorre uma das maiores manifestações da lateralização das funções a nível cerebral ocorre a nível da linguagem, sendo o hemisfério esquerdo associado à especialização das diferentes funções relacionadas com a linguagem. No entanto, estudos posteriores impulsionados em grande medida pela ressonância magnética funcional vieram confirmar que outras regiões, nomeadamente, no hemisfério direito podem estar envolvidas na linguagem. Em alguns casos, o hemisfério direito pode ser o hemisfério dominante em relação à área da linguagem. No caso dos indivíduos sinistrómanos foi inicialmente proposta que a localização da área da linguagem seria a oposta aos indivíduos destros. No entanto, percebeu-se que a maior parte destes indivíduos continuava a apresentar, maioritariamente, a área da linguagem no hemisfério esquerdo, mas com menor prevalência. Os diferentes estudos analisados sugerem que a dominância do hemisfério direito nos sinistrómanos pode atingir os 26%. Desta forma, é fundamental para os Profissionais de Saúde valorizarem na história clínica a pesquisa da preferência de lateralização na avaliação dos doentes. Para ilustrar este exemplo os autores descrevem o caso de uma apresentação de afasia num AVC do hemisfério direito.

Caso Clínico: Género masculino de 53 anos de idade. Previamente autónomo para as atividades de vida diária sendo sinistrómano em todas as atividades. Agente da PSP no ativo. Como antecedentes pessoais destacar apenas hipertensão arterial essencial. Recorreu ao Serviço de Urgência por alteração súbita da linguagem (afasia global) e diminuição de força muscular e sensibilidade no hemicorpo esquerdo segundo registos. Em TC-CE realizado à admissão objetivado AVC isquémico da ACM direita. Avaliado em Centro de Reabilitação 1 mês depois do evento onde ao exame objetivo é de destacar: hemianopsia homónima esquerda, afasia global com compreensão esporádica de ordens simples e vocalização de alguns vocábulos, paralisia facial periférica esquerda, força muscular global grau 4 e alteração na sensibilidade proprioceptiva e vibratória no hemicorpo esquerdo. Marcha de forma autónoma apesar de realizar maior apoio à esquerda e menor transferência de peso para o lado parético.

Conclusão: Este caso ilustra a apresentação atípica de um evento vascular isquémico. Com este caso pretende alertar-se outros Profissionais de Saúde para a importância de averiguar durante a colheita da história clínica as preferências de lateralização dos doentes. Esta característica pode ser responsável pela apresentação de défices neurológicos em zonas não tipicamente características como ocorreu no caso descrito em que uma afasia decorreu de um evento isquémico no hemisfério direito.

P.67 ETIOLOGIA E CAPACIDADE PARA A MARCHA NO DOENTE COM AVC

Carla Pimenta^{1,2}, Anabela Correia^{1,2}

1-Fisioterapeuta, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2-Professora adjunta convidada, Escola Superior de Tecnologia da Saúde de Lisboa, Instituto Politécnico de Lisboa

Endereço postal: Fisioterapia, Serviço de MFR – Hospital Curry Cabral. Rua da Beneficência, nº 8, 1069-166 Lisboa, Portugal

E-mail: carla.vicente.pimenta@gmail.com

Introdução: Os mecanismos fisiopatológicos do AVC diferem com a sua etiologia, o que pode influenciar o prognóstico funcional do doente. A capacidade de realizar marcha é um preditor de independência após AVC e o principal objetivo funcional para a maioria dos doentes.

Objetivo: Determinar se existem diferenças na capacidade para a marcha de acordo com a etiologia do AVC.

Metodologia: Estudo transversal de amostra consecutiva de adultos com diagnóstico de AVC, referenciados para a fisioterapia em regime ambulatorio, num hospital terciário, durante 50 meses. A capacidade para a marcha foi quantificada de acordo com a *Motor Assessment Scale* (MAS). Aos doentes com marcha autónoma foi realizado o *Timed Up and Go Test* (TUG). Foi ainda registado a utilização de auxiliares de marcha. Foram elaboradas tabelas para registo e posterior análise dos dados recolhidos através de estatística descritiva com medidas de localização e de dispersão, utilizando o programa Microsoft Excel para MAC® (versão 15.36).

Resultados: No período em estudo foram referenciados 248 doentes com AVC para a fisioterapia, destes 79,8% foram de etiologia isquémica (198). Os doentes com AVC isquémico apresentaram idade ligeiramente superior aos com AVC hemorrágico (mediana 67 vs 61). O género masculino foi o mais afetado (74% nos casos de AVC hemorrágico e 56,1% nos isquémicos). Dos doentes com AVC isquémico, 81,3% tinham capacidade para realizar marcha autónoma enquanto nos hemorrágicos essa capacidade existia em 74% dos doentes. Não parecem haver diferenças importantes na utilização de auxiliares de marcha entre os dois grupos, embora seja de salientar que nenhum dos doentes com AVC hemorrágico utilizava andarilho ou 2 canadianas (auxiliares utilizados por 5,5 % dos doentes com AVC isquémico). Os doentes com AVC hemorrágico apresentaram uma melhor mobilidade funcional (a mediana do tempo de realização do TUG foi de 17,31 segundos) comparativamente aos doentes com AVC isquémico (mediana 18,99 segundos).

Conclusão: As comparações entre AVC hemorrágico e AVC isquémico são dificultadas pela distribuição desproporcional dos dois tipos de AVC. Nesta amostra os doentes com AVC isquémico apresentaram maior autonomia na marcha, mas menor mobilidade funcional. Conhecimentos detalhados sobre a capacidade para a marcha, e as diferenças nos tempos de recuperação do AVC isquémico e hemorrágico, serão úteis para todos os profissionais da equipa de reabilitação de modo a permitir realizar um prognóstico diferenciado e a implementar programas de reabilitação ajustados.

P.68 “PATIENT REPORTED OUTCOMES” NO AVC. EM QUE DIREÇÃO CAMINHAMOS?

Bruna Melo, Mariana Saavedra, Bernardo Moreno, Ana Alves, Bárbara Moreira da Cruz

Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital da Senhora da Oliveira

Endereço postal: Rua dos Cutileiros, Creixomil. 4835-044

Guimarães, Portugal

E-mail: brunacfmelo@gmail.com

Introdução: Os *Patient Reported Outcomes* (PROMs) têm assumido um papel cada vez mais importante na prática clínica e investigação científica no AVC.

Os PROMs consistem na descrição do estado de saúde que é feita pelo próprio sobrevivente, sem interpretação por um clínico ou qualquer outra pessoa.

Os resultados relatados pelo doente são potencialmente mais sensíveis e específicos na avaliação dos efeitos terapêuticos e o autorrelato pode revelar incapacidades e défices com maior precisão.

Apesar de serem uma grande promessa na melhoria da qualidade de vida e da eficácia dos cuidados de saúde, ainda não há um consenso sobre o melhor método de aplicação.

Objetivos: Descrever o desenvolvimento e a implementação dos PROMs e discutir as principais dificuldades da sua aplicação no AVC.

Metodologia: Para a elaboração deste trabalho utilizaram-se artigos científicos publicados na PubMed, com as palavras-chave *patient reported outcome measures AND stroke*, entre 2000-2019, e foram selecionados artigos com relevância para os objetivos propostos.

Resultados: O grande número de PROMs atualmente disponíveis permite medir uma ampla variedade de domínios, incluindo função, sintomas, saúde mental, qualidade de vida e apetência social.

Os métodos de aplicação dos PROMs incluem o contato pessoal, telefone, online e via correio, sendo o primeiro o mais comum.

As recomendações da sua implementação na prática clínica defendem que se deve selecionar medidas válidas, confiáveis e facilmente aplicáveis; determinar quem as preenche e o modo de colheita de dados; garantir que não aumenta a carga de trabalho e garantir o fornecimento de resultados prontamente interpretáveis, a tempo de serem incorporados nas consultas e com suporte de decisão relevante.

No entanto, existem muitos desafios práticos na implementação dos PROMs, entre eles a presença de défices que podem dificultar ou impedir a colheita de dados. Estas limitações estão presentes em um terço a um quarto dos casos e incluem défices de expressão e compreensão, de estimativa de magnitude, negligência espacial, alteração patológicas da autoconsciência e défices que afetam a semântica e capacidade de abstração. São responsáveis por uma sobrevalorização do bem-estar e do nível funcional e subestimativa do impacto do AVC.

Conclusão: Os PROMs representam uma nova e empolgante metodologia de avaliação centrada no sobrevivente que refletem a sua voz sem influências ou interpretações externas.

Segundo o Plano de Ação para o AVC na Europa 2018-2030, o desenvolvimento e o uso rotineiro de PROMs constituem uma prioridade. No entanto, existem várias etapas necessárias para melhorar a sua validade.

P.69 OSTEOPOROSE NEUROGÉNICA - UM DESAFIO NO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

Eva Alves¹, Luísa N. Medeiros², Ricardo Sousa², Ricardo Henriques¹, Prof. Francisco Sampaio¹

1-Hospital Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário Lisboa

Norte; 2-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

Endereço postal: Av. Prof. Egas Moniz MB, 1649-028 Lisboa – Piso

2, Serviço de Medicina Física e de Reabilitação

E-mail: eva.alves.med@gmail.com

Introdução: A ocorrência de um AVC constitui um factor de risco para osteoporose (OP) e consequentemente fracturas, que agravam a morbimortalidade e o impacto socioeconómico. A presença de sequelas neurológicas, nomeadamente membros paréticos, instabilidade para marcha e imobilização prolongada, influencia a composição óssea nestes doentes. O padrão de perda de densidade mineral óssea (DMO) observada nos doentes pós AVC envolve predominantemente o hemitórax parético e membros superiores.

Objetivos: O objetivo foi avaliar os dados existentes na literatura sobre a epidemiologia da OP no AVC e sua abordagem diagnóstica e terapêutica.

Metodologia: Foi utilizada literatura publicada entre Janeiro de 2009 e Outubro de 2019 obtida através da base de dados MEDLINE/PubMed pela pesquisa dos termos em inglês: «stroke» E «osteoporosis» restritos ao título e/ou resumo dos artigos, sem restrição de idioma.

Resultados: Foram selecionados 38 artigos de um total de 396, pela relação directa com o tema. O desenvolvimento de hemiparesia/plegia sequelar associa-se a alterações na composição corporal, diminuição da DMO e massa magra, e aumento do risco de fraturas por baixa energia. Verificou-se uma diferença significativa dos scores T e Z por DXA aplicados aos membros paréticos e não paréticos, especialmente agravado no osso trabecular da epífise distal da tíbia do membro parético. Parece haver uma tendência para atingir um *plateau* aos 2 anos pós-AVC, mais precoce na anca e diáfise tibial. Apesar da OP ser uma complicação descrita do estado pós AVC, não existem recomendações específicas para o seu rastreio ou tratamento nesta população, para além de medidas de prevenção de quedas. Aplicam-se os critérios gerais para estratificação do risco de fraturas. Quanto à abordagem terapêutica, a prescrição de medicação dirigida ao metabolismo do osso deve ser individualizada. Preconiza-se a suplementação/reposição com vitamina D, medidas dietéticas e parece haver benefício da teriparatide. Não existe evidência do benefício da administração precoce de bifosfonatos na morbimortalidade destes doentes. O treino de carga, tal como na população em geral, é benéfico na prevenção e recuperação de DMO, assim como um programa de reabilitação com técnicas de facilitação neuromusculares.

Conclusão: É necessário estabelecer e desenvolver critérios de rastreio, diagnóstico e tratamento da OP neurogénica em doentes com AVC. A avaliação atempada da DMO é consensual. A implementação de um programa de reabilitação integrado é essencial, tanto para a recuperação neuromotora, funcional e prevenção de quedas, como para a preservação da DMO. A MFR é uma especialidade fundamental no campo de actuação desta entidade.

P.71 REVISÃO SISTEMÁTICA SOBRE A QUALIDADE DE VIDA DE CUIDADORES INFORMAIS DE SOBREVIVENTES DE ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

Filipa Teixeira, Ana Moura, Elisabete Alves

EPIUnit – Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto, Porto, Portugal

E-mail: filipa.teixeira@ispup.up.pt; ana.moura@ispup.up.pt; elisabete.alves@ispup.up.pt

Introdução: Cuidar de um sobrevivente de acidente vascular cerebral (AVC) tem um impacto significativo na qualidade de vida (QV) de cuidadores informais, acarretando custos para os serviços de saúde e sociais. Apesar de, nas últimas décadas, se ter verificado um interesse crescente no estudo da QV de cuidadores informais, a diversidade de abordagens metodológicas adotadas tem conduzido a resultados inconclusivos.

Objetivos: Revisão sistemática da literatura acerca dos fatores que influenciam a QV de cuidadores informais de sobreviventes de AVC.

Métodos: Seguindo as recomendações PRISMA, dois investigadores pesquisaram e avaliaram de forma independente estudos publicados até julho de 2019, na PubMed, ISI WoK, PsycINFO e SciELO. Após a exclusão dos duplicados, identificaram-se 1090 estudos. Foram incluídos estudos empíricos originais que avaliassem a QV de cuidadores informais de sobreviventes de AVC adultos e integrados na comunidade, num total de 41 estudos.

Resultados: Os estudos, todos quantitativos, foram publicados entre 2010 e 2019, apresentando tamanhos amostrais e critérios de elegibilidade heterogêneos. O período de avaliação dos participantes variou entre um mês após a alta e cinco anos após o AVC. A maioria dos estudos foi realizada na Europa (n=16), nas Américas (n=11) e na Ásia (n=10). Verificou-se variabilidade na conceptualização do conceito de QV, muitas vezes considerado como QV relacionada com a saúde. A QV dos cuidadores revelou-se positivamente associada com o aumento da escolaridade de sobreviventes e cuidadores, mas inversamente associada com a presença de sintomatologia depressiva e ansiogénica em ambos. Características do sobrevivente, nomeadamente, maior funcionalidade pós AVC, maior reintegração na comunidade e melhor perceção da sua QV associaram-se positivamente à QV dos cuidadores. Cuidadores com rendimentos mais elevados, com experiência prévia de prestação de cuidados, e que reportaram a existência de suporte social descrevem também melhor QV. Inversamente, ser mulher e cónjuge do sobrevivente, assim como a maior perceção de sobrecarga do cuidador, e o aumento do período de tempo após o AVC e da duração da prestação de cuidados associaram-se a uma pior perceção da QV dos cuidadores.

Conclusão: A heterogeneidade verificada na avaliação da QV de cuidadores informais de sobreviventes de AVC, salienta a necessidade de uniformizar este conceito e a sua avaliação. Estudos futuros deveriam investir em abordagens metodológicas mistas (quantitativas e qualitativas), visando uma avaliação robusta do efeito das características individuais, familiares, socioeconómicas, e políticas na QV dos cuidadores.

Compromissos: Financiado por Fundos FEDER através do Programa COMPETE e por Fundos Nacionais através da FCT (POCI-01-0145-FEDER-031898).

P.72 IMPORTÂNCIA DE UM PROGRAMA DE REABILITAÇÃO MULTIDISCIPLINAR PÓS-AVC: ACERCA DE UM CASO CLÍNICO

Alexandre N. Fernandes¹, Diogo Roxo¹, Mónica Bettencourt¹, Isabel Amorim², Tiago Esteves de Carvalho¹

1-Hospital de Cascais; 2-Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão

Introdução: A diminuição da mortalidade após acidente vascular cerebral (AVC) que se assistiu nas últimas décadas, representa um caso de sucesso quer em termos de saúde pública, quer em termos de medicina clínica. Consequentemente, o número de pessoas que sofreram e sobreviveram a um AVC aumentou, sendo actualmente a principal causa de incapacidade dos países desenvolvidos. A reabilitação pós-AVC desempenha um papel essencial na recuperação de autonomia e independência funcional. Os programas de reabilitação multidisciplinares representam a pedra-basilar dos cuidados pós-AVC, sendo suportados pela evidência científica disponível mais recente.

Caso Clínico: Indivíduo do sexo masculino, 62 anos de idade, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial essencial, que sofreu AVC isquémico no território da artéria cerebral media direita. À entrada no Serviço de Urgência, apresentava-se com quadro neuromotor de hemiplegia esquerda, hemianópsia homónima esquerda, neglect, disartria severa e disfagia severa com necessidade de entubação nasogástrica para alimentação. Iniciou trombólise endovenosa e foi submetido a trombectomia mecânica. No internamento iniciou tratamentos de fisioterapia, terapia ocupacional e terapia da fala. Após alta hospitalar, foi transferido para centro de reabilitação em regime de internamento, onde integrou um programa de reabilitação multidisciplinar intensivo, com fisioterapeuta, terapeuta ocupacional e terapeuta da fala durante 2 meses. Após este período voltou a ser reavaliado no nosso hospital e apresentava-se com hemiparésia esquerda (com melhoria bastante significativa da força muscular, apresentando força muscular grau 4), disartria ligeira, disfagia mínima e realizava marcha com apoio de bastão. Também apresentou melhoria da capacidade funcional, estando no momento da observação apenas parcialmente dependente nas actividades de vida diária. A escala de Medida de Independência Funcional (MIF) era de 66/126 antes do internamento no centro de reabilitação e de 81/126 após os 2 meses de tratamento.

Conclusão: Existe consenso científico acerca do impacto clínico da reabilitação pós-AVC. No entanto, com a evolução dos sistemas de saúde, os cuidados de reabilitação pós-AVC são frequentemente considerados como uma área dispendiosa em saúde e os doentes que sobrevivem a um AVC deparam-se muitas vezes com necessidades de reabilitação não atendidas. Os autores demonstram com este caso, o impacto marcante da reabilitação na redução da morbilidade e melhoria da funcionalidade global e integração social dos doentes pós-AVC.

P.74 DISFAGIA PÓS-AVC E PNEUMONIA DE ASPIRAÇÃO

Emília Redondo, Paula Miranda, Célia Sanches, Celina Gomes, Rita Pedrosa, Filipa Calado, Andreia Cabecinhas, Ana Silva, Anabela Neto

Endereço postal: Hospital Vila Franca de Xira, Estrada Nacional n.º 1 Povos, 2600-009 Vila Franca de Xira, Portugal

E-mail: emilia.redondo@hvfx.pt; paula.miranda@hvfx.pt; celia.sanches@hvfx.pt; celina.gomes@hvfx.pt; ana.pedrosa@hvfx.pt; ana.calado@hvfx.pt; andreia.cabecinhas@hvfx.pt; ana.silva@hvfx.pt; anabela.neto@hvfx.pt

Introdução: O AVC pode resultar em diversas sequelas neurológicas como é o caso da disfagia que afeta cerca de 50% das

pessoas. A maioria recupera parcial ou totalmente durante as duas primeiras semanas, contudo aproximadamente 15% mantêm alterações da deglutição aos 3 meses pós-AVC.

A disfagia acarreta risco de desnutrição, desidratação e pneumonia de aspiração (PA), com aumento do risco de mortalidade e taxas de reinternamento hospitalar, condicionando o prognóstico de reabilitação e qualidade de vida (QV). A detecção da disfagia e atuação precoces são fundamentais, com implementação de programas de intervenção multidisciplinar (PIM) e envolvimento do cuidador informal (CI), no sentido de melhorar a dinâmica da deglutição e prevenir complicações durante o internamento e após alta hospitalar.

Objetivos: Avaliação da eficácia dos PIM implementados, através da escala "Gugging Swallowing Screen" (eGUSS) e identificação da taxa de PA aos 3 meses pós-saída hospitalar.

Metodologia: Estudo retrospectivo, descritivo e exploratório, que inclui pessoas com AVC internados na Unidade de AVC de um Hospital distrital entre janeiro e agosto de 2019 e com documentação de disfagia à data da alta hospitalar. A colheita dos dados foi efetuada mediante consulta dos processos clínicos com identificação de disfagia (eGUSS) e pesquisa de PA até

três meses após saída hospitalar.

Resultados: Das 328 pessoas admitidas, 66 apresentavam disfagia na avaliação inicial, tendo sido inseridos em PIM com envolvimento do CI. Destes, 39 (59%) mantinham disfagia à saída hospitalar. Apresentavam idades compreendidas entre 51 e 95 anos, 49% tinha mais de 80 anos. A maioria (69%) era do sexo feminino e tinham AVC de causa isquémica (95%).

Das 66 pessoas com disfagia na avaliação inicial, 29 apresentavam disfagia moderada e 37 disfagia grave com necessidade de sonda nasogástrica. À data de alta 39 apresentavam disfagia moderada a grave (27 e 12, respetivamente). A maioria (61%) saiu para instituições e restantes para domicílio. Apenas foi detetado um caso (2,6%) de PA aos 3 meses pós-saída hospitalar.

Conclusão: Este estudo demonstra a redução da taxa de disfagia e da sua gravidade na pessoa após AVC com a implementação precoce de PIM, conforme descrito na literatura. Essa melhoria parece relacionar-se com a qualidade dos cuidados prestados na prevenção de complicações (tendo constatado apenas um caso de PA) conduzindo a ganhos em saúde e QV. O envolvimento do CI parece contribuir na prevenção de complicações no domicílio.

REUNIÃO DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE CEFALIAS 2020

Virtual | 24-26 Setembro 2020

Organização: Sociedade Portuguesa de Cefaleias



COMUNICAÇÕES ORAIS

CO-01 EXPLORING PRIMARY HEADACHES: A PILOT-EXOME STUDY IN THREE PORTUGUESE FAMILIES

Andreia Dias^{1,2}, Miguel Alves-Ferreira^{1,2}, Jorge Sequeiros^{1,2}, José Pereira Monteiro¹, Alda Sousa^{1,2}, Carolina Lemos^{1,2}

1-I3s - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde; 2-ICBAS - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

Introduction: Primary headaches comprises migraine (with or without aura – MA/MO) and cluster headache (CH). During the last 17 years, our group have been able to clinically characterize more than a thousand patients, relatives and controls. Importantly, during the last years we performed several candidate-gene association studies focusing in different pathways. Moreover, our group found several variants involved in the vascular component, trigeminal nociceptive plasticity, neurogenic inflammation and in the release of neurotransmitters. However, these complex diseases are caused by several genetic factors and a genome variation study represents a potential solution, but also a big challenge. Whole-exome sequencing (WES) is a powerful approach to explore coding regions, particularly low-frequency variants. As we intend to study the hereditary transmission intra- and inter-families, we will focus mainly on variants with a predicted high impact.

Objectives: To perform a WES in three families to unravel the genetic factors in migraine and CH susceptibility.

Methods: We have gathered clinical information and DNA samples from 3 families with primary headaches and interesting phenotypes. Afterwards, a WES was performed.

Results and Conclusion: We analysed 20 patients from the 3 families and we found common and rare variants in genes already associated with migraine subtypes as *CACNA1A* and *PRRT2* and in new genes that may open new pathways of study. These preliminary results need to be further explored and interactions among these variants need to be understood to deepen the pathophysiological pathways of migraine. In the future, we will also correlate epigenetics and brain activity data to assess the risk of chronic and episodic migraine in women. Understanding the mechanisms underlying primary headache pathophysiology could lead to the development of more effective and better-tolerated therapeutic approaches to avoid the overlay of painful events.

CO-02 SÍNDROME DE VASOCONSTRICÇÃO CEREBRAL REVERSÍVEL: CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA DE UMA POPULAÇÃO IDENTIFICADA POR DOPPLER TRANSCRANIANO

Renato Oliveira¹, Nuno Inácio¹, Paulo Batista¹, Raquel Gil-Gouveia¹

1-Serviço de Neurologia - Hospital da Luz Lisboa

Introdução: A utilidade do Doppler transcraniano (DTC) no diagnóstico de síndrome de vasoconstricção cerebral reversível (SVCR) não está bem estabelecida.

Objetivo: Descrever uma população de doentes com SVCR identificada por DTC.

Métodos: Através de uma base de dados anonimizada foram identificados os doentes com diagnóstico de cefaleia súbita e/ou explosiva em seguimento nas consultas de neurologia geral, cefaleias e consultas urgentes com observação pela neurologia, nos últimos 10 anos, sendo critério de exclusão a hemorragia subaracnoideia (HSA). Foram identificados posteriormente os doentes que cumpriram diagnóstico clínico de SVCR de acordo com a *ICHD-3* e com vasospasmo reversível detetado por DTC.

Resultados: Foram incluídos 29 doentes (89,7% sexo feminino; idade média $42,9 \pm 11,1$ anos), 21,4% apresentavam fatores de risco vascular, principalmente hipertensão arterial e tabagismo. Quinze doentes tinham antecedentes de enxaqueca (51,7%), 3 com aura. Foi identificado fator desencadeante em 16 doentes (55%), mais frequente fármacos, valsalva e atividade sexual. Ocorreram complicações em 5 doentes (17,2%) - isquémia cerebral tardia, crises convulsivas, hemorragia subaracnoideia da alta convexidade e hemiparesia persistente. O DTC inicial foi realizado numa mediana de 15 (7-23) dias após cefaleia. A velocidade média da artéria cerebral média (VACM) foi de $135,7 \pm 17,0$ cm/sec, e a VACM máxima foi de $138,3 \pm 17,2$. O grau de vasospasmo foi ligeiro em 21 doentes (72%) e moderado em 8 (28%). A normalização completa do fluxo ocorreu numa mediana de 41 (30-70) dias após cefaleia inicial e 24 (11-47) dias após deteção inicial por DTC. Verificou-se recorrência em três doentes (10,3%). Na análise da validade do DTC na população total de doentes com cefaleia súbita/explosiva, sem HSA, o DTC teve sensibilidade de 74,4% e especificidade de 66,7% no diagnóstico de SVCR, com um VPP de 90,2%.

Conclusão: O DTC parece ser um exame sensível na deteção de vasospasmo e suporta o diagnóstico de SVCR em doentes com cefaleia súbita.

CO-03 CHARACTERIZATION OF PERSISTENT HEADACHE ATTRIBUTED TO PAST STROKE

André Rêgo¹, Francisco Bernardo¹, Rita Pinheiro¹, Sofia Delgado¹, Elsa Parreira¹

1-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Question: Persistent headache attributed to past stroke (PHAPS) is a controversial entity, recently included in the new ICHD-3 classification despite being described only in retrospective studies. Does it really exist?

Methods: We selected all patients with headache associated with acute stroke (HAAS) from a prospective, single-center registry of all patients with acute stroke admitted to a Neurology ward between November 2018 and December 2019. We analysed demographic, clinical and neuroimaging data. We assessed the follow-up with a phone call questionnaire at 3 months.

Results: Among 122 patients with acute stroke, only 28 (23.0%) had HAAS. From these, only 19 patients answered the 3-month follow-up questionnaire (67.9%) and were included in this study. Median age was 59 years (IQR 46-76) and there was a male predominance (63.2%). Pain localization was more frequently anterior and bilateral. When unilateral it was not typically ipsilateral to stroke. Pain was usually mild to moderate in all cases. The majority (73.7%) had less than two episodes a month. Only 3 patients referred highly frequent episodes of 15 days a month. Eight patients (42.1%) were pain free at the 3-month follow-up. Of the 11 patients (57.9%) that had persistent headache at the 3-month follow-up, 7 (63.6%) clearly suffered from previous chronic headaches (PCH). However, they all mentioned a different kind of headache. From the 4 patients without a PCH history, 3 had other reasons for a secondary headache and reported conflicting information regarding the existence of a PCH.

Conclusion: In this study, only 11 out of 122 stroke patients (9.0%) referred persistent headache at the 3-month follow-up. The majority had a PCH, although with a change of the usual pattern of headache. Only one patient with persistent headache at the 3-month follow-up did not have a clear PCH history. This study may question the existence of PHAPS.

CO-04 ASSOCIAÇÃO ENTRE ENXAQUECA E FENÓMENO DE RAYNAUD PRIMÁRIO: PREVALÊNCIA E PREDITORES CLÍNICOS E DEMOGRÁFICOS

Raquel Oliveira¹, Carlos Andrade², Isabel Almeida², Carolina Lemos^{1,3}

1-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; 2-Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3-i3S - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde

Introdução: A enxaqueca e o fenómeno de Raynaud primário partilham fatores de risco e precipitantes, assim como fatores genéticos e imunológicos. A sua associação tem sido amplamente demonstrada, mas nunca o foi na população portuguesa.

Objetivos: Pretendeu-se identificar a existência e a prevalência da associação entre enxaqueca e fenómeno de Raynaud primário na população portuguesa, bem como fatores clínicos ou demográficos preditores desta associação.

Métodos: Entrevistaram-se 70 doentes observados por enxaqueca na consulta de Cefaleias e 19 doentes observados na consulta de Raynaud e Capilaroscopia do Centro Hospitalar

Universitário do Porto, entre julho de 2019 e fevereiro de 2020, utilizando um inquérito estandardizado sobre dados demográficos e clínicos e que permitia o diagnóstico e caracterização de enxaqueca e de fenómeno de Raynaud.

Resultados: Os resultados deste estudo indicam uma prevalência da associação entre enxaqueca e fenómeno de Raynaud na população estudada de 30,3% a 50,6%, dependendo do critério usado para o diagnóstico de fenómeno de Raynaud. A prevalência de fenómeno de Raynaud na população com enxaqueca e de enxaqueca na população com fenómeno de Raynaud são significativamente superiores às descritas na população geral, e a prevalência da associação é significativamente superior à estimada na população geral ($p < 0.001$). Na população com diagnóstico prévio de enxaqueca, o menor uso de paracetamol como tratamento da fase aguda e uma menor prevalência de vômitos durante os episódios associaram-se positivamente com o diagnóstico de fenómeno de Raynaud. O sexo feminino está associado ao diagnóstico de enxaqueca nos doentes com fenómeno de Raynaud.

Conclusão: Este estudo evidencia uma associação entre enxaqueca e fenómeno de Raynaud primário na população estudada. No entanto, não parecem existir preditores clínicos e demográficos suficientemente eficazes para identificar os doentes com esta associação. Urge assim sensibilizar os clínicos para este facto, de modo a melhor identificar e cuidar destes doentes. Estudos com amostras maiores e efetuados ao nível dos Cuidados de Saúde Primários poderão contribuir para melhor clarificar estes achados.

CO-05 CEFALIA POR USO EXCESSIVO DE MEDICAMENTOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO - ANÁLISE RETROSPECTIVA

Andre Caetano^{1,2}, Marcelo Mendonça^{1,2}, Manuel Salavisa¹, Marlene Saraiva¹, Marco Fernandes¹, Bruna Meira¹, Gonçalo Cabral¹, Filipa Serrazina¹, Miguel Viana-Baptista^{1,2}

1-Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-CEDOC - Chronic Diseases Research Center, Nova Medical School/Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisbon, Portugal

Introdução: A cefaleia por uso excessivo de analgésicos tem uma prevalência de 1-2% e entre os fatores de risco incluem-se história prévia de enxaqueca, número de dias com cefaleia e frequência de utilização de analgésicos. Os ensaios clínicos mais recentes recomendam a suspensão abrupta e imediata dos analgésicos como estratégia terapêutica indicada. Pretendemos avaliar retrospectivamente as estratégias usadas na Consulta de Cefaleias e procurar preditores de resultado favorável.

Métodos: Realizámos uma análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes observados pela primeira vez em Consulta de Cefaleias. Estabelecemos como critérios de inclusão o diagnóstico de cefaleia primária, diagnóstico de cefaleia por uso excessivo de analgésicos, e pelo menos uma consulta de reavaliação. Foi aplicada uma regressão logística variada para determinar fatores preditores de resultado favorável.

Resultados: Incluímos um total de 99 doentes, entre os quais 89 (89,9%) do sexo feminino, com uma média de idades de 49 anos (21-88). Uma minoria (4%) tinha uso excessivo de triptanos. Setenta e cinco (75,8%) gradualmente reduziram o uso excessivo de analgésicos, enquanto os restantes pararam abruptamente. Dois terços tiveram um resultado clínico favorável e a suspensão abrupta dos fármacos usados em excesso esteve significativamente associada a uma maior probabilidade de um resultado favorável (OR = 3,8; 95% IC 1,0-14,2, $p = 0,049$).

Conclusão: Os nossos resultados de prática clínica no mundo real estão de acordo com os resultados dos ensaios clínicos randomizados no que diz respeito à estratégia terapêutica recomendada em casos de cefaleia por uso excessivo de analgésicos.

CO-06 CEFALIAS EM DOENTES COM IDADE ≥ 65 ANOS - AVALIAÇÃO NUM HOSPITAL TERCIÁRIO

Gonçalo Cabral¹, Rita Ventura¹, André Caetano^{1,2}, Miguel Viana Baptista^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-CEDOC - Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: As cefaleias estão entre as queixas neurológicas mais comuns e são causas significativas de incapacidade, incluindo em idades mais avançadas.

Objetivos: Caracterização de doentes com idade ≥65 anos referenciados à consulta de Neurologia-Cefaleias num Hospital terciário.

Métodos: Análise retrospectiva das características clínicas e demográficas de doentes com idade ≥ 65 anos, com base nos registos das consultas entre 2013-2018. As cefaleias foram codificadas de acordo com a classificação internacional de cefaleias (ICHD-3).

Resultados: Num total de 1341 doentes foram identificados 164 doentes com idade ≥ 65 anos com cefaleia (126 mulheres). A média de idades à data da primeira consulta foi de 73 anos. A maioria dos doentes teve proveniência do centro saúde ou consulta externa. Em 53 (32,3%) já havia diagnóstico prévio de cefaleia e 39,6% referiram cefaleia de novo a partir dos 50 anos. Em relação aos diagnósticos finais, 89,1% dos doentes preenchiam critérios de cefaleia primária (sendo a cefaleia de tensão a mais frequente, seguindo-se a enxaqueca e a cefaleia em guinada primária); 27,4% preenchiam critérios de cefaleia secundária (mais frequentes foram a cefaleia por uso excessivo de analgésicos, cefaleia secundária a sinusite e a cefaleia cervicogénica) e 9,8% apresentavam neuropatias cranianas ou dores faciais (sendo a nevralgia de trigémeo a condição mais frequente). Cinquenta deles (30,5%) apresentavam mais que um tipo de cefaleia.

Conclusão: Na nossa amostra, a maioria dos doentes referenciados à consulta apresentavam história de cefaleia de longa data, sendo as cefaleias primárias as mais frequentes.

CO-07 ERENUMAB NA ENXAQUECA REFRACTÁRIA – EXPERIÊNCIA DE 1 ANO DE UTILIZAÇÃO NUM HOSPITAL PÚBLICO

Rita Pinheiro¹, Ângela Abreu¹, Elsa Parreira¹

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A enxaqueca constitui, por vezes, um desafio terapêutico. As terapêuticas anti-CGRP, nomeadamente com anticorpos anti-receptor do CGRP, são uma nova opção na enxaqueca refratária, pelo excelente perfil de segurança, rápido início de ação e eficácia demonstrados em doentes resistentes.

Objetivos: Apresentar uma série de doentes portugueses com enxaqueca crónica e episódica refratárias, tratados com erenumab, num centro público.

Métodos: Estudo prospetivo com início em Fevereiro de 2019 e seguimento mensal dos doentes tratados com erenumab. Foram colhidos dados demográficos, tentativas terapêuticas prévias e motivo de falência, frequência e intensidade das

crises no início do tratamento e mensalmente, efeitos secundários e medidas de impacto da enxaqueca, até 18 meses de seguimento.

Resultados: Foram incluídos 26 doentes (24 mulheres), idade mediana de 41 anos e mediana de 20 anos de evolução da doença. Catorze apresentavam enxaqueca crónica. Todos falharam tratamento com preventivos orais (n=26) e/ou toxina botulínica (n=10). A mediana de tentativas terapêuticas prévia foi de 4 fármacos. Onze foram medicados com 140 mg. Verificou-se redução da frequência e intensidade das crises. No primeiro mês, 72% responderam com redução da frequência da enxaqueca e o mesmo ocorreu em 95% dos doentes com mais de 3 meses de seguimento, destacando-se que neste grupo, 63% apresentou redução ≥ 50%. Em 58% ocorreu redução do consumo de terapêutica de fase aguda e em 50% melhoria da resposta à mesma. Do grupo com abuso de medicação abortiva (n=8), apenas uma doente mantém o consumo. Ocorreu também melhoria na pontuação das escalas de impacto e escala de perceção global de mudança. Verificaram-se 8 possíveis efeitos secundários. Suspendeu-se o tratamento em 13 doentes.

Conclusão: Na maioria dos doentes ocorreu melhoria da frequência e intensidade das crises, o que se traduziu numa melhoria significativa da qualidade de vida, observada nas escalas de impacto aplicadas e na opinião dos doentes.

CO-08 RESPOSTA AO ERENUMAB NA ENXAQUECA REFRACTÁRIA À TOXINA BOTULÍNICA TIPO A (BOTOX®)

Ângela Abreu¹, Rita Pinheiro¹, Elsa Parreira¹

1-Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: Com o advento da terapêutica biológica existe um novo paradigma na enxaqueca, particularmente na enxaqueca refratária a outros fármacos. A eficácia do erenumab nos doentes que não respondem à toxina botulínica foi pouco avaliada nos ensaios clínicos.

Objetivos: Avaliar a resposta terapêutica em doentes com enxaqueca refratária que iniciaram erenumab por falência da Botox®.

Metodologia: Análise prospetiva de doentes com enxaqueca refratária submetidos a tratamento com erenumab após falência da Botox® entre Fevereiro de 2019 e Fevereiro 2020. Foram analisados dados demográficos, frequência e intensidade das crises, efeitos secundários e escalas de impacto da enxaqueca.

Resultados: Foram incluídos 9 doentes (8 mulheres e 1 homem) com idade média de 48,5 anos (23-70). Cinco doentes apresentavam o diagnóstico de enxaqueca episódica frequente e os restantes enxaqueca crónica. A maioria dos doentes suspendeu tratamento com Botox® por ineficácia terapêutica (n=8) ou por reação adversa (n=1). Globalmente existiu melhoria tanto da intensidade como da frequência das cefaleias com uma redução média de 4,8 dias por mês com cefaleia e redução média de 2 dias por mês com cefaleia moderada ou intensa. Na análise de subgrupos, os doentes com enxaqueca episódica frequente apresentaram melhoria global da cefaleia com redução da frequência e intensidade com uma redução média de 5,7 dias com cefaleia por mês (31 tratamentos realizados) ao passo que os doentes com enxaqueca crónica apresentaram em média uma redução de 0,5 dias com cefaleia por mês (6 tratamentos realizados).

Conclusão: Nos doentes que suspenderam Botox® por ineficácia terapêutica existiu uma melhoria global com erenumab contudo, na análise de subgrupos, esta melhoria foi mais evi-

dente nos doentes com enxaqueca episódica frequente. Será necessário maior tempo de seguimento dos doentes com enxaqueca crónica que suspenderam terapêutica com Botox® por ineficácia e que se encontram sob tratamento com erenumab.

CO-09 HEADACHE SERVICE QUALITY: EVALUATION OF QUALITY INDICATORS IN PRIMARY HEALTH-CARE UNITS

Eduardo Oliveira¹, **Beatriz Silva**², **Ana Catarina Fortunato**³, **Ana Margarida Gonçalves**⁴, **Ana Rita Cibrão**⁵, **Catarina Oliveira**⁶, **Claudia Cabral**⁷, **Daniela Fernandes**⁸, **Inês Silva**⁹, **Joana Cebola**¹⁰, **Joana Gonçalves**¹¹, **Mafalda Diogo**¹², **Maria Cunha**¹³, **Mariana Loureiro**¹⁴, **Rita Pereira**¹⁵, **Rita Marques**², **Sophia Martins**¹⁶, **Raquel Gil-Gouveia**¹⁷, **Inês Rosendo**¹, **Filipe Palavra**¹

1-Faculty of Medicine, University of Coimbra; 2-Unidade de Saúde Familiar (USF) Pulsar; 3-USF Molicheiro; 4-USF Santiago; 5-USF Serra da Lousã; 6-Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados (UCSP) Arnaldo Sampaio; 7-USF Viseu Cidade; 8-UCSP Cantanhede; 9-USF São João de Ovar; 10-UCSP Fonte do Rei; 11-UCSP Celas; 12-USF Buarcos; 13-USF Arte Nova; 14-USF Fernando Namora; 15-USF VitaSaurium; 16-USF Trevim Sol; 17-Hospital da Luz, Lisboa

Introduction and objective: The quality of care for patients with complaints of headache is a universal concern. This study was developed in the context of the collaborative project between Lifting The Burden (LTB) and the European Headache Federation (EHF). Its aim was the evaluation of the adequacy of a set of quality indicators for headache care in 15 primary care units in the central region of Portugal.

Methods: For data collection, we used five questionnaires, developed by the LTB and EHF for previous studies. In each centre, a sample of healthcare providers (HCP) and related patients with headache complaints were enquired. The clinical records of different patients (at least 10 in each healthcare unit) were also randomly selected and audited.

Results: The questionnaires were reported as easy to apply in these settings, however the HCPs' evaluation revealed ambiguous results. The results that arose discussion suggested that most clinical records were lacking essential information (namely temporal profile of headache or a diagnosis according the International Classification of Headache Disorders) and tools such as diagnostic diaries, instruments to assess burden and treatment outcomes in headache were not routinely used. Some units also reported lacking inclusion of psychological therapies in treatment plans and protocols regarding the safety of treatment. Positive findings in this study were the routine practice of follow-up in headache patients, equality of access of care in these units and the overall expressed satisfaction of patients with their management.

Conclusion: This study suggested that the quality indicators promoted by LTB and EHF have utility in evaluating headache service quality in the primary care level. They demonstrated common trends and deficits that might serve as guide for improving quality, in future interventions.

CO-10 PROPHYLAXIS PRESCRIPTION PATTERNS IN MIGRAINE PATIENTS ATTENDING PORTUGUESE HEADACHE SPECIALIZED CENTERS

Catarina Silva¹, **Josefin Snellman**², **Raquel Gil Gouveia**²
1-Novartis Farma; 2-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz; 3-Novartis AG

Introduction: High frequency and chronic migraine patients have high impact of their disorder and decreased quality of life that can be minimized by the use of prophylactic treatments.

Objective: To describe the prophylactic prescription patterns in Portuguese headache clinics and explore relevant clinical characteristics that might influence prescription.

Methods: BECOME study was a non-interventional, descriptive study conducted across 17 European countries and Israel (Nov2017-Aug2018) consisting of 3-month hospital cumulative patient data (Part 1) and a cross-sectional assessment of patients (Part 2). The later included patients aged 18 to 65 years with a migraine diagnosis, attending headache centers, ≥ 4 monthly migraine days (MMD) and evidence of 1 or more prophylactic treatment failures (TF) in the previous 5 years.

Results: Six Portuguese sites included 103 patients in part 2: 99% females, mean age of 43.8 (SD=11.4), mean number of 10.4 MMD (SD=6.1), 34% MMD 15+, 40% TF1, 28% TF2 and 32% TF3. About 67% (n=69) of the patients were on prophylactic treatment on an average of 1.6 drugs/patient (range: 1-4); 43.5% (n=30) of patients were on polytherapy (n=30). Most common preventive drugs were propranolol (n=26, 38%), topiramate (n=19, 28%) and amitriptyline (n=16, 23%). Propranolol was the most common preventive in episodic migraine (MMD 4-14) (n=18/44, 41%) and topiramate in chronic migraine (MMD15+) (n=10/25, 40%). Descriptively, proportion of patients in prophylaxis seems to increase with TFs (61% TF1 vs 73% TF3+) and number of MMD (62% MMD 4-7 vs 71% MMD15+), seems higher in follow-up patients vs new consultation patients (75% vs 42%).

Conclusion: Drugs used in Portuguese headache clinics for migraine prophylaxis are in line with national and international guidelines.

CO-11 POLYETHERY FOR THE PROPHYLAXIS OF MIGRAINE AT PORTUGUESE HEADACHE CENTERS

Raquel Gil Gouveia², **Josefin Snellman**², **Catarina Silva**¹
1-Novartis Farma; 2-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz; 3-Novartis AG

Introduction: Pharmacological polytherapy in migraine prevention is used in routine treatment of refractory patients although there is scarce evidence of relevant clinical benefit from this approach.

Objective: To characterize the use of polytherapy in migraine prevention in headache specialized centers in Portugal.

Methods: BECOME study was a non-interventional, descriptive study conducted across 17 European countries and Israel (Nov2017-Aug2018) consisting of 3-month hospital cumulative patient data (Part 1) and a cross-sectional assessment of patients (Part 2). The later included patients aged 18 to 65 years with a migraine diagnosis, attending headache centers, ≥ 4 monthly migraine days (MMD) and evidence of 1 or more prophylactic treatment failures (TF) in the previous 5 years.

Results: Six Portuguese sites included 103 patients in part 2: 99% females, mean age of 43.8 (SD=11.4), mean number of 10.4 MMD (SD=6.1), 40% TF1, 28% TF2 and 32% TF3+. Overall, polytherapy was used at least once in 46% of the patients (present or past). At the moment of evaluation, 67% (n=69) of the patients were on prophylactic treatment of whom 43.5% (n=30) were taking more than one drug simultaneously, on average 2.4/patient (range 2-6); 77% were taking 2 drugs. Most common current associations were amitriptyline+propranolol (n=6, 20%), amitriptyline+sodium valproate (n=3, 10%) and

venlafaxine+onabotulinum toxin (n=3, 10%). Descriptively, proportion of patients in polytherapy seems identical across TFs (44% TF1 vs 42% TF3+), increased with more MMD (33% MMD 4-7 vs 64% MMD15+) and was higher in patients with history of previous polytherapy vs no history (50% vs 41%).

Conclusion: Polytherapy seems to be a common practice in Portuguese headache specialized centers and is more likely to be used in chronic patients (MMD 15+) but it does not seem to be influenced by previous TFs.

CO-12 ASSESSMENT OF MIGRAINE PROPHYLAXIS DISCONTINUATIONS AT PORTUGUESE HEADACHE CENTERS

Rita Mateus¹, Catarina Silva¹, Josefin Snellman², Raquel Gil Gouveia³

1-Novartis Farma; 2-Novartis AG; 3-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz

Introduction: Major limitations of current migraine prophylaxis drugs is the lack of long-term persistence of patients in treatment.

Objective: To assess reasons underlying migraine prophylactic discontinuations of patients followed in Portuguese headache centers.

Methods: BECOME study was a non-interventional descriptive study conducted across 17 European countries and Israel between Nov 2017 and Aug 2018 consisting of 3-month hospital cumulative patient data (Part 1) and a cross-sectional assessment of patients (Part 2). The latter included patients aged 18 to 65 years with a migraine diagnosis, attending headache centers, at least 4 monthly migraine days (MMD) and evidence of 1 or more prophylactic treatment failures (TF) in the previous 5 years. Here are reported the results from the Portuguese sample collected in Part 2 of the study.

Results: Six Portuguese sites included 103 patients in Part 2: 99% females, mean age of 43.8 (SD=11.4), mean number of 10.4 MMD (SD=6.1). Age at diagnosis averaged 30.5 years and mean disease duration at evaluation was 15.9 years. About 26% of subjects had medication overuse headache. Total sample have previously received 273 courses of prophylactic drugs (either monotherapy or in combination), most commonly topiramate (73/273, 27%), propranolol (50/273, 18%), amitriptyline (46/273, 17%), sodium valproate (30/273, 11%) and flunarizine (28/273, 10%). About 92% of prophylactic treatments were stopped due to lack of efficacy (161/273, 59%), tolerability failure (87/273, 32%), and other reasons (3/273, 1%). Discontinuation rates were 87% in amitriptyline (30% due to tolerability failure /57% due to efficacy failure), 93% in flunarizine (32%/61%), 94% in propranolol (24%/70%), 100% in sodium valproate (33%/67%) and 93% in topiramate (49%/42%).

Conclusion: This analysis supports that lack of efficacy is the main reason for preventive migraine treatment discontinuation in Portuguese headache centers.

CO-13 CARACTERIZAÇÃO E FOLLOW UP DA POPULAÇÃO DE DOENTES DA CONSULTA DE CEFALÉIAS DE UMA UNIDADE HOSPITALAR

Carolina Azoia¹, Ana João Marques¹, Rafael Jesus¹, Andreia Matas¹

1-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A cefaleia é uma causa significativa de incapacidade na população em idade ativa, de tal forma as suas manifestações podem ser limitantes. O impacto socioeconómico que acarreta alerta para a importância do seu diagnóstico e tratamento precoces.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes que recorreram à Consulta de Neurologia/Cefaleias do num Serviço de Neurologia, em 2017.

Métodos: Estudo descritivo retrospectivo dos doentes avaliados pela primeira vez em Consulta de Neurologia/Cefaleias entre janeiro e dezembro de 2017. Analisaram-se os dados referentes a atitudes terapêuticas, resposta e evolução destes doentes até dezembro de 2018.

Resultados: Durante o ano de 2017 realizaram-se 94 primeiras Consultas de Cefaleias, 69 das quais a mulheres. Em 45% dos doentes as idades estavam compreendidas entre os 40 e os 59 anos. Os diagnósticos mais frequentes foram a enxaqueca (38,5%, das quais 28,6% com aura) e a cefaleia de tensão (42,8%); em 12,1% dos casos existiu sinergia entre tipos distintos de cefaleia. No que toca quer ao diagnóstico de cefaleia de tensão, quer ao de enxaqueca, na maioria dos casos a cefaleia era crónica. A maioria dos doentes apresentou estudo imagiológico normal. Em cerca de metade dos doentes a primeira terapêutica instituída foi a amitriptilina, seguida da flunarizina em 14,9% dos casos. Houve melhoria em mais de 80% dos doentes com enxaqueca e cefaleia de tensão. A doente com cefaleia trigémico-autonómica melhorou com a primeira medida terapêutica. Apenas 61 doentes regressaram ao fim de um ano, dos quais 86% relatou melhoria sintomática.

Conclusão: Os dados populacionais retirados da análise caustística dos doentes observados vão ao encontro do que está descrito na literatura, com predomínio de diagnósticos de cefaleias de tensão e predileção pelo sexo feminino. A maioria dos doentes compareceu à consulta após um ano, com a sintomatologia controlada.

CO-14 ENXAQUECA VESTIBULAR: DADOS DEMOGRÁFICOS, AVALIAÇÃO OTONEUROLÓGICA E RMN CEREBRAL 3-TESLA – RESULTADOS PRELIMINARES

Isabel Luzeiro¹, Margarida Lopes², Ana Inês Martins¹, Bruno Silva¹, Daniela Pereira¹, João Lemos¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Hospital de Braga

Introdução: A enxaqueca vestibular é a segunda causa mais frequente de vertigem. Caracteriza-se pela ocorrência de vertigem episódica associada a sintomas migranosos e ocorre em doentes com história de enxaqueca, de acordo com a Classificação Internacional de Cefaleias (3ª edição).

Métodos: Análise prospetiva de uma série de doentes com diagnóstico de enxaqueca vestibular. Os doentes foram submetidos a um questionário estruturado relativo aos dados demográficos e frequência e características da cefaleia e da vertigem. Sempre que possível, foi realizada avaliação vestibular intercrítica (vídeo-oculografia e vídeo-HIT (vHIT)) e ressonância magnética (RM) cerebral 3-Tesla com gadolínio.

Resultados: Foram incluídos 68 doentes, com média de idades de 45 anos e predomínio do sexo feminino (63,24%). Na fase aguda, a cefaleia teve duração média de três dias e a vertigem de alguns minutos. A vertigem ocorreu simultaneamente ou após a cefaleia, espontânea ou despoletada por movimentos cefálicos. A intensidade média da dor foi 7,95/10 e da vertigem 7,62/10. Dezasseis doentes realizaram avaliação oto-

nerológica. A fixação, perseguição, sacadas e testes optocinéticos mostraram-se normais em todos. O "head shaking test" provocou nistagmo horizontal em quatro doentes e o teste da vibração na mastoide desencadeou nistagmo em três doentes. Os testes posicionais identificaram nistagmo apogeotrópico bilateral na manobra de McClure em cinco doentes, apogeotrópico unilateral em dois doentes e geotrópico unilateral num doente. O vHIT mostrou-se normal em todos. A RM cerebral 3-Tesla com gadolínio foi realizada em 16 doentes, tendo sido normal em todos.

Conclusão: Os doentes com enxaqueca vestibular são diagnosticados mais tardiamente que os doentes com enxaqueca não vestibular. A cefaleia e a vertigem são sintomas incapacitantes, embora a cefaleia dure geralmente mais. A vídeo-oculografia mostrou predomínio de nistagmo apogeotrópico em manobras posicionais, sendo necessários mais estudos comparando estes resultados com os de indivíduos saudáveis. A RM cerebral 3-Tesla é normal em doentes com enxaqueca vestibular.

CO-15 PROGNÓSTICO DA CEFALEIA NA CRIANÇA: UM SEGUIMENTO DE 26 ANOS

Carla Lopes¹, Isabel Pavão², Tiago Proença Santos², Pedro Alves²
1-Faculdade de Medicina de Lisboa; 2-Hospital Santa Maria

Introdução e Objetivos: A história natural da cefaleia de início na infância não é bem conhecida. No presente estudo propomo-nos a reavaliar um grupo de 118 crianças e adolescentes, seguidas em 1994 numa Consulta de Cefaleia de um Hospital público, com o diagnóstico de cefaleia de tensão, cefaleia mista e enxaqueca com e sem aura, de modo a descrever a sua história natural e a identificar fatores de prognóstico.

Método: Os contactos e a recolha de dados foram efectuados através de uma entrevista telefónica padronizada, utilizando a versão portuguesa de ID-Migraine™ e perguntas específicas sobre a evolução das queixas. Foi obtida aprovação da Comissão de Ética.

Resultados: Obtiveram-se dados de 88 doentes com enxaqueca (47 mulheres,), destes 41% mantinha queixas, em 33% a enxaqueca remitiu por completo e 26% apresentava outro diagnóstico. Os métodos terapêuticos mais utilizados eram a analgesia precoce e a evitação de fatores precipitantes. A maioria das mulheres entrevistadas referiu uma associação entre as crises e o período menstrual, gravidez e amamentação. De todos os parâmetros estudados, apenas o sexo feminino se associou com significância estatística a uma evolução menos favorável ($p=0,041$). A utilização de profilaxia na infância não alterou a evolução das queixas.

Conclusão: Cerca 24-26 anos após a avaliação inicial, 77% dos doentes apresentava melhoria ou desaparecimento das crises, sem necessidade de seguimento em consulta. Os dados sugerem que os fatores genéticos e hormonais serão os mais determinantes no prognóstico.

CO-16 IMPACTO DO TRATAMENTO COM ANTICORPOS MONOCLONAIS NA PERCEÇÃO DE SAÚDE DO DOENTE COM ENXAQUECA

Pedro Miguel De Sousa¹, Sofia Cupertino¹, Raquel Gil-Gouveia¹
1-Hospital da Luz Lisboa

Introdução: Estão comercializados em Portugal dois anticorpos monoclonais para o tratamento da enxaqueca, o erenumab e o fremanezumab.

mab e o fremanezumab.

Objetivos: Avaliar o impacto na percepção da saúde dos doentes com enxaqueca sob tratamento com anticorpos monoclonais.

Métodos: Recolha prospectiva de dados de percepção de saúde através do 12-item Short-Form health survey (SF-12) e Global Impression of Change (GIP) aos doentes antes de iniciarem (PT) e após 1 (M1), 3 (M3) e 6 meses (M6) de tratamento. Foram avaliadas a percepção da mudança, a percepção de saúde, a interferência da dor com o trabalho e a limitação da atividade social.

Resultados: Foram incluídos 55 doentes, 51 mulheres com idade média de 43,8 anos, 35 sob erenumab e 20 fremanezumab. Em média, apresentavam 13,5 dias de dor por mês, 15 (27%) tinham enxaqueca crónica, 27 (49%) utilização excessiva de medicação e tinham 4,7 preventivos prévios.

A percepção de saúde melhorou de 3,35 (PT) para 3,10 (M3) e 2,67 (M6), a interferência com o trabalho de 3,74 (PT) para 2,50 (M3) e 2,33 (M6) e a limitação social melhorou de 3,47 (PT) para 3,83 (M3) e 3,91 (M6). A percepção de mudança foi 5,7 (M1), subindo para 6,0 (M3) depois descendo para 5,4 (M6).

Discussão: Os resultados preliminares sugerem que a percepção de saúde dos doentes evoluiu de razoável/boa para boa/muito boa, tendo melhorado também o impacto da dor no seu trabalho, de moderada a bastante antes do tratamento a pouca aos 6 meses. O tempo passado com limitação da atividade social situava-se antes do tratamento na maior parte/ algum tempo, sendo pouco tempo no final do tratamento.

Com o tratamento os doentes sentiram que ficaram mesmo melhor, com diferença real tendo valido a pena aos mês 1 e 3 no entanto, aos 6 meses, os doentes referem que se encontram moderadamente melhor, sendo a diferença pequena, o que pode ter sido influenciado pelo menor número de doentes avaliado neste momento.

CO-17 AS CEFALEIAS NO INTERNAMENTO URGENTE E PROGRAMADO PELOS OLHOS DO CODIFICADOR HOSPITALAR

Elisa Martins Silva¹, Liliana Pereira¹, Miguel Rodrigues¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Introdução: A codificação clínica hospitalar utiliza os Grupos de Diagnósticos Homogêneos que agrupam doentes em grupos coerentes e com consumo de recursos similar. A cefaleia é um sintoma frequente em patologias de gravidade variável, não sendo, globalmente, das causas mais frequentes de internamento hospitalar. Pretendemos caracterizar o impacto global das cefaleias nos internamentos urgentes e programados dum hospital central.

Métodos: Estudo retrospectivo, com recurso a codificação clínica hospitalar e processo clínico, dos internamentos de adultos entre 01/01/2018 e 31/12/2019. Incluídos episódios codificados com cefaleia segundo o do ICD-10-CM. Caracterização da população e características dos internamentos baseado no agrupador de GDH.

Resultados: Foram identificados 192 internamentos, sendo excluídos 9 por diagnóstico discordante com informação do processo clínico. Sessenta e três doentes (33,7%) tiveram diagnóstico principal de cefaleia, com predomínio de mulheres (76,2%), mediana de idade 41 anos, mediana de dias de internamento de 5 e permanência mais frequente nos serviços de Neurologia ($n=27$; 43,9%); Medicina Interna ($n=16$; 25%) e Obstetrícia ($n=11$; 17,5%).

Sinais de alarme na cefaleia destaca-se como motivo para

internamento mais frequente (65%). O diagnóstico principal de cefaleias secundárias (n=33) foi variado, destacando-se 8 casos atribuídos a doença vascular cerebral, 7 a infeção e 5 a patologia funcional. Houve 5 casos (15%) com severidade 3. Trinta doentes (47,62%) tinham cefaleias primárias, predominando a enxaqueca (n=20). Comparativamente às cefaleias secundárias, tiveram duração de internamento menor (4,7 vs 7,4 dias, $p=0,035$), foi realizada ressonância magnética mais frequentemente (83,3% vs 54,5%, $p=0,017$).

Dos restantes internamentos (n=120), a maioria tinha cefaleia como antecedente (n=85) e 35 (29%) tiveram cefaleia durante o internamento, a maioria secundária (71,4%).

Conclusão: Os internamentos por cefaleias primárias motivam a realização frequente de exames, nomeadamente ressonância magnética, mas acarretam grau de severidade baixa. Na codificação desta população poderá haver múltiplos vieses de seleção e diagnóstico, subestimando o seu verdadeiro impacto.

CO-18 BLOQUEIO DO NERVO OCCIPITAL PARA TRATAMENTO DA ENXAQUECA NA GRAVIDEZ

Ângela Abreu¹, André Rêgo¹, Elsa Parreira^{1,2}

1-Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2-Centro de Cefaleias do Hospital da Luz Lisboa

Introdução: As opções terapêuticas para tratamento preventivo da enxaqueca durante a gravidez são muito limitadas. Embora não avaliada especificamente na gravidez, uma alternativa segura é o bloqueio anestésico do nervo grande occipital (NGO) com lidocaína que, de acordo com alguns ensaios,

reduz, pelo menos transitoriamente a intensidade e frequência das crises bem como o consumo de analgésicos. Apresentamos uma pequena série de mulheres grávidas submetidas a bloqueios occipitais para tratamento de enxaqueca.

Métodos: Estudo retrospectivo de uma série de 5 grávidas com enxaqueca tratadas com bloqueio anestésico com lidocaína a 2%, de ambos os NGO, no último ano. A avaliação da resposta baseou-se no calendário de cefaleias, na opinião das doentes e no resultado de escalas de impacto.

Resultados (análise preliminar): foram incluídas 5 grávidas, todas tratadas no segundo trimestre, uma com enxaqueca crónica e abuso de analgésicos, as restantes com enxaqueca episódica. Todas fizeram também profilaxia com magnésio e apenas uma doente fazia previamente propranolol que suspendeu. Responderam muito satisfatoriamente 80% (numa com desaparecimento completo das crises e nas restantes com uma redução muito significativa da frequência e intensidade dos episódios); na quinta doente não houve resposta. O número de tratamentos variou entre 1 a 5. Em todas, o procedimento foi muito bem tolerado e sem efeitos secundários. A eficácia do bloqueio surgiu poucos dias após a injeção, durando entre 2 semanas a vários meses. Nas grávidas que responderam o nível de satisfação com o tratamento foi grande.

Conclusão: O bloqueio do NGO é seguro, tecnicamente fácil e rápido de efetuar. Produziu uma excelente resposta nesta pequena série. Pareceu ter efeito não só como tratamento agudo da crise, mas também como preventivo ao reduzir a frequência das dores. Deve, pois, ser oferecido a todas as mulheres cuja enxaqueca necessite de tratamento durante a gravidez.

CASOS CLÍNICOS

CC-01 CEFALEIA NUMULAR - QUANDO UMA CEFALEIA "DE NOVO" AOS 60 ANOS É BENIGNA

Gonçalo V Bonifácio¹, Rui Matos¹

1-Hospital de São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal

A cefaleia numular é uma cefaleia primária que afecta sobretudo mulheres após os 30 anos e habitualmente é idiopática.

Apresentamos o caso de uma mulher de 69 anos, sem antecedentes patológicos relevantes.

Desde os 60 anos com queixas de cefaleia tipo pressão, localizada à região occipital direita, recorrente – cerca de 10 paroxismos por mês com 5 a 60 minutos de duração. Esta cefaleia nunca foi incapacitante nem teve sintomas acompanhantes, nomeadamente náuseas, vómitos, fonofobia, fotofobia, osmofobia e cinesiofobia. Nega ainda história pessoal ou familiar de outras cefaleias primárias.

Esta cefaleia manteve-se sempre com as mesmas características, mas aos 67 anos foi valorizada pela doente em contexto de falecimento do marido e história familiar de AVC, sendo referenciada a Neurologia.

Ao exame objectivo apresentava uma área de alodinia com cerca de 3 cm de diâmetro na região retroauricular direita, em zona de couro cabeludo, que a doente identifica como a zona habitualmente dolorosa.

Realizou TC-CE e RM-E, sem alterações relevantes. Fez ainda eco-Doppler dos vasos do pescoço e das artérias temporais

superficiais, também sem alterações relevantes.

Assumiu-se o diagnóstico de cefaleia numular, tendo iniciado amitriptilina 25 mg. Reavaliada após 4 meses de terapêutica, os paroxismos tornaram-se menos frequentes (2 a 3 por mês) e menos intensos. A zona previamente de alodinia manteve-se com a mesma forma e diâmetro, mas actualmente com hipostesia.

Este caso é uma apresentação típica de cefaleia numular não-traumática, com boa resposta à terapêutica dirigida. Esta cefaleia primária rara passa despercebida por habitualmente não provocar dores incapacitantes, sendo frequentemente desvalorizada pelos doentes e facilmente confundida com cefaleias primárias mais frequentes pelos médicos. Neste caso, foi o receio de se tratar de uma cefaleia prodrómica de doença grave que trouxe a doente à nossa atenção. Boas alternativas à amitriptilina nesta doente seriam a gabapentina ou a pregabalina.

CC-02 QUANDO A CEFALEIA SE ACOMPANHA DE UM PISCAR DE OLHO ENIGMÁTICO: SÍNDROME DE TOLOSA-HUNT COM NEUROIMAGEM NEGATIVA

Miguel Miranda¹, Sandra Castro Sousa¹, Fernando Pita¹

1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Caso Clínico: Doente, género feminino, 89 anos. Recorre ao serviço de urgência por quadro de cefaleia holocraniana e diplopia com 2 dias de evolução. À observação por Oftalmologia,

com parésia isolada do VI par direito, sem repercussão imagiológica em TC-CE. Tem alta referenciada a consulta externa de Oftalmologia.

Duas semanas depois, regressa a consulta, apresentando ptose e oftalmoplegia direita completa e diminuição de novo da acuidade visual. Referia cefaleia hemcraniana direita constante e dor à tentativa de mobilização do olho direito. Fica internada ao cuidado da Neurologia para estudo de polineuropatia craniana.

Durante o internamento, realiza punção lombar, com 11 cm H₂O de pressão de abertura, sem alterações relevantes, excepto líquor com discreto aumento do conteúdo proteico. Imagiologicamente, realiza de forma sequencial veno, angioTC e RM com angioRM e gadolínico, que não revelaram alterações. Realiza, ainda, prova terapêutica com neostigmina, EMG com estimulação repetitiva e doseamento de anticorpos AntiAChR e MuSK, excluindo-se quadro miastênico. Perante exclusão de outras hipóteses diagnósticas (neoplásicas, infecciosas e auto-imunes) e verificando-se cefaleia unilateral com envolvimento de vários pares cranianos, com acometimento do nervo óptico inclusive, admitiu-se um possível diagnóstico de síndrome de Tolosa Hunt, apesar de cumprimento apenas parcial dos critérios definidos pela ICHD-3. Iniciou corticoterapia, registando-se melhoria da infraversão do olho direito ao quarto dia de terapêutica.

Discussão: O presente caso clínico sugere um diagnóstico de síndrome de Tolosa-Hunt, onde os critérios internacionais de diagnóstico se revelaram insuficientes, à semelhança do que tem vindo a ser reportado recentemente na literatura científica, evocando a necessidade de realização de novos estudos tendo em vista a optimização da sensibilidade e especificidade da classificação ICHD-3 no diagnóstico desta síndrome.

CC-03 ENXAQUECA E SÍNDROME DA DOR REGIONAL COMPLEXA: DUAS ENTIDADES, UM TRATAMENTO

Carolina Sousa Fernandes Fernandes¹, Cristiana Silva¹, Isabel Luzeiro¹

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

Introdução: A enxaqueca e a síndrome da dor regional complexa (SDRC) são doenças crónicas com impacto significativo na qualidade de vida. Apesar de se tratarem de patologias distintas partilham mecanismos patofisiológicos, nomeadamente inflamação neurogénica e elevação sistémica de citocinas e neuropeptídeos como o CGRP (*calcitonin gene-related peptide*). No entanto, o tratamento farmacológico clássico difere na sua base.

Caso Clínico: Mulher de 58 anos, com antecedentes pessoais de enxaqueca crónica diagnosticada aos 24 anos, desenvolveu quadro de alodínia, edema, parestesias, palidez cutânea e alteração da sensibilidade térmica com noção de hipotermia no pé direito. Dois meses antes teria tido uma entorse do tornozelo direito. Estas queixas motivaram a realização de exames complementares de diagnóstico, nomeadamente cintigrafia óssea que revelou acentuação periarticular. Quadro clínico e imagiológico compatível com SDRC, pelo que foi implementado tratamento com lidocaína local e fisioterapia. Por manter surtos esporádicos semelhantes iniciou gabapentina com aumento progressivo da dose (atualmente 900 mg/dia). Concomitantemente, mantinha crises frequentes de enxaqueca com agravamento após os 50 anos, tornando-se crónica, altura em que iniciou consulta de cefaleias. Realizou vários tratamentos profiláticos (propranolol, topiramato, ácido valpróico, toxina botulínica), com efeito limitado. Com a introdução da gabapentina a cefaleia, embora diária, tornou-se menos intensa. Nas crises

mais intensas toma Migrétil® (associação de paracetamol com cafeína, tartaro de ergotamina e alcaloides da beladona), com melhoria da cefaleia e também da sintomatologia álgica da algodistrofia. Atualmente, mantém crises de enxaqueca frequentes (>15 dias/mês) mas com menor intensidade e melhoria marcada do edema e dor na perna direita após toma de Migrétil®, com impacto positivo significativo na capacidade da marcha.

Conclusão: Este caso descreve a utilização benéfica de ergotamínicos no tratamento do SDRC. Dado, as bases fisiopatológicas comuns entre SDRC e enxaqueca, o tratamento do SDRC poderá passar por fármacos classicamente utilizados na enxaqueca, nomeadamente fármacos antagonistas do CGRP.

CC-04 CEFALeia SEM DOR

Carolina Azoia¹, Michel Mendes¹, Rita Raimundo¹, Pedro Guimarães¹
1-Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A cefaleia em salvas caracteriza-se por dor unilateral acompanhada de fenómenos disautonómicos cranianos e, por vezes, grande inquietude por parte dos doentes. A sua patogénese é complexa e permanece por esclarecer. A tese mais aceite é a de que seja consequência de uma disfunção hipotalâmica com ativação secundária do reflexo trigémino-autonómico.

Caso Clínico: Mulher de 42 anos, com quadro de olho vermelho, lacrimejo, congestão nasal e diaforese, à esquerda. Estes episódios obedeciam a um ritmo sazonal e circadiano: cada um começava duas a três horas após o adormecer, durando cerca de uma hora. Inicialmente, não existia qualquer história de cefaleia, quer durante as crises quer no período intercrítico. Três anos mais tarde estes episódios passaram a acompanhar-se de dor orbitária e supraorbitária excruciantes à esquerda, com duração de cerca de uma hora durante a qual a doente experienciava grande agitação e inquietude.

À observação, a doente apresentava exame físico e exame neurológico absolutamente normais. O estudo analítico, a ressonância magnética encefálica e cervical e a ressonância magnética com estudo angiográfico não mostraram qualquer alteração valorizável.

O tratamento com indometacina revelou-se infrutífero pelo que a doente foi medicada com verapamil, tendo a sintomatologia desaparecido definitivamente.

Conclusão: O caso aqui apresentado ilustra um quadro de cefaleia em salva sine cefaleia. A sua periodicidade sazonal e circadiana, a natureza estritamente unilateral dos fenómenos, o predomínio noturno das crises, a agitação motora durante as mesmas e a resposta positiva ao verapamil apoiam este diagnóstico.

A existência de cefaleias em salva sine sugere a hipótese que as manifestações disautonómicas descritas nestes casos não são uma reação à dor, podendo surgir independentemente da presença da mesma, apeto aliás, suportado pelo facto de poderem anteceder o aparecimento da dor.

CC-05 SÍNDROME DA ORELHA VERMELHA NA ENXAQUECA: SÍNDROME OU SINAL?

Cristiana Silva¹, Carolina Fernandes¹, Isabel Luzeiro¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra

Introdução: A síndrome da orelha vermelha (SOV) caracteriza-se por surtos recorrentes dolorosos unilaterais (mais raramente bilaterais), com rubor e sensação de queimadura envolvendo a orelha. Pode ser idiopático, relacionado com as

cefaleias primárias, ou secundário. Estudos recentes estabelecem a enxaqueca como fator de risco para SOV, estando também associada a casos mais graves. É ainda uma identidade subdiagnosticada e sem tratamento consensual.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 43 anos, com crises de enxaqueca episódica desde os 16 anos, a realizar tratamento sintomático com triptano, com resolução completa da crise. Sem outros antecedentes pessoais de relevo.

Inicia aos 40 anos quadro de calor, rubor e sensação de queimadura nas duas orelhas com duração de 24 a 48 horas. Com crises recorrentes, associando-se por vezes a cefaleia ligeira com características de enxaqueca. Contudo, muitos episódios ocorreram de forma isolada, não associada a cefaleia.

Na maioria das vezes, as crises resolveram de forma espontânea. Contudo, numa crise mais grave, não associada a enxaqueca, tomou triptano, tendo verificado melhoria significativa das queixas, retomando as orelhas a sua coloração normal e sem noção de queimadura.

Conclusão: Neste caso, o SOV nem sempre ocorreu concomitantemente à cefaleia mas o tratamento sintomático foi similar, com melhoria significativa após toma de triptano. Na comunidade científica tem emergido a convicção de que o SOV deverá integrar a Classificação Internacional de Cefaleias como um sinal presente nas cefaleias primárias, bem como, a sua inclusão como síndrome idiopático distinto, uma vez que é um sinal objetivo e reprodutível.

Nota: Foi obtido consentimento informado para a realização do presente caso clínico.

CC-06 AFASIA, CEFALIA, E HISTÓRIA FAMILIAR DE DEMÊNCIA: GENÉTICA NA SALA DE EMERGÊNCIA

Leonor Dias^{1,2}, Ricardo Soares-Dos-Reis^{1,2}, Ana Isabel Almeida³, Rui Araújo^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E.

Introdução: A arteriopatia cerebral autossômica dominante com enfartes subcortiais (CADASIL) é uma doença genética que cursa com enxaqueca, enfartes profundos e demência subcortical. O enfarte atribuído a enxaqueca é uma complicação rara e possível manifestação de CADASIL.

Caso Clínico: Homem de 46 anos, com antecedentes de enxaqueca episódica. De antecedentes familiares, pai com demência em idade jovem, e irmão com cefaleia e leucoencefalopatia isquémica em estudo. Observado no serviço de urgência por cefaleia pulsátil, progressiva, de intensidade crescente, cujo pico de intensidade culmina com alteração visual no hemisfério direito e alteração da linguagem, durante várias horas. Objetivamente, doente apirético, com afasia global de predomínio motor, sem défices motores direitos. A TC-CE excluiu lesão hemorrágica aguda intracraniana, demonstrando acentuação da hipodensidade da substância branca periventricular e subcortical, com leucoencefalopatia isquémica acentuada. A angio-TC excluiu oclusão de grande vaso. O estudo de líquido apresentava 2 células, proteinorráquia 0,74 g/L. A RM cerebral evidenciou: duas áreas punctiformes, corticais, na circunvolução pré-central e região occipital paramediana esquerda, com restrição à difusão, traduzindo focos de isquemia aguda; áreas de hipersinal nas sequências T2, na substância branca bi-hemisférica, regiões periventriculares, caudado-lenticulo-capsulares, vertente anterior das cápsulas

externas e ínsula; acentuação dos sulcos da convexidade fronto-parietal, sugerindo perda de volume encefálico. O restante estudo vascular com eco-Doppler cervical e transcraniano, e estudo analítico, incluindo estudo imunológico e protrombótico, foram normais. O estudo genético detetou a variante patogénica c.1672C>T (p.Arg558Cys) no exão 11 do gene *NOTCH3*, compatível com CADASIL. O doente iniciou terapêutica preventiva de novos eventos vasculares com atorvastatina 20 mg e ácido acetilsalicílico 100 mg, recuperando completamente do défice de linguagem e mantendo seguimento em consulta.

Conclusão: O espectro clínico da enxaqueca no CADASIL é variável. Um enfarte atribuído a enxaqueca num doente com alterações de substância branca desproporcionais à idade e história familiar deve levantar a suspeita de CADASIL.

CC-07 ENFARTE MIGRANOSO: UMA POSSÍVEL ETIOLOGIA DE ISQUÉMIA DE GRANDE VASO

Ana Gonçalves¹, Joana Vítor¹, Vanessa Silva¹, Nuno Inácio¹, José Vale¹

1-Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: Múltiplos estudos epidemiológicos têm relatado uma possível associação entre enxaqueca e AVC isquémico, em particular a enxaqueca com aura. O enfarte migranoso é um evento raro na população em geral, que quando presente condiciona na maioria dos casos enfarte lacunar.

Metodologia: Descrição de casos clínicos de doentes com diagnóstico de "enfarte migranoso" segundo os critérios estabelecidos na ICHD-3.

Casos Clínicos: Apresentamos quatro doentes, dois do sexo feminino e dois do sexo masculino, com idade média de 32 anos (\pm SD 9,2). Dois doentes eram fumadores, não tendo sido identificados outros fatores de risco vascular. Os quatro doentes tinham antecedentes de enxaqueca com aura visual episódica pouco frequente. Os episódios que motivaram a ida ao serviço de urgência foram semelhantes às respetivas crises de enxaqueca que apresentavam previamente exceto terem duração maior que o habitual, aura visual mais prolongada ou percepção de amputação do campo visual. Um dos doentes apresentava exame neurológico sem alterações e nos restantes objetivou-se apenas hemianopsia homónima. Todos os doentes realizaram TC-CE e posteriormente RM-CE, que revelaram lesão isquémica em território da artéria cerebral posterior, concordante com os achados na avaliação neurológica. No ecocardiograma transesofágico foi possível identificar presença de *foramen oval patente* (FOP) em três doentes, e todo o restante estudo do AVC no jovem foi negativo.

Conclusão: Os casos apresentados são de particular interesse por cumprirem critérios de enfarte migranoso e terem resultado em isquémia de grande vaso. Postula-se que o fenómeno de *depressão alastrante* decorrente durante a aura poderá desencadear vasoconstrição prolongada e em última instância isquémia. Por outro lado está descrita na literatura uma associação bidirecional entre a enxaqueca com aura e a presença de FOP, e ainda que mal esclarecida, também três dos quatro doentes apresentavam FOP.

CC-08 CEFALEIA CARDÍACA: QUANDO O CORRETO DIAGNÓSTICO DA CEFALEIA PODE SALVAR VIDAS!

André Filipe Jorge¹, Cláudia Lima¹, Nádja Moreira^{2,3}, Cátia Ferreira^{2,3}, Célia Domingues^{2,3}, Fradique Moreira^{1,3}, Isabel Luzeiro^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar e Universitario de Coimbra; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A cefaleia cardíaca é uma causa rara, mas preocupante de cefaleias secundárias. É definida pela ICHD-3 como uma cefaleia inespecífica, que ocorre durante um episódio de isquemia cardíaca. Embora tipicamente a cefaleia seja concomitante com angina de peito, em 30% pode haver cefaleia isolada, principalmente aquando de enfarte agudo do miocárdio (EAM). Apresentamos um caso de cefaleia explosiva secundária a EAM.

Caso Clínico: Homem de 58 anos com antecedentes de diabetes *mellitus* tipo 2, hipertensão arterial, dislipidemia, obesidade e síndrome de apneia obstrutiva do sono, recorreu ao serviço de urgência, com cefaleia explosiva, holocraniana, máxima desde o início, com 1 hora de duração, sem foto-fonofobia,

náusea ou vômitos. Estava agitado, mas negava outros sintomas neurológicos ou sistémicos, incluindo dor torácica. Negava história de cefaleias. O exame neurológico era normal. Realizou TC e angio-TC cerebral, sem alterações. O ECG mostrava elevação ST nas derivações laterais e depressão ST nas derivações inferiores, a troponina I de alta sensibilidade (Trop-I) estava marcadamente elevada (2078,4 ng/L), sugerindo EAM da parede anterior. Seguidamente realizou angiografia coronária, não evidenciando oclusão de grande vaso. Posteriormente, a cefaleia regressou, o doente desenvolveu edema agudo do pulmão, a Trop-I aumentou para 93067 ng/L e o ecocardiograma mostrava diminuição da função cardíaca esquerda, assumindo-se miocardite aguda. Já no internamento nos cuidados intensivos coronários, realizou ressonância magnética cardíaca que confirmou a presença de EAM, de provável etiologia embólica. Aos 9 meses, o doente mantinha-se sem nova cefaleia, mantendo disfunção ventricular esquerda ligeira no ecocardiograma.

Conclusão: A cefaleia cardíaca é de difícil diagnóstico, necessitando de elevada suspeição clínica, principalmente se dor torácica ausente. Este caso deve lembrar-nos da necessidade de estudo cardíaco (ECG + Trop-I ± ecocardiograma) na abordagem da cefaleia de novo em doente com múltiplos fatores de risco vascular, de modo a evitar erros no diagnóstico, visto que o tratamento difere bastante.

ÍNDICE DE AUTORES

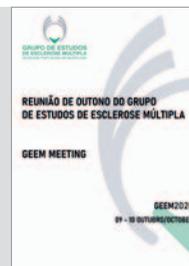
RESUMOS DA REUNIÃO DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE CEFALÉIAS 2020

| | | | |
|-----------------------------|----------------------------|-------------------------|---|
| Alda Sousa | CO-01 | Joana Vítor | CC-07 |
| Ana Catarina Fortunato | CO-09 | João Lemos | CO-14 |
| Ana Gonçalves | CC-07 | Jorge Sequeiros | CO-01 |
| Ana Inês Martins | CO-14 | José Pereira Monteiro | CO-01 |
| Ana Isabel Almeida | CC-06 | José Vale | CC-07 |
| Ana João Marques | CO-13 | Josefin Snellman | CO-10; CO-11; CO-12 |
| Ana Margarida Gonçalves | CO-09 | Leonor Dias | CC-06 |
| Ana Rita Cibrão | CO-09 | Liliana Pereira | CO-17 |
| André Caetano | CO-05; CO-06 | Mafalda Diogo | CO-09 |
| André Filipe Jorge | CC-08 | Manuel Salavisa | CO-05 |
| André Rêgo | CO-03; CO-18 | Marcelo Mendonça | CO-05 |
| Andreia Dias | CO-01 | Marco Fernandes | CO-05 |
| Andreia Matas | CO-13 | Margarida Lopes | CO-14 |
| Ângela Abreu | CO-07; CO-08; CO-18 | Maria Cunha | CO-09 |
| Beatriz Silva | CO-09 | Mariana Loureiro | CO-09 |
| Bruna Meira | CO-05 | Marlene Saraiva | CO-05 |
| Bruno Silva | CO-14 | Michel Mendes | CC-04 |
| Carlos Andrade | CO-04 | Miguel Alves-Ferreira | CO-01 |
| Carlota Lopes | CO-15 | Miguel Miranda | CC-02 |
| Carolina Azoia | CC-04; CO-13 | Miguel Rodrigues | CO-17 |
| Carolina de Sousa Fernandes | CC-05; CC-03 | Miguel Viana Baptista | CO-05; CO-06 |
| Carolina Lemos | CO-01; CO-04 | Nádia Moreira | CC-08 |
| Catarina Oliveira | CO-09 | Nuno Inácio | CO-02; CC-07 |
| Catarina Silva | CO-10; CO-11; CO-12 | Paulo Batista | CO-02 |
| Cátia Ferreira | CC-08 | Pedro Alves | CO-15 |
| Célia Domingues | CC-08 | Pedro Guimarães | CC-04 |
| Claudia Cabral | CO-09 | Pedro Miguel De Sousa | CO-16 |
| Cláudia Lima | CC-08 | Rafael Jesus | CO-13 |
| Cristiana Silva | CC-03; CC-05 | Raquel Gil-Gouveia | CO-02; CO-09; CO-10; CO-11; CO-12; CO-16 |
| Daniela Fernandes | CO-09 | Raquel Oliveira | CO-04 |
| Daniela Pereira | CO-14 | Renato Oliveira | CO-02 |
| Eduardo Oliveira | CO-09 | Ricardo Soares-Dos-Reis | CC-06 |
| Elisa Martins Silva | CO-17 | Rita Marques | CO-09 |
| Elsa Parreira | CO-03; CO-07; CO-08; CO-18 | Rita Mateus | CO-12 |
| Fernando Pita | CC-02 | Rita Pereira | CO-09 |
| Filipa Serrazina | CO-05 | Rita Pinheiro | CO-03; CO-07; CO-08 |
| Filipe Palavra | CO-09 | Rita Raimundo | CC-04 |
| Fradique Moreira | CC-08 | Rita Ventura | CO-06 |
| Francisco Bernardo | CO-03 | Rui Araújo | CC-06 |
| Gonçalo Cabral | CO-05; CO-06 | Rui Matos | CC-01 |
| Gonçalo V Bonifácio | CC-01 | Sandra Castro Sousa | CC-02 |
| Inês Rosendo | CO-09 | Sofia Cupertino | CO-16 |
| Inês Silva | CO-09 | Sofia Delgado | CO-03 |
| Isabel Almeida | CO-04 | Sophia Martins | CO-09 |
| Isabel Luzeiro | CC-03; CC-05; CC-08; CO-14 | Tiago Proença Santos | CO-15 |
| Isabel Pavão | CO-15 | Vanessa Silva | CC-07 |
| Joana Cebola | CO-09 | | |
| Joana Gonçalves | CO-09 | | |

REUNIÃO DE OUTONO DO GRUPO DE ESTUDOS DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Virtual | 9 e 10 Outubro 2020

Organização: Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla



COMUNICAÇÕES ORAIS

CO-01 COGNITIVE PROFILE IN A PORTUGUESE COHORT OF RADIOLOGICAL ISOLATED SYNDROME PATIENTS: A CASE-CONTROL STUDY (RISCOP STUDY)

Andreia Carvalho^{1,*}, Carolina Soares^{2,*}, Filipa Serrazina^{3,*}, Inês Gomes^{4,*}, Sofia Rodrigues^{5,*}, Vanessa Carvalho^{6,*}, Cláudia Sousa^{7,*}, João Ferreira⁸

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 5-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz, Lisboa; 6-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade de Saúde Local de Matosinhos; 7-Departamento de Psicologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Faculdade de Psicologia e Ciências da Educação da Universidade do Porto; 8-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte

*O(a)s autore(a)s contribuíram de igual forma para a realização do Trabalho

Introduction: Radiologically isolated syndrome (RIS) consists on the incidental discovery of white matter lesions suggestive of MS on brain MRI demonstrating dissemination in space in asymptomatic patients. Recent studies suggest similar features of cognitive impairment between RIS and MS patients. Also, lower levels of health-related quality of life (QOL) and fatigue are reported in such patients.

Aims: Characterize and compare the cognitive profile of a multicentric Portuguese cohort of RIS patients with a control group, applying the battery Brief International Cognitive Assessment for Multiple Sclerosis (BICAMS). We also compared fatigue, QOL, and anxiety/depression levels between the groups.

Methods: Case-control study including Portuguese adult patients with RIS, and age and gender-matched controls with available brain MRI and no diagnosis of psychiatric or chronic neurological illnesses. We conducted interviews with participants, collected clinical data and applied the BICAMS battery and self-reported questionnaires (HADS, MFIS, MSQOL-54).

Results: We evaluated 50 patients (31 RIS and 19 controls). Median age was 38 years, 72% were female. Five (16%) of the RIS and 2 (10%) of the controls showed cognitive impairment ($p=0.579$). The California Verbal Learning Test (CVLT-II) score presented a trend to significance, with a lower score (53.9 vs 59.3, $p=0.066$) and a higher prevalence of scores ≤ 41 (19.4% vs 15.8%, $p=0.052$) in the RIS group. We found no other differences between groups on the remaining BICAMS tests. There were no significant differences regarding fatigue, QOL, anxiety/depression scores.

Conclusion: This is the first study on a Portuguese cohort of RIS

patients assessing cognitive profile with BICAMS. A non-neglectable part of our cohort presented cognitive impairment. Our findings add to previous studies in suggesting that a more pronounced impairment of verbal memory and learning, evaluated by CVLT-II, may be present in RIS patients compared to controls. BICAMS should be assessed on future studies with larger cohorts.

CO-02 INÉRCIA TERAPÊUTICA NA ESCLEROSE MÚLTIPLA SURTO-REMISSÃO

Rita Rodrigues¹, Raquel Rocha², Gonçalo Bonifácio³, Daniela Ferro^{4,5}, Francisco Sabença⁶, Ana Isabel Gonçalves⁷, Filipe Correia², Joaquim Pinheiro⁶, José Leal Loureiro^{1,8}, Rui Pedro Guerreiro³, Andreia Costa^{4,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Matosinhos; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 5-Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculty of Medicine of Porto University, Porto; 6-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia; 7-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures; 8-Institute for Molecular and Cell Biology, I3S, Porto

Introdução: A inércia terapêutica (IT) é definida como a ausência de início ou escalada terapêutica perante evidência clínica ou imagiológica de doença ativa. A prevalência de IT nos doentes com esclerose múltipla forma surto-remissão (EMSR) em Portugal e os seus determinantes são desconhecidos.

Objetivos: Determinar a prevalência de IT nos doentes com EMSR e identificar os fatores determinantes para a sua ocorrência.

Métodos: Estudo multicêntrico retrospectivo com análise dos registos de doentes com EMSR seguidos em consulta de neuroimunologia/doenças desmielinizantes de seis centros hospitalares, com pelo menos uma observação no ano de 2018.

Resultados: Foram incluídos 427 doentes, 69,6% do género feminino, com idade média de 41,66 anos e idade média de diagnóstico de 33,17 anos. O EDSS médio foi de 1,5 (IQR=1,5). Foram registados surtos em 54 doentes. Dos 365 doentes que efetuaram ressonância magnética (RM), 23,8% apresentaram novas lesões em T2 e 7,4% tinham lesões com realce pelo contraste. Identificou-se IT em 80 doentes, representando 18,7% da amostra total e 54,8% dos doentes com potencial para inércia (indicação para escalada terapêutica). Os fatores determinantes para IT incluíram a ausência de surtos ou a ocorrência de surtos ligeiros, estar já sob tratamento modificador da doença, a ausência de efeitos adversos e o seguimento em centros de maior nível de cuidados.

Conclusão: A prevalência de IT nos doentes com EMSR em Portugal é de 1 em 5 doentes, sendo que nos doentes com indi-

cação para escalada terapêutica a IT está presente em cerca de metade. Estes resultados corroboram a elevada prevalência de IT noutros estudos – reportada em até 70% dos médicos e com potencial impacto em 1 em cada 8 das decisões terapêuticas. A IT é um tema pouco abordado na área da EM e este trabalho pretende realçar a importância da otimização terapêutica nestes doentes.

CO-03 COGNITIVE IMPAIRMENT AND OCT IN EARLY MULTIPLE SCLEROSIS

Pedro Coelho¹, Renata Silva², Mafalda Seabra³, Daniela Vieira⁴, Inês Laranjinha⁵, Octávia Costa⁶, Luís Ruano⁷

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 6-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 7-2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introduction: Cognitive impairment is present in 40%-70% of patients with multiple sclerosis (MS) across all disease subtypes and stages. Neurodegeneration may be indirectly assessed by retinal nerve fiber layer (RNFL) and macular ganglion cell layer (mGCL) thickness measured by optical coherence tomography (OCT).

Objectives: We aimed at assessing the differences in RNFL and mGCL atrophy between patients with and without cognitive impairment in early MS. We further explored the association between scores of different cognitive tests with OCT measures.

Methods: A multicenter cross-sectional study on patients with relapsing-remitting multiple sclerosis (RRMS), with EDSS score \leq 3.0. Patients with previous optic neuritis, other ocular disease, psychiatric illness or recent relapse were excluded. Clinical records were reviewed for demographic and disease characterization. All patients underwent standardized OCT and neuropsychological evaluation, using Rao's brief repeatable battery and Stroop test. Cognitive impairment was defined as having two tests below age and education adjusted norms. OCT measurements were compared using T-test for independent samples.

Results: We recruited 40 patients with early RRMS, with an average age of 37.7 years (SD=10.2), an average disease duration of 4.25 years (SD=3.6) and a median EDSS of 1.0 (IQR=1). From the sample, 12/40 patients presented cognitive impairment. Regarding OCT measurements, 6/40 patients had an average RNFL below the 5th percentile and 2/40 had an average mGCL below the 5th percentile. The average RNFL thickness was comparable in cognitively impaired and cognitively preserved patients (101.4 vs 104.6 nm; $p=0.52$); the average mGCL thickness had also similar values between groups (53.4 vs 51.5 nm; $p=0.28$).

Conclusion: Cognitive impairment was frequent in this sample of patients with early MS, however, not associated with reduced RNFL or mGCL thickness. Cognitive assessment could provide an earlier marker than OCT of neurodegeneration in MS.

CO-04 DEFINING THE PRODROMAL PHASE OF MULTIPLE SCLEROSIS BASED ON HEALTHCARE ACCESS IN A PORTUGUESE POPULATION - PRODEM STUDY

André Jorge¹, Ana André², Ana Luísa Rocha³, Carlos Figueiredo⁴, Mónica Santos⁵, Eduardo Freitas⁶, Inês Correia¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal;

2-Centro Hospitalar Universitário do Algarve, Faro, Portugal; 3-Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, Portugal; 4-Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca, Lisboa, Portugal; 5-Hospital de Braga, Braga, Portugal; 6-Unidade Local de Saúde Alto Minho, Viana do Castelo, Portugal

Introduction: Multiple sclerosis (MS) is a chronic immune-mediated disease of the central nervous system. The existence of prodromal symptoms and higher healthcare use in patients who later develop MS have been suggested. A prodromal phase is already well-defined in other neurodegenerative diseases, and its characterization in MS could allow earlier diagnosis and treatment with impact in long-term goals.

Objectives: To assess the pattern of healthcare usage of MS patients in the five years previous to MS diagnosis.

Methods: Observational, retrospective and multicentric study with relapsing-remitting MS patients, diagnosed between January 2016 and December 2018. Demographic, clinical and treatment data, as well as information on health care episodes, types of prescriptions and diagnostic tests were collected from electronic health records regarding the five years prior to MS diagnosis.

Results: Included 168 patients, 112 (66.7%) female, median age 34 \pm 11 years. Median number of previous disease modifying drugs was 1 (IQR=1-2) and the mean annualized relapse rate was 0.5 \pm 0.4. In the five years prior to diagnosis, the median number of healthcare use per patient was 11 (IQR=7-21), most of them in primary healthcare (47%). Most frequent symptoms were musculoskeletal (22%), particularly pain, gastrointestinal (17%) and sensitive (14%). Median number of diagnostic tests per patient was 6 (IQR=3-10), and drug prescriptions per patient was 6 (IQR=2-11). Most frequently prescribed drugs were analgesic/anti-inflammatories, antibiotics and anxiolytics and there was a high request rate of MRIs.

Conclusion: In our study, MS patients had a high frequency of healthcare use and a high request rate of MRIs in the years preceding diagnosis, which are higher compared to national data. This is consistent with the current evidence showing a prodromal phase in MS. The recognition and better characterization of this higher healthcare system usage is an opportunity for an earlier MS diagnosis in the future.

CO-05 IMPACTO DA PANDEMIA COVID-19 NO RECONHECIMENTO E TRATAMENTO DOS SURTOS DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Cristiana Silva¹, Catarina Bernardes¹, Inês Correia¹, Sónia Batista¹, Carla Nunes¹, Carmo Macário¹, Lúvia Sousa¹

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

Introdução: A pandemia COVID-19 está a ter um profundo impacto nos cuidados de saúde, e a gestão da esclerose múltipla (EM) no ambiente atual tem sido alvo de constante discussão. O reconhecimento e tratamento de surtos de EM tem sido um desafio, não só pelo receio dos doentes em recorrer ao hospital por ser ambiente contaminado, mas também pelo receio na utilização de imunossuppressores devido ao aumento do risco de infeção e gravidade da mesma.

Objetivo: Avaliar o impacto da pandemia COVID-19 no reconhecimento e tratamento de surto de EM.

Métodos: Estudo retrospectivo, com seleção e caracterização clínica de doentes com EM seguidos no nosso centro que recorreram ao Hospital de Dia de Neurologia para tratamento de surto clínico, entre janeiro e agosto de 2020.

Resultados: Entre janeiro e agosto de 2020 foram identificados 63 surtos. Nos meses pré-pandemia COVID-19 (janeiro - fevereiro) foram contabilizados 15 surtos. No pico pandémico (março - abril), ocorreu um decréscimo de 40% (9 surtos). Após esta fase (maio - junho), verificou-se um aumento de 45% do número de surtos (20 surtos). Posteriormente (julho - agosto), ocorreu um aplanamento da curva com decréscimo de 25% até valores pré-pandemia (15 surtos). Nenhum destes doentes teve o diagnóstico prévio ou concomitante de COVID-19.

Conclusão: O presente estudo corrobora que a pandemia COVID-19 tem repercussões na prática clínica. Presumimos que a redução do número de surtos registados durante o pico pandémico traduza uma redução da afluência dos doentes com EM aos cuidados de saúde. Por outro lado, o aumento do número de surtos imediatamente após este período poderá resultar de um aumento "rebound" da procura dos cuidados de saúde após o término do estado de emergência. A contribuição da infeção por SARS-CoV-2, como precipitante de surtos pós-infecciosos em doentes com COVID-19 assintomática poderá também ser especulada.

CO-06 ACOMPANHAMENTO MÉDICO DE DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA DURANTE A PANDEMIA COVID-19: EXPERIÊNCIA DE UM SERVIÇO

Miguel Miranda¹, Sandra Sousa¹, Fernando Pita¹, Cátia Carmona¹
1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: A gestão clínica de doentes com esclerose múltipla tem se revelado particularmente desafiante durante a pandemia de COVID-19. Por um lado, devido à imunossupressão resultante das terapêuticas modificadoras de doença. Por outro lado, devido às políticas locais de confinamento que encerraram centros de reabilitação motora, e confinaram os doentes ao domicílio, podendo implicar perda de capacidade funcional para estes doentes.

Objetivo: Caracterizar a evolução clínica durante a pandemia dos doentes com Esclerose Múltipla seguidos na Neurologia do Hospital de Cascais.

Métodos: Foi criado um questionário original na plataforma *Google Forms*, sendo divulgado por e-mail pela lista de doentes com seguimento actualmente na consulta de Doenças Desmielinizantes.

Resultados: Amostra de 62 doentes (taxa de resposta de 61,4%), com uma média de idades de 43,58 anos, a maioria do género feminino (66,1%). Dos doentes que responderam ao questionário, 19,4% teve novo surto de doença verificado por médico durante a pandemia, com necessidade de hospitalização em ¼ dos casos. Dos doentes, 11,3% alterou terapêutica durante a pandemia e 6,5% atrasou ciclos de terapêutica previamente agendados (em 75% dos casos por indicação médica). Dos doentes, 12,9% interrompeu programas de reabilitação motora. Dos doentes, 4,8% interrompeu a sua atividade laboral por indicação médica e 3,2% por sua iniciativa por receio de infeção por SARS-CoV-2. Apenas 1 doente terá contraído COVID-19, sem necessidade de hospitalização. Estaria medicado com ocrelizumab, não tendo adiado ciclos terapêuticos nem registado novos surtos de doença.

Conclusão: A pandemia COVID-19 obrigou à adaptação do acompanhamento médico destes doentes, tendo em vista a minimização do risco de infeção e, em casos selecionados, a atenuação da imunossupressão através de ajustes de regimes terapêuticos. Medidas como isolamento social, interrupção da atividade laboral e abandono de fisioterapia poderão ter impli-

cações a nível físico e psicológico para estes doentes, devendo estas ser estudadas a médio prazo.

CO-07 GESTÃO DA DOENÇA E ACESSIBILIDADE AOS CUIDADOS DE SAÚDE NA ESCLEROSE MÚLTIPLA DURANTE A PANDEMIA COVID-19

Mafalda Seabra^{1,2}, Andreia Costa^{1,2}, Daniela Ferro^{1,2}, Maria João Pinto^{1,2}, Barbara Martins^{1,2}, Teresa Mendonça¹, Joana Guimarães^{1,2}, Pedro Abreu^{1,2}, Ricardo Soares-Dos-Reis^{1,2}, Maria João Sá^{1,3}

1-Centro Hospitalar e Universitário de São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Universidade Fernando Pessoa

Introdução: A esclerose múltipla (EM) é uma doença crónica que requer um acompanhamento médico regular. A pandemia COVID-19 pode ter alterado o modo de acesso aos cuidados de saúde, incluindo a realização de exames complementares de diagnóstico e a frequência de consultas médicas de rotina ou urgentes.

Objetivos: Avaliar a perspectiva do doente sobre a acessibilidade aos cuidados de saúde desde a declaração do estado de emergência.

Métodos: Realizámos um questionário electrónico. Entre Abril e Junho de 2020, 485 doentes adultos com EM foram convidados a responder.

Resultados: Incluímos 195 doentes. 53,8% tinham um curso universitário e aproximadamente metade eram profissionalmente activos. A maioria (69,7%) negou o aparecimento de novos sintomas relacionados com a EM. Daqueles com novos sintomas (30,3%), 37 (62%) procuraram os cuidados de saúde: 47% foram avaliados em consulta telefónica, 22% contactaram a enfermeira assistente, 17% procuraram o Médico de Família, 8% foram avaliados em consulta aberta de Hospital de Dia e 6% no Serviço de Urgência. Cerca de um terço dos doentes (30,6%) que não procuraram os cuidados de saúde, tê-lo-iam feito fora do contexto pandémico. Relativamente aos exames agendados, 37 doentes (19%) não compareceram a uma colheita de análises e 23 (11,8%) a um exame de imagem, por sugestão do médico (em 46% e 44% dos casos, respectivamente) ou por medo do doente (31% e 19%). Dezoito doentes (9,2%) pararam a medicação prescrita, 14 por iniciativa própria. Treze doentes foram testados para COVID-19, dos quais dois foram positivos. Mais de metade dos doentes consideraram que a teleconsulta foi adequada (55,9%) e estão satisfeitos com a informação e recomendações veiculadas por este meio (59,5%).

Conclusão: A pandemia COVID-19 teve um impacto marcado no acesso aos cuidados de saúde dos doentes com EM. A telemedicina poderá revelar-se uma ferramenta útil adicional na avaliação dos doentes com EM.

CO-08 NATALIZUMAB EXTENDED INTERVAL DOSING DURING COVID-19 PANDEMIC

Catarina Bernardes¹, Cristiana Silva¹, Inês Correia^{1,2}, Patrícia Marques¹, Carla Nunes¹, Carmo Macário¹, Sónia Batista^{1,2}, Lívia Sousa^{1,2}

1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Natalizumab is a highly effective treatment for multiple sclerosis (MS), with a standard interval dosing (SID) of 300 mg administered by intravenous infusion once every 4

weeks. The major adverse event associated with this drug is progressive multifocal leukoencephalopathy (PML), and extended interval dosing (EID) has been associated with reduced PML risk. Due to COVID-19 pandemic, in line with the international recommendations for MS management, we changed the natalizumab SID to EID with every six weeks infusions in all patients on natalizumab therapy for more than one year.

Objectives: The aim of this study was to evaluate the effectiveness of EID in clinical practice.

Methods: Retrospective study with MS patients treated with natalizumab with EID during COVID-19 pandemic. Demographic and clinical characteristics were collected.

Results: During COVID-19 pandemic 90 patients were treated with EID and were selected for this study. Of those, 64.4% were female, with a mean age of 41.4±9.9 years and mean disease duration of 10.6±6.6 years, 83.7% with relapsing-remitting MS. The treatment duration with natalizumab at baseline was 4.2±2.5 years. Patients had a mean relapse rate of 0.2 in the previous 12 months with relapses in 12 patients, and a median EDSS of 2.0. During the mean 5.3±1.0 months of follow-up, 5.6% (n=5) returned to the SID. The reason for changing in 4.4% of patients (n=4) was occurrence of wearing-off symptoms, with paroxysmal symptoms in 3 patients and constipation in 1 patient. One patient (1.1%), which already had a relapse in the previous year, experienced a relapse 2 weeks after the first EID treatment and was switched to SID. There were no cases of known SARS-CoV-2 infection.

Conclusion: Our study suggests that natalizumab EID was an effective and apparently safe regimen during COVID-19 pandemic, although some patients have suffered from wearing-off symptoms with this posology.

CO-09 ESCLEROSE MÚLTIPLA E COVID-19: GESTÃO DA DOENÇA DURANTE A PANDEMIA

Daniela Ferro¹, Andreia Costa¹, Ricardo Soares-Dos-Reis¹, Mafalda Seabra¹, Maria João Pinto¹, Bárbara Martins¹, Teresa Mendonça¹, Joana Guimarães¹, Pedro Abreu¹, Cláudia Sousa¹, Maria José Sá¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João

A esclerose múltipla (EM) é uma doença com repercussões no estado físico e psicológico. A pandemia COVID-19 veio alterar a facilidade de acesso aos cuidados de saúde, com provável impacto na saúde mental dos doentes com EM.

De modo a avaliar a saúde física e psicológica reportadas pelos doentes desde o início do estado de emergência em Portugal, realizámos um questionário *online* acessível a 485 adultos com EM seguidos no nosso centro, disponível de Abril a Junho de 2020. Analisámos dados relativos à incapacidade (EDSS auto-reportado), estado mental, fadiga e sono através de escalas validadas para a população portuguesa: termómetro de sofrimento, Escalas de Ansiedade Depressão e Stress (EADS-21), Escala de Impacto da Fadiga Modificada (MFIS-21), e Escala de Saúde do Sono (ESS).

Incluímos 195 doentes, 71% do sexo feminino, com mediana de idades de 46 anos, 54% tinham ensino superior e 41,6% tinham vida profissional ativa. Dois doentes reportaram infeção por SARS-CoV-2. O EDSS auto-reportado apresentou uma correlação positiva com o último EDSS medido pelo neurologista ($p<0,01$, $R2=0,68$). A mediana (AIQ) foi de 18 (12-25) para a escala EADS-21, 31 (17-49) para a MFIS-21, e 20 (16-24) para a ESS. O sofrimento emocional foi igual ou maior que 5/10 em 53% durante o período de preenchimento do questionário. Os doentes

que apresentaram um EDSS auto-reportado mais alto que o último medido pelo neurologista apresentaram pior performance na MFIS-21 ($p<,001$) e ESS ($p=,007$). Os doentes que reportaram sentir-se pior durante a pandemia também apresentaram maior gravidade nas escalas MFIS-21 ($p<,001$) e ESS ($p=,028$).

Concluimos que a pandemia COVID-19 teve impacto na saúde física e psicológica dos doentes com EM. Os doentes que se sentiram mais incapacitados apresentaram maior gravidade nas escalas de fadiga e qualidade do sono. O seguimento presencial será necessário para confirmar o agravamento da incapacidade auto-reportada.

CO-10 RISK OF MULTIPLE SCLEROSIS IN A COHORT OF CHILDREN WITH UNILATERAL OPTIC NEURITIS

Rui Duarte Armindo¹, Joana Pinto², Cristina Pereira², Mónica Vasconcelos², Filipe Palavra²

1-Hospital Beatriz Ângelo; 2-Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra

Introduction: Optic neuritis (ON) is an inflammation of the optic nerve that can be associated with a multitude of different systemic conditions and primary central nervous system disorders. In children, only around 25% of unilateral ON cases are considered idiopathic. Despite being considered a clinical diagnosis per se, neuroimaging plays a crucial role in the diagnostic pathway for these patients.

Methods: Demographic, clinical and imaging data of all patients presenting with unilateral ON at a tertiary pediatric center over 40 months (January 1, 2016 to April 30, 2019) were retrospectively analyzed.

Results: A total of 10 patients filled the inclusion criteria. Average age of presentation was 14.1 years-old. Patients in our series had ON related with multiple sclerosis (n=2), anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein (anti-MOG) associated demyelinating disorders (n=2) and neuromyelitis optica with anti-aquaporin 4 (anti-AQP4) antibodies (n=1). ON was determined to be secondary to *Toxocara canis* infection in one case and a possible side effect of anti-tumor necrosis factor α (anti-TNF α) therapy in another. Magnetic resonance (MR) imaging showed T2 hyperintensity and/or gadolinium enhancement of one of the optic nerves in all but three patients, and coincidentally these were the cases with monophasic idiopathic optic neuritis (average follow-up period of 2 years).

Conclusion: These cases are demonstrative of the wide range of possible causes of unilateral ON in the pediatric population. Neuroimaging MR studies were performed in all cases in the acute phase. The risk of MS diagnosis after an average of 24 months of follow-up was 20%, in our cohort.

CO-11 INCLUSÃO DO NERVO ÓPTICO AVALIADO POR POTENCIAIS EVOCADOS NOS CRITÉRIOS DE DISSEMINAÇÃO NO ESPAÇO PARA O DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Sofia Delgado¹, Ângela Timóteo², Joana Dionísio¹, Ana Rodrigues², Ana Arraiolos², Pedro Neves¹, André Rêgo¹, José Vale², Vasco Salgado¹, Mariana Santos¹

1-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca; 2-Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O nervo óptico (NO) é uma estrutura frequentemente afectada na esclerose múltipla (EM). A sua inclusão

nos critérios de disseminação no espaço (DIS) foi proposta pelo grupo *Magnetic Resonance Imaging in Multiple Sclerosis* mas não existia evidência suficiente para apoiar esta recomendação.

Objectivo: Investigar o efeito de incluir o NO avaliado por potenciais evocados visuais (PEV) como quinta localização nos critérios de DIS para o diagnóstico de EM nos doentes com síndrome clínica isolado (CIS) típico.

Métodos: Estudámos doentes com CIS típico, que se apresentaram entre 2012 e 2019 em dois hospitais portugueses, com avaliação inicial completa. Aplicámos os critérios de McDonald2017 e os critérios modificados que incluíam o NO avaliado por PEV para a determinação de DIS. Avaliámos a *performance* dos dois conjuntos de critérios para prever a conversão em esclerose múltipla clinicamente definida (EMCD) e/ou actividade imagiológica.

Resultados: Incluímos 76 doentes, 25% com nevrite óptica como CIS. 12,3% dos CIS que não corresponderam a nevrites ópticas, apresentaram envolvimento assintomático do NO nos PEV. 35,5% dos doentes converteram em EMCD e 48,7% apresentaram actividade imagiológica durante o *follow-up* (média=3,79 anos). Iniciaram terapêutica modificadora da doença antes da conversão em EMCD, 59,2%. Os critérios modificados foram mais sensíveis (77,8% vs 74,1%), mas menos específicos (57,1% vs 61,2%) para prever conversão em EMCD, e mais sensíveis (73,2% vs 65,9%) e igualmente específicos (65,7% vs 65,7%) para prever EMCD ou actividade imagiológica, mas estas diferenças não foram estatisticamente significativas. Os critérios modificados permitiram o diagnóstico adicional de três doentes no *baseline* (42/76 vs 39/76), em média nove meses antes de cumprirem os critérios McDonald2017.

Conclusão: Embora a inclusão do NO avaliado por PEV nos critérios de DIS tenha levado à correcta identificação de mais três doentes, na nossa amostra não permitiu um aumento estatisticamente significativo da sensibilidade de diagnóstico de EM.

CO-12 EFEITO DO RITUXIMAB NO REPERTÓRIO DE CÉLULAS B EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA E RELAÇÃO COM RESPOSTA TERAPÊUTICA

Inês Antunes Cunha¹, **Inês Gomes**¹, **Sónia Batista**¹, **Inês Correia**¹, **João Durães**¹, **Carmo Macário**¹, **Carla Cecília Nunes**¹, **Isabel Campelo**², **Artur Paiva**³, **Lívia Sousa**¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço Farmacêutico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Unidade de Gestão Operacional de Citometria, Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O rituximab, anticorpo monoclonal anti-CD20, é usado no tratamento da esclerose múltipla (EM). As terapêuticas depletoras de CD20 têm um efeito variável nas diferentes subpopulações de células-B e a sua restauração após depleção pode determinar resposta à terapêutica e perfis de segurança.

Objetivos: Caracterizar o efeito do rituximab no número total e subpopulações de células-B e analisar relação com esquema de tratamento anual e resposta à terapêutica.

Métodos: Estudo retrospectivo incluindo doentes com EM tratados com rituximab. Recolhidos dados clínico-demográficos e analíticos (número de células-B e subpopulações aos 6 e 12 meses).

Resultados: Incluídos 80 doentes, 53 (66,3%) mulheres, com idade média 49,49 anos (DP 11,62), duração média de doença 16,19 anos (DP 7,27), 38 (47,5%) forma surto-remissão (EM-SR) e 42 (52,5%) formas progressivas. Aos 6 meses de tratamento,

o número total de células-B foi, em média, 8,57 (DP 19,33), correspondendo 30,52% a células-B imaturas, 5,28% *naive*, 2,81% células de memória e 34,63% plasmoblastos. Aos 12 meses, verificou-se uma média de 10,33 células-B (DP 23,77), com 24,08% células imaturas, 7,09% *naive*, 4,36% células de memória e 29,89% plasmoblastos. Os doentes respondedores ao tratamento apresentaram uma maior percentagem de células imaturas aos 6 e 12 meses ($p=0,018$ e $0,028$, respetivamente), sendo o esquema de tratamento 500 mg/bianualmente o que se relacionou com maior percentagem desta subpopulação linfocitária aos 12 meses ($p=0,033$). Existe uma correlação negativa entre o EDSS final e a percentagem de células imaturas aos 12 meses ($r=-0,36$ $p=0,003$).

Conclusão: O estudo das sub-populações linfocitárias poderá auxiliar na interpretação do efeito terapêutico do rituximab e consequente decisão terapêutica. Uma maior percentagem de células imaturas, refletindo um maior turnover de linfócitos B, associa-se a uma melhor resposta clínica. Os resultados sugerem ainda que o esquema terapêutico 500 mg/bianualmente se relaciona com um melhor perfil imunológico tanto nas formas EM-SR como progressivas.

CO-13 THERAPEUTIC DE-ESCALATION WITH TERIFLUNOMIDE: AN ESCAPE ROUTE?

Pedro Faustino¹, **André Jorge**¹, **Inês Correia**^{1,2}, **Carla Cecília Nunes**¹, **Maria Carmo Macário**¹, **Isabel Campelo**³, **Sónia Batista**^{1,2}, **Lívia Sousa**^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 3-Farmácia Hospitalar, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Teriflunomide is a multiple sclerosis (MS) disease-modifying treatment (DMT) with a modest impact in annualized relapse rate (ARR), but consistent positive results in measures of disability progression and brain atrophy. Recently, some authors suggest its use as a maintenance therapy, after treatment with highly active DMTs.

Objectives: To analyse the effectiveness and safety of teriflunomide after highly active DMTs.

Methodology: Retrospective study of MS patients treated with teriflunomide for at least six months, after discontinuation of highly active DMTs (rituximab, alemtuzumab, fingolimod, natalizumab, autologous stem-cell transplant [ASCT]). Demographic and clinical data were collected.

Results: Twenty patients were included, 80% female, with a mean age of 52.1 ± 1.8 years. Most patients (60%) had secondary progressive MS with superimposed relapses, 40% had relapsing-remitting MS, with a mean disease duration of 17.6 ± 1.6 years. The mean number of previous treatments was 5.3 ± 0.5 . Last DMT before teriflunomide was: rituximab (50%), natalizumab (20%), fingolimod (20%), alemtuzumab (5%), ASCT (5%). The major reason to switch was progression independent of relapse activity (PIRA) (35%). After a mean treatment duration of 24.0 ± 13.3 months, there were no significant changes in mean ARR (0.4 vs 0.1, $p=0.165$), or median EDSS (5.75 vs 6.0, $p=0.244$). In terms of disability progression, 70% of the patients remained clinically stable, 25% had EDSS worsening and 5% improved. MRI were available in 11 patients and only 1 had new lesions. Adverse events were present in 45%, mostly gastro-intestinal symptoms (56%). Teriflunomide was stopped in 35% of the patients, mainly due to adverse events or disease progression.

Discussion/Conclusion: Teriflunomide was an effective

treatment in our cohort with advanced MS. With the limitations inherent to our sample size, our work supports a role of teriflunomide as a maintenance treatment in MS after highly active DMTs, potentially for PIRA reduction.

CO-14 RITUXIMAB EM ESCLEROSE MÚLTIPLA: QUAL O MELHOR ESQUEMA DE TRATAMENTO?

Inês Gomes¹, Inês Antunes Cunha¹, Inês Correia¹, Sónia Batista¹, João Durães¹, Carla Cecília Nunes¹, Carmo Macário¹, Isabel Campelo², Livia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço Farmacêutico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: O rituximab, anticorpo monoclonal anti-CD20, é usado como terapêutica *off-label* na esclerose múltipla (EM). No entanto, apesar da conhecida eficácia e perfil de segurança, o regime terapêutico ideal não está ainda definido. Estudos recentes têm debatido a eficácia de menores doses do fármaco; por outro lado estão previstos ensaios clínicos com terapêuticas anti-CD20 em alta dose.

Objetivos: Descrever a experiência da utilização do rituximab em doentes com EM e comparar eficácia e segurança segundo esquemas de tratamento (ET).

Métodos: Estudo retrospectivo incluindo doentes com EM tratados com rituximab. Recolhidos dados demográficos e clínicos: dose anual de tratamento, surtos, EDSS e efeitos secundários. Considerados ET de alta dose (1000-1500 mg/ano) e baixa dose (<1000 mg/ano). A resposta ao tratamento foi definida como ausência de surtos e progressão de incapacidade ou percepção de benefício pelo clínico.

Resultados: Incluídos 80 doentes, 38 (47,5%) com EM surto-remissão (SR) e 42 (52,5%) com formas progressivas. Dos doentes EM-SR, 31 (81,6%) encontravam-se em esquema de alta dose. Verificou-se uma percentagem superior de respondedores para alta dose (51,6% vs 28,6%), com ausência de progressão de incapacidade em 77,4% vs 57,1% dos doentes. No entanto, no grupo de baixa dose houve um menor número de efeitos secundários (14,3% vs 29%) e uma maior persistência em tratamento (71,4% vs 67,7%). Nas formas progressivas, a percentagem de respondedores foi superior no grupo de alta dose (57,1% vs 46,4%), apresentando menor progressão de incapacidade (78,6% vs 64,3%), menor percentagem de suspensão de tratamento (35,7% vs 60,7%) e de efeitos secundários (28,6% vs 60,7%).

Conclusão: Os resultados deste estudo sugerem que ET de alta dose de rituximab parecem controlar mais efetivamente a atividade da doença, tanto nas formas SR como progressivas. Os ET de menor dose deverão ser individualizados, podendo estar indicados de acordo com a resposta clínica e efeitos secundários.

CO-15 QUANDO A PATOLOGIA NEUROLÓGICA AUTOIMUNE É CONSIDERADA REFRAATÁRIA: O PAPEL DO TOCILIZUMAB

Rita Machado¹, Sónia Batista^{1,2}, Carla Nunes¹, Isabel Campelo³, Inês Correia¹, Carmo Macário¹, Luís Negrão¹, Livia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal; 3-Serviços Farmacêuticos, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal

Introdução: Tocilizumab (TCZ) é um anticorpo monoclonal humanizado anti-recetor-interleucina-6 aprovado no tratamento da artrite reumatóide e outras doenças imunomediadas. Estudos experimentais têm demonstrado que o bloqueio da interleucina-6, reduz a produção de anticorpos pelos plasmócitos, o que o torna num fármaco-candidato no tratamento dum largo espectro de doenças neurológicas autoimunes.

Objetivos: Avaliar a segurança e eficácia do TCZ no tratamento de doentes com patologia neurológica autoimune.

Métodos: Estudo retrospectivo incluindo 7 doentes que realizaram tratamento com TCZ (8 mg/kg) no serviço de Neurologia de um centro terciário entre 2018-2020.

Resultados: Cinco doentes eram do sexo feminino; a idade média foi de 40 ± 13 anos e a duração média da doença foi de 5,2 ± 4,8 anos. Quatro doentes tinham o diagnóstico de doença do espectro da neuromielite óptica (DNMO), sendo 1 seropositivo para anticorpos anti-AQP-4, 1 seropositivo para anti-MOG e 2 duplamente seronegativos; 1 mielite longitudinalmente extensa recorrente idiopática; 1 nevrite óptica recorrente associada a anti-MOG; e 1 miastenia gravis (MG) duplamente seronegativa (anti-AChR, anti-MuSK). Todos os doentes tinham feito vários tratamentos imunossuppressores/imunomoduladores previamente.

Durante o tratamento dos doentes com DNMO e mielites/nevrites ópticas recorrentes (mediana duração-do-tratamento, 12 meses), a taxa-anualizada-de-surto (mediana (intervalo interquartil)) sofreu uma diminuição de 1,5 (0,75-2,25) no ano anterior ao tratamento com TCZ para 0 (0-0,25). O EDSS também sofreu uma redução de 5,5 (2,5-7,75) para 4 (2-8). Cinco doentes permaneceram livres de surto (83,3%), 1 suspendeu o TCZ por progressão da doença (EDSS 7,5>8), e 1 teve 1 surto (mielite, aos 6 meses de tratamento). A doente com MG com história de 16 exacerbações/crises miasténicas, ficou clinicamente estabilizada. Não se registaram efeitos secundários relevantes.

Conclusão: TCZ parece ser um fármaco promissor no tratamento de patologia neurológica autoimune, incluindo doenças do sistema nervoso central e periférico, apresentando eficácia mesmo em casos refratários a terapêuticas clássicas.

CO-16 INTERLEUCINA 1B NA ESCLEROSE MÚLTIPLA: ANÁLISE DE UM POLIMORFISMO NA REGIÃO PROMOTORA DO GENE

Ana Marta Ferreira^{1,2}, Inês Ferreira³, Carolina Lemos⁴, Sandra Brás^{1,2}, Raquel Samões⁵, Ana Paula Sousa⁶, Ernestina Santos⁵, Berta Martins Da Silva^{1,2}, Paulo Pinho Costa^{1,2,7}, Bárbara Leal^{1,2}, Ana Martins Da Silva^{1,5}

1-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar – Universidade do Porto; 2-Laboratório de Imunogenética, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar – Universidade do Porto; 3-Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 4-UnIGENE, i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto; 5-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 6-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António; 7-Departamento de Genética Humana, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge – Porto

Introdução: O aumento da expressão da IL-1b em lesões cerebrais na EM está reportado na literatura. O polimorfismo rs16944(-511C>T), que aumenta a expressão da IL-1b, tem sido estudado em diferentes populações de EM, havendo resultados controversos tanto na suscetibilidade à doença ou como modificador da expressão clínica.

Objetivo: Investigar se o polimorfismo rs16944(-511C>T) contribui para a suscetibilidade ou evolução clínica numa população de doentes EM Portugueses.

Material e Métodos: O polimorfismo rs16944 (-511C>T) foi genotipado em 601 doentes com diagnóstico definitivo de EM e em 241 indivíduos saudáveis. Foram recolhidos dados demográficos e clínicos - *Expanded Disability Severity Score* (EDSS); *Multiple Sclerosis Severity Scale* (MSSS) e *Age-Related Multiple Sclerosis Severity* (ARMSS). Os dados foram analisados com o modelo de regressão logística.

Resultados: Não foram observadas diferenças estatisticamente significativas nas frequências genotípicas do rs16944 entre os doentes com EM (46,9% CC, 42,1% CT, 11% TT) e o grupo controlo (46,1% CC, 46,5% CT, 7,5% TT), pelo que os indivíduos portadores do genótipo rs16944TT não apresentam um risco aumentado para a EM [OR = 0,708 (0,393-1,275), $p = 0,272$]. Não foram encontradas diferenças nas frequências genotípicas de acordo com sexo ou curso de doença. Os doentes com alelo rs16944T apresentam menor gravidade de doença medida pelo EDSS e ARMSS (EDSS: CC = $3,8 \pm 2,5$; CT + TT = $3,5 \pm 2,5$ $p = 0,077$; ARMSS: CC = $4,9 \pm 2,9$; CT + TT = $4,5 \pm 2,8$, $p = 0,097$), comparativamente a doentes sem este alelo.

Conclusão: Os resultados encontrados não suportam o polimorfismo rs16944 (-511C>T) como um fator de suscetibilidade para a EM numa população de doentes Portugueses. Estudos em outras populações ou um aumento da amostra do presente estudo são fundamentais para compreender a relação entre o polimorfismo rs16944 (-511C>T) e marcadores de gravidade de doença.

CO-17 AVC E ESCLEROSE MÚLTIPLA: ESTUDO DE COORTE RETROSPECTIVO

Miguel Leal Rato^{1,2}, Mónica Santos¹, Teresa Pinho e Melo^{1,2}, João Ferreira¹

1-Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: A esclerose múltipla (EM) é caracterizada por inflamação e desmielinização do SNC, com envolvimento axonal e neuronal variável. A prevalência de fatores de risco cardiovascular (FRCV), como o tabagismo, hipertensão e dislipidemia, está aumentada nos doentes com EM. Existe um maior risco de eventos cardiovasculares incluindo acidente vascular cerebral (AVC), que não são totalmente explicados pelos FRCV tradicionais. Contudo, o AVC em pessoas com EM pode estar subvalorizado, não havendo estudos de prevalência de EM em coortes de AVC agudo.

Objetivo: Determinar a prevalência de EM numa coorte de doentes admitidos na unidade de AVC (UAVC) de um centro terciário durante 10 anos, e identificar o número de casos de EM com AVC.

Métodos: Estudo de coorte fechada retrospectivo, incluindo todos os doentes não eletivos da UAVC entre 2010 e 2019. Foram extraídos dados demográficos, diagnóstico prévio e de novo de EM ou outras doenças inflamatórias do SNC, informação de estudos de imagem e diagnóstico final na alta.

Resultados: Identificámos 4438 doentes internados com suspeita de doença cerebrovascular aguda. A idade média foi de 63,8 anos ($\sigma=15,9$), sendo 46,3% do sexo feminino. Como parte da investigação, 54,9% ($n=2434$) dos doentes fez ressonância magnética cranioencefálica (RM-CE). Identificámos 6 doentes com diagnóstico de novo de EM, 4 com diagnóstico prévio de EM e 4 com diagnóstico de novo de outras doenças inflamatórias do SNC. Apenas 2 doentes (0,045%) com AVC

agudo tinham diagnóstico prévio de EM, um deles com causa cardioembólica identificada (*shunt* direito-esquerdo exuberante), e outro com disseção da artéria carótida interna recorrente.

Conclusão: Apesar do aumento documentado de AVC nas coortes de EM, a associação destas patologias é muito rara numa coorte de doentes de UAVC. A diferença etária entre as populações e o viés de diagnóstico nos doentes com EM a favor do diagnóstico de surto podem contribuir para este achado.

CO-18 DOENÇA ASSOCIADA A ANTICORPOS ANTI-MOG: REVISÃO DE UMA SÉRIE HOSPITALAR

Joana Ferreira Pinto¹, Filipa Meira Carvalho¹, Diana Matos^{1,2}, Ana Rita Silva¹, Leandro Marques¹, João Cerqueira¹, Filipa Sousa¹, Ana Filipa Santos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia

Introdução: A produção de auto-anticorpos dirigidos à glicoproteína da mielina do oligodendrócito (MOG) constitui o mecanismo fisiopatológico desmielinizante na doença associada a anticorpos anti-MOG. Esta manifesta-se mais comumente como nevrite ótica (NO) isolada; o atingimento medular típico ocorre na forma de mielite longitudinalmente extensa (LETM). A encefalomielite aguda disseminada é a manifestação pediátrica mais frequente.

Objetivo: Caracterizar a população de doentes com anticorpos anti-MOG num hospital terciário.

Metodologia: Revisão do registo laboratorial das amostras de soro colhidas no hospital para pesquisa de anticorpos anti-MOG. Análise retrospectiva dos processos dos doentes com resultado positivo, tendo-se registado dados demográficos, clínicos, imagiológicos, serológicos e terapêuticos.

Resultados: Dos 76 doentes submetidos a pesquisa de anticorpos anti-MOG, identificaram-se 7 com resultado positivo [rácio homem:mulher 1:1,3 e idade média na apresentação 31,5 anos (13-59)]. A NO foi a manifestação inicial em 6 (85,7%) doentes, uma das quais bilateral. O sétimo caso apresentou-se com LETM, envolvendo o cone medular. Com um tempo médio de seguimento de 21 meses, a doença permanece monofásica em 5 (71,4%) casos, uma doente teve NO repetidas e mielite e outra teve NO e mielite. Os anticorpos anti-aquaporina 4 foram negativos em todos os casos. Todos os doentes cumpriram ciclo de metilprednisolona na fase aguda e 6 (85,7%) recuperaram completamente; em apenas um foi realizada terapêutica adicional (plasmaferese e rituximab). Solicitou-se pesquisa sérica de anticorpos anti-MOG de controlo a 4 doentes: 2 fracamente positivos, 1 positivo e 1 negativo.

Conclusão: Descreve-se uma série hospitalar de doença associada a anticorpos anti-MOG, com características clínicas similares às conhecidas da literatura. Nesta coorte, apenas um doente, com NO bilateral e hipovisão grave, iniciou imunossupressão. Os doentes que não dispõem de anticorpos anti-MOG de controlo encontram-se assintomáticos; permanece por esclarecer a indicação e periodicidade da medição seriada dos anticorpos e suas implicações na abordagem terapêutica.

CO-19 TRENDS IN HOSPITAL READMISSIONS IN MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS BETWEEN 2009 AND 2015

Verónica Raquel Cabreira¹, Pedro Abreu¹, Carolina Maia¹, Andreia Costa¹, Maria José Sá¹

1-Centro Hospitalar Universitário de São João

Introduction: The mean annual cost attributed to inpatient care is one of the major components of healthcare costs. Readmission rate is an important healthcare quality metric, nonetheless it remains understudied in multiple sclerosis (MS) patients.

Objectives: Evaluate the patient and disease predictors of readmission in MS, in a tertiary center in Portugal over the course of six years. This is the first study to estimate hospital readmissions in a MS hospital-based European cohort.

Methods: Retrospective cohort study of patients with at least one hospitalization with a primary discharge of MS from August 1, 2009 and July 31, 2015. The primary outcome was hospitalization within 30 days post-discharge (30-DR). The secondary outcomes included length of stay, total hospital readmissions, predictors and causes of readmission.

Results: We identified 155 patients with a first hospital admission with a final diagnosis of MS at discharge. Forty-four (41.5%) patients had a hospital readmission during the six years of this study, 11.3% of them 30-DR, mainly due to infections (58.5%). Readmitted patients had a longer disease duration and were more frequently treated with second-line therapies (18.2% natalizumab; 11.3% fingolimod). Progressive MS subtype was the main predictor of 30-DR, even after adjustment for therapy (OR: 6.29; $p = 0.016$), with an area under the curve of 0.78. The two most common comorbidities in these patients were neurogenic bladder (47.7%) and ischemic heart disease (18.1%).

Conclusion: Progressive MS subtypes and “second-line drugs” treatment carry a higher risk of hospital readmission soon after discharge. Efforts to reduce hospitalizations need to be directed at preventing infections and disease-related complications. Also, common medical comorbidities such as neurogenic bladder and ischemic heart disease should be prevented, screened and managed in this population. The impact and cost-effectiveness of strategies to lower readmission rates in MS should be the focus of upcoming studies.

CASOS CLÍNICOS

CC-01 LESÕES DESMIELINIZANTES APÓS A REALIZAÇÃO DE QUIMIOTERAPIA E RADIOTERAPIA CRANIANA: TRIGGER PARA ESCLEROSE MÚLTIPLA?

Daniela Garcez², Cátia Pedro¹, João Passos², Alexandra Borges³
1-Serviço de Radioterapia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa; 3-Serviço de Radiologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa

Introdução: As alterações da substância branca induzidas pela quimioterapia e radioterapia craniana estão bem documentadas na literatura. Podem surgir semanas até vários meses após a sua realização e há uma maior tendência por lesões confluentes em localização periventricular, semelhantes àquelas observadas nas alterações isquémicas microvasculares. Mais raramente, podem ocorrer lesões desmielinizantes focais, que por vezes se acompanham de radionecrose, e que pelas suas características irregulares, se distinguem facilmente das lesões desmielinizantes primárias.

Caso Clínico: Homem de 29 anos com queixas progressivas de astenia, poliúria, polidipsia e anejaculação. Realizou estudo analítico endocrinológico extenso sugestivo de hipopituitarismo, tendo iniciado tratamento com desmopressina, hidrocortisona e levotiroxina, com melhoria sintomática. A ressonância magnética cranioencefálica (RM-CE) revelou aumento das dimensões da haste pituitária com realce após contraste. Realizou RM medular e PET FDG corpo que não revelaram lesões adicionais; a punção lombar revelou síntese intratecal de IgG, sem outras alterações. Foi submetido a biópsia da lesão hipofisária e o exame anatomopatológico foi compatível com germinoma. Iniciou tratamento com quimioterapia de acordo com protocolo SIOP, tendo a RM de controlo revelado resposta imagiológica completa. Realizou posteriormente radioterapia adjuvante sob o sistema ventricular na dose de 24 Gy em 15 frações. A RM-CE de controlo, 4 meses após completar radioterapia, mantinha

remissão tumoral mas surgiram várias lesões hipointensas em T1 e hiperintensas em T2/FLAIR, infra e supratentoriais bilateralmente, maioritariamente periventriculares, a maior apresentando realce anelar, sem tradução clínica. A punção lombar não revelou nenhuma alteração de novo, mantendo a presença de bandas oligoclonais; a RM medular e os potenciais evocados revelaram-se normais. Um mês depois, a RM-CE de controlo revelou estabilidade das lesões.

Conclusão: Para nosso conhecimento, trata-se do primeiro caso a documentar lesões desmielinizantes do tipo esclerose múltipla após realização de quimio-radioterapia, tecendo-se várias considerações sobre a sua etiologia - toxicidade tardia ou síndrome clínica isolada?

CC-02 SINTOMAS SISTÉMICOS NUMA DOENTE COM ESCLEROSE MÚLTIPLA: UMA OU DUAS DOENÇAS?

Filipa Meira Carvalho¹, Joana Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Margarida Rodrigues¹, João Cerqueira¹
1-Hospital de Braga; 2-Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: O diagnóstico de esclerose múltipla (EM) baseia-se na avaliação combinada de manifestações clínicas e achados imagiológicos típicos, pressupondo a exclusão de outros possíveis diagnósticos. Contudo, a distinção entre EM e outras doenças autoimunes e/ou inflamatórias sistémicas com envolvimento do sistema nervoso central pode ser complexa, particularmente se estiverem presentes sintomas não neurológicos.

Caso Clínico: Mulher de 20 anos, admitida no Serviço de Urgência em 2012 por nevríte ótica direita. Iniciada metilprednisolona e enviada para a consulta de Neurologia para investigação subsequente, da qual se salienta: ANAs 1/80, LCR sem alterações, bandas oligoclonais negativas, ressonância magnética (RM) de neuroeixo com lesões subcorticais, justacorticais, periventriculares e 1 lesão medular, sem captação de contraste. Por apresentar múltiplas queixas sistémicas – alterações cutâ-

neas, olho vermelho, artralgias, edema da face e membros inferiores – foi enviada à consulta de Medicina Interna em 2013. Apresentava, além das queixas, alterações analíticas (síndrome bio-inflamatória, positividade de ANAs e elevação de anti-dsDNA), pelo que foi admitido como provável o diagnóstico de lúpus eritematoso sistémico (LES). Foi proposto tratamento, que recusou. Manteve-se sem novos eventos neurológicos clínicos, mas com acumular de lesões em RM subsequentes (em 2016 com as primeiras lesões com captação de contraste). Paralelamente, com normalização de parâmetros analíticos e desaparecimento de queixas sistémicas. Em 2017 cumpria critérios de diagnóstico de EM, e não de LES, pelo que iniciou tratamento com dimetil fumarato.

Conclusão: Várias doenças sistémicas podem mimetizar a apresentação clínica de uma EM. Neste contexto, a abordagem multidisciplinar e a valorização dos sintomas sistémicos e dos detalhes do envolvimento neurológico tornam-se fundamentais. Com este caso pretende-se demonstrar esta dificuldade, discutindo-se os dados a favor de um e de outro diagnóstico.

CC-03 ESCLEROSE MÚLTIPLA E INFEÇÃO VIH CONTROLADA: UMA ASSOCIAÇÃO INCOMUM

Filipa Serrazina¹, Manuel Salavisa¹, Inês Gil², Ana Sofia Correia¹
1-Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurorradiologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: Estudos epidemiológicos recentes mostram uma associação negativa entre a esclerose múltipla (EM) e a infeção por VIH. Nos raros casos descritos, a ocorrência de EM é maioritariamente reportada durante a infeção aguda por VIH ou na seroconversão. O diagnóstico de EM num doente com infeção VIH crónica controlada foi raramente reportado.

Caso Clínico: Senhora de 51 anos com infeção crónica por VIH-1 detetada em 2006, sem história de infeções oportunistas. Tem carga viral indetetável desde 2013 e linfócitos TCD4+ normais, encontrando-se atualmente sob terapêutica antirretroviral com tenofovir/emtricitabina+nevirapina. No contexto de perturbação sensitiva dos membros esquerdos e episódios prévios de desequilíbrio realizou ressonância magnética cranioencefálica (RM-CE) em Abril/2018 que mostrou múltiplas lesões da substância branca em topografia periventricular, subcortical e envolvendo o corpo caloso. As lesões eram imagiologicamente sugestivas de esclerose múltipla pelo que foi realizado estudo do líquido cefalorraquidiano (LCR) que documentou índice IgG aumentado e múltiplas bandas oligoclonais tipo 2, vírus JC negativo. Os potenciais evocados visuais mostraram lesão bilateral da via ótica. O estudo do restante neuro-eixo identificou três lesões medulares. Firmado o diagnóstico de esclerose múltipla segundo os critérios de McDonald de 2017 iniciou Peginterferão beta-1a. No período de 2 anos de seguimento não se registaram novos surtos nem progressão do EDSS – que é de 1,5 à custa de compromisso piramidal, cerebeloso, esfíncteres e mental. A RM-CE de controlo um ano após início da terapêutica estava sobreponível, sem evidência de novas placas desmielinizantes ou de lesões com captação de gadolínio.

Conclusão: Apesar de uma associação incomum, a EM pode surgir em doentes com infeção VIH mesmo que esta se encontre numa fase crónica e controlada. O facto de se tratar de uma associação rara pode conduzir a atrasos no diagnóstico. Não existem recomendações específicas sobre o tratamento da EM em doentes HIV.

CC-04 ALTERAÇÕES VISUAIS E ESCLEROSE MÚLTIPLA – PARA ALÉM DA NEVRITE ÓPTICA

Inês Gomes¹, Pedro Faustino¹, João Lemos^{1,2}, Carla Cecília Nunes¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: As alterações visuais na esclerose múltipla (EM) são quase sempre interpretadas como sinónimo de nevríte óptica ou parésias oculares. No entanto, estas alterações podem manifestar-se como defeitos de campo visual retroquiasmáticos, que por serem raramente descritos, poderão passar despercebidos. Apresentamos dois doentes diagnosticados com EM surto-remissão (EMSR) que apresentaram defeitos de campo visual hemianópticos.

Caso Clínico 1: Caso Clínico 1: Mulher de 24 anos, internada por queixas visuais sugestivas de défice campimétrico direito com 1 mês de evolução. Referia episódio prévio de parestesias do hemicorpo direito, sem atingimento da face, há cerca de 4 meses. Ao exame neurológico não apresentava defeitos campimétricos à confrontação, fundoscopia normal, sem DPRA, sem parésias de pares cranianos, sinais piramidais no hemicorpo esquerdo e discretos sinais cerebelosos à direita. A perimetria revelou uma hemianópsia homónima direita incongruente. A ressonância magnética cranioencefálica (RM-CE) mostrou várias lesões desmielinizantes, algumas captantes de contraste, sendo uma delas a nível da vertente paramediana esquerda do quiasma óptico com extensão ao trato óptico ipsilateral, possibilitando o diagnóstico de EMSR.

Caso Clínico 2: Mulher de 42 anos, referenciada à consulta de Neurologia por queixas de visão nebulada e fadiga, com 1 mês de evolução. Ao exame neurológico, com discreto DPRA direito e sinais piramidais à direita. A perimetria foi normal, mas, curiosamente, o OCT mostrou perda de espessura da camada de células ganglionares e plexiforme interna com padrão hemianóptico esquerdo. A RM-CE confirmou uma lesão desmielinizante do trato óptico esquerdo. O restante estudo complementar permitiu diagnosticar EMSR. Em ambos os casos não se verificou défice de acuidade visual ou discromatopsia e as doentes melhoraram após corticoterapia endovenosa.

Conclusão: Apesar de raros, os surtos hemianópticos devem ser considerados em todos os doentes com EM e queixas visuais. O diagnóstico destes casos implica uma avaliação neuro-oftalmológica cuidada, não se encontrando muitas vezes alterações no exame neurológico.

CC-05 NEUROMIELITE ÓPTICA – UMA MANIFESTAÇÃO NEUROLÓGICA DA HEPATITE C?

Joana Costa Novo¹, Joaquim Pinheiro¹, Helena Felgueiras¹

1 - Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: O vírus da hepatite C (VHC) é responsável por múltiplas manifestações extra-hepáticas, entre os quais, processos desmielinizantes do sistema nervoso central e periférico. Relatamos um caso de doença do espectro da neuromielite óptica (NMOSD) associada à infeção crónica pelo VHC.

Caso Clínico: Mulher, 56 anos, com antecedentes de hepatite C crónica não tratada, recorreu ao serviço de urgência por redução da acuidade visual no olho esquerdo, associada a dor com os movimentos oculares, defeito pupilar aferente relativo e

discromatopsia. Foi realizada uma punção lombar, que evidenciou oito leucócitos mononucleares, com bandas oligoclonais do tipo IV. Pela suspeita de nevrite óptica (NO), iniciou-se metilprednisolona em pulsos, com melhora clínica após cinco dias.

Poucos meses depois, foi avaliada por disestesias dorsais bilaterais de D4 a D9.

A ressonância magnética identificou sequelas de NO sem outras alterações de sinal. No estudo auto-imune, destacou-se: ANAs elevados com padrão mosqueado, eletroforese de proteínas com pico monoclonal na banda gama e anticorpos anti-aquaporina 4 (AQP4) positivos.

Assumido o diagnóstico de NMOSD, optou-se pelo início de azatioprina e a hepatite C foi tratada com glecaprevir e pibrentasvir.

Durante o período de adaptação à azatioprina, teve novo surto com NO, com boa resposta clínica à subida de dose.

Discussão: Alguns estudos sugerem que o VHC infecta os linfócitos B estimulando a sua proliferação. Estas células, sendo responsáveis pela produção de auto-anticorpos, têm um papel importante nas doenças auto-imunes. Esta doente, para além de hepatite C crónica e NMOSD, apresentava outros achados sugestivos de disfunção da imunidade humoral.

Na NMOSD os linfócitos B não só são responsáveis pela produção de IgG anti-AQP4 como parecem contribuir para a perpetuação da doença por outros mecanismos. Sugerimos que existe uma correlação entre estas duas patologias e que se deve à disfunção dos linfócitos B, causada ou agravada pela infeção pelo VHC.

CC-06 TROMBOCITOPENIA MODERADA SECUNDÁRIA À TERIFLUNOMIDA EM DOENTE COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

Maria Coutinho¹, Patrícia Faustino¹, Filipa Ladeira¹, Carlos Capela¹, Marisa Brum¹, Joana Parra¹, João Sequeira¹, Ariana Barros¹, Cristina Araújo¹, Ana Sousa¹, Lia Leitão¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução: A trombocitopenia é um efeito adverso pouco frequente da terapêutica com teriflunomida, na esclerose múltipla (EM), atingindo uma incidência de 12% segundo dados de vida real. A importância da monitorização da contagem plaquetária não está definida, embora num dos ensaios clínicos fase III (estudo TEMSO) os doentes que desenvolvessem uma contagem $<100\,000/\text{mm}^3$ deveriam parar o tratamento e iniciar procedimento de eliminação acelerada.

Caso Clínico: Mulher, 52 anos de idade, com história de comunicação interatrial e insuficiência mitral submetida a valvuloplastia, medicada com bisoprolol 5 mg e AAS 150 mg. Diagnóstico de EM surto-remissão, sob interferão beta-1a. Por intolerabilidade aos seus efeitos adversos, realizou transição terapêutica para teriflunomida. Análises prévias sem alterações. Na monitorização analítica após um mês de terapêutica, objetivada trombocitopenia de $127 \times 10^9/\text{L}$ sem tradução clínica. Aos dois meses e meio, com agravamento da mesma, alcançando um nadir de $89 \times 10^9/\text{L}$, acompanhada de leuco- e neutropenia de $3,77 \times 10^9/\text{L}$ e $1,81 \times 10^9/\text{L}$, respectivamente. Sem alterações noutros parâmetros laboratoriais, nomeadamente coagulação e função/lesão hepática. Durante este período sem história de infecção ou início de outro fármaco. Perante ausência de sinais ou sintomas sugestivos de discrasia hemorrágica, optou-se por monitorização quinzenal do hemograma. As contagens plaquetárias foram aumentando sem que fosse necessária a suspensão do fármaco. Aos seis meses, apresentava uma contagem plaquetária de $157 \times 10^9/\text{L}$.

Conclusão: Importa ao clínico saber quando esperar e como abordar os diferentes graus de trombocitopenia como efeito adverso da teriflunomida. Dos dados de estudos de fase II e III, parece haver um máximo da diferença de contagem plaquetária relativamente ao basal às oito semanas de tratamento. Já a abordagem da trombocitopenia nas suas variadas magnitudes não foi uniforme – fosse optando pela descontinuação terapêutica ou reavaliação num curto período de tempo, reforçando assim a importância dos estudos de farmacovigilância pós-comercialização.

CC-07 ADEM COMO FORMA DE INÍCIO DE ESCLEROSE MÚLTIPLA: QUAIS AS IMPLICAÇÕES NA EVOLUÇÃO?

Leonor Dias^{1,2}, Maria José Sá^{1,3}, Joana Guimarães^{1,2}

1-Serviço de Neurologia Centro Hospitalar Universitário São João, Porto, E.P.E.; 2-Departamento de Neurociências e Saúde Mental da Universidade Porto; 3-Faculdade Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa, Porto, Portugal

Introdução: A encefalomielite aguda disseminada (ADEM) como síndrome clínica desmielinizante pode ser uma primeira manifestação de esclerose múltipla (EM), implicando seguimento prolongado. Após conversão, a evolução a longo prazo é incerta. Descrevemos três casos de ADEM com conversão para EM e respetiva evolução.

Casos Clínicos: Incluímos três doentes com ADEM como forma de apresentação de EM e antecedentes irrelevantes, à exceção de uma leucemia linfoblástica aguda (LLA) aos 6 anos numa doente. O episódio de ADEM ocorreu entre os 4-18 anos: duas doentes apresentaram ADEM monofásica e uma ADEM multifásica, esta última com sequelas motoras e cognitivas, necessitando de imunossupressão com azatioprina. A ressonância magnética (RM) cerebral inicial em todas as doentes cumpria critérios de ADEM. Excluíram-se causas secundárias de desmielinização, com estudo imunológico e serológico extenso negativo. A doente com ADEM multifásica realizou também estudo metabólico e para encefalites autoimunes, que foi negativo. A doente com antecedente de LLA realizou uma biópsia cerebral, excluindo-se recidiva tumoral. O segundo surto ocorreu 6-8 anos após a ADEM: duas doentes apresentaram uma mielite – uma com lesão cervical, a outra com lesão no cone medular; a terceira doente apresentou uma nevrite óptica, com ATC anti-MOG negativos. As RM cerebrais de reavaliação demonstraram novas lesões parenquimatosas, cumprindo critérios para EM. Todas as doentes iniciaram terapêutica imunomoduladora após o segundo surto: duas foram medicadas com interferão beta-1a, e a terceira doente iniciou natalizumab. As doentes mantiveram seguimento em consulta (média de 12 anos), observando-se estabilização da atividade clínica, sem novos surtos, e ausência de novas lesões na reavaliação imagiológica.

Conclusão: A gravidade de apresentação de EM com ADEM é variável. Nos três casos verificou-se um segundo surto 8 anos em média após a ADEM. A evolução com padrão surto-remissão, e estabilização clínica e imagiológica após o início de terapêutica dirigida sugere um padrão de evolução favorável.

CC-08 PSEUDOTUMOR DA ÓRBITA BILATERAL EM DOENTE COM DIAGNÓSTICO DE LONGA DATA DE LÚPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO

Joana Ferreira Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Filipa Meira Carvalho¹, Andreia Ferreira¹, Ana Rita Silva¹, Margarida Lopes¹, José Nuno Alves¹, Célia Machado¹, Ana Filipa Santos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia

Introdução: O pseudotumor inflamatório da órbita é uma entidade rara, de etiologia desconhecida. Estão descritos casos associados a doenças, por exemplo, como complicação incomum do lúpus eritematoso sistémico (LES). Classicamente, os sintomas e sinais são unilaterais, sendo a apresentação bilateral mais provável nas crianças.

Caso Clínico: Mulher de 71 anos, com diagnóstico de LES há 40 anos, medicada com hidroxiquina, recorre ao serviço de urgência por diminuição da acuidade visual bilateral progressiva com um ano de evolução associada a dor, contínua e de intensidade crescente, periorbitária e hemcraniana esquerda. Ao exame neurológico apresentava amaurose bilateral, ptose esquerda, pupilas miátricas e arreativas à luz e oftalmoparesia complexa com limitação de todos os movimentos oculares exceto abdução do olho direito, sem sopros audíveis (vídeo). O OCT macular revelou maculopatia em "bull's eyes" sugestiva de retinotoxicidade da hidroxiquina, que foi suspensa. A ressonância magnética cranioencefálica (RM-CE)/órbitas identificou densificação da gordura orbitária nos ápices, com captação homogênea de contraste, estendendo-se à fissura orbitária inferior e superior e às paredes laterais dos seios cavernosos. O estudo analítico alargado, incluindo imunológico e infeccioso, revelou-se normal; salienta-se VS e PCR negativas e níveis séricos de ECA e de IgG4 normais. Fez também rastreio neoplásico com tomografia computadorizada-TC-toraco-abdomino-pélvica que não identificou adenopatias ou lesões sugestivas de patologia tumoral. A doente cumpriu 5 dias de metilprednisolona, seguida de corticoterapia oral em alta dose, com melhoria clínica (exceto da acuidade visual) e imagiológica progressiva.

Conclusão: O diagnóstico de pseudotumor da órbita exige a exclusão de uma lista extensa de patologias. Atendendo ao diagnóstico de longa data de LES, mantém-se a hipótese de pseudotumor inflamatório associado a doença sistémica. Pretende-se discutir a associação a um possível processo imunomediado, apesar da atual ausência de sinais clínicos e laboratoriais que sugiram atividade da doença, e alertar para a necessidade de vigilância oftalmológica em doentes medicados com hidroxiquina.

CC-09 MIELITE LONGITUDINALMENTE EXTENSA COMO MANIFESTAÇÃO INICIAL DE NEUROSSARCOIDOSE? UM CASO DE MAU PROGNÓSTICO

Joana Ferreira Pinto¹, Filipa Meira Carvalho¹, Diana Matos^{1,2}, Ana Rita Silva¹, Margarida Lopes¹, Célia Machado¹, Sara Varanda¹, Filipa Sousa¹, João Cerqueira¹, Ana Filipa Santos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia

A sarcoidose é uma doença granulomatosa crónica multisistémica de etiologia desconhecida. O envolvimento neurológico é incomum (5%-10%), principalmente o atingimento medular que tem pior prognóstico.

Homem de 42 anos, saudável, foi internado por fraqueza progressiva dos membros inferiores com um mês de evolução e disfunção vesical e sexual. Apresentava paraparesia grau 2, reflexos osteotendinosos fracos no membro inferior direito e abolidos no esquerdo, sinal de Tromner-Hoffman à direita, nível sensitivo por C2 e retenção urinária. A ressonância magnética (RM)-neuroeixo identificou uma lesão hiperintensa (T2/STIR) em toda a extensão medular e outra na substância branca peritrigonal direita, ambas de caráter expansivo e com captação de contraste. No LCR apresentava pleocitose linfocítica (95 células/L), hiperproteinorráquia (2,2 g/L), enzima conversora da angiotensina (ECA) normal, citologia negativa e citometria de fluxo com aumento reativo de monócitos/macrófagos. Analiticamente, constatou-se apenas aumento dos níveis séricos da ECA. A pesquisa de anticorpos anti-AQP4 e anti-MOG foi negativa. A tomografia computadorizada (TC)-torácica revelou micronódulos subpleurais e justacisurais e adenopatias mediastínicas; a punção aspirativa ecoguiada por via endobrônquica não permitiu diagnóstico histológico. A TC-toraco-abdomino-pélvica e PET-FDG não identificaram envolvimento de outro órgão passível de biópsia. Iniciou metilprednisolona, seguida de corticoterapia oral em alta dose, com discreta melhoria, clínica e imagiológica; do desmame da corticoterapia resultou agravamento clínico, pelo que cumpriu ciclo de imunoglobulina humana endovenosa, sem sucesso. Associou-se rituximab, posteriormente substituído por ciclofosfamida. O doente mantém paraparesia grave e cateterismo vesical intermitente. Persistem as alterações imagiológicas e as características inflamatórias do LCR; a ECA sérica normalizou.

A presença de granulomas não-caseosos é crítica para estabelecer definitivamente o diagnóstico de sarcoidose. Neste caso, a inflamação do SNC associada a um quadro de patologia intratorácica sugestiva aponta para uma doença sistémica subjacente. Pretende-se ilustrar a dificuldade no diagnóstico de neurosarcoidose, particularmente quando os sintomas neurológicos são a manifestação inicial, e na sua abordagem terapêutica.

CONGRESSO DE NEUROLOGIA 2020

Coimbra | 19 a 21 Novembro 2020
Organização: Sociedade Portuguesa de Neurologia



COMUNICAÇÕES ORAIS

Tema: **Cognição_Demência**

CO-001 EFFECTS OF COVID-19 PANDEMIC CONFINEMENT MEASURES IN COGNITIVE FUNCTION AND OVERALL WELL-BEING OF ADULTS AND OLDER ADULTS

Sandra Freitas¹, Ana Rita Silva², Joana Nogueira¹, Bianca Gerardo¹, Paula Pinto³, Marina Pinto⁴, Maria Manuela Vilar¹, Mário R Simões¹

1-Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenções Cognitivo Comportamentais – CINEICC – FPCE-UC; 2-Centro de Neurociências e Biologia Celular da Universidade de Coimbra - CNBC; 3-PsyAssessment LAB (FPCE-UC); 4-Departamento de Geociências, Universidade de Aveiro

Introduction: COVID-19 pandemic is affecting millions of people around the world, directly and indirectly. The lockdown imposed to mitigate SARS-CoV-2 transmission, together with the social distancing, and social isolation measures resulted in extreme changes in individuals' lifestyle and are likely to have consequences in the short and long term, such as emotional disturbances, etc. The impact of these measures in cognitive function has not been yet detailed.

Objectives: This study aims to investigate how social isolation and confinement measures due to COVID-19 disrupted adults and older adults' cognitive status and overall well-being, reassessing individuals from a national cohort previously followed.

Methods: We included a sample of 150 cognitive healthy individuals with 50 years old or older, with previous neuropsychological status assessment (± 1 year from the previous assessment). This sample was assessed for overall cognitive status, specific cognitive capacities, depressive and anxiety symptoms, social network, loneliness and health literacy.

Results: With a mean age of 69 years old (69.02 ± 7.95), comparing the assessment prior and during COVID-19 isolation measures, cognitive function was not affected in our sample, and we identified an increase in global cognitive function (MOCA before COVID-19 – 23.24 ± 3.74 , MOCA during COVID-19 – 24.04 ± 3.83 ; $p=0.02$), and a slowing in speed processing (Symbol digit Coding, $p=0.002$; TMT-A, $p=0.002$). On the opposite direction, depressive symptomatology has increased ($p=0.001$), and perceived quality of life has decreased ($p<0.01$) during COVID-19 assessment. These negative changes in emotional status were correlated with a poorer perception of social support ($r=-0.296$, $p<0.01$) and feelings of loneliness ($R=0.536$, $p<0.01$).

Conclusion: This study shows that short term effects of social isolation due to COVID-19 were not detrimental to cognitive function, and effects were mostly related with the presence of emotional disturbance. Nevertheless, a follow-up of this sample should be conducted to understand long term effects of prolonging these existing measures.

Tema: **Cognição_Demência**

CO-002 NEUROPSYCHOLOGICAL FEATURES OF PROGRANULIN-ASSOCIATED FRONTOTEMPORAL DEMENTIA: A NESTED CASE-CONTROL STUDY

Marisa Lima^{1,4}, Miguel Tábuas-Pereira¹, Diana Duro^{1,4}, João Durães¹, Daniela Vieira¹, Inês Baldeiras^{2,3}, Maria Rosário Almeida³, Isabel Santana^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 3-Centro de Neurociências e Biologia Celular; 4-Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo Comportamental

Introduction: The distinction between sporadic and genetic behavioural-variant frontotemporal dementia (bvFTD) regarding some neuropsychological (NP) features remains challenging. Specifically, progranulin (*GRN*)-associated bvFTD frequently presents with early episodic memory impairment and some degree of parietal dysfunction which are supporters of Alzheimer's disease (AD) diagnosis.

Aims: To characterize the NP profile of *GRN*-bvFTD as compared to sporadic-bvFTD and AD in patients with mild dementia (MMSE score ≥ 17 and CDR score ≤ 1).

Methods: We identified 21 patients at the Neurology Department of CHUC with *GRN* mutations belonging to fifteen different families. As our focus was bvFTD variants, FTD-related aphasic forms (3 patients) were excluded. The remaining 18 *GRN*-bvFTD were further matched with 18 sporadic-bvFTD and 18 AD patients according to disease staging, age and education. All patients completed the MMSE, MoCA and a comprehensive NP assessment battery. Results were converted into z-scores. Differences between groups in individual NP measures and NP domains were assessed through non-parametric tests (Kruskal-Wallis test analysis) and eta squared (η^2) was calculated as a measure of effect size.

Results: Group comparisons show that *GRN*-bvFTD patients have worse performances on verbal retrieval processes ($p=0.039$, $\eta^2=0.110$) and visuoconstructive abilities ($p=0.039$, $\eta^2=0.190$) than sporadic-bvFTD forms. When compared to AD, *GRN* patients present a higher impairment in frontal ($p=0.001$, $\eta^2=0.211$) and parietal ($p=0.041$, $\eta^2=0.129$) measures and a better performance in memory tasks ($p=0.020$, $\eta^2=0.120$). Sporadic-bvFTD forms are worse than AD in frontal measures ($p=0.032$, $\eta^2=0.200$), being better in both memory ($p=0.010$, $\eta^2=0.131$) and visuospatial skills ($p=0.023$, $\eta^2=0.231$).

Conclusion: *GRN*-bvFTD patients present a NP profile that associates the typical patterns of FTD and AD deficits. This is particularly expressive in visuoconstructive abilities, which was

the more discriminative feature between groups, followed by episodic verbal memory.

Tema: Cognição_Demência

CO-003 MILD COGNITIVE IMPAIRMENT: NEUROPSYCHOLOGICAL MEASURES AND CSF BIOMARKERS AS PREDICTORS OF CONVERSION TO DEMENTIA

Catarina Bernardes⁴, Marisa Lima^{1,2,4}, Diana Duro^{1,2,3,4}, Miguel Tábuas-Pereira^{2,3,4}, Rita Machado⁴, Daniela Vieira⁴, Inês Baldeiras^{2,3,4,5}, Isabel Santana^{2,3,4,5}

1-Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitiva Comportamental; 2-Centro para a Inovação em Biomedicina e Biotecnologia; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 5-Centro de Neurociências e Biologia Celular

Introduction: It is largely known that amnesic MCI (aMCI) patients carry a greater risk of conversion to AD. However, to predict which patients will eventually convert and when they will convert is a challenge.

Objectives: This study aims to investigate the ability of both neuropsychological measures (MMSE, MoCA and Free and Cued Selective Reminding Test (FCSRT)) and CSF markers (amyloid- β_{1-42} , total tau (t-tau) and phosphorylated tau (p-tau)) to predict conversion to AD in an aMCI group.

Methodology: A longitudinal retrospective study on aMCI patients was conducted and demographic characteristics, apolipoprotein E status, neuropsychological performances at baseline and CSF markers were collected. Risk and time of conversion were assessed through survival analysis using Kaplan-Meier curves and Cox proportional hazards models.

Results: We included 58 patients followed by a mean of 5.4 ± 3.7 years. Of those, 56.9% were female with an average age at baseline of 68.9 ± 8.9 years and 6.2 ± 4.0 years of education; 44.1% converted to AD. Kaplan-Meier survival analysis showed that apoE- $\epsilon 4$, increased t-tau and p-tau levels, impaired MMSE and impaired FCSRT, both immediate (IR) and delayed recall (DR) were associated with a significant shorter estimated time of conversion. Regarding Cox regression models, apoE- $\epsilon 4$ allele, increased p-tau level, impaired MMSE and FCSRT-IR were no longer independent predictors of conversion, while FCSRT-DR (HR=0.88, $p=0.02$) and t-tau (HR=1.005, $p<0.001$) showed to independently increase risk of conversion.

Conclusion: This study shows the utility of both FCSRT-DR and t-tau in predicting conversion to AD, supporting their use in the evaluation of aMCI patients. These results may help to develop a predictive model for individual disease progression.

Tema: Cognição_Demência

CO-004 IMPACTO NEUROPSICOLÓGICO DE INFEÇÃO LIGEIRA POR COVID-19: RESULTADOS PRELIMINARES

Sara Cavaco¹, Vanessa Fernandes², Diogo Pereira², Alexandra Gonçalves¹, Claudia Pinto¹, Eduarda Almeida¹, Filomena Gomes¹, Luis Maia², Manuel Correia²

1-Unidade de Neuropsicologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: O envolvimento do SNC em infeções graves por COVID-19 com síndrome de dificuldade respiratória aguda

é cada vez mais reconhecido. No entanto, ainda pouco se sabe sobre o impacto cognitivo em infeções ligeiras por COVID-19.

Objetivo: Caracterizar o perfil neuropsicológico pós-infeção ligeira por COVID-19 em adultos jovens sem doença neurológica prévia.

Metodologia: Doentes com infeção por SARS-CoV-2 acompanhados no ambulatório do CHUP. Foram excluídos doentes com mais de 65 anos ou história prévia de doença neurológica. O protocolo de avaliação neuropsicológica inclui uma bateria de testes cognitivos, um teste de identificação de cheiros e uma série de questionários e escalas de rastreio de queixas cognitivas, de sintomas psicopatológicos (ansiedade, depressão e stress pós-traumático), de qualidade de vida e de funcionalidade em atividades de vida diária. Foi utilizado o percentil 10 de dados normativos para identificar défice cognitivo e olfativo e foram aplicados pontos de corte recomendados para os questionários e escalas.

Resultados: De 488 doentes com diagnóstico de infeção por COVID-19 entre Março e Maio de 2020, foram identificados, através de uma entrevista telefónica estruturada, 85 doentes com queixas cognitivas pós-infeção. Foram avaliados 23 doentes (74% mulheres; idade média= $45,0$ anos $\pm 9,6$; escolaridade média= $13,8 \pm 4,1$; tempo médio com pesquisa SARS-CoV-2 positiva= $32,7$ dias $\pm 11,6$; tempo médio desde a cura= $87,6$ dias $\pm 37,8$). Apesar de nenhum doente pontuar no espectro da demência, foram registados défices em medidas de atenção/velocidade psicomotora (57%), linguagem (17%), visuo-construção (9%), aprendizagem e memória verbal e/ou visual (57%), funções executivas (50%) e identificação de cheiros (35%). Foram também identificadas queixas cognitivas importantes aquando da avaliação (96%), níveis elevados de ansiedade e/ou depressão (64%), sintomas de stress pós-traumático (48%), níveis elevados de fadiga (91%) e níveis baixos de qualidade de vida (87%).

Discussão: Os resultados preliminares são sugestivos de impacto cognitivo e psicológico relevante em doentes com infeções ligeiras por COVID-19.

Tema: Cognição_Demência

CO-005 FALSAS IDENTIFICAÇÕES DELIRANTES DE ESPAÇO: ESTUDO DA TOPOGRAFIA LESIONAL E DOS PADRÕES DE DESCONEXÃO ESTRUTURAL E FUNCIONAL

Pedro N Alves^{1,2}, Ana C Fonseca^{2,3}, Daniela P Silva², Matilde R Andrade⁴, Teresa Pinho e Melo^{2,3}, Michel Thiebaut De Schotten^{5,6}, Isabel P Martins^{1,3,7}

1-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 2-Unidade de Acidentes Vasculares Cerebrais, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, CHULN, Lisboa; 3-Clinica Universitária de Neurologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 4-Institute of Psychiatry, Psychology and Neuroscience, King's College of London, University of London; 5-Brain Connectivity and Behaviour Laboratory, Sorbonne Universities, Paris; 6-Groupe d'Imagerie Neurofonctionnelle, CEA, University of Bordeaux; 7-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, CHULN, Lisboa

Introdução: Saber explicitamente onde estamos depende da correcta interpretação de representações espaciais.

As falsas identificações delirantes de espaço, ou paramnésias reduplicativas, constituem uma síndrome clínica intrigante

em que os doentes acreditam estar num local diferente daquele em que realmente estão, apresentando uma convicção inabalável de que determinado local foi transformado, reduplicado ou deslocado.

Diferentes modelos cognitivos têm sido considerados, contudo os mecanismos neuroanatômicos subjacentes estão pouco documentados.

Objetivos: Investigar as bases neuroanatômicas da paramnésia reduplicativa.

Metodologia: Realizámos um estudo prospectivo, caso-controlo cumulativo, na unidade de AVC de um hospital universitário, durante 3 anos e 3 meses. Avaliámos 400 doentes com AVC hemisférico direito, e incluímos 64 casos de paramnésia reduplicativa e 233 controlos. Delimitámos e normalizámos as lesões. Calculámos o padrão de desconexão estrutural e funcional associados a cada lesão. Construímos um modelo de regressão logística multivariada com as variáveis clínicas e neuroimagiológicas e realizámos uma validação cruzada do mesmo com métodos de "support vector machine".

Resultados: O preditor mais importante de paramnésia reduplicativa foi um mapa de desconexão estrutural composto por duas vias, que ligam: a região anterior do tálamo direito com regiões fronto-parietais direitas; e regiões occipitais direitas com regiões temporais direitas. A nível funcional, encontramos desconexão do precúneo direito e uma relação estrutural-funcional foi demonstrada.

Na análise multivariada, as variáveis predictoras independentes foram o mapa de desconexão estrutural, a ausência de lesão em regiões fronto-parietais dorsais direitas, a idade e a presença de anosognosia. O modelo revelou uma boa capacidade discriminativa (área sob a curva de $0,86 \pm 0,04$).

Conclusão: Identificámos um mapa de desconexão estrutural associado à ocorrência de paramnésia reduplicativa. A desconexão visual ventral poderá justificar o defeito de integração da informação visual com as representações mnésicas espaciais, enquanto que a desconexão fronto-talâmica suporta o papel da disfunção do sistema límbico nas alterações de vinculação espacial-emocional.

Tema: Epilepsia

CO-006 EPILEPSIA COM AUSÊNCIAS MIOCLÓNICAS: CASUÍSTICA DE UM CENTRO HOSPITALAR

Rita Raimundo¹, **Joana Martins**², **Inês Carrilho**², **Rui Chorão**^{1,2,3}
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 2-Serviço de Neuropediatria, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto

Introdução: A Epilepsia com ausências mioclónicas é uma síndrome epilética genética rara, caracterizada por crises de suspensão da consciência associadas a mioclonias axiais, predominantemente localizadas à região cefálica e proximal dos membros superiores. O eletroencefalograma (EEG) é classicamente constituído por surtos de ponta-onda generalizada a 3 Hz.

Objetivo: Caracterizar a população com Epilepsia com ausências mioclónicas.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos registos clínicos dos doentes seguidos em consulta externa de Neuropediatria com diagnóstico de Epilepsia com ausências mioclónicas entre janeiro 2007 e julho 2020.

Resultados: Identificamos 7 doentes, todos do sexo masculino e com uma idade média de início de crises de 5,2 anos. Se-

miologicamente, verificou-se contração tónica ictal em 4 doentes (57%), com rotação cefálica unilateral durante a crise. Quanto à investigação, o vídeo-EEG ictal revelou surtos de ponta-onda e dupla ponta-onda generalizada a 3 Hz (100%), com pontas coincidentes com as mioclonias registadas, a ressonância magnética (RM) mostrou-se normal (1 doente não realizou RM) e o estudo genético não revelou alterações cromossómicas nos 2 doentes testados: 1 doente apresentou 2 variantes mutadas do gene *SYNJ1* e o outro 1 variante em heterozigotia do gene *CNTNAP2*, ambas com provável implicação fenotípica. Esta epilepsia revelou-se refratária em 6 doentes (86%), tendo 1 deles desenvolvido um estado de mal não-convulsivo. Contudo, todos os doentes responderam ao tratamento, encontrando-se livres de crises cerca de 3 anos (em média) após o início das mesmas. Quanto à cognição, apesar de 5 doentes (72%) apresentarem um atraso de desenvolvimento previamente ao início das crises, todos evoluíram com um défice cognitivo importante após o diagnóstico (quociente intelectual global médio de 58,4).

Conclusão: Os resultados desta série estão de acordo com a literatura acerca desta síndrome epilética, nomeadamente quanto à sua refratariedade e compromisso cognitivo severo, realçando a necessidade de uma terapêutica precoce e agressiva.

Tema: D. Movimento

CO-007 ISOLATED PARKINSONISM IS AN ATYPICAL PRESENTATION OF GRN AND C9ORF72 GENE MUTATIONS

Fábio Carneiro^{1,2,3}, **Dario Saracino**^{1,3,4}, **Vincent Huin**⁵, **Fabienne Clot**⁶, **Cécile Delorme**⁷, **Aurélié Méneret**^{1,7}, **Stéphane Thobois**⁸, **Florence Cormier**⁷, **Jean Christophe Corvol**^{1,7,9}, **Timothée Lenglet**^{7,10}, **Marie Vidailhet**^{1,7}, **Marie-Odile Habert**^{11,12}, **Audrey Gabelle**¹³, **Émilie Beaufils**^{14,15}, **Karl Mondon**¹⁴, **Mélissa Tir**¹⁶, **Daniela Andriuta**¹⁶, **Alexis Brice**¹, **Vincent Deramecourt**¹⁷, **Isabelle Le Ber**^{1,3,7,18}

1-Sorbonne Université, Paris Brain Institute – Institut du Cerveau – ICM, Inserm U1127, CNRS UMR 7225, AP-HP - Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 3-Centre de référence des démences rares ou précoces, IM2A, Département de Neurologie, AP-HP - Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; 4-Aramis Project Team, Inria Research Center of Paris, Paris; 5-Unité Lille, Inserm, CHU-Lille, Lille Neuroscience & Cognition, UMR-S1172, Team Alzheimer & Tauopathies, F-59000 Lille; 6-Unité Fonctionnelle de Neurogénétique Moléculaire et Cellulaire, Sorbonne Université, AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; 7-Département de Neurologie, AP-HP - Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; 8-Hospices Civils de Lyon, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, Neurologie C, Bron; 9-Centre d'Investigation Clinique Neurosciences, AP-HP - Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; 10-Centre de Référence SLA-IdF, AP-HP - Hôpital Pitié Salpêtrière, Paris; 11-AP-HP - Hôpital Pitié-Salpêtrière, Médecine Nucléaire, Paris; 12-Sorbonne Université, CNRS, Inserm, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, LIB, Paris; 13-CMRR, Département de Neurologie, CHU de Montpellier, Inserm U1061, Université de Montpellier i-site MUSE, Montpellier; 14-Université François Rabelais de Tours, CHRU de Tours, Tours; 15-Inserm U1253, IBrain, Tours; 16-Département de Neurologie, Laboratoire de Neurosciences Fonctionnelles et Pathologies (UR UPJV 4559), Université d'Amiens et Université de Picardie Jules Verne, Amiens; 17-Université de Lille, Inserm U1172, CHU Lille, DistAlz, LiCEND, CNR-MAJ, Lille, France; 18-Paris Brain Institute – Institut du Cerveau – ICM, FrontLab, Paris

Introduction: A phenotype of isolated parkinsonism mimicking Idiopathic Parkinson's Disease (IPD) is a rare clinical presentation of *GRN* and *C9orf72* mutations, the major genetic causes of frontotemporal dementia (FTD). It still remains controversial if this association is fortuitous or not, and which clinical clues

could reliably suggest a genetic FTD etiology in IPD patients. This study aims to describe the clinical characteristics of FTD mutation carriers presenting with IPD phenotype, provide neuropathological evidence of the mutation's causality, and specifically address their "red flags" according to current IPD criteria.

Methods: Seven *GRN* and *C9orf72* carriers with isolated parkinsonism at onset, and three patients from the literature were included in this study. To allow better delineation of their phenotype, the presence of supportive, exclusion and "red flag" features from MDS criteria were analyzed for each case.

Results: Amongst the ten patients (5 *GRN*, 5 *C9orf72*), seven fulfilled probable IPD criteria during all the disease course, while behavioral/language or motoneuron dysfunctions occurred later in three. Disease duration was longer and dopa-responsiveness was more sustained in *C9orf72* than in *GRN* carriers. Subtle motor features, cognitive/behavioral changes, family history of dementia/ALS were suggestive clues for a genetic diagnosis. Importantly, neuropathological examination in one patient revealed typical TDP-43-inclusions without alpha-synucleinopathy, thus demonstrating the causal link between FTD mutations, TDP-43-pathology and PD phenotype.

Conclusion: We showed that, altogether, family history of early-onset dementia/ALS, the presence of cognitive/behavioral dysfunction and subtle motor characteristics are atypical features frequently present in the parkinsonian presentations of *GRN* and *C9orf72* mutations.

Tema: D. Movimento

CO-008 FATORES DE RISCO VASCULAR E SINTOMAS NÃO MOTORES NA DOENÇA DE PARKINSON

Bruna Meira¹, Marco Fernandes¹, Manuel Salavisa¹, Marlene Saraiva¹, Cláudia Borbinha¹, João Pedro Marto¹, Filipa Ladeira², Raquel Barbosa¹, Paulo Bugalho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: Comorbilidades vasculares podem influenciar a intensidade de sintomas não motores na Doença de Parkinson (DP).

Objetivo: Investigar a relação entre fatores de risco vasculares (FRV) e doença vascular e sintomas não motores em doentes com DP.

Métodos: Incluíram-se doentes com DP avaliados em dois tempos (T0 e T1) separados por 4 anos. Colheram-se, em T0, antecedentes de FRV modificáveis (IMC \geq 25 kg/m², diabetes mellitus (DM), HTA, dislipidemia, tabagismo) e SAOS, doença arterial coronária (DAC) e AVC. Avaliação em T0 e T1 com a *Non-Motor Symptom Scale* (NMSS). Foram conduzidos modelos de regressão linear univariada e multivariada para investigar a relação entre cada FRV e a pontuação da NMSS em T0 e na evolução (utilizando a diferença entre T0 e T1 como variável dependente). Ajustou-se para a idade, sexo, escolaridade e duração da DP.

Resultados: Em 73 doentes incluídos (39 homens, idade 70.1 \pm 9.1 anos, duração da DP 7.1 \pm 5.3 anos) 44% tinham IMC \geq 25 kg/m², 15% DM, 57% HTA, 44% dislipidemia, 14% tabagismo ativo/pregresso, 15% SAOS, 11% DAC e 11% AVC. Na análise univariada, em T0, observou-se uma associação com pior pontuação entre: DM com percepção/alucinações e miscelânea; HTA com sono/fadiga, humor/cognição, atenção/memória, miscelânea e NMMS total (β =31.457, p =0,006); dislipidemia com sono/fadiga; SAOS com percepção/alucinações e gastrointesti-

nal; CAD com humor/cognição, atenção/memória, gastrointestinal e NMMS total (β =49.534, p =0,008). Na análise multivariada, manteve-se significativa a relação entre: SAOS e percepção/alucinações (p =0,027), CAD e gastrointestinal (p =0,028), HTA e miscelânea (p =0,025). A presença de \geq 2 FRV modificáveis (contra 0-1) esteve associada a pior pontuação nos itens sono/fadiga, humor/cognição, miscelânea e NMMS total (β =32.362, p =0,006). Na evolução a 4 anos, a presença de SAOS esteve associada a agravamento no item atenção/memória (p =0,005).

Conclusão: Comorbilidade vascular e presença de FRV modificáveis parecem contribuir para maior intensidade de sintomas não motores na DP o que poderá ter implicações no prognóstico e tratamento.

Tema: D. Movimento

CO-009 GENETIC AND CLINICAL REPORT OF TEN ADDITIONAL PORTUGUESE PATIENTS WITH PNKP-RELATED ATAXIA (AOA4)

Susana Sousa¹, João Parente Freixo¹, Isabel Alonzo¹, Paulo Silva¹, Ana Moreira², Leandro Valdemar³, Miguel Pereira⁴, Carolina Soares⁵, Maria José Rosas⁵, Miguel Leão⁶, Laura Azurara⁷, Sofia Rocha⁸, José Carlos Ferreira⁷, Joana Damásio^{1,9}, Jorge Sequeiros¹, Jorge Oliveira¹

1-CGPP – Centro de Genética Preditiva e Preventiva, IBMC – Instituto de Biologia Molecular e Celular, i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto, Portugal; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Dona Estefânia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, EPE, Lisboa, Portugal; 3-Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo da Ilha Terceira, EPE, Ponta Delgada, Portugal; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE, Coimbra, Portugal; 5-Consulta de Doenças do Movimento, Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE, Porto, Portugal; 6-Serviço de Genética Médica, Centro Hospitalar Universitário de São João / Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal; 7-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, EPE, Lisboa, Portugal; 8-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga, Portugal; 9-Centro Hospitalar Universitário do Porto, Hospital de Santo António, Portugal

Introduction: Ataxia with oculomotor apraxia (AOA), the second most frequent cause of recessive ataxia in Portugal, is characterized by childhood-onset cerebellar ataxia, sensorimotor axonal neuropathy and oculomotor apraxia. AOA type 4 (AOA4) displays a varying degree of cognitive impairment and dystonia. In 2015, our group demonstrated that diallelic variants in the polynucleotide kinase 3'-phosphatase (*PNKP*) gene cause AOA4.

Objectives: Report additional AOA4 patients, identified during routine diagnostics; and update the mutational spectrum of *PNKP* gene.

Methods: We reviewed the genetic and clinical data from a sequential series of patients found to have pathogenic variants in *PNKP* at our laboratory, from 2015 to 2019. Genetic analysis was performed by conventional (Sanger) sequencing of the *PNKP* gene or through a next-generation sequencing (NGS) gene panel (based on whole-exome sequencing) for recessive ataxias.

Results: A total of 10 Portuguese AOA patients (7 families) were found to be homozygotes (2 families) or compound heterozygotes (5 families), harbouring 4 known *PNKP* pathogenic variants: c.1221_1223del (p.Thr408del) and c.1123G>T (p.Gly375Trp) (each present in 4 families), c.1315_1330delinsGGGGACG

(p.Arg439_Pro444delinsGlyAspAla) and c.1029+2T>C (r.spl) (each present in 1 family); and 2 novel variants: c.1510del (p.Arg504Glyfs*) and c.1282_1283insACAAACCCAGAC (p.Ala428delinsAspLysProArgPro) – the pathogenicity of this insertion is being confirmed. Interestingly, all the 21 Portuguese patients identified so far have, in at least one of the disease's alleles, the variant p.Thr408del or p.Gly375Trp, providing a common mutational link between the 11 different genotypes in this cohort.

Discussion: This study expands the number of AOA4 patients genetically characterized by our group, from the 11 reported in 2015 to a total of 21. Furthermore, it confirms AOA4 as being amongst the most frequent subtypes of recessive ataxia in Portugal. Considering the limited number of additional patients from other populations reported in literature (n=8), this cohort is paramount to further characterize AOA4 as a clinical entity.

Tema: D. Metabólicas

CO-010 OSMOTIC DEMYELINATION SYNDROME WITH PONTINE MYELINOLYSIS: A TERTIARY HOSPITAL COHORT

Diogo Reis Carneiro¹, Inês Carvalho¹, Carolina Maia², Gustavo C Santo¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Osmotic demyelination syndrome (ODS) is caused by the myelin sheath destruction which most frequently involves the central basal pons - Pontine Myelinolysis (PM), but also extrapontine structures (EPM). The most recognized cause of ODS is the fast correction of hyponatremia (defined as superior to 0.5 mmol/L/h), but contexts of chronic alcoholism, malnutrition or hepatic transplantation are also associated with the appearance of ODS.

Objectives: Study the causes, risk factors and long-term outcomes of ODS.

Methods: Retrospective cohort study of individuals diagnosed with central PM in the Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, since 2010. Data was collected from the informatic recordings of emergency department and inpatient admissions.

Results: Eighteen patients were identified (56% women). Correction of hyponatremia was consistently associated to the onset of the syndrome in 12 (67%) and low sodium levels were severe in 11 (92% of hyponatraemic patients). The most frequent cause of hyponatremia was the syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion (6 patients, 50%) mostly frequently assumed to be caused by antidepressants (4, 33%). Acute hyponatremia was presented in 42% of the patients. In only 58%, the hyponatremia was considered to be too rapidly corrected. All patients had focal neurological signs (ophthalmoparesis, pyramidal or cerebellar signs) only after the onset of ODS but none as a sign of hyponatremia. In this cohort, neurological severity of the syndrome was not explained by the rate of correction, chronicity of hyponatremia, initial sodium levels and correction rate ($p>0.05$). Apart than patients with with previously bad prognosis (cancer, late-stage kidney disease), the functional status (mRS) worsened in only one patient after one year of follow-up.

Conclusion: ODS remains to be a difficult syndrome to characterize. Rate of correction appears to be not the only factor which triggers ODS. Chronicity of hyponatremia and initial levels are also probably involved.

Tema: Ciências Básicas

CO-011 IN SILICO PIPELINE UNVEILS IRAK2 HYPOMETHYLATION IN BRAIN TISSUE OF MTLE-HS PATIENTS

Ricardo Martins-Ferreira¹, Bárbara Leal¹, João Chaves², Antonio Garcia-Gomez⁶, Rui Rangel⁷, Agostinho Santos³, João Lopes⁴, João Ramalheira⁴, Berta Martins Da Silva¹, António Martins Da Silva⁴, Paulo Pinho e Costa⁵, Esteban Ballestar⁶

1-Immunogenetics Lab, Unit for Multidisciplinary Research in Biomedicine (UMIB), Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar – Universidade do Porto (ICBAS-UPorto), Rua Jorge Viterbo Ferreira, 228, 4050-313, Porto, Portugal.; 2-Hospital de Santo António - Centro Hospitalar e Universitário do Porto, Neurology Service, Porto, Portugal.; 3-National Institute of Legal Medicine, Delegation of Porto, Porto, Portugal.; 4-Hospital de Santo António - Centro Hospitalar e Universitário do Porto, Neurophysiology Service, Porto, Portugal.; 5-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Department of Human Genetics, Porto, Portugal.;

6-Epigenetics and Immune Disease Group, Josep Carreras Research Institute (IJC), 08916 Badalona, Barcelona, Spain.; 7-Hospital de Santo António - Centro Hospitalar e Universitário do Porto, Neurosurgery Service, Porto, Portugal.

Background: A dysregulated inflammatory phenotype has long been described in Mesial Temporal Lobe Epilepsy with Hippocampal Sclerosis (MTLE-HS), the most pharmacoresistant form of epilepsy. In recent years, the influence of epigenetic mechanisms in epileptogenesis has been proposed. Genome cytosine methylation, at CpG dinucleotides (CpGs), is associated with gene expression regulation. We aim to evaluate the DNA methylation of specific CpGs, located at regulatory regions of inflammation-related genes, selected with an *in silico* pipeline.

Methods: Three publicly available datasets, concerning transcriptomic (GSE46706) and whole-genome DNA methylation profiling (GSE96615 and GSE111165) were screened for candidate putative differentially methylated CpGs, using a customized statistical approach implemented in R. Bisulphite pyrosequencing was used to evaluate DNA methylation percentage of candidate CpGs located in regulatory regions of *IL1B*, *IRAK2* and *TRAF3* in hippocampus and adjacent neocortex of 41 MTLE-HS patients (18M, 23F; aged 39.6±9.8y), in comparison to 10 healthy controls (8M, 2F; aged 67.0 ± 10.9y).

Results: Decreased DNA methylation was observed for two CpGs in the first intron of the *IRAK2* gene, coinciding with a putative regulatory region. The CpG located at chr3:10215652-10215653 (hg19) was significantly hypomethylated in both hippocampus (6.7±5.1 vs 12.0±2.4, $p<0.001$) and neocortex (11.0±7.4 vs 22.2±6.9, $p<0.001$) of MTLE-HS patients vs controls. The chr3:10215669-10215670 (hg19) methylation site showed similar behaviour in hippocampus (6.8±3.0 vs 10.3±2.3, $p<0.001$) and neocortex (9.1±5.0 vs 16.5±4.8, $p<0.001$).

Discussion: Interleukin-1 receptor-associated kinase 2 (Irak2) is a major mediator of the TLR/IL-1R/NF-κB signalling pathway, whose activation results in an increased pro-inflammatory profile. NF-κB activation and up-regulation is well documented in epilepsy. The characterization of epigenetic marks potentially associated with the establishment of neuroinflammatory dysregulation may represent a step forward in the unveiling of a new layer of potential therapeutic targets. Plus, the potential of DNA methylation as epilepsy biomarkers may add value to epilepsy research.

Tema: Ciências Básicas**CO-012 ADENOSINERGIC SYSTEM IMPAIRMENT AS A NEW THERAPEUTIC AVENUE TO RESCUE BDNF SIGNALLING IN RETT SYNDROME**

Catarina Miranda-Lourenço¹, Sofia T. Duarte², Cátia Palminha¹, Tiago M. Rodrigues³, Nádia Rei¹, Jéssica Rosa¹, Mariana Colino-Oliveira¹, Teresa Magalhães-Cardoso⁴, Paulo Correia-De-Sá⁴, Ana M. Sebastião¹, Maria José Diógenes¹

1-Instituto de Farmacologia e Neurociências, Faculdade de Medicina e Instituto de Medicina Molecular – João Lobo Antunes, Universidade de Lisboa, Portugal; 2-Child Neurology Department, Hospital Dona Estefânia - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Portugal; 3-Institute of Molecular and Clinical Ophthalmology, Basel, Switzerland; 4-Laboratório de Farmacologia e Neurobiologia / MedInUP, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar – Universidade do Porto (ICBAS-UP), Portugal

Rett syndrome (RTT) is a rare neurodevelopmental disorder primarily caused by mutations in the methyl-CpG binding protein 2 (*MECP2*) gene. *MeCP2* is known to modulate the expression of brain-derived neurotrophic factor (BDNF), a neurotrophin with essential functions in cell differentiation, synaptic plasticity and survival. BDNF signalling is impaired in RTT. Thus, therapeutic strategies designed at delivering BDNF to the brain could be a breakthrough in RTT treatment. However, this strategy is challenged by the inability of BDNF to cross the blood-brain barrier. Adenosine (ADO) is a neuromodulator that acts mainly through A_1 and A_{2A} receptors (A_1R , A_{2AR}). The activation of $A_{2A}R$ potentiates BDNF synaptic actions, important to overcome cognitive deficits presented by RTT patients. On the other hand, A_1R activation provides potent seizure control important to ameliorate epilepsy in RTT patients. Thus, activation of both ADO receptors could be a potential therapeutic strategy.

In the present work we set out to characterize the adenosinergic system and BDNF signalling in a well-established animal model of RTT, both in male homozygous mice (KO) and female heterozygous (HET) for *MeCP2* gene.

From the obtained results we highlight: 1)BDNF signalling is impaired in KO, with decreased protein levels of BDNF and TrkB-FL receptors. Milder changes in the levels these proteins were observed in HET; 2)BDNF facilitatory actions upon hippocampal LTP are absent in KO; 3)Adenosinergic system is compromised in KO and HET, with changes in A_1R and $A_{2A}R$ and with decreased adenosine levels in KO; 4) $A_{2A}R$ activation recovers BDNF effect upon hippocampal LTP in KO which points to a new possible therapeutic strategy for RTT.

Overall, this data points adenosinergic system deregulation as a central player in RTT pathophysiology and it shed light into the relevance of the reestablishment of adenosinergic system in RTT as a possible new therapeutic strategy.

Tema: Outros**CO-013 NEUROLOGICAL IMPACT OF EOSINOPHILIC GRANULOMATOSIS WITH POLYANGIITIS**

Inês Gomes¹, Adriana Girão², João Gomes², Joana Jesus Ribeiro¹
1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Internal Medicine Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal

Introduction: Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis is a rare systemic small vessel anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis characterized by the presence of asthma, sinusitis, hypereosinophilia and eosinophilic infiltrates and/or vasculitis in lungs, skin, gastrointestinal and blood vessels. Although nervous system involvement may occur in EGPA, its clinical manifestations and pathophysiology are still poorly understood. Our goals are to characterize CNS/PNS involvement and analyze if there is a difference in biological markers in patients with and without neurological manifestations.

Methods: Retrospective observational study, including EGPA patients with and without neurological manifestations. Demographics, clinical data and biological markers were collected. Descriptive and inferential statistics were applied.

Results: A total of 16 cases were analyzed, 9 with (Group-1) and 7 without (Group-2) neurological involvement. Patients from Group-1 were older at EGPA diagnosis. Neurological involvement preceded EGPA diagnosis in 5 patients, and occurred during follow-up in 4 patients after a median of 4,0 years. Main CNS manifestations were stroke (n=2), bilateral central retinal artery occlusion (n=1), labyrinthine hemorrhage (n=1) and compressive dorsal myelopathy due to extradural granulation tissue (n=1). Main PNS manifestation were axonal polyneuropathy (n=3), sensorineural hearing loss (n=3) and multiplex mononeuropathy (n=1). Two patients had both PNS and CNS affected. There were no statistical differences concerning biological markers (eosinophil count, MPO titers) between the 2 groups. All patients were treated with immunosuppressive drugs, with 2 patients unresponsive to treatment belonging to Group-1.

Conclusion: EGPA related nervous system manifestations can be very pleomorphic, highlighting 4 distinct neurological scenarios in our sample - peripheral neuropathy, VIII cranial nerve neuropathy, ischemic and hemorrhagic lesions and compressive myelopathy. In our cohort, patients with neurological manifestations did not have different eosinophilic count and MPO titer comparing with patients without neurological involvement.

Tema: Outros**CO-014 THE UPS AND DOWNS OF INFANTILE NYSTAGMUS SYNDROME: A SERIES ON ITS MISDIAGNOSIS AND HOW TO AVOID IT.**

André Jorge¹, Ana Inês Martins¹, João Lemos^{1,2}

1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Infantile nystagmus syndrome (INS) is a common benign cause of abnormal ocular movement during childhood. However, INS might reach adulthood unnoticed and mimic acquired forms of jerk nystagmus.

Objectives: We aimed to highlight the pitfalls of INS diagnosis in adulthood and to provide clinical clues which might allow for its earlier detection.

Methodology: Retrospective analysis of clinical and para-clinical data of patients referred to our clinic with the final diagnosis of INS, from January 2016 to August 2020.

Results: We included 12 INS patients (10 jerk-, 2 pendular-type). There were 58.3% females (n=7), with a median age of 58 (interquartile range [IQR]=35) years. Symptoms leading to the referral, apart from the nystagmus itself, were imbalance with or without vertigo (n=6), oscillopsia/blurred vision (n=4) and diplo-

pia plus oscillopsia (n=2). Working diagnosis upon referral were central nervous system lesion (n=5), peripheral vestibular disorder (n=2), and hereditary ataxia (n=1). Before referral, patients had had a median number of 4 (IQR=5) clinical encounters due to the nystagmus and/or neurological symptoms, including general neurology (n=9), ophthalmology (n=5) and otorhinolaryngology (n=3) appointments. Patients had performed a median of 2 (IQR=3) exams before referral, mainly brain-CT scans (n=9) and brain-MRI scans (n=6). In the clinic, all patients showed bedside clues leading to INS diagnosis, including nystagmus attenuation in darkness (n=9) or with convergence (n=2) and presence of a null-point (n=5). Video-oculography (VOG) further showed exponential increasing/decreasing nystagmus slow-phase (n=8), presence of a foveation period (n=7), inverted optokinetic responses (n=4), and specific nystagmus waveforms (ie. pendular, pseudo-cycloid, pseudo-jerk; n=4). Median time from nystagmus detection to INS diagnosis was 13.5 (range, 0 - 174) months.

Discussion/Conclusion: Undiagnosed INS in adulthood seems to pose a diagnostic challenge. Bedside clues here provided and the use of VOG might help in its early diagnosis.

Conflicts of interest: None

Tema: Cefaleias

CO-015 GENETIC INTERACTION OF NEUREXIN AND OTHER COMPONENTS OF THE SYNAPTIC VESICLE MACHINERY IN MIGRAINE

Miguel Alves-Ferreira^{1,2}, Marlene Quintas^{1,2}, Jorge Sequeiros^{1,2}, Alda Sousa^{1,2}, José Pereira-Monteiro², Isabel Alonso², João Luis Neto², Carolina Lemos^{1,2}

1-ICBAS - Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto.; 2-UNIGENE, IBMC – Institute for Molecular and Cell Biology i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto

Introduction: Migraine is a common neurological disorder, reducing the quality of life of patients and their families. This complex disorder affects about 15% of the general population, being two to four times more common in women than in men.

In the last years, we have centered our attention to the synaptic vesicles' molecular machinery and life cycle, with a central role in neurotransmitter release and its regulation. One example is neurexin (NRXN2), which establish connections between the fusion proteins of intracellular and synaptic vesicles.

Objective: Our aim is to explore the role of Neurexin (NRXN2) and other components of the synaptic vesicle machinery, involved in the regulatory mechanisms of neurotransmitter release, in migraine susceptibility.

Methods: Four tagging single nucleotide polymorphisms (SNPs) of NRXN2 were analyzed in 183 cases and 265 controls. To evaluate association between NRXN2 SNPs and migraine, a multivariable-logistic regression was performed. Interaction between NRXN2-SYT, NRXN2-GABRE and NRXN2-CASK was assessed by a multivariable-logistic regression and confirmed by a multifactor dimensionality reduction analysis.

Results: We found two strong and significant synergistic interactions between migraine liability and the following gene pairs: NRXN2-GABRE and NRXN2-CASK that remained significant after 1000-fold permutation-based correction.

Conclusion: For the first time a genetic interaction was found among NRXN2, one of GABA_A-receptors and CASK genes showing a synergetic effect of interaction between these genes in migraine susceptibility.

These genes interactions may be a small part of a higher network of genes, allowing us to better understand migraine etiology and leading to the development of new therapeutic approaches.

Conflicts of interest: The authors report no conflicts of interest.

Acknowledgements: We would like to thank all patients and controls for participating in this work. This study was supported by Sociedade Portuguesa de Cefaleias (SPC) Fundação para a Ciência e Tecnologia (FCT; PTDC/MEC-NEU/29468/2017), and Tecnifar fellowships.

Tema: Cefaleias

CO-016 EVOLUÇÃO CLÍNICA APÓS SUSPENSÃO DE ERENUMAB - DADOS DA VIDA REAL NUM CONTEXTO DE PANDEMIA A SARS-COV-2

Rita Pinheiro¹, Ângela Abreu¹, Elsa Parreira¹

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A pandemia a SARS-CoV-2 condicionou inevitavelmente o tratamento dos doentes com enxaqueca, nomeadamente aqueles sob os novos anticorpos monoclonais. Diversos estudos comprovam a eficácia destes fármacos na enxaqueca refratária, porém existem ainda poucos dados de vida real relativamente à duração do tratamento e à evolução após suspensão.

Objetivo: Subanálise de série de doentes com enxaqueca refratária que suspenderam tratamento com erenumab por eficácia.

Métodos: Subanálise de estudo prospetivo com 18 meses de seguimento de 26 doentes tratados com Erenumab. Analisaram-se 8 doentes com resposta eficaz e que suspenderam tratamento no contexto da pandemia. Avaliou-se a evolução após suspensão: frequência e intensidade das crises, consumo de medicação aguda e medidas simples de impacto da enxaqueca.

Resultados: Apresentamos 8 doentes (6 mulheres), com medianas de 49,5 anos de idade e 22 anos de evolução. Três apresentavam enxaqueca crónica e 2 abuso de medicação. Todos iniciaram tratamento com 70 mg, sendo aumentada a dose para 140 mg em 5 doentes; a duração mediana do tratamento foi de 11 meses. Todos apresentaram redução da frequência da enxaqueca ≥ 50% aos 3, 6, 9 e 11 meses, sendo esta de 75%, 67%, 53% e 69%, respetivamente. Após a suspensão do tratamento, 6 doentes (75% dos doentes) apresentaram reagramento progressivo da frequência das crises, mais significativo aos 3 meses, com aumento mediano de 75% das crises em relação ao final do tratamento. Estes doentes reiniciaram tratamento, destacando-se desta avaliação preliminar que 1 respondeu com nova redução de 87,5% do número de crises, semelhante à previamente obtida.

Conclusão: Neste grupo de doentes com boa resposta prévia ao tratamento com erenumab, a suspensão da terapêutica levou a agravamento progressivo e mais expressivo após os 3 meses, motivando o reinício do tratamento. Esta observação indicia que neste grupo de doentes o erenumab não teve um efeito modificador da doença.

Tema: Cefaleias**CO-017 TELECONSULTA DE CEFALIAS NA ERA COVID-19 – AVALIAÇÃO PELOS UTENTES E PERSPETIVAS FUTURAS**

Bárbara Martins^{1,2}, **Leonor Dias**^{1,2}, **Maria João Pinto**^{1,2}, **Ana Luísa Rocha**^{1,2}, **Andreia Costa**^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E., Porto, Portugal; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

Introdução: A literatura existente relativamente à teleconsulta de cefaleias e à satisfação dos doentes com a mesma é escassa. A pandemia pelo SARS-CoV-2 levou a profundas reestruturações na atividade assistencial, nomeadamente à necessidade de adoção da teleconsulta.

Objetivos: Avaliar o grau de satisfação dos doentes com a teleconsulta de cefaleias durante a pandemia por SARS-CoV-2. Secundariamente, averiguar as preferências dos doentes relativamente ao modelo de consulta (presencial, teleconsulta ou misto) na era pós-pandémica.

Métodos: Foram incluídos adultos seguidos na consulta de cefaleias de um hospital terciário e avaliados por teleconsulta durante o período de confinamento pela pandemia por SARS-CoV-2. Após obtenção do consentimento informado, os participantes preencheram um inquérito eletrónico relativamente à satisfação com a teleconsulta e modelo de consulta preferido na era pós-pandémica.

Resultados: Foram contactados 124 doentes. A taxa de resposta do inquérito foi de 87,1% (n=108), dos quais 88 inquéritos foram considerados válidos. A amostra continha 78 mulheres (88,6%), sendo a idade média 41 anos (DP 11,91). A maioria dos doentes tinha um diagnóstico de enxaqueca (77,3%). Relativamente à teleconsulta, 80,7% dos doentes considerou que este modelo permitiu um acompanhamento adequado, 87,5% considerou-se agradado com o aconselhamento prestado, 71,6% dos doentes mostrou-se satisfeito com a medicação proposta e 88,6% ponderaria voltar a ter teleconsulta, se estável da cefaleia, na era pós-pandémica. Dos doentes que preferiam ser reavaliados presencialmente, metade recorreu aos cuidados de saúde durante a pandemia (vs 15,4%, no grupo que ponderaria a teleconsulta). O modelo de consulta preferido para a era pós-pandémica foi o modelo misto (42,0%) sucedido do presencial (35,2%).

Conclusão: A maioria dos doentes considera-se satisfeita com a aplicação do modelo de teleconsulta durante a pandemia. Um modelo misto poderá ser integrado na prática clínica da era pós-pandémica para otimização dos cuidados de saúde.

Tema: Cefaleias**CO-018 THE ROLE OF ENDOLYMPHATIC HYDROPS IN DIFFERENTIATING VESTIBULAR MIGRAINE FROM MÉNIÈRE'S DISEASE**

Isabel Luzeiro¹, **Rita Machado**¹, **Bruno Silva**¹, **Margarida Amorim**², **Daniela Pereira**³

1-Department of Neurology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 2-Department of Otorhinolaryngology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 3-Department of Neuroradiology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal

Introduction: Vestibular Migraine (VM) is a relatively new migraine variant characterized by the association with episodic vertigo or dizziness. However, there is a significant overlap of main symptoms (ex: vertigo, hearing loss, tinnitus) between VM and Ménière's Disease (MD). Endolymphatic hydrops (EH) is considered the pathologic sign of MD, characterized by the distention of structures filled with endolymph.

Objectives: To investigate the occurrence of endolymphatic hydrops in patients with VM and in patients with MD, in an attempt to significantly differentiate these conditions.

Methods: The subjects included in this study were 23 patients with definite or probable VM and 12 patients with vestibular MD, according to the most recent international diagnostic criteria. Clinical data was reviewed and all patients underwent a protocol for detection of EH in a 3Tesla MRI scan.

Results: VM patients included 22 females (95.7%), with a mean age of 46.3 ± 13.5 years, and MD patients included 6 females (50%), with a mean age of 60 ± 8.5 years. EH could be evaluated in a total of 68 ears (1 VM excluded, incomplete contrast administration). Among the 24 ears of MD patients, the number of ears with no, mild and significant hydrops in the vestibule/cochlea was 11/11, 6/5 and 7/8, respectively. In contrast, among the 44 ears of VM patients, the number of ears with no, mild and significant hydrops in the vestibule/cochlea was 43/43, 1/1 and 0, respectively. When the 3 groups of EH were divided in 2 groups (no versus mild or significant EH), a Chi-squared test showed that the degree and frequency of EH in the vestibule and cochlea were greater in MD than in VM patients (p<0.01).

Conclusion: EH could be a potential disease-biomarker differentiating VM from MD in challenging cases, as endolymphatic-space-size was significantly different between the two conditions.

Tema: Neuromusculares**CO-019 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE JOVENS ADULTOS COM ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA**

Miguel Oliveira Santos¹, **Marta Gromicho**², **Susana Pinto**², **Mamede De Carvalho**^{1,2}

1-Departamento de Neurologia, Departamento de Neurociências e de Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal; 2-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal

Introdução: Estudos sobre a população de jovens adultos com esclerose lateral amiotrófica (jELA) são escassos, dada a raridade desta patologia na referida faixa etária.

Métodos: Realizou-se um estudo retrospectivo/prospectivo no nosso centro de ELA, em doentes seguidos de forma longitudinal. Os doentes foram divididos em dois grupos: jELA (idade de início <40 anos) e aELA (início em idade adulta, >40 anos). Avaliou-se o fenótipo, sobrevida e a genética.

Resultados: De um total de 1278 doentes com ELA, 63 (4,9%) foram incluídos em jELA, dos quais 14,3% (9 doentes) tiveram idade de início <25 anos (ELA juvenil). Em jELA a idade média de início foi de 32,5±6,6 anos (14-40) e 68,3% eram do sexo masculino. A forma de início medular foi significativamente mais frequente no grupo jELA (p<0,001), contrastando com a forma de início bulbar, mais comum em aELA (p=0,002). O atraso no diagnóstico foi igualmente superior em jELA (p=0,002). A sobrevida média foi superior em jELA, sendo o declínio funcional o único preditor independente neste grupo (p=0,007). Não foram encontradas outras diferenças significativas entre os dois

grupos, incluindo a presença de história familiar de ELA. Três doentes em jELA (4,8%) apresentavam mutações nos genes *C9orf72*, *SOD1* e *FUS*. Em 9 outros doentes foi realizado um painel NGS de 50 genes relacionados com a ELA, não se tendo encontrado nenhuma mutação patogénica.

Conclusão: A jELA é uma entidade rara e tem características específicas. A progressão da doença é mais lenta e a sobrevida mais longa, sendo a forma de apresentação bulbar menos frequente. Eventual causa genética não é comprovada na maioria dos casos. Estes resultados são relevantes na abordagem clínica e no desenho de ensaios clínicos para este grupo.

Tema: Neuromusculares

CO-020 GAMMA PRIME FIBRINOGEN AS A PREDICTOR OF SURVIVAL IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Ana Catarina Pronto Laborinho¹, Catarina Sousa Lopes¹, Vasco Conceição¹, Marta Gromicho¹, Filomena Carvalho¹, Mamede De Carvalho^{1,2}

1-Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisbon, Portugal; 2-Department of Neurosciences and Mental Health, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte (CHLN), Lisbon, Portugal.

Background: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is an aggressive neurodegenerative disorder related to neuroinflammation that is associated with increased risk of thrombosis.

Objectives: We aimed to evaluate g' fibrinogen plasma level (an in vivo variant of fibrinogen) as a biomarker in ALS, and to test its role as a predictor of disease progression and survival.

Methods: We studied 67 consecutive ALS patients followed in our center. In the same period and using the same methodology we studied 82 healthy controls. Plasma g' fibrinogen levels were measured in plasma by ELISA. We performed Cox regressions firstly by grouping ALS patients by g' fibrinogen levels.

Results: g' fibrinogen levels in plasma were significantly higher in the ALS patients (51.58 ± 24.50 mg/dL) than in controls (38.66 ± 16.65 mg/dL), $p < 0.001$. The survival analysis (via Cox proportional hazard regressions) provided strong evidence towards the existence of an association between higher g' fibrinogen levels and longer survival in ALS patients.

Discussion: We disclosed positive associations between g' fibrinogen levels and both motor function (assessed by ALSFRS-R global scores). We found, for the first time to our knowledge, a link between g' fibrinogen level and survival: patients with higher g' fibrinogen plasma levels survived longer.

Remarkably, we found that increased levels of g' fibrinogen can have a neuroprotective role increasing survival of ALS patients, which is against a possible action promoting neuro-inflammation and causing neuronal degeneration. Our findings regarding the association between g' fibrinogen and survival suggests that this new avenue should be further investigated in ALS.

Tema: Neuromusculares

CO-021 ASSESSMENT OF A PROPOSED APPROACH FOR MONITORING NEUROPATHY PROGRESSION IN HEREDITARY VARIANT TRANSTHYRETIN AMYLOIDOSIS

Miguel Oliveira Santos^{1,2}, Catarina Falcão De Campos^{1,2}, Isabel Castro¹, José Castro¹, Isabel Conceição^{1,2}

1-Departamento de Neurologia, Departamento de Neurociências e de Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.; 2-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal.

Introduction: A consensus made by a group of experts in hereditary variant transthyretin (ATTRv) amyloidosis has developed a structured approach for monitoring disease progression. We aimed to assess and discuss the usefulness of an adapted version of this approach, in particular for monitoring neuropathy progression on treated patients.

Methods: A retrospective study was performed (July-2012 to December-2019), including 53 ATTR Val50Met amyloidosis patients treated with tafamidis 20 mg/day for at least four years. Demographic, clinical and neurophysiological data were collected. Neuropathy progression assessment was performed based on an adapted version of the published consensus (Conceição I et al. 2019).

Results: Twenty-two (41.5%) patients were male. Median onset age was 39 years (1st-3rd interquartile range, 32-53 years) with median disease duration of 8 years (1st-3rd interquartile range, 7-10 years). All patients were treated with tafamidis (median of 5 years; 1st-3rd interquartile range, 4-7 years). Twenty-seven patients (51%) showed no progression on neuropathy impairment score (NIS less than 10 points from the baseline) or PND disease staging; 37% of those (10 patients) showed de novo neuropathic or autonomic symptoms. In addition, 3 patients (30%) had concomitant more than 50% decrease in amplitude from baseline regarding motor and sensory composite score (CMAP - ulnar+peroneal - plus SNAP - ulnar+sural). Twenty-six (49%) patients showed neuropathy progression as defined by NIS.

Conclusion: Tools like this one allowed a more wide approach on disease evolution, where not only neuropathic scores are taking into account. De novo symptomatology needs to be addressed in the development of new scales to monitor amyloid neuropathy progression.

Tema: Neuromusculares

CO-022 MIASTENIA GRAVIS DE INÍCIO MUITO TARDIO

Raquel Rocha¹, Luís Ribeiro¹, Raquel Samões², Ana Paula Sousa², Ana Martins Da Silva², Ernestina Santos²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: Define-se Miastenia gravis de início muito tardio (VLOMG) quando o início dos sintomas surge depois dos 65 anos. Vários estudos relataram uma incidência crescente da VLOMG.

Objetivo: Análise retrospectiva dos doentes com VLOMG seguidos na consulta de neuroimunologia.

Metodologia: Dos 217 doentes seguidos na consulta de 2008 a 2020 por MG identificamos os doentes com VLOMG e realizamos uma análise descritiva.

Resultados: Trinta e seis doentes, 21 (58,3%) do sexo masculino. A idade de início de sintomas variou entre 65 e 86 anos (M=72,53;DP=5,35). A EMG com estimulação repetitiva foi positiva em 27 (75,0%), negativa em 6 (16,7%) e não realizada nos restantes. Anti-RACH foi positivo em 30 (83,3%) doentes e negativo em 4 (11,1%). Anti-titina foi positivo em 9 (25,0%), negativo em 9 (25,0%) e não realizado nos restantes (n=18; 50,0%), apenas nos dos 9 doentes positivos tinha timoma associado. A classificação clínica inicial da doença foi I (n=13; 36,1%), II (n=3; 8,3%), IIA (n=7; 19,4%), IIB (n=10; 27,8%), IIIB (n=2; 5,6%) e V (n=1; 2,8%). A doença foi generalizada em 29 doentes (80,6%). Três (8,3%) doentes realizaram timentomia por timoma. A piridostigmina foi usada em 33 doentes (91,7%), dose máxima: 90-420 mg (M=268,18;DP=85,49). Foi realizada corticoterapia em 28 (77,8%) doentes, dose máxima: 10-80 mg (M=31,61;DP=20,73). Imunossupressão em 19 (52,8%) doentes: 14 (73,7%) com azatioprina, 3 (15,8%) com metotrexato e 2 (10,5%) com micofenolato de mofetil. A IgEV foi realizada em 11 (30,6%) doentes. Dois (5,6%) doentes necessitaram de ventilação. Metade (50%) dos doentes encontram-se em remissão farmacológica.

Conclusão: Como observado na literatura, a apresentação ocular da MG generalizada foi a manifestação mais comum. Os anticorpos anti-titina não são preditores de timoma nesta faixa etária, tal como descrito. A resposta terapêutica foi muito boa em metade dos doentes, mas 52,8% com necessidade de realizar terapêutica imunossupressora.

Tema: Genética

CO-023 CADASIL: QUAIS AS CARACTERÍSTICAS PREDITORAS DE DIAGNÓSTICO NUMA COORTE HOSPITALAR

Vanessa Carvalho¹, Paulo Ferreira¹, Margarida Calejo¹, Vitor Tedim Cruz¹

1 - Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano/ULS Matosinhos

Introdução: O CADASIL é uma arteriopatia autossómica dominante causada por mutações do *NOTCH3*, podendo cursar com enxaqueca com aura, AVCs lacunares e declínio cognitivo. Recentemente foram criadas recomendações de consenso pela Academia Europeia de Neurologia (EAN) sobre o seu diagnóstico e tratamento.

Objetivos: Aplicar as recomendações na nossa população de doentes com suspeita de doença de pequenos vasos hereditária e determinar a sua sensibilidade e especificidade. Avaliar que características clínicas, familiares e imagiológicas permitem diferenciar os doentes com teste positivo.

Métodos: Foram colhidos e analisados dados de doentes com pesquisa de mutações do *NOTCH3*, nomeadamente história pessoal e familiar de enxaqueca com aura, AVC em jovem, demência em jovem e alterações imagiológicas típicas.

Resultados: Avaliámos 49 doentes. Vinte um apresentavam teste genético positivo para CADASIL e 28 com pesquisa de mutação negativa. Dez doentes tinham história familiar de CADASIL (9 positivos e 1 negativo) e doze eram casos índice. Nos doentes com CADASIL a idade média de diagnóstico foi 53 anos. Comparativamente aos doentes cujo teste foi negativo, os doentes com mutação do *NOTCH3* tinham mais frequente-

mente história de demência (23% vs 3,5%, $p=0,032$) e/ou enxaqueca (45 vs 10,7%, $p=0,007$), presença de aura de enxaqueca (25% vs 3,8%, $p=0,031$) e atingimento dos pólos temporais (50% vs 21%, $p=0,44$) na RM-CE. As duas populações não diferiram quanto ao género, história familiar de epilepsia ou AVC em jovem, idade no primeiro AVC, história pessoal de cefaleia ou enxaqueca. Na nossa população, as recomendações da EAN tiveram uma sensibilidade de 94% e uma especificidade de 53%.

Conclusão: As variáveis que se correlacionaram com presença de mutações do *NOTCH3* foram a história familiar demência precoce e enxaqueca, a presença de aura na enxaqueca e o atingimento imagiológico dos pólos temporais. As últimas recomendações apresentaram uma boa sensibilidade e uma razoável especificidade na nossa amostra.

Tema: D. Infeciosas

CO-024 DELIRIUM EM DOENTES COM COVID-19 INTERNADOS NUMA UNIDADE DE CUIDADOS INTENSIVOS DE DOENÇAS INFECIOSAS

Rafael Dias^{1,2,3}, João Paulo Caldas^{4,5}, André Silva-Pinto^{4,5}, Andreia Costa^{2,3}, Lurdes Santos^{2,5}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Central do Funchal; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 3-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Unidade de Cuidados Intensivos do Serviço de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar Universitário de São João; 5-Departamento de Medicina, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

A COVID-19 é uma doença provocada pelo SARS-CoV-2 que se caracteriza, essencialmente, por manifestações respiratórias. Não obstante, estão descritas múltiplas complicações neurológicas. O *delirium*, reportado em até 37% dos doentes com COVID-19, apesar de ter sido objeto de poucos estudos até ao momento, parece frequente, prolongado e de difícil controlo.

Pretende-se avaliar a prevalência de *delirium*, suas características e determinantes numa coorte de doentes críticos com COVID-19 quando comparados com uma coorte de doentes críticos internados por outras infeções respiratórias.

Realizou-se análise retrospectiva comparativa de dados demográficos, clínicos e laboratoriais de duas coortes: doentes com COVID-19 internados numa Unidade de Cuidados Intensivos de Doenças Infecciosas (UCIDI) e doentes internados na UCIDI por outras infeções respiratórias em 2018 e 2019. O número de antipsicóticos utilizados para controlar *delirium* foi utilizado como marcador de gravidade. Um modelo de regressão logística ordinal foi utilizado para relacionar COVID-19 com a gravidade do *delirium*.

Foram incluídos 58 doentes com COVID-19 e 48 doentes sem COVID-19. A idade mediana da coorte COVID-19 era 72 anos, e apresentava uma ligeira predominância masculina (62%). Co-morbilidades estavam presentes em 93%, dos quais 10% com doença neurológica prévia. Apenas 12% apresentava disfunção neurológica à admissão, no entanto *delirium* desenvolveu-se em 43% da coorte com duração mediana de quatro dias e necessidade de dois antipsicóticos para seu controlo.

Na análise univariada, a COVID-19 não se associou ao desenvolvimento ($p=0,478$) nem a diferente duração do *delirium* ($p=0,184$). Foi possível observar uma associação entre COVID-19 e a gravidade do *delirium* ($p<0,05$). Num modelo de regressão logística ordinal, COVID-19 aumenta o risco de desenvolver *delirium* de difícil controlo ($p<0,05$) quando normalizado

para variáveis confundidoras.

A COVID-19 não se associa a maior prevalência ou duração de delirium. Contudo, parece associar-se a formas mais graves com necessidade de maior número de fármacos para o seu controlo.

Tema: Outros

CO-025 VALOR PREDITIVO DE UM TESTE OLFATIVO NA ESCLEROSE MÚLTIPLA: SEGUIMENTO DE 10 ANOS

Inês Ferreira¹, Clara Torres², Inês Moreira¹, Raquel Samões¹, Ana Paula Sousa¹, Ernestina Santos¹, Armando Teixeira-Pinto³, Sara Cavaco¹, Ana Martins Da Silva^{1,2}

1-Centro Hospitalar e Universitário do Porto, EPE; 2-Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Universidade do Porto; 3-Sydney School of Public Health, University of Sydney

Introdução: A disfunção olfativa tem sido descrita em populações de doentes com esclerose múltipla. Esta disfunção tem sido associada a variáveis de atividade e gravidade clínica, contudo, o seu valor prognóstico é, até à data, desconhecido. Este estudo pretende explorar os resultados a longo prazo associados ao desempenho no *Brief-Smell Identification Test* (B-SIT) de uma população de doentes com esclerose múltipla.

Métodos: Foi realizada uma revisão retrospectiva dos registos clínicos de 149 dos 153 doentes que participaram num estudo prévio de Silva, et al 2012. A mediana de seguimento destes doentes foi de 121 meses. Foram recolhidos dados demográficos e clínicos da última consulta de neurologia com avaliação do *Expanded Disability Severity Score* (EDSS). Foi também registada a data do último contacto clínico ou data do óbito para fazer a análise de sobrevida e ainda foram calculados os valores de *Multiple Sclerosis Severity Scale* (MSSS) e de *Age-Related Multiple Sclerosis Severity* (ARMSS).

Resultados: Entre os doentes com forma progressiva de doença (n=33), os que tinham disfunção olfativa no momento inicial (em T1) apresentaram um aumento médio por mês significativamente superior em medidas de gravidade (MSSS e ARMSS) e um risco aumentado de mortalidade durante o seguimento. Não se identificaram associações entre medidas de gravidade de doença e disfunção olfativa nos doentes com curso recidivante-remittente (n=116).

Conclusão: O défice num teste simples e de fácil aplicação de identificação de cheiros (B-SIT) tem valor de prognóstico na esclerose múltipla, em especial nos doentes com curso progressivo. Este tipo de medidas poderá ser marcador de neurodegeneração na esclerose múltipla e ser útil na prática clínica. No entanto, os resultados deste estudo devem ser confirmados em outras coortes maiores e mais representativas.

Tema: D. Desmielinizantes

CO-026 DÉFICE DE COGNIÇÃO SOCIAL-UM BIOMARCADOR DE ESCLEROSE MÚLTIPLA?

Cláudia Lima¹, Rita Machado¹, A Afonso², Carmo Macário¹, Livia Sousa¹, Isabel Santana¹, Sónia Batista¹

1-Centro Hospitalar Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

A Teoria da Mente (TM) é um domínio da cognição social indispensável à comunicação. O défice cognitivo clássico está

bem estudado enquanto manifestação relevante e precoce da esclerose múltipla, mas dados relativos ao declínio de cognição social são mais escassos.

Este trabalho teve por objectivo definir o valor preditivo do défice de TM em doentes de EM versus controlos saudáveis (CS), comparado com a avaliação neuropsicológica standard.

Recrutam-se 60 doentes e 60 CS, emparelhados por sexo, idade e escolaridade. Todos os participantes foram avaliados com bateria MACFIMS, definindo-se défice cognitivo como defeito em ≥ 2 domínios. Foram ainda realizados testes de TM-*Reading the Mind in the Eyes Test* (RMET) e *Videos Test* (VT). Determinou-se o poder discriminatório de cada teste mediante análise das curvas ROC.

Os CS tiveram melhor prestação global e 34 (56,7%) doentes foram classificados como tendo défice cognitivo. Os doentes obtiveram pontuações significativamente inferiores nos testes de TM (RMET $58,7\% \pm 13,8\%$ vs $81,9\% \pm 10,4\%$, $p < 0,001$ e VT $75,3\% \pm 9,3\%$ vs $88,1\% \pm 7,1\%$, $p < 0,001$). O desempenho nos testes de TM não foi significativamente diferente entre doentes com ou sem défice cognitivo global (RMET $56,9 \pm 14,5\%$ vs $61,0 \pm 12,7\%$, $p = 0,251$ e VT $74,5 \pm 11,2\%$ vs $76,3 \pm 5,9\%$, $p = 0,431$). A análise de ROC mostrou maior poder discriminatório para o RMET (AUC 0,923, 95% CI 0,859 a 0,964, $p < 0,001$), seguido do VT (AUC 0,879, 95% CI 0,807 a 0,931, $p < 0,001$). Entre os testes neuropsicológicos standard, o *Symbol Digit Modalities Test* mostrou o melhor poder discriminatório (AUC 0,729, 95% CI 0,640 a 0,806, $p < 0,001$). A análise de Youden definiu os pontos de corte mais eficazes em < 27 para RMET (S 93,33, E 75,00, Youden index J 0,6833) e < 21 para VT (S 76,67, E 88,33, Youden index J 0,65).

De acordo com dados previamente publicados, na nossa série o défice de TM ocorreu independentemente de declínio cognitivo clássico e os testes de TM mostraram maior poder discriminatório que a avaliação neuropsicológica habitual. Assim, o défice de cognição social parece merecedor de mais investigação enquanto possível marcador clínico de EM.

Tema: D. Desmielinizantes

CO-027 A ESCLEROSE MÚLTIPLA COM APRESENTAÇÃO NOS EXTREMOS DE IDADE: INÍCIO TARDIO VS IDADE PEDIÁTRICA

Isabel Rovisco Monteiro¹, Catarina Massano², Joana Parra^{3,4}, Inês Correia³, Carla Nunes³, Maria Carmo Macário³, Livia Sousa³, Sónia Batista³

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 4-Serviço de Neurologia, Hospital de São José

Introdução: Apesar da esclerose múltipla (EM) classicamente se manifestar em jovens adultos, estão descritas formas de apresentação tardia (após os 50 anos) e em idade pediátrica (até os 18 anos).

Objectivos: Comparar as características clínicas da EM com início tardio (EMIT) e EM com início em idade pediátrica (EMIP).

Métodos: Incluímos todos os doentes seguidos na Consulta de Doenças Desmielinizantes de um Centro Hospitalar Terciário, com diagnóstico definitivo de EMIT (N=86) e EMIP (N=77) (Critérios de McDonald 2017). Retrospectivamente, recolheu-se informação relativa a aspetos epidemiológicos, clínicos, laboratoriais e imagiológicos, a partir da plataforma digital iMed. Análise estatística realizada com a versão 22.0 SPSS Statistics IBM.

Resultados: Dos 869 doentes com EM, 77 (8,98%) tiveram

início de doença em idade pediátrica (EMIP) e 86 (9,89%) após os 50 anos (EMIT). A apresentação clínica mais frequente na EMIP envolveu as funções visuais (29,9%) enquanto que na EMIT a via piramidal (38,4%). As formas secundárias progressivas foram menos frequentes na EMIP (10,4% vs 20,9%, $p < 0,001$), com início de progressão mais precoce nas formas de EMIT (duração de doença 5,39 vs 24,13 anos, $p=0,001$). Os doentes com EMIP apresentaram mais frequentemente lesões captantes de contraste na RM inicial (39,5% vs 10,2%, $p=0,013$). A recuperação após o primeiro surto foi mais frequente na EMIP (76,6% vs 52,4%, $p=0,03$). Não encontramos diferenças significativas em termos da distribuição do género, tempo até segundo surto, presença de bandas oligoclonais no LCR e localização das lesões na RM.

Conclusão: Apesar dos doentes com EMIP apresentarem formas de doença mais ativas, têm maior capacidade de recuperação dos surtos e menor progressão para formas secundárias progressivas. Por oposição, os doentes com EMIT apresentam menos actividade inflamatória mas uma progressão mais rápida. Estes resultados sugerem que a plasticidade e remielinização do sistema nervoso central são dependentes da idade, diminuindo com o envelhecimento.

Tema: D. Desmielinizantes

CO-028 SEGURANÇA E EFETIVIDADE DA CLADRIBINA NO TRATAMENTO DA ESCLEROSE MÚLTIPLA – ESTUDO MULTICÊNTRICO DE VIDA REAL

Mónica Santos¹, **Ariana Barros**², **Mariana Santos**³, **Rui Guerreiro**⁴, **João Sequeira**^{2,5}, **Marisa Brum**², **Joana Parra**¹, **Lia Leitão**², **Filipa Ladeira**¹, **João Ferreira**¹, **Carlos Capela**², **João De Sá**¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte E.P.E.; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, E.P.E.; 3-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, E.P.E.; 4-Centro Hospitalar de Setúbal, E.P.E.; 5 - Valência de Neurologia, Centro Hospitalar Barreiro Montijo, E.P.E.

Introdução: A cladribina é uma terapêutica oral de reconstituição imunológica seletiva, aprovada no tratamento da esclerose múltipla (EM) com surtos muito ativa, cujo perfil foi avaliado no estudo clínico de fase III CLARITY. Os estudos pós-comercialização, em condições de vida real, são essenciais para o confirmar.

Objetivos: Avaliar a segurança e efetividade do tratamento com cladribina na EM.

Métodos: Estudo observacional, multicêntrico, prospetivo dos doentes com EM sob cladribina em quatro centros hospitalares. Avaliadas características clínico-demográficas (EDSS, terapêuticas modificadoras da doença (TMD) prévias, efeitos adversos (EA), taxa anualizada de surtos (TAS) e duração do tratamento).

Resultados: Incluídos 113 doentes, 76 (67,3%) mulheres, idade média 41 ± 13 anos, duração média de doença 8 ± 7 anos. Cento e dois (90%) doentes com EM surto-remissão. Doentes com pelo menos duas TMD prévias foram 69 (63,3%) e 15 (13,8%) eram naïve. Iniciaram cladribina por ineficácia da TMD prévia 75 (70,1%) doentes. Tempo médio de seguimento 14 ± 7 meses, 71 (62,8%) doentes sob pelo menos 12 meses de terapêutica. Registaram-se EA em 63 (55,7%) dos doentes, 4 deles graves. Os EA mais frequentes foram linfopenia nos primeiros três meses (particularmente subpopulação CD19+), infeções e fadiga. Ninguém descontinuou o tratamento por efeitos adversos. Cinco doentes descontinuaram cladribina por manter

atividade de doença no primeiro ano. Após doze meses de seguimento ($n=71$), TAS média ($0,2 \pm 0,4$) foi significativamente inferior à prévia ($0,6 \pm 1,0$), $p < 0,001$, e não houve diferença nas medianas de EDSS: 2 (IQR 1,13-4,0) vs 2 (IQR 1,5-4,0) $p=0,645$. Em 19 doentes, foi protelado o segundo ano de tratamento, incluindo 15 pela pandemia COVID-19 e 2 por linfopenia.

Conclusão: No ensaio pivot, a eficácia desta terapêutica foi demonstrada após dois anos de tratamento. Nesta população, o curto período de seguimento é uma limitação, mas após doze meses de tratamento, verificou-se estabilização clínica com cladrina. Os EA registados foram semelhantes aos descritos.

Tema: Neuropediatria

CO-029 DOENÇAS DO ESPECTRO DA NEUROMIELITE ÓPTICA EM IDADE PEDIÁTRICA

Cecília Martins^{1,2}, **Raquel Samões**³, **Joana Martins**², **Cristina Garrido**², **Joana Martins Silva**^{3,4}, **Ernestina Santos**^{3,4}, **Sónia Figueiroa**²

1-Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar de Médio Ave; 2-Serviço de Neuropediatria do Centro Materno-Infantil do Norte; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Santo António, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar da Universidade do Porto

Introdução: A doença do espectro da neuromielite óptica (NMOSD) corresponde a um grupo raro de doenças desmielinizantes do sistema nervoso central. Atualmente conhecem-se outras manifestações para além da nevrite óptica (NO) e da mielite transversa (MT), que ampliaram o espectro desta patologia. É mais frequente na idade adulta, sendo escassos os casos em idade pediátrica.

Objetivo e Métodos: Identificação e descrição dos doentes com NMOSD em idade pediátrica, seguidos na consulta de Neuropediatria desde 2009, analisando dados epidemiológicos/clínicos/serológicos/imagiológicos e tratamento realizado. Todos os pacientes preencheram os critérios de Wingerchuk 2015.

Resultados: Identificamos 8 doentes, sem predileção por género (4M:4F). A idade média de início foi de 13,5 anos. As manifestações clínicas iniciais foram: 7 doentes tiveram MT, dois destes tiveram concomitantemente NO e um doente teve uma síndrome do tronco cerebral (STC). No estudo de LCR, 3 doentes (37,5%) tinham pleocitose, número médio de células-39/uL. Três exibiram anticorpos anti-AQP4 e quatro anticorpos anti-MOG. Um doente foi duplamente seronegativo. Os doentes anti-AQP4+ tiveram mais do que 1 surto (2doentes-2 e 1-3). Os doentes anti-MOG+ foram monofásicos até ao momento e o doente duplamente seronegativo teve 3 surtos. RM cerebral e medular mostrou: NO-3, MT-6, MT longitudinalmente extensa (LETM)-3, STC-2 e envolvimento bulbo-medular-1. Na fase aguda todos foram tratados com metilprednisolona ev, 4 IgEV e 4 plasmaférese. Sete casos mantêm ainda seguimento. Um dos doentes faleceu, o único com poliautoimunidade (LSE e hepatite auto-imune). Apenas um doente, o duplo seronegativo, não está a fazer terapêutica imunossupressora crónica. Dos doentes anticorpos anti-AQP4+, um está sob azatioprina e outro sob prednisolona e rituximab. Todos os doentes anti-MOG+ fizeram prednisolona.

Conclusão: Esta patologia em idade pediátrica é causa de morbi-mortalidade importante. É fundamental conhecer o espectro NMOSD para estabelecer o diagnóstico e rapidamente iniciar terapêutica de forma a minimizar a ocorrência de surtos e melhorar o prognóstico.

Tema: D. Vasculares**CO-030 MECHANICAL THROMBECTOMY IN PATIENTS WITH LOW NIHSS SCORES: A SINGLE-CENTRE EXPERIENCE**

Ana Isabel Almeida¹, Luís Augusto¹, Luísa Fonseca², Maria Luísa Silva¹
1-Neuroradiology Department, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 2-Stroke Unit, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal

Background: Mechanical thrombectomy (MT) has become standard in acute ischaemic stroke with large vessel occlusion (LVO), however there is scarce evidence supporting this procedure in patients with low NIHSS scores.

Objectives and Methods: Review the experience of our centre in MT performed in patients with acute LVO and NIHSS <6 since 2016.

Results: 23 patients; median age of 67 years-old [interquartile range (IQR) 59-69,5]; 52% males. Median prestroke modified Rankin Scale (mRS) was 1 (IQR 0-1).

Anterior circulation occlusion in 17 patients (74%) (M1, n=8; M1-M2, n=4; M2, n=4; C6, n=1) and posterior circulation occlusion in 6 (26%) (top of basilar artery, n=5; V3, n=1). Median ASPECTS was 10 (IQR 9-10).

Intravenous thrombolysis was done in 11 patients (48%). MT was performed with stent retriever (\pm adjunctive aspiration) in 13 cases (57%) and by direct aspiration in 10 (43%). Median time from last known well to groin puncture was 5 hours (IQR 3,5-6,75). Successful recanalization was achieved in 19 patients (83%) [TICI 2b, n=6 (26%); TICI 3, n=13 (57%)] and TICI 2a in 1. In 2 patients the procedure was interrupted due to vasospasm. No other complications were identified. Follow-up CT imaging revealed partial infarction in 17 patients (74%) and no haemorrhagic transformations. One patient developed malignant cytotoxic edema. NIHSS score showed significant improvement from admission to discharge (median: 4 vs 1; $p<0.001$) and to 3 months follow-up (median: 4 vs 0; $p<0.001$). Nineteen patients (83%) had a mRS \leq 2 at 3 months. There were no deaths.

Conclusion: In line with previous reports, the clinical outcome of MT in this group of patients appears to be predominantly favourable with a good safety profile. However, future randomized trials comparing MT with the best medical treatment are essential.

Tema: D. Vasculares**CO-031 POST-CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS HEADACHE: RISK FACTORS AND ASSOCIATED COMPLICATIONS**

Leonor Dias^{1,2}, Maria João Pinto^{1,2}, Rúben Maia³, Marta Carvalho^{1,2}
1-Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário São João, E.P.E., Porto; 2-Department of Clinical Neurosciences and Mental Health, Faculty of Medicine, University of Porto; 3-Department of Neuroradiology, Centro Hospitalar Universitário São João, E.P.E., Porto

Introduction: Headache is the most common presentation of cerebral venous thrombosis (CVT), and also a frequent complaint during follow-up. Risk factors for post-CVT headache are still unknown.

Objectives: To study the prevalence of post-CVT headache, possible risk factors and associated complications.

Methods: We performed a retrospective longitudinal observational analysis. We included adult patients admitted to our hospital between 2006 and 2019 with CVT and at least one follow-up appointment. We compared the presence of post-CVT headache with demographic, clinical, and radiological aspects. Complications such as dural arteriovenous fistula (dAVF), CVT recurrence or intracranial hypertension (ICH) were noted. Recanalization status during follow-up was evaluated. We analysed data using IBM SPSS Statistics® version 26.

Results: We included 134 patients with CVT. Sixty patients (45.5%) experienced headache during follow-up: 11.7% of those complicated with dAVF and 5.0% had recurrent CVT. 13.3% of these patients had ICH, and 3.3% had been submitted to craniectomy in the acute phase. De novo headache following CVT was found in 27.6% of patients. Recanalization during follow-up was absent/incomplete in 82.5% of post-CVT headache patients ($p=0.027$). Headache previous to CVT ($p=0.001$), psychiatric comorbidity ($p=0.004$), and dAVF ($p=0.023$) were also statistically significant associations. Logistic regression confirmed that incomplete/absent recanalization, psychiatric comorbidities and previous headache history increased headache in follow-up 3.1 times ($p=0.033$, 95% CI 1.009-9.004), 3.7 times ($p=0.008$, 95% CI 1.407 – 9.794) and 4.7 times ($p=0.004$, 95% CI 1.648-13.137), respectively. Headache in acute CVT ($p=0.111$) and non-haemorrhagic lesion ($p=0.186$) did not correlate with follow-up cephalalgia. Patients with haemorrhagic infarction had more frequent headaches in follow-up (60% vs 40%), however, this was not statistically significant ($p=0.083$).

Conclusion: Post-CVT headache is a relatively common disorder. Incomplete venous recanalization, psychiatric comorbidity and pre-existent headache disorder might be important risk factors for its development. CVT complications should be excluded in these patients.

Tema: D. Vasculares**CO-032 AUMENTO DA INCIDÊNCIA DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL HEMORRÁGICO NO ESTADO DE EMERGÊNCIA COVID-19 - COINCIDÊNCIA OU ASSOCIAÇÃO?**

Daniela Santos Oliveira¹, Bárbara Teixeira¹, Ana Azevedo^{1,2}, Luís Fontão¹, José Mário Roriz¹, Luís Ruano^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 3-Departamento de Ciências da Saúde Pública e Forenses e Educação Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto

Introdução: Vários estudos têm explorado as manifestações e complicações neurológicas da infeção por SARS-CoV-2. Alguns apontam para um estado pró-trombótico e maior incidência do AVC isquémico. Contudo, na nossa UAVC, notou-se um aumento das admissões por AVC hemorrágico, algo não descrito na literatura existente.

Objetivos: Avaliar se ocorreu um aumento da incidência de AVC hemorrágico durante o primeiro pico epidemiológico da pandemia COVID-19, comparativamente ao ano anterior, na região de Entre Douro e Vouga.

Metodologia: Identificamos os doentes admitidos por AVC de 1 de janeiro a 30 de junho, em 2019 e 2020. Estimamos a incidência de AVC hemorrágico na população durante os períodos de pré-pandemia (PP), pandemia (P), estado de emergên-

cia (E) e pós-estado de emergência (PE) e comparamos estes valores pelo teste exato de Fisher, com valor p ajustado para comparações múltiplas. Adicionalmente descrevemos e comparamos o NIHSS à admissão, mRS à alta, número de óbitos, dias de internamento, localização e etiologia em cada período.

Resultados: Identificamos, com AVC, 192 doentes em 2019, 20 (10,42%) hemorrágicos; e 184 doentes em 2020, 29 (15,76%) hemorrágicos. Em comparação com os períodos homólogos de 2019, a incidência de AVC hemorrágico em 2020 foi 2 vezes superior no período P (IC 95%: 0,95-4,46) e 3,67 vezes superior no período E (IC 95%: 1,09-16,37). Neste último, verificamos maior frequência de doentes do sexo masculino e etiologia hipertensiva; a localização profunda e direita foram mais frequentes; o NIHSS à admissão, duração do internamento e percentagem de óbitos foram menores e verificou-se uma maior proporção de doentes com mRS \leq 2 à alta.

Conclusão: O nosso estudo descreve um aumento da incidência de AVC hemorrágico durante a pandemia COVID-19, particularmente durante o estado de emergência. Tal pode dever-se a fatores relacionados com o confinamento, como dificuldades no acesso a medicação antihipertensiva e aos cuidados de saúde primários.

Tema: D. Vasculares

CO-033 A VARIAÇÃO DA AFLUÊNCIA AO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE DOENTES COM SINTOMAS NEUROLÓGICOS FOCAIS TRANSITÓRIOS EM TEMPOS DE PANDEMIA COVID-19

Rui Felgueiras¹, Diogo Pereira¹, Manuel Correia¹, Rui Magalhães²
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto;
2-Instituto Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto

Introdução: Os sintomas neurológicos focais transitórios (SNFT) podem ter um caráter de emergência médica, como por exemplo os AIT. Vários fatores justificam uma procura tardia de ajuda médica, mas nunca este facto foi descrito numa pandemia.

Objetivo: Avaliar a afluência ao longo do tempo de SNFT ao Serviço de Urgência (SU) durante os últimos 11 meses.

Metodologia: Informação registada no contexto do trabalho prospetivo de base hospitalar "Sintomas neurológicos focais transitórios: otimizar diagnóstico e processo de decisão". Desde novembro de 2019, identificaram-se todos os indivíduos com mais de 18 anos, pertencentes ao ACES Ocidental, sem deterioração cognitiva, que recorreram ao SU do Centro Hospitalar Universitário do Porto (CHUP) com SNFT. Foram excluídos os doentes com vertigem de etiologia periférica que tenham sido observados por ORL. Foi realizada no âmbito do estudo uma consulta de Neurologia, e nos casos de dúvida RM cerebral, EEG, ECG e eco-Doppler cervical e transcraniano. A consulta e os exames foram interrompidos nos meses de confinamento (março-maio 2020).

Resultados: Até 16 de setembro de 2020 foram registados 325 doentes com SNFT. Destes, 61 (18,8%) foram suspeitas de AIT e, dos restantes, 111 (34,2%) foram síndromes vertiginosas sem diagnóstico definido. Dos 153 doentes avaliados em consulta, confirmaram-se 12 de 17 possíveis AIT e mais 18 doentes, previamente não diagnosticados, foram considerados AIT, um dos quais do grupo das síndromes vertiginosas. A afluência média mensal de doentes com SNFT ao SU foi de 38, 18 e 33 respetivamente nos meses pré-pandemia, confinamento e pós-confinamento. Esta redução durante o confinamento verificou-

-se em todos os SNFT, incluindo as suspeitas de AIT.

Conclusão: O diagnóstico tardio, seja por erro de diagnóstico ou por falta de recorrência a ajuda médica pelos doentes com SNFT, pode ter contribuído para um maior risco de AVC nesta população, em particular durante os meses de confinamento.

Tema: D. Desmielinizantes

CO-034 BRAIN RESERVE AND COGNITIVE RESERVE ON SOCIAL COGNITION IN MULTIPLE SCLEROSIS: WHAT ROLES?

Rita Machado¹, Cláudia Lima¹, Otilia C. D'Almeida^{2,3,4}, Ana Afonso², Carmo Macário¹, Miguel Castelo-Branco^{2,3,4,5}, Lúcia Sousa¹, Isabel Santana^{1,3,5}, Sónia Batista^{1,5}

1-Department of Neurology, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 2-Visual Neuroscience Laboratory, Institute for Biomedical Imaging and Life Sciences (IBILI), Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 3-Centre for Neuroscience and Cell Biology (CNC). IBILI, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 4-Institute for Nuclear Sciences Applied to Health (ICNAS), University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 5-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: "Classical" cognitive impairment is well characterized in Multiple Sclerosis (MS), but social cognition seems to be overlooked. The Reserve theory posits that baseline differences in maximal lifetime brain volume (Brain Reserve-BR) and lifetime intellectual enrichment (Cognitive Reserve-CR) affect cognitive performance in neurodegenerative disease.

Objectives: To investigate the effects of BR and CR on social cognition performance, by determining if these factors moderate the impact of grey matter (GM) atrophy.

Methods: Sixty MS patients and sixty healthy controls were enrolled. Total intracranial volume (ICV) was used as a proxy of BR and years of formal education as a proxy of CR. All participants underwent Theory of Mind (ToM) testing and 3Tesla brain MRI. Multiple linear regression analyses were performed to assess the protective effect of BR and CR on social cognition (ToM Eyes Test, ToM Videos Test). Furthermore, we investigated differences in effects according to disease duration (<10 years vs >10 years).

Results: ICV was an independent predictor of Eyes Test ($R^2=0.079$, $p=0.028$) and Videos Test ($R^2=0.097$, $p=0.016$). Moreover, an ICV x cortical GM volume interaction was significant on Eyes Test ($R^2=0.158$, $p=0.002$) and Videos Test ($R^2=0.198$, $p=0.001$), whereby greater ICV attenuated the negative impact of GM atrophy on social cognition tests. Conversely, education was not associated with ToM performance. Stratification for disease duration showed that the protective effect of ICV on social cognition only occurred in early stages of disease (<10 years).

Conclusion: Social cognition was associated with BR (ICV), which has a moderator effect on the negative impact of GM atrophy, while CR (education) had no significant effect. This association is consistent with a strong heritability of both ICV and social cognition, suggesting that social cognition may be a cognitive domain less influenced by environmental factors, such as CR.

Tema: D. Desmielinizantes**CO-035 CARACTERIZAÇÃO DA GRAVIDEZ EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA DO CHVNG/E**Joana Costa Novo¹, Joaquim Pinheiro¹, Helena Felgueiras¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/ Espinho

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) afeta predominantemente mulheres e apresenta-se mais frequentemente em idade fértil. Com o aumento das opções terapêuticas e melhor controlo da progressão da doença, o planeamento da gravidez tornou-se ainda mais relevante.

Objetivo: Caracterizar a gravidez e puerpério em doentes com EM seguidas no Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho.

Metodologia: Foi realizado um estudo retrospectivo onde foram incluídas 136 doentes do sexo feminino com o diagnóstico de EM. A partir dos registos clínicos foram recolhidos os seguintes dados: idade, data do diagnóstico, EDSS, taxa anualizada de surtos (TAS) e atividade presente na RM prévias à concepção, terapêutica modificadora da doença (TMD) e interrupção, surtos durante a gravidez e após o parto, tipo de parto, data de termo, complicações e patologias nos neonatos.

Resultados: Registaram-se 34 gravidezes em 27 mulheres, 4 abortamentos e 30 de termo (em média 38,4 ± 1,2 semanas). Dos partos, 56% foram distócicos. A idade média na gravidez foi de 33,4 ± 4,1 anos e em média as gravidezes ocorreram 4,54 anos após o diagnóstico de EM. Todas as mulheres tinham EDSS prévios entre 0 e 2 e TAS entre 0 e 1,5. Das doentes, 20% tinham RM prévia à concepção com sinais de atividade da doença. Durante a gravidez registaram-se surtos em 17,64% das doentes e no primeiro ano pós-parto em 29,41%. Das mulheres, 60% encontrava-se sob TMD aquando a conceção (destas 45% sob acetato de glatirâmero), sendo esta suspensa nos primeiros 3 meses de gravidez. Nas gravidezes de termo, a intercorrência mais frequente foi diabetes gestacional. Identificaram-se 3 malformações minor (10%) entre os nados-vivos.

Discussão: A nossa população, corrobora a segurança da gravidez e a importância de um bom controlo prévio da doença. Contudo, a maioria das mulheres apresentava uma atividade da doença ligeira prévia, o que tornou a amostra menos representativa.

Tema: D. Desmielinizantes**CO-036 PAINEL DE MICRORNAS INFLAMATÓRIOS NA ESCLEROSE MÚLTIPLA**Bárbara Leal^{1,2}, Ana Marta Ferreira^{1,2}, Ricardo Martins Ferreira^{1,2}, Henrique Nascimento³, Raquel Samões³, Ana Paula Sousa³, Ernestina Santos³, Joana Guimarães⁴, Maria José Sá^{4,5}, Fj Ros Forteza^{6,7}, Inês Correia⁸, Lúvia Sousa⁸, João Ferreira⁹, João Sá⁹, Joana Parra¹⁰, Paulo Pinho e Costa^{1,2,11}, Berta Martins Da Silva^{1,2}, Ana Marta Martins Da Silva³

1-UMIB, ICBAS-UPorto; 2-Laboratório Imunogenética, DPIM, ICBAS-UPorto; 3-Departamento Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto – Hospital de Santo António; 4-Departamento Neurologia Centro Hospitalar de São João; 5-Faculdade Ciências da Saúde, Universidade Fernando Pessoa; 6-Serviço de Neurologia, Unidade de Saúde Local da Guarda, E.P.E; 7-Departamento de Ciências Médicas, Faculdade de Ciências da

Saúde, Universidade da Beira Interior; 8-Departamento Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 9-Departamento Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN); 10-Departamento Neurologia, Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC); 11-Instituto Nacional de Saúde (INSA) Dr. Ricardo Jorge

Introdução: A esclerose múltipla (EM) é uma doença crónica de causa ainda desconhecida. A sua etiologia é complexa poligénica, multifatorial com fatores genéticos e ambientais a terem um importante papel. Nos últimos anos tem-se tornado evidente que os mecanismos epigenéticos contribuem para a patogénese da EM. Neste contexto, particular atenção tem sido dada aos microRNAs (miRs) que são pequenas moléculas de RNA não codificante, que funcionam como reguladores pós-transcricionais da expressão génica. Diversos estudos mostram que na EM há uma desregulação no perfil de miRs, com especial ênfase para miRs inflamatórios. O objetivo deste trabalho foi quantificar, em doentes com EM, a expressão sérica dos miR-21, -22, -146a e miR-155 que regulam vários processos imunológicos, como o desenvolvimento e maturação dos linfócitos T e B e a produção de citocinas. Adicionalmente, pretendíamos avaliar o desempenho diagnóstico destes miRs.

Metodologia: Os níveis séricos dos miR-21,-22, -146a e miR-155 foram quantificados em 84 doentes com diagnóstico definitivo de EM e 42 controlos saudáveis. O desempenho diagnóstico foi avaliado por análise das curvas ROC e respetiva AUC.

Resultados: Os níveis séricos de miR-21 (AUC= 0,61) e de miR-22 (AUC=0,77) foram menores nos doentes com EM comparativamente aos controlos. Por outro lado, os doentes tiveram níveis mais elevados de miR-146a (AUC = 0,51) e de miR-155 (AUC = 0,68) comparativamente aos controlos. Apesar de o desempenho diagnóstico individual de cada miR ser baixo, a combinação dos 4 miRs em estudo demonstrou uma grande capacidade diagnóstica permitindo discriminar doentes e controlos com 90% especificidade e 84% sensibilidade (AUC = 0,94).

Conclusão: O painel constituído pelos miRs inflamatórios miR-21, miR-22, miR-146a e miR-155 parece ser um biomarcador de EM promissor podendo contribuir para uma melhor caracterização dos doentes e do seu prognóstico, assim como auxiliar nas decisões terapêuticas e/ou monitorização dos seus efeitos.

Financiamento: BIEM**Tema: D. Desmielinizantes****CO-037 CONHECIMENTOS E OPINIÕES DAS PESSOAS COM ESCLEROSE MÚLTIPLA SOBRE VACINAÇÃO EM CONTEXTO DA PANDEMIA A SARS-COV-2**Joana Moniz Dionísio¹, Ângela Timóteo², Ana Martins Rodrigues², André Rêgo¹, Joana Vítor², Sofia Delgado¹, Rita Pinheiro¹, Pedro Neves¹, José Bandeira Costa³, José Vale², Vasco Salgado¹, Mariana Santos¹

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2-Hospital Beatriz Ângelo; 3-Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: Contrariamente ao previamente admitido, a evidência disponível permite considerar que a vacinação não aumenta o risco de esclerose múltipla (EM) ou do seu agravamento. A posição das pessoas com EM (PcEM) relativamente a uma eventual vacinação contra a COVID-19 é desconhecida.

Objetivos: Avaliar conhecimentos/opiniões das PcEM sobre vacinação e a aceitação de uma eventual vacina para o SARS-CoV-2.

Metodologias: Inclusão de pessoas com síndrome clínica isolado (CIS) sob terapêutica modificadora da doença (TMD) e PcEM, diagnosticadas antes de 3/2020, de dois hospitais portugueses; elaboração e envio (10-20/09/2020) de questionário anónimo (Google Forms®) com variáveis socioeconómicas, relativas à EM, posição sobre vacinação e hipotética vacina contra a COVID-19; estatística descritiva.

Resultados: 270 doentes (76,3% mulheres, idade média 49,5), 63,7% CIS/EM surto-remissão (EMSR) e 10,7% EM progressiva (25,6% fenótipo desconhecido), 35,9% sob TMD de elevada eficácia. Se existir uma vacina contra a COVID-19 eficaz e segura, 48,9% gostaria de ser vacinado, 11,9% não quer (maior percentagem nas formas progressivas, 31,0% vs 11,6%, $p=0,006$) e 39,3% não sabe. Relativamente à opinião sobre a mesma: 71,2% acredita que será útil para controlar a pandemia, 8,5% acredita que poderá agravar a EM; 15,1% acredita que a sua eficácia possa ser diminuída pela TMD, mas não pretende mudar porque a sua EM está controlada. Afirma cumprir o Plano Nacional de Vacinação, 87,4%. Relativamente às vacinas no geral: 41,5% não considera que estas possam influenciar a EM; contudo, 29,3% teme os efeitos secundários das vacinas ou considera que estas possam desencadear agravamento/surto de EM.

Conclusão: Quase metade dos doentes pretende ser vacinado para a COVID-19, mas uma percentagem elevada não tem a certeza. Uma percentagem não negligenciável teme efeitos adversos ou agravamento da EM associados à vacinação. Reforçamos a importância de discussão com as PcEM sobre a evidência disponível relativamente a este tema.

Tema: Ataxias

CO-038 ATAXIA DE INÍCIO TARDIO ASSOCIADA À EXPANSÃO NO GENE RFC1: ESTUDO NACIONAL MULTICÊNTRICO.

Maria João Malaquias¹, Luís Braz^{2,3}, Ana Aires^{2,3}, Ana Luísa Sousa⁴, Ana Paula Sousa⁵, Catarina Cruto⁶, Cristina Alves¹, Cristina Costa⁷, Cristina Rosado Coelho⁸, Eva Brandão⁴, Goreti Nadais², Joana Guimarães^{2,3}, Nuno Vila-Chá¹, Pedro Abreu^{2,3}, Raquel Barbosa⁹, Raquel Samões¹, Ricardo Taipa¹⁰, Rui Araújo^{2,3}, Teresa Pimentel¹¹, Vítor Tedim Cruz⁶, André Caetano⁹, Margarida Calejo⁶, Paula Salgado⁶, Bravo Marques^{11,12}, Joana Damásio^{1,13}, Daniela Garcez¹¹, Jorge Pinto Basto¹⁴, Ana Lopes¹³, João Parente Freixo¹³, Jorge Oliveira¹³, Marina Magalhães¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 3-Departamento Neurociências Clínicas e Saúde Mental da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira, Aveiro; 5-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 6-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Porto; 7-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, Amadora; 8-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal; 9-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa; 10-Unidade de Neuropatologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 11-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, Lisboa; 12-Unidade de Neuropsiquiatria, Fundação Champalimaud, Lisboa; 13-Centro de Genética Preditiva e Preventiva (CGPP), Instituto de Biologia Celular e Molecular (IBMC), Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (i3S), Universidade do Porto, Porto; 14-CGC Genetics, Porto

Introdução: Em 2019, a expansão bialélica da unidade de repetição AAGGG do gene *RFC1* foi identificada como causa de CANVAS (*cerebellar ataxia, neuropathy and vestibular areflexia syndrome*) e ataxia esporádica de início tardio. Sendo um defeito

genético recentemente descrito e que se estima como prevalente nos caucasianos, a caracterização fenotípica detalhada é fundamental para a correta definição do seu espectro clínico.

Objetivos: Caracterização fenotípica de uma população portuguesa com ataxia multifatorial, sugestiva de ter expansão patogénica no *RFC1*.

Métodos: Revisão multicêntrica dos processos clínicos e pesquisa de expansão patogénica no *locus RFC1*.

Resultados: Incluídos 34 doentes (20 mulheres), 10 pertenciam a 4 famílias e dos restantes 14, 8 tinham história familiar de ataxia. Em 24 obteve-se confirmação molecular da expansão bialélica AAGGG no *RFC1*, 1 testou negativo e os restantes aguardam confirmação. A idade mediana de início da clínica neurológica foi $58 \pm 11,7$ anos, sendo os sintomas mais comuns à apresentação, instabilidade da marcha ($n=29$) e alterações sensitivas ($n=13$). A tosse, presente em 53%, teve início entre a 3-6ª décadas de vida. Seis reportaram melhoria da tosse com o agravamento da ataxia. Com tempo mediano de doença de $11,5 \pm 7,8$ anos, a evolução foi sempre progressiva, sendo que todos apresentaram neuropatia sensitiva e 74% tinham fenótipo completo de CANVAS. Dois doentes desenvolveram sinais piramidais, 3 tiveram atingimento das vias auditivas e 1 das vias óticas. A pesquisa de vestibulopatia realizada em 19 doentes, foi positiva em 18 e correlacionou-se com HIT anormal. A atrofia cerebelosa na RM cerebral foi frequente ($n=19/31$) e independente do tempo de doença.

Conclusão: O fenótipo da presente série está de acordo com o previamente descrito, sendo a neuropatia componente universal. Novas características aqui reportadas, como relação inversa entre gravidade da tosse e da ataxia e possível envolvimento das vias piramidal, ótica e auditiva alargam a heterogeneidade fenotípica do *RFC1*.

Tema: Ataxias

CO-039 EPISODIC ATAXIA TYPE 1 GENOTYPE MANIFESTING WITH EPISODIC ATAXIA TYPE 2 PHENOTYPE

André Jorge¹, Diana Melancia², Carlos Figueiredo³, Ana Inês Martins¹, Jorge Oliveira⁴, João Lemos^{1,5}

1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Neurology Department, Central Lisbon University Hospital Centre, Lisbon, Portugal; 3-Neurology Department, Fernando da Fonseca Hospital, Lisboa, Portugal; 4-Center for Predictive and Preventive Genetics, Institute for Molecular and Cell Biology, i3S, University of Porto, Porto, Portugal; 5-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Episodic ataxia type 1 (EA1) and type 2 (EA2) are autosomal dominant disorders caused by defects in *KNCA1* and *CACNA1A* genes, respectively. While both EA1 and EA2 are characterized by recurrent episodes of vertigo and ataxia, interictally, only EA2 is known to demonstrate ocular motor vestibular signs. Here we report a family with a new *KNCA1* variant, showing both critical and intercritical ocular motor vestibular signs.

Clinical Cases: Patient 1: A 56-year-old female presented with a 30-year history of paroxysmal episodes of vertigo and diplopia, precipitated by fever. Intercritically, her exam showed mild hypometric vertical saccades, perverted horizontal headshaking with downbeat nystagmus (DBN), gait ataxia, and video-oculography (VOG) showed central positional DBN (10°/s). Ictally, there was intense spontaneous DBN.

Patient 2: A 31-year-old female (oldest daughter of Patient

1) presented with a history of paroxysmal episodes of vertigo, dysarthria and imbalance, since the age of six. These were triggered by sudden postural changes and concurrent illness. Interictally, on exam, there was finger myokymia and postural myoclonus, while VOG was normal. Ictally, there was intense spontaneous DBN.

Patient 3: A 24-year-old female (youngest daughter of Patient 1) presented with paroxysmal attacks of vertigo and imbalance since childhood. These attacks were triggered by ambient high temperature and postural changes. Interictally, on exam, there was finger myokymia and postural myoclonus, while VOG

showed positional DBN (8°/s). Ictally, no nystagmus could be discerned in light.

Brain MRI was normal in Patient 2, and revealed mild cerebellar atrophy in Patients 1 and 3. Genetic testing revealed a novel variant in *KCNA1* gene (NM_000217.2:c.973G>C, p.Glu325Gln) in all patients, confirming the diagnosis of EA1. Attacks in patient 1 and 2 resolved with acetazolamide 250 mg bid.

Conclusion: We describe previously non-reported intercritical ocular motor vestibular findings in EA1, which until now have only been associated to EA2.

E-POSTERS

Tema: Ataxias

EP-001 UM RARO E CURIOSO CASO DE UMA FAMÍLIA COM DESEQUILÍBRIO NA MARCHA

Andreia Ferreira¹, Margarida Lopes¹, Sofia Marques¹, Filipa Sousa¹, Ricardo Maré¹, Célia Machado¹
1-Hospital de Braga

As ataxias espinocerebelosas autossômicas dominantes (SCAs) são um grupo complexo de doenças neurodegenerativas com heterogeneidade genética significativa. Mutações no gene *ELOVL4* foram associadas à SCA34 com ataxia progressiva e eritroqueratodermia. Apresentamos uma família com esta mutação e a sua variabilidade fenotípica.

O nosso caso índice é de uma doente de 71 anos com ataxia progressiva desde os 63 anos. Sem queixas sugestivas de disautonomia. Antecedentes de hipotireoidismo e hipertensão arterial. Apresentava nistagmo horizonte-rotatório inesgotável nos movimentos oculares horizontais, hiperreflexia generalizada e hipostesia álgica em péua. A RM cerebral revelou atrofia cerebelosa e hipersinal em T2 dos pedúnculos cerebelosos. EMG/ECN com polineuropatia axonal sensitivo-motora. A filha do caso índice tem 47 anos, é saudável, e apresentava episódios de vertigem e desequilíbrio com 1 ano de evolução. Exame neurológico com limitação na supraversão ocular e movimentos de perseguição fragmentados. A RM cerebral revelou atrofia do vérmis superior do cerebelo. Nenhuma das doentes tinha alterações cutâneas associadas. Ambas apresentaram heterozigotia para a variante *ELOVL4* – c 922 A>C, previamente descrita em casos de SCA34.

Os casos apresentados estão de acordo com a variabilidade fenotípica das mutações *ELOVL4* reportadas na literatura. Pretendemos alertar para esta entidade genética que apresenta características semelhantes à atrofia de sistemas múltiplos, clínica e imagiológicamente, e que se pode apresentar sem as alterações cutâneas sugestivas da SCA34.

Tema: Ataxias

EP-002 SÍNDROME DE MILLER-FISHER RECORRENTE

Sofia Grenho Rodrigues¹, Inês Brás Marques¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa, Lisboa

Introdução: A síndrome de Miller-Fisher (SMF) constitui uma variante rara da síndrome Guillain-Barre caracterizada pela tríade de oftalmoparesia, ataxia e arreflexia osteotendinosa. A sua recorrência parece ser ainda menos frequente. Apresentamos um doente com dois episódios sugestivos de SMF.

Caso Clínico: Homem 75 anos, sem antecedentes relevantes, recorreu ao SU por quadro de diplopia progressiva, com 4 dias de evolução. Ao exame neurológico destacava-se limitação da abdução do olho direito e da adução, infra e supraversão do olho esquerdo, e ptose incompleta à esquerda. A RM-CE e o estudo LCR não revelaram alterações. Por suspeita de miastenia gravis ocular, realizou EMG de fibra única que revelou moderada alteração na transmissão neuromuscular. Iniciou piridostigmina e prednisolona, mas sem melhoria clínica. Repetiu EMG após 2 semanas, apresentando achados compatíveis com SMF. Apresentava nesta altura adicionalmente ataxia da marcha e arreflexia. Fez imunoglobulina ev durante 5 dias com resolução gradual dos sintomas em 4 semanas. Manteve-se assintomático até quatro anos mais tarde, apresentando novo episódio de diplopia e ptose palpebral progressivas com 1 semana de evolução. À observação apresentava ptose palpebral direita completa, paresia da adução com limitação da supraversão a infraversão do olho direito, marcha atáxica e arreflexia. A RM-CE não demonstrou lesões agudas. O EMG foi novamente compatível com SMF. Cumpriu 5 dias de Ig ev, apresentando resolução dos sintomas na *follow-up* de 1 mês. Em ambos os episódios, os anticorpos antigangliosídeos foram negativos.

Conclusão: A recorrência da SMF é bastante rara, sendo o intervalo entre episódios variável, com descrições entre 3 meses e 44 anos. A SMF associa-se em 85% dos casos à presença de anticorpos anti-GQ1b. A imunoglobulina constitui a primeira linha de tratamento, sendo o prognóstico favorável. Destacamos este caso não só pela sua raridade, mas também pelo desafio diagnóstico que constituiu.

Tema: Ataxias

EP-003 ATAXIA ESPINHOCEREBELOSA 17 DE INÍCIO TARDIO: DOENÇA RARA COM UM VASTO ESPETRO CLÍNICO

Marta Sequeira¹, Margarida Ferro¹, João Lourenço¹
1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução: A Ataxia espinho cerebelosa 17 (SCA 17) é uma doença de transmissão autossômica dominante que resulta da expansão dos tripletos CAG/CAA no gene *TATA box-binding protein* (TBP), sendo que repetições entre 25-40 são normais, entre 43 e

49 têm penetrância incompleta e >50 têm penetrância completa. Apesar de casos sintomáticos descritos na literatura, ainda existe dúvida de como classificar alelos com 41 ou 42 repetições.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 84 anos, com história de vários familiares com queixas de descoordenação e desequilíbrio da marcha. Em 2017 foi referenciado ao nosso centro por queixas de desequilíbrio com dois anos de evolução com agravamento progressivo. Ao exame neurológico apresentava cifoescoliose, nistagmo evocado pelo olhar, disartria, ataxia axial e apendicular e um teste Romberg positivo. Realizou RM neuroeixo que documentou atrofia cortical difusa e ligeira atrofia cerebelosa; o EMG revelou polineuropatia axonal predominantemente sensitiva e o restante estudo etiológico para ataxias cerebelosas adquiridas foi negativo. Foi referenciado a consulta de genética tendo realizado estudo genético para ataxia de Friedreich que foi negativo. Em consulta de reavaliação observou-se agravamento da ataxia da marcha e desenvolvimento de mioclonias multifocais. Realizou teste genético para SCA dominantes que revelou um alelo com 42 repetições no gene *TBP*.

Conclusão: A descrição de mioclonias na SCA 17 é raramente reportada, pelo que este caso exemplifica a sua variabilidade fenotípica, bem como a correlação inversa existente entre o número de repetições e idade de início dos sintomas. A SCA 17 é uma reconhecida fenocópia da doença de Huntington, se bem que neste caso foi inicialmente um mímico da ataxia de Friedreich. Apesar da controvérsia existente, já se inclui o valor de 41 repetições como o *cut-off* mínimo para penetrância incompleta.

Tema: Ataxias

EP-004 ATAXIA EPISÓDICA TIPO 1 – DESCRIÇÃO DE UM CASO FAMILIAR

Patrícia Faustino¹, Filipe Godinho¹, João Lourenço¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A ataxia episódica tipo 1 é uma canalopatia de transmissão autossómica dominante, causada por uma mutação no gene *KCNA1*. É caracterizado por episódios com duração variável de ataxia da marcha, vertigem e disartria, podendo também apresentar nos períodos interictais mioquímia. Outras manifestações associadas incluem epilepsia, hipoacúsia e espasticidade dos membros inferiores.

Caso Clínico: Descrevemos uma família, com um quadro de início na infância de episódios recorrentes de vertigem, ataxia e disartria, com uma duração de poucos minutos. A referir pai, duas filhas e uma neta sintomáticos. Diagnóstico inicial em filha de 22 anos, com quadro clínico mais exuberante, com maior número de episódios diários, sem alterações ao exame neurológico. Terá sido seguida em Neuropediatria e em consulta de Vertigem, sem diagnóstico conclusivo. Foi encaminhada para consulta de Neurologia, tendo sido detectada mutação em heterozigotia no gene *KNCA1* e medicada com carbamazepina, com melhoria dos episódios e redução da sua frequência. A sua irmã de 36 anos de idade, apresentava em média 5 episódios diários de ataxia da marcha, com episódios de contracção involuntária das mãos bilateralmente, com oponência forçada do 1º dedo, sendo os episódios mais frequentes em períodos de stress. Ao exame neurológico destacava-se hipometria das sacadas, ligeira disdiadococinésia bilateralmente e movimentos involuntários dos dedos das mãos classificados eletrofisiologicamente como poliminimioclonias. Tem uma filha de 4 anos já sintomática, com episódios semelhantes apresentando adicionalmente convergência ocular forçada.

Ambas as irmãs necessitaram ao longo dos anos de apoio psicológico associado com a ausência de diagnóstico e múltiplos episódios incapacitantes diários.

Conclusão: A ataxia episódica tipo 1 é uma doença rara e o seu carácter transitório pode levar ao atraso no diagnóstico. Deste modo é importante aumentar o reconhecimento desta patologia, para ser possível uma intervenção terapêutica com o objectivo de melhorar a qualidade de vida e proporcionar aconselhamento genético.

Tema: Ataxias

EP-005 DEGENERESCÊNCIA CEREBELOSA SUBAGUDA PARANEOPLÁSICA ANTI-TR: UM DIAGNÓSTICO PRECOCE DEMASIADO TARDE?

Teresa Barata Silvério¹, Alyne Cordeiro¹, Fábio Carneiro¹, Miguel Grunho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Introdução: Estão descritas múltiplas manifestações neurológicas associadas a linfoma, podendo estas ocorrer durante todo o curso da doença. O envolvimento paraneoplásico ocorre em menos de 1% dos doentes, sendo mais frequente quando associado ao linfoma de Hodgkin (LH).

Caso Clínico: Homem de 50 anos, com antecedentes pessoais de tabagismo, apresentou-se com quadro subagudo (2 semanas), progressivo, incapacitante, de ataxia cerebelosa axial e tetra-apendicular, nistagmo e disartria escandida. A investigação inicial (incluindo TC-CE, RM-Encefálica, estudo analítico, e exame citoquímico, microbiológico e neuropatológico de LCR) não demonstrou alterações. Salientava-se ainda a presença de tumefação inguinal esquerda dolorosa, interpretada pelo doente como uma hérnia inguinal, mas correspondendo clinicamente a adenomegalias inguinais. A TC tóraco-abdomino-pélvica confirmou a existência de adenomegalias inguinais, sem outras alterações patológicas relevantes. A FDG-PET de corpo inteiro revelou captação ganglionar de radiofármaco suspeita de malignidade supra e infra-diafragmática. A repetição da RM-Encefálica veio a revelar atrofia cerebelosa. Foi realizada biópsia de adenomegalia inguinal que permitiu estabelecer o diagnóstico histológico de LH clássico. Entretanto foi também conhecida a positividade dos anticorpos anti-Tr. Foi iniciada terapêutica com corticoterapia e imunoglobulina humana EV, tendo ocorrido notável melhoria das adenomegalias, mas não do ponto de vista neurológico, tendo-se quanto muito alcançado estabilização clínica. O doente iniciou seguimento em Hemato-Oncologia, tendo realizado tratamentos de quimio e radioterapia, com boa resposta relativamente ao LH. Porém, meses mais tarde, novamente sob tratamento com corticoterapia e imunoglobulina humana EV, tal benefício continua a não acontecer a nível neurológico.

Discussão: No âmbito dos linfomas, a degenerescência cerebelosa paraneoplásica ocorre quase exclusivamente no LH, muitas vezes com anticorpos anti-Tr. A apresentação neurológica precede o diagnóstico na maioria dos doentes, pelo que o reconhecimento precoce desta entidade é fundamental para um tratamento atempado. Porém, como ilustrado no presente caso, pode ser já demasiado tarde em termos neurológicos, persistindo incapacidade significativa.

Tema: Ataxias**EP-006 FENÓTIPO CLÍNICO INCOMUM ASSOCIADO A VARIANTE PATOGENICA EM HOMOZIGOTIA NO ANO10**

Daniela Pimenta Silva¹, Leonor Correia Guedes^{1,2}, Ana Castro Caldas³

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 3-Campus Neurológico Senior, Torres Vedras

Introdução: A ataxia cerebelosa autossómica recessiva tipo 3 (ARCA3) está associada a variantes patogénicas no ANO10, que codifica uma proteína transmembranar, a anoctamin 10. A variante patogénica c.132dupA é a mais comum, mas em homozigotia é extremamente rara.

Caso Clínico: Mulher com sintomas de visão turva com início aos 20anos, desenvolveu diplopia binocular vertical e osciloposia associado a vertigem posicional. Desde os 35 anos desenvolveu progressivamente instabilidade da marcha com quedas frequentes, seguido de urgência e incontinência urinárias. Posteriormente, também disfasia e dificuldades mnésicas. Filha de pais consanguíneos, teve dois irmãos falecidos à nascença. Sem outra história familiar ou pessoal relevantes. Na primeira consulta de Neurologia, aos 50 anos, a doente apresentava títubeação cefálica, nistagmo evocado pelo olhar, sacadas oculares hiperométricas, ligeira exotropia do olho direito com diplopia binocular vertical, disartria escândida, ataxia apendicular e da marcha, necessitando de apoio unilateral para a marcha. Reflexos osteotendinosos vivos, Hoffman presente bilateralmente, reflexos cutâneo-plantares flexores. Apresentava ainda intolerância para decúbito dorsal por vertigem rotatória, e vasos conjuntivais tortuosos. A avaliação analítica, incluindo vitaminas e α 1-fetoproteína, era normal. A RM-CE mostrou atrofia cerebelosa difusa. EMG sem evidência de neuropatia. Avaliação oftalmológica normal. Testes genéticos para ataxias cerebelosas recessivas, ataxia de Friedreich, SCA1,2,3,6,17,DRPLA negativos. A sequência de exoma revelou uma variante patogénica no ANO10 em homozigotia c.132dupA p.(Asp45Argfs*9). Iniciou lidebenona até 180 mg/dia que não tolerou.

Discussão: Apresentamos uma doente com sinais cerebelosos, piramidais, oculares, vestibulares, urinários e cognitivos associados a variante patogénica em homozigotia c.132dupA no ANO10. Do nosso conhecimento, estão descritas na literatura apenas 4 famílias com esta variante em homozigotia. Para além dos defeitos cerebelosos, piramidais e cognitivos conhecidos, o caso que descrevemos é incomum na ARCA3, contribuindo para expandir o fenótipo associado a variantes patogénicas no ANO10, aprofundando o nosso conhecimento sobre a história natural e o diagnóstico diferencial das ataxias cerebelosas.

Tema: Cefaleias**EP-007 ENXAQUECA NO MASCULINO**

Gonçalo Cabral¹, Rita Ventura¹, André Caetano^{1,2}, Miguel Viana Baptista^{1,2}

1-Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-CEDOC – Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A enxaqueca é uma doença comum e incapacitante, com uma prevalência global estimada em aproximadamente 11% nos homens, sendo três vezes menos prevalente neste género.

Objetivos: Caracterização de doentes do sexo masculino com diagnóstico final de enxaqueca.

Métodos: Análise retrospectiva, através dos registos da consulta de Neurologia-Cefaleias de doentes que preenchem os critérios de diagnóstico de enxaqueca segundo a ICHD-3, entre 2013 e 2019.

Resultados: Entre 277 doentes do sexo masculino, foram identificados 97 com diagnóstico final de enxaqueca (35%). A idade média na primeira consulta foi de 38 anos (min. 17 e máx. 76) e a idade média do início das queixas foi aos 21 anos. Dos casos, 36,1% apresentavam duração de crises >24h e 45,4% apresentavam 3 ou mais crises/mês. Só um doente cumpria critérios para enxaqueca crónica e 30% critérios de enxaqueca com aura. Os fármacos mais usados na fase aguda das crises foram os AINE's, analgésicos simples e por fim os triptanos. Necessitavam de conjugar 2 fármacos ou mais fármacos para a fase aguda, 29%. Em 71 doentes (76%) foi necessário iniciar profilático, sendo o propranolol e a amitriptilina os fármacos mais usados. Em relação ao *follow-up*, houve melhoria significativa referida nas seguintes reavaliações em 38%; foram reportadas por 10 doentes efeitos adversos (16%) e 46 doentes tiveram alta, 14 deles na primeira consulta.

Conclusão: A grande maioria dos doentes apresentou-se à consulta com um intervalo temporal considerável em relação ao início dos episódios de enxaqueca. Apesar da maioria dos doentes apresentarem-se com uma baixa frequência de crises, foi necessário iniciar profilático a um número considerável (76%), tendo o propranolol e a amitriptilina sido os fármacos mais usados. Mais estudos no futuro serão necessários para caracterizar melhor e elucidar fatores de prognóstico relacionados com a enxaqueca no homem.

Tema: Cefaleias**EP-008 A 24-HOUR ACUTE VESTIBULAR MIGRAINE EPISODE - VOG AND VHIT ASSESSMENT IN 5 ACTS**

Ana Inês Martins¹, André Jorge¹, Ana Margarida Amorim², Orlando Galego³, João Lemos^{1,4}

1-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-ENT Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 3-Neuroradiology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 4-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Vestibular migraine (VM) pathological mechanism is still unsettled. Vestibular ocular-reflex (VOR) quantification may disclose relevant findings regarding VM mechanism, but up to date these were mainly described in the intercritical phase. We present a 24-hour video-oculography (VOG) and 6-semicircular canal video-head impulse test (VHIT) longitudinal analysis in an acute vestibular migraine episode.

Clinical Case: A 55 year-old male with migraine without aura presented with a 1-year history of monthly stereotyped vertigo episodes lasting 1 to 2 days. In the acute phase, initially there was spontaneous left (slow phase velocity, SPV, 0.81°/s) and down-beating (SPV, 1.42) nystagmus and mildly decreased left horizontal (0.60) and posterior (0.78) VHIT gains. Two and a half and 4 hours after initial observation, there was a progressively more intense right (SPV, 1.69 and 4.37°/s) and up-beating (0.36 and 2.35°/s) spontaneous nystagmus and a progressive reduction of the left horizontal (0.24 and 0.22) and anterior (0.81 and 0.51) VHIT gains, along with normalization of the left posterior VHIT gain. 12 hours after the first evaluation there was again a

left-beating spontaneous nystagmus (SPV, 0.59°/s) and a partial recovery of the left horizontal (0.37) and anterior (0.84) VHIT gains. Ten hours later, there was no spontaneous nystagmus and VHIT gain was normal. Acute phase and intercritical audiogram showed a left moderate sensorineural hearing loss (mean hearing threshold: 47.5 dB) and an 80% verbal intelligibility with distortion. AD audiogram was unremarkable. The patient started venlafaxine 37,5 mg id with complete symptom resolution.

Conclusion: VM has been ascribed to a peripheral and/or a central mechanism. In our patient, concurrent pathological action of vasoactive neuropeptides and trigeminal ramifications on vessels irrigating the vestibular nuclei, labyrinth and cerebellar flocculus might explain VOG and VHIT findings. Moreover, the existence of a migrainous central spreading depression could explain their progression over time.

Tema: Cefaleias

EP-009 UM CASO TÍPICO DE INFLAMAÇÃO ORBITÁRIA IDIOPÁTICA

Gonçalo Bonifácio¹, Catarina Damas¹, Rui Matos¹

1-Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: A apresentação de diplopia com dor ocular apresenta um diagnóstico diferencial vasto e diverso, tendo a anamnese, o exame objetivo, os exames de imagem e a resposta à terapêutica empírica um papel essencial no diagnóstico.

Caso Clínico: Apresentamos o caso de um homem de 70 anos sem antecedentes relevantes, medicado apenas com ácido acetilsalicílico como prevenção primária, que recorreu ao serviço de urgência por dor retro-orbitária esquerda com 5 dias de evolução, com ptose e diplopia nas últimas 24 horas. À observação destacava-se proptose e paresia intrínseca e extrínseca do III nervo esquerdo com anisocoria, ptose palpebral e paresia oculomotora com olho em depressão e abdução. Fez TC-CE e angioTC-CE sem alterações. Fez RM encefálica que mostrou captação de Gd nos músculos extraoculares – em especial o reto interno e o reto inferior – e espessamento do III nervo esquerdo no seu segmento intraorbitário com hipersinal T2 STIR.

O doente iniciou corticoterapia com prednisolona 60 mg/dia, com resolução da cefaleia e melhoria progressiva dos restantes sinais e sintomas. Iniciou desmame progressivo de prednisolona, tendo repetido a RM após 3 meses, com completa resolução das alterações referidas.

Conclusão: Os quadros de oftalmoparesia dolorosa implicam diagnóstico diferencial entre as síndromes idiopáticas (Tolosa-Hunt e inflamação orbitária idiopática) e as secundárias a patologia local ou sistémica. No caso das primeiras, distinguidas pelo envolvimento do seio cavernoso no caso da síndrome de Tolosa-Hunt, a ausência de sinais e sintomas de patologia sistémica, as características imagiológicas sugestivas e a boa resposta à corticoterapia permitem o diagnóstico. Caso a resposta não seja completa ou haja recorrência aquando do desmame, é necessário considerar etiologias alternativas potencialmente graves, pelo que o conhecimento da resposta expectável e o acompanhamento próximo destes doentes é essencial.

Tema: Cefaleias

EP-010 ERENUMAB NO TRATAMENTO DA CEFALEIA EM SALVAS REFRAATÁRIA: CASO CLÍNICO

Rita Pinheiro¹, Ângela Abreu¹, Elsa Parreira²

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2-Hospital da Luz - Centro de Cefaleias

Introdução: O CGRP é um neuropeptídeo libertado após ativação do reflexo trigémino-autonómico, como ocorre numa crise de cefaleia em salvas. O Galcanezumab, uma terapêutica anti-CGRP, mostrou resultados positivos na cefaleia em salvas episódica. O Erenumab, anticorpo anti-recetor do CGRP, embora não avaliado em ensaios clínicos na cefaleia em salvas, foi descrito como eficaz em cinco doentes com esta cefaleia e enxaqueca. Apresentamos um caso de utilização *off-label* de Erenumab, para tratamento de cefaleia em salvas crónica, refratária a todos os tratamentos, exceto corticoides.

Caso Clínico: Homem de 63 anos, fumador e sem outros antecedentes, iniciou em 2015 cefaleia em salvas crónica. Desde a instalação apresentou cefaleia diária, cuja frequência variou desde uma crise por noite no primeiro ano, até várias crises noturnas e diurnas nos dois seguintes. Nestes primeiros 3 anos foi medicado com verapamilo, melatonina, lítio e bloqueio anestésico do grande nervo occipital, sem sucesso. Posteriormente iniciou corticoterapia oral com eficácia, porém desenvolveu dependência desta medicação. Foi também medicado com topiramato, sem benefício. Em 2019 iniciou zonisamida, que suspendeu por efeitos adversos, e posteriormente, também com indicação *off-label*, toxina botulínica. Em 2020, após início de valproato e depois de 3 tratamentos com toxina, iniciou Erenumab 140 mg, com consentimento informado. Verificou-se, uma semana após a primeira toma, completa resolução das crises, que manteve durante 10 semanas, altura em que suspendeu corticoides. Desde então e até ao 4º mês de tratamento, não teve crises intensas, apresentando apenas ligeira dor que dura 2-3 minutos.

Conclusão: Neste caso, o Erenumab permitiu controlo das crises previamente refratárias e suspensão da corticoterapia. Pelo que é do nosso conhecimento, este é o sexto caso de utilização do Erenumab com eficácia na cefaleia em salvas refratária. Destacamos que, estando o CGRP envolvido na fisiopatologia da doença, as terapêuticas anti-CGRP poderão contribuir para a melhoria do seu tratamento.

Tema: Cefaleias

EP-011 IMPACTO DA PANDEMIA POR SARS-COV-2 NO CONTROLO DA CEFALEIA

Maria João Pinto^{1,2}, Leonor Dias^{1,2}, Bárbara Martins^{1,2}, Ana Luísa Rocha^{1,2}, Andreia Costa^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E., Porto, Portugal; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

Introdução: A pandemia causada pelo vírus SARS-CoV-2 levou a profundas reestruturações a nível social e dos cuidados de saúde, com impacto previsível no seguimento de doenças crónicas.

Objetivo: Avaliar o grau de controlo das cefaleias pré e durante a pandemia, e os fatores que o possam influenciar.

Métodos: Foram incluídos adultos seguidos na consulta de cefaleias de um hospital terciário, e avaliados por teleconsulta durante este período de pandemia. Os participantes preencheram um inquérito eletrónico, incluindo o teste de impacto da cefaleia (HIT-6), o termómetro de sofrimento emocional e a escala de Ansiedade, Depressão e Stress (EADS-21).

Resultados: Dos 124 doentes contactados, 88 preencheram inquéritos válidos (taxa de resposta 87,1%). Setenta e oito doentes eram mulheres (88,6%), com idade média de 41 anos (DP 11,9). O tipo de cefaleia mais frequente foi a enxaqueca (77,3%). Subjetivamente, os doentes relacionaram a pandemia com um agravamento da intensidade e da frequência da cefaleia em 25% e 22,7%, respetivamente; 31,8% reportaram agravamento do sofrimento emocional, 27,3% da ansiedade/depressão e 20,5% da qualidade do sono. Na avaliação objetiva, não se observaram diferenças na intensidade da dor nem na frequência mensal da cefaleia na era pré e pós-pandémica; contudo, denotou-se um aumento significativo do sofrimento emocional ($p=0,016$). No momento da avaliação, a HIT-6 revelou um impacto grave da cefaleia em 80,7% dos doentes; a EADS-21 revelou que 25% dos doentes sofria de stress, 28,4% de ansiedade e 20,5% de depressão graves.

Conclusão: Os doentes apresentaram uma noção de agravamento do controlo da cefaleia, não traduzida por parâmetros objetivos, nomeadamente da frequência e intensidade da cefaleia. Contudo, verificou-se um aumento do sofrimento emocional e entre 20 a 30% da amostra apresentou um agravamento do stress, ansiedade/depressão e qualidade do sono, o que poderá justificar a impressão subjetiva de agravamento descrita.

Tema: Cefaleias

EP-012 ATENÇÃO À HIPÓFISE: UM CASO DE SUNA SECUNDÁRIO

Elisa Martins Silva¹, Miguel Rodrigues¹, Liliana Pereira¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada

Introdução: A Cefaleia Unilateral Nevralgiforme de Curta Duração com Sintomas Autonómicos (SUNA) é uma cefaleia rara, pertencente às cefaleias trigémino-autonómicas. É habitualmente primária, mas justifica-se ressonância magnética, para excluir casos secundários a lesões intracranianas, especificamente na fossa posterior ou da glândula pituitária. O mais frequente são os adenomas pituitários, secretores de prolactina ou hormona do crescimento, pensando-se que haja um mecanismo neurohormonal envolvido.

Caso Clínico: Mulher de 43 anos, com história de hepatite C tratada, fibromialgia e tabagismo, que inicia cefaleia de novo, após acidente de viação de baixo impacto sem traumatismo craniano nem perda de conhecimento. A cefaleia é unilateral, frontal direita, tipo picada, intensa, com duração de 5 a 6 minutos, 2 a 4 vezes por dia, 6 a 13 dias por mês, sem associação com precipitantes ou ritmo circadiano. Concomitantemente tem lacrimação, ptose e miose ipsilaterais. A doente não responde a analgesia simples em SOS nem a profilaxia com carbamazepina, oxcarbazepina, gabapentina e lamotrigina. Notou apenas benefício com pregabalina, 300 mg bid. Foi observada em consulta de Cefaleias, sendo que ao exame neurológico, sem estar em crise, não se encontravam alterações. Em ressonância magnética encefálica identificou-se hemorragia intrapituitária, sem outras alterações.

Discussão: Admite-se caso de SUNA secundário a hemorragia pituitária. É discutível se a hemorragia foi espontânea, ou foi secundária ao trauma. Admitimos a primeira hipótese, visto

o trauma ser ligeiro, sendo que na literatura as cefaleias pós-traumáticas têm frequentemente características tipo tensão, e os dois casos de SUNA/SUNCT após trauma descritos na literatura surgiram após traumatismo craniano ou golpe de chicote. A maioria das hemorragias pituitárias ocorrem no contexto de um adenoma, mas pode ser um achado imagiológico raro e, aparentemente, com curso benigno. A imagiologia funcional nestas cefaleias com lesão identificada pode ajudar à compreensão dos mecanismos fisiopatológicos que atualmente permanecem desconhecidos.

Tema: Cefaleias

EP-013 CEFALIA DA APNEIA DO SONO COMO MIMIC DE CEFALIA EM GUINADA DE NOVO

Pedro Coelho¹, Rita Peralta^{1,2,3,4,5}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Laboratório de EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 4-Centro de Referências para a área de Epilepsias Refractárias; 5-Epicare

Introdução: Há uma tendência recente no estabelecimento de uma associação entre determinadas cefaleias e patologia do sono, particularmente, com a síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS). A SAOS pode manifestar-se com cefaleia da apneia do sono, entidade incluída na Classificação Internacional de Cefaleias III (2018).

Caso Clínico: Homem, 63 anos, antecedentes pessoais de diabetes mellitus não insulino-tratada, cardiopatia isquémica (EAM prévio), obesidade grau I e ex-fumador (100 UMA), referenciado por cefaleia desde há 2 anos. A cefaleia localizava-se na região parieto-occipital, bilateralmente, com extensão à região cervical posterior, intensidade máxima na instalação (10/10), tipo guinada durante 2-3 segundos, por vezes acompanhada de sensação pulsátil durante 2-3 horas, com foto-, sono- e cinesiofobia, agravamento com a tosse. Negou náuseas, vómitos ou agravamento com o decúbito. Apresentava periodicidade diária, ocorria exclusivamente de manhã, após o acordar. Exame neurológico normal. RM-CE e cervical sem alterações. Foi realizada prova terapêutica com indometacina durante 5 dias por suspeita de cefaleia em guinada primária, com melhoria parcial, com recorrência a posteriori. O doente referiu também roncopatia, sonolência diurna excessiva (escala de sonolência de Epworth de 15), sono não reparador e xerostomia matinal. O questionário de Berlin sugeria elevada probabilidade de SAOS. A PSG documentou IAH de 22, spO2 mínima 79%. Iniciou CPAP, com resolução total da cefaleia e normalização do IAH para 2 sob CPAP.

Conclusão: A cefaleia associada à SAOS é geralmente descrita como contínua, tipo moinha. No caso descrito, a presença de uma cefaleia bilateral matinal, diária, crónica, com duração sempre inferior a 4 h e completa resolução com o tratamento com SAOS permite o diagnóstico de cefaleia da apneia do sono, embora numa apresentação atípica, com carácter de guinada. A suspeição de SAOS deverá ser elevada na presença de uma cefaleia de apresentação predominantemente matinal, mesmo que com características atípicas.

Tema: Cefaleias**EP-014 ALTERAÇÕES VISUAIS MONOCULARES PERSISTENTES EM DOENTES COM ENXAQUECA**

Sofia Grenho Rodrigues¹, Raquel Gil Gouveia¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa, Lisboa

Introdução: A relação entre a enxaqueca e as alterações visuais é complexa, incluindo fenómenos transitórios, como a aura visual, mas também fenómenos persistentes, embora bastante mais raros. Além do estado de mal de enxaqueca e da aura persistente sem enfarte, reconhecidos pela ICHD-3, raros casos de alterações monoculares persistentes têm sido descritos em doentes com enxaqueca, questionando o papel desta patologia enquanto fator de risco.

Caso Clínico: Apresentamos 5 doentes com antecedentes de enxaqueca (quatro com aura e um sem aura), sem outros antecedentes pessoais relevantes, nomeadamente sem fatores de risco vascular, que desenvolveram escotomas monoculares persistentes: 4 durante um episódio de enxaqueca e 1 sem relação com episódio de cefaleia. Todos os doentes foram submetidos a uma extensa investigação que incluiu RM-CE, ecocardiograma, Holter e Doppler, que não demonstrou alterações relevantes. Em 3 doentes o escotoma apresentava tradução na perimetria, e destes um doente tinha lesões hemorrágicas retinianas, tendo a angiografia retiniana revelado achados compatíveis com vasculite isolada da retina. Em dois doentes foram identificadas na fundoscopia manchas algodonosas transitórias. Exceto pelo doente com diagnóstico de vasculite isolada da retina, a investigação etiológica não foi conclusiva.

Conclusão: Alterações monoculares persistentes podem ocorrer no contexto de múltiplas entidades que afetam o olho e as estruturas relacionadas, devendo de imediato levar à exclusão de patologias passíveis de intervenção e terapêutica, incluindo doenças desmielinizantes, como a Esclerose Múltipla, vasculares – como a neuropatia ótica isquémica, e também cefaleias primárias como a enxaqueca retiniana. Destacamos esta série de casos com o intuito de destacar o papel da enxaqueca enquanto fator de risco para a ocorrência de fenómenos visuais monoculares persistentes.

Tema: Cefaleias**EP-015 HEMATOMA SUBDURAL COMO COMPLICAÇÃO RARA DE PUNÇÃO LOMBAR DIAGNÓSTICA**

Joana Amaral¹, Pedro Faustino¹, Gustavo Santo¹, Sónia Batista^{1,2}
1-Serviço de Neurologia – Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A drenagem de 10% do volume total do líquido cefalorraquidiano (LCR) pode cursar com cefaleia ortostática, num terço dos doentes submetidos a punção lombar (PL). Cefaleia refratária deve ser ativamente investigada, pela possibilidade de complicações graves como o hematoma subdural. Os fatores de risco são: agulhas de grande calibre, múltiplas tentativas de punção, atrofia cerebral e coagulopatia. Os autores apresentam dois casos de hematoma subdural como complicação de PL diagnóstica.

Casos Clínicos: Doente de 22 anos, sexo feminino, que iniciou cefaleia bifrontal intensa, agravada com o ortostatismo e

melhorada com o decúbito, associada a vômitos. Realizou PL 24 horas antes por suspeita de meningite, com múltiplas tentativas de punção, apenas possível sob sedação anestésica, tendo o procedimento sido descrito como difícil e traumático. Ao exame neurológico não eram evidentes alterações, mas apresentava disautonomia grave aquando da elevação da cabeceira. A TC-CE mostrava hiperdensidade espontânea interhemisférica posterior, de tipo laminar; a RM-CE confirmou pequena sufusão hemorrágica parietal parafalcina esquerda. Pela persistência refratária de sintomas, com incapacidade de tolerar o ortostatismo e a posição sentada, realizou *blood patch*, com melhoria progressiva do quadro clínico.

Doente de 51 anos, sexo masculino, que realizou PL para estudo de lesões de substância branca cerebral, tendo o procedimento decorrido sem intercorrências. No próprio dia iniciou cefaleias, náuseas, vômitos de agravamento progressivo e posteriormente diplopia. Ao exame neurológico apresentava parésia do VI par bilateral. A TC-ce revelou efusões subdurais temporo-occipitais bilaterais e envolvendo a tenda do cerebello. Foram instituídas medidas sintomáticas com total recuperação clínica após um mês.

Conclusão: O hematoma subdural pode ser uma complicação rara associada à hipotensão do LCR, resultante da rotura de vaso dural. Um diagnóstico e intervenção precoces exigem alto grau de suspeição, na presença de cefaleia postural intensa refratária e o surgimento de défices neurológicos previamente inexistentes.

Tema: Cefaleias**EP-016 CARACTERIZAÇÃO CLÍNICO-RADIOLÓGICA DE UMA POPULAÇÃO COM HIPOTENSÃO INTRACRANIANA ESPONTÂNEA**

Renato Oliveira¹, Inês Brás Marques¹
1-Hospital da Luz Lisboa

Introdução: A hipotensão intracraniana espontânea (HIE) é uma entidade clínica subdiagnosticada caracterizada tipicamente por cefaleia ortostática, hipotensão liquórica e espessamento meníngeo difuso no estudo por RM-CE. Tem-se reportado um importante número de casos atípicos, casos não confirmados e casos duvidosos, complicando a abordagem desta entidade na prática clínica.

Objetivos: Caracterização clínica e radiológica de um grupo de doentes com HIE.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes com HIE acompanhados no nosso hospital entre 2016 e 2020. Critérios de inclusão: critérios ICHD-3 para cefaleia por HIE. Critérios de exclusão: procedimentos invasivos como punção lombar ou cirurgia. Avaliados dados demográficos, clínicos e exames complementares.

Resultados: Identificados 26 doentes com suspeita clínica de HIE, dos quais 10 cumpriram os critérios de inclusão. Idade média de 43.4 anos, 8/10 mulheres (80%), 7/10 com história de enxaqueca (70%) - 3 com aura. Tempo médio de sintomas até ao diagnóstico de 14.2 dias. Cefaleia mais frequentemente bilateral (9/10), occipital (6/10), pulsátil (7/10), com agravamento com manobras de valsalva (8/10) e ortostatismo (10/10), acordar noturno com dor (6/10), súbita intensa (1/10) e associação com náuseas/vômitos (8/10), foto e fonofobia (7/10), acufenos (2/10) e diplopia (1/10). Primeira hipótese diagnóstica colocada de trombose venosa cerebral (TVC) em 6 casos (60%). Acha-

dos RM-CE: captação paquimeningea (n=7), coleções subdura-rais (n=2), posição baixa amígdalas cerebelosas (n=5), quisto do septo pelúcido (n=1), padrão de sela turca vazia (n=1) e aneurisma gigante paraclinoideu carótida interna esquerda (angioRM, n=1). Achados RM medular: captação dural epidural (n=4), coleções subdura-rais (n=3), divertículos dura-rais (n=1). Complicações incluíram hematoma subdural (n=1) e síndrome vasopasma ce-rebral reversível (n=1).

Conclusão: Apesar da limitação da amostra é possível inferir a heterogeneidade clínica e radiológica da HIE. O agrava-mento em ortostatismo deve sugerir HIE. Embora frequente, o hipersinal paquimeningeo não é universal. O diagnóstico de HIE implica suspeição clínica, podendo ser razoável a prova te-rapêutica em doentes com alta suspeita clínica e investigação complementar inconclusiva.

Tema: Cefaleias

EP-017 TRAIL RUNNING: UMA NOVA ETIOLOGIA DE SÍNDROME DE HIPOTENSÃO INTRACRANIANA?

Maria Coutinho¹, Patrícia Faustino¹, Rute Relvas¹, Filipa Ladeira¹, Lia Leitão¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução: A hipotensão intracraniana pode ter como etio-logia um estado hipovolémico sistêmico, derivações de LCR com drenagem excessiva, discos herniários ou esporões espon-dilóticos enfraquecendo a dura, fístulas por trauma ou fístulas espontâneas.

Caso Clínico: Mulher, 47 anos de idade, praticante regular de corrida, sob anticonceptivo oral. Sem antecedentes pesso-ais de doenças do tecido conjuntivo. Instalação ao acordar de déficit sensitivo-motor dos membros direitos, acompanhado de cefaleia, náuseas e vômitos, motivando ida ao Serviço de Ur-gência. Exame neurológico: parésia do membro superior direi-to, hemiataxia e hemihipostesia ipsilaterais (NIHSS 4). Activada VAVC. TC-CE: HSA parietal superior bilateral. Angio-TC normal, incluindo sem malformações vasculares. Do estudo com-plementar destaca-se: RM neuro-eixo revelando higromas sub-dura-rais bilaterais, ingurgitação venosa, reforço meníngeo difuso e suspeita de fístula na localização do canal de C6-C7 à direita, sugerindo síndrome de hipotensão intracraniana; sem evidência de patologia degenerativa da coluna. mielo-TC apresentando contraste no espaço epidural posterior entre D4-D11 – aparente fístula de LCR, mas sem evidente ponto fistuloso. Revendo a história clínica apurou-se quadro com dez dias de evolução de cefaleia intensa, agravada com ortostatismo, cervicalgia, náu-sea e tonturas com início na manhã do dia seguinte após corrida de 7km em montanha. Sem história de trauma *major*. Remissão dos sintomas sensitivo-motores em dias. Resolução das queixas algícas com repouso, fluidoterapia vigorosa, analgesia e cafe-ína, protelando-se realização de *blood patch*. Reavaliação aos dois meses: assintomática, resolução dos derrames subdura-rais hídricos e ingurgitamento venoso cerebrais, menor espessura da coleção hídrica epidural dorsal, sem fístula identificada.

Conclusão: Embora existam poucos relatos semelhantes, atendendo à estreita relação temporal consideramos o trauma *minor* induzido pelo impacto da corrida em montanha, e eventual contributo da desidratação, como potencial etiologia de fístula LCR e subsequente síndrome de hipotensão intracraniana nesta doente. Acresce que, apesar de exuberância imagiológica, pode ser possível a sua resolução com tratamento conservador.

Tema: Cognição_Demência

EP-018 SÍNDROME CORONÁRIA AGUDA E FUNCIONAMENTO NEUROCOGNITIVO: DETERMINANTES E MODERADORES

Bruno Peixoto¹, Gabriela Graça², Pedro Pimenta¹, Aurora Andrade³, Patrícia Silva³, Muriela Silva², Eduarda Pereira², Afonso Rocha⁴, Dulce Sousa⁵, Sandra Leal^{1,2,6}

1-CESPU, Instituto Universitário de Ciências da Saúde.; 2-Instituto de Investigação e Formação Avançada em Ciências e Tecnologias da Saúde (IINFACTS), CESPU; 3-Departamento Clínico de Cardiologia do Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa EPE.; 4-Unidade de Reabilitação Cardíaca/Recondicionamento ao esforço, Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Centro Hospitalar de São João; 5-Departamento de Psicologia do Centro Hospitalar de São João; 6-Centro de Investigação em Tecnologias e Sistemas de Informação em Saúde (CINTESIS)

Introdução: A disfunção neurocognitiva no contexto da sín-drome coronária aguda (SCA) apresenta uma incidência entre os 10,51% e os 85%. A SCA representa um risco cinco vezes acrescido para o desenvolvimento de demência. Os fatores que estão na base destas associações são extensos e não totalmente compreendidos.

Objetivos: O presente estudo pretende determinar as re-lações entre variáveis sociodemográficas, clínicas e diferentes aspetos do funcionamento neurocognitivo após SCA. Serão determinados efeitos de moderação relativos a estas relações.

Metodologia: O *Addenbrooke's Cognitive Examination-III* (ACE-III) foi aplicado a 60 participantes com historial de SCA, selecionados na primeira consulta de reabilitação cardíaca ou na consulta de cardiologia. A análise univariada foi efetuada através de correlações de Spearman e do teste U de *Mann-Whitney*. Para cada relação identificada, a hipótese de moderação foi testada através do *PROCESS* de *Haye*, versão 3 para SPSS.

Resultados: Os resultados no ACE-III correlacionaram-se ne-gativamente com a idade. A fluência verbal e o domínio visuo-espa-cial correlacionaram-se positivamente com a escolaridade. O domínio linguagem correlacionou-se positivamente com a pressão diastólica. A relação idade-ACE-III é moderada pelo nú-mero de fatores de risco cardiovascular, prévios à SCA, pelo IMC e perímetro abdominal. A relação fluência verbal e escolaridade é moderada pelo nível prévio de consumo de álcool e pelo nível de fração de ejeção ventricular. A relação linguagem e pressão diastólica é moderada pelos anos de escolaridade.

Conclusão: As relações entre SCA e funcionamento neurocog-nitivo, são complexas e dependentes de interações onde os efeitos condicionais de um preditor focal poderá ter diferentes repercus-sões no funcionamento cognitivo dependendo do moderador. Fa-tores de risco cardiovascular, fatores clínicos e fisiológicos interagem de forma significativa com fatores sociodemográficos (eg. Escolari-dade) condicionando o funcionamento neurocognitivo após SCA.

Tema: Cognição_Demência

EP-019 ANGIOPATIA AMILÓIDE CEREBRAL ASSOCIADA A INFLAMAÇÃO

Rita Rodrigues¹, Renata Souto Silva¹, Ana Azevedo¹, Sandra Moreira², Mariana Leitão Marques¹, Luís Ruano¹, Eva Brandão¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos, Senhora da Hora

Introdução: A angiopatia amilóide cerebral associada a inflamação (AAC-I) é uma forma rara e sub-diagnosticada de

angiopatia amilóide. Manifesta-se por um quadro clínico de encefalopatia potencialmente reversível, com edema e inflamação nos exames imagiológicos.

Caso Clínico 1: Homem de 63 anos, com cefaleias, alterações de comportamento e dificuldades visuais, com dois meses de evolução. Ao exame neurológico encontrava-se apático, com défice mnésico, alexia e prosopagnosia, sem outras alterações. O estudo analítico, incluindo estudo autoimune e infeccioso, foi normal. A RM-CE mostrou lesões confluentes da substância branca temporo-occipital bilaterais, com edema exuberante, múltiplas microhemorragias e envolvimento cortical multifocal. O LCR revelou discreta proteinorráquia. Realizou três dias de metilprednisolona 1 g, seguida de prednisolona 60 mg id, com melhoria clínica em duas semanas. O controlo imagiológico, três meses depois, mostrou redução da extensão e do efeito de massa das lesões. Iniciou desmame de corticoterapia seis meses após a apresentação, mantendo-se atualmente assintomático.

Caso Clínico 2: Mulher de 70 anos, com cefaleias e dificuldades cognitivas com uma semana de evolução. Ao exame neurológico encontrava-se lentificada, com défices executivos, acalculia e baixa fluência verbal, sem outras alterações. O estudo analítico alargado revelou-se normal. A RM-CE mostrou lesões confluentes da substância branca capsular e subcortical temporo-parietal esquerdas, focos microhemorrágicos e envolvimento cortical multifocal. Iniciou metilprednisolona 60 mg id com melhoria dos défices cognitivos após uma semana. Na RM de controlo, quatro semanas depois, observou-se melhoria do edema e do efeito de massa das lesões. O LCR apresentou ligeira proteinorráquia. Dada a estabilidade clínica, a corticoterapia foi suspensa após 12 meses, mantendo apenas um défice cognitivo ligeiro ao fim de dois anos de seguimento.

Conclusão: O espectro clínico-imagiológico da AAC-I é amplo. Embora o diagnóstico definitivo seja neuropatológico, ambos os doentes cumpriam critérios clínico-imagiológicos de AAC-I provável, permitindo a instituição de tratamento imunossupressor. A melhoria clínica e imagiológica corrobora o diagnóstico.

Tema: Cognição_Demência

EP-020 LEUCOENCEFALOPATIA TARDIA APÓS INTOXICAÇÃO POR MONÓXIDO DE CARBONO

Ana Gonçalves¹, Joana Vítor¹, Ana Rodrigues¹, Joana Morgado¹, Rita Simões¹, Teresa Nunes², António Luengo³, José Vale¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 2-Departamento de Imagiologia, Serviço de Neuroradiologia, Hospital Beatriz Ângelo; 3-Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental, Serviço de Psiquiatria, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A leucoencefalopatia tardia após intoxicação por Monóxido de Carbono (CO) tem um curso bifásico, caracterizado por um insulto de hipóxia aguda do qual há uma recuperação (período de latência assintomático), seguida de uma profunda deterioração neurológica. A clínica é heterogénea, manifestando-se geralmente por encefalopatia, sinais piramidais e extrapiramidais. O diagnóstico é essencialmente clínico, podendo ser corroborado pela evolução imagiológica.

Caso Clínico: Mulher de 80 anos, admitida em estado comatoso após intoxicação voluntária por CO (carboxiHb 24%) submetida a tratamento hiperbárico com recuperação clínica e analítica (carboxiHb 2%). Realizou RM-CE em D8 de internamento que não revelou alteração de sinal dos *globus pallidus*. Esteve internada no serviço de Psiquiatria sob tratamento farmacológico e terapia ocupacional. Manteve um período de latência

assintomática de 15 dias, no qual realizou avaliação neuropsicológica sem alterações significativas. A partir de D20 desenvolveu defeito de atenção, lentificação, reflexos primitivos, rigidez apendicular g3/4, mioclonias espontâneas nos membros superiores, reflexos miotáticos patologicamente vivos e marcha impossível por retropulsão, com agravamento posterior para anartria e disfagia, mioclonias reflexas e clónus inesgotável. Completou-se estudo de exclusão de outras etiologias (epiléptica, infecciosa, metabólica, autoimune/paraneoplásica). Repetiu RM-CE em D59 com aparecimento de hipersinal em T2 na substância branca subcortical sugestiva de leucoencefalopatia. Realizou metilprednisolona 1g IV durante 5 dias e 10 sessões de tratamento em câmara hiperbárica, sem aparente efeito imediato.

Conclusão: Pretendemos alertar para uma manifestação rara e tardia da intoxicação por CO, que pode ser negligenciada por ser precedida de um período de latência assintomático. Apesar da fisiopatologia não estar totalmente compreendida, a literatura sugere que ocorram alterações antigénicas na proteína básica da mielina com uma resposta inflamatória resultando em desmielinização tardia. Apesar de não existir uma abordagem terapêutica consensual, foram reportados casos submetidos a câmara hiperbárica mesmo após 2 meses do insulto com recuperação total.

Tema: Cognição_Demência

EP-021 AUTONOMIC DYSFUNCTION IN FRONTOTEMPORAL LOBAR DEGENERATION: CLINICAL AND MRI ANALYSIS

Rita Machado¹, Marisa Lima^{1,2,3}, João Durães^{1,4}, Diogo Carneiro¹, Miguel Táguas-Pereira^{1,3,4}, Olga Brito⁵, Isabel Santana^{1,3,4}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC); 2-Centro de Investigação em Neuropsicologia e Intervenção Cognitivo Comportamental (CINEICC); 3-Centro de Neurociências e Biologia Celular (CNC) e Centro para a Inovação em Biomedicina e Biotecnologia (CIBB); 4-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra; 5-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC)

Introduction: In frontotemporal lobar degeneration (FTLD), sparse studies have reported autonomic symptoms in behavioral-variant FTLD (bvFTD) and semantic dementia (SD), and particularly, in association with *c9orf72* mutations. Also, an association between focal temporal lobe atrophy and pain and temperature symptoms has been described.

Objectives: To identify autonomic symptoms in FTLD patients diagnosed according to the most recent international criteria. Secondly, to assess any relation between individual brain atrophy profile and development of autonomic symptoms.

Methods: We retrospectively reviewed clinical data on all 190 patients who were diagnosed with FTLD between 2007-2019 at the Memory Clinic of our Neurology department, CHUC. Nineteen patients (10%) with autonomic symptoms (predefined) were identified, and when available, each patient's brain MRI was reviewed.

Results: Mean age (years) was significantly different between patients with (70.9±8.0) and without (63.8±8.9) dysautonomia ($p=0.01$), without gender differences ($p=0.425$). Eight patients (41.1%) had early urinary incontinence, 4 (21%) thermoregulation dysfunction, 4 (21%) early erectile dysfunction, 3 (15.8%) chronic diarrhea, 1 (5.3%) orthostatic hypotension, and 1 (5.3%) hypersomnia.

Considering clinical variants, autonomic symptoms were pre-

sent in 15/166 (9%) bvFTD patients, 2/16 (12.5%) progressive non-fluent aphasia (PNFA), 2/8 (25%) SD and 2/7 (28.6%) right-temporal-variants (rtvFTD). Ten in 156 sporadic forms (6.4%) had autonomic manifestations while nine in 34 genetic forms (27%) had dysautonomia, namely, 6/13 patients with *c9orf72* mutation (46.1%) and 3/21 progranulinopathies (14.3%). Autonomic manifestations profile was similar between sporadic and genetic forms, except for thermoregulation dysfunction which was preferentially associated with rtvFTD and *c9orf72* mutation.

Visual review of individual MRI scans of patients with autonomic symptoms (n=11) revealed an over-representation of cases with relatively focal temporal lobe atrophy (2 right-sided, 3 left-sided).

Conclusion: Autonomic symptoms were more prevalent in temporal variants and genetic forms, particularly *c9orf72* carriers. Thermoregulation dysfunction was linked to rtvFTD and patients with *c9orf72* mutation.

Tema: Cognição_Demência

EP-022 CARACTERÍSTICAS NEUROPSICOLÓGICAS INICIAIS E CONVERSÃO PARA DEMÊNCIA

Fábio Carneiro¹, Catarina Caetano², Ana Silvestre¹, Cláudia Guarda¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 2-Faculdade de Ciências Humanas, Universidade Católica de Portugal

Introdução: A avaliação neuropsicológica é útil na predição de conversão para demência em doentes com queixas de memória. As escalas cognitivas de rastreio, como o *Mini Mental State Examination* (MMSE) e *Addenbrooke Cognitive Examination* (ACE), têm como vantagem a avaliação rápida de múltiplos domínios cognitivos. Pretende-se estudar que itens do MMSE e ACE na avaliação inicial de doentes com queixas de memória se relacionam com a conversão para demência durante o seguimento.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes que recorrem à consulta de Neurologia do Comportamento por queixas de memória, sem repercussão nas actividades de vida diária de acordo com o questionário IADL e com seguimento >6 meses. O defeito cognitivo objectivo foi definido como uma pontuação <1.5DP para a idade e escolaridade no ACE ou MMSE (se ≤1 ano de escolaridade). A demência foi definida de acordo com critérios DSM-5.

Resultados: De um total de 174 doentes foram incluídos 83. Quarenta e dois (50.6%) converteram para demência durante o seguimento (mediana de 20 meses). As características demográficas, escolaridade e pontuações MMSE e ACE totais na avaliação inicial foram semelhantes em conversores e não-conversores. As pontuações nos itens de evocação diferida espontânea do MMSE (1.20±0.95 vs 1.78±0.97; *p*=0.006) e ACE (0.47±0.17 vs 1.46±0.26; *p*=0.006) foram mais baixas nos conversores, mantendo-se esta última significativa após regressão logística controlando para idade, sexo e educação.

Conclusão: Na nossa amostra, os doentes que converteram para demência durante o seguimento mostraram pior desempenho nas provas de evocação diferida espontânea na avaliação inicial, comparativamente aos não conversores. Estudos prévios demonstraram igualmente o papel de testes de memória verbal episódica para determinar a conversão para demência. Os nossos resultados salientam ainda a utilidade de escalas de rastreio e a necessidade de considerar resultados das suas provas individuais, além da pontuação total, para predição do prognóstico cognitivo.

Tema: Cognição_Demência

EP-023 AUTO-AVALIAÇÃO DA MEMÓRIA E CONVERSÃO PARA DEMÊNCIA

Fábio Carneiro¹, Catarina Caetano², Ana Silvestre¹, Cláudia Guarda¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta; 2-Faculdade de Ciências Humanas, Universidade Católica de Portugal

Introdução: O defeito cognitivo subjectivo (DCS) e defeito cognitivo ligeiro (DCL) podem representar estádios precoces de doenças neurodegenerativas. A sensação de pior desempenho cognitivo do que os outros (PDCO) correlaciona-se com a deposição de amiloide e foi proposta como conferindo maior risco de conversão para demência no DCS. Pretende-se avaliar se doentes com DCS e DCL e sensação de PDCO (designados DCS+ e DCL+) apresentam maior conversão para demência durante o seguimento.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes com queixas de memória sem repercussão nas actividades de vida diária e seguimento >6 meses. DCL foi definido como pontuação <1.5DP para idade e escolaridade no *Addenbrooke Cognitive Examination* (ACE) ou *Mini Mental State Examination* (MMSE; se escolaridade ≤1 ano); os restantes foram designados DCS. Os grupos DCS+ e DCL+ apresentavam resposta afirmativa à questão "Sente que tem mais problemas de memória do que as outras pessoas?" da *Geriatric Depression Scale* (GDS-15). Esta pergunta foi retirada da pontuação total da escala, obtendo-se um ponto-de-corte modificado (>4) para depressão.

Resultados: De um total de 174 doentes, 83 foram incluídos. Vinte e nove (34.9%) apresentavam DCS e 54 (65.1%) DCL. Os grupos DCS+ e DCL+ tinham características demográficas e desempenho cognitivo semelhantes aos DCS e DCL na avaliação inicial, mas estavam mais frequentemente deprimidos (71.4% vs 20.0%, *p*=0.005; 52.6% vs 0, *p*<0.001). O grupo DCS+, mas não DCL+, apresentou maior conversão para demência (64.3% vs 26.7%; *p*=0.042). Os doentes DCL+ apresentavam menos factores de risco vascular (mediana 2 vs 3; *p*=0.038).

Conclusão: A sensação de PDCO relacionou-se com maior conversão para demência em doentes com DCS mas não DCL, onde se verifica uma tendência oposta. Em ambos os grupos, a depressão era mais frequente em indivíduos com pior auto-avaliação da memória, salientando a interacção complexa entre o humor e cognição subjectiva e objectiva.

Tema: Cognição_Demência

EP-024 DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA - EXPERIÊNCIA DE 5 ANOS DE UM CENTRO TERCIÁRIO

Diana Melancia^{1,2}, Andreia Fernandes¹, José Rosa¹, Inês Menezes Cordeiro¹, Manuel Manita¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 2-Instituto de Farmacologia e Neurociências, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

Introdução: A doença de Creutzfeldt Jakob esporádica (sDCJ) é uma doença neurodegenerativa rara com apresentação variável. A incidência global é de 0,5-1/1 000 000; dados portugueses entre 1999 e 2017 indicam uma incidência anual variável entre 0,2-2,0/1 000 000. Sendo o prognóstico fatal e o diagnóstico diferencial complexo, estudos retrospectivos são uma mais valia para melhor caracterização da sDCJ e da nossa

actuação diagnóstica.

Objectivos: Caracterização de uma coorte de doentes com diagnóstico de sDCJ.

Métodos: Análise retrospectiva, unicêntrica, dos doentes com diagnóstico de sDCJ internados no Serviço de Neurologia entre 2015 e 2020. Foram colhidos dados epidemiológicos, clínicos, imagiológicos, laboratoriais e neuropatológicos.

Resultados: Foram incluídos 6 doentes, 4 do sexo feminino (66%). A idade média no diagnóstico foi de 66 anos [58-75 anos], com sobrevida média de 165 dias (6 meses) [91-274 dias; 3-9 meses]. Dois doentes (33%) apresentaram-se com alterações visuais precoces (variante de Heidenhain), 1 (16%) com ataxia e sinais piramidais, 1 (16%) com sintomatologia neuropsiquiátrica isolada, 1 (16%) com ataxia isolada e 1 (16%) com síndrome PSP-like. O estudo por RM mostrou alterações típicas universalmente, com padrão cortical em 1 (16%), padrão subcortical em 2 (33%) e cortico-subcortical em 3 (50%). Em 3 casos (50%), o EEG apresentava actividade periódica e 5 doentes realizaram estudo do LCR, com ligeira proteinorráquia (<60 mg/dL) em 2 (33%); todos tinham proteína 14-3-3 positiva no LCR. O estudo genético foi realizado em apenas 2 casos (33%) (129 MM e 129 VV). Todos os doentes evoluíram para mutismo acinético. Foi possível identificar causa de morte em 50% dos casos (infecção respiratória).

Finalmente, 5 cumpriam os critérios clínicos e imagiológicos/laboratoriais de DCJ esporádica provável e em 1 doente foi realizado estudo anatomopatológico *post-mortem*, permitindo o diagnóstico definitivo.

Conclusão: Os achados clínicos e imagiológicos/laboratoriais desta coorte são sobreponíveis aos reportados na literatura, salientando-se a identificação alguns dos subtipos clínicos previamente descritos e a sua caracterização paraclínica. O estudo genético bem como o estudo anatomopatológico permitiriam uma melhor caracterização destes subtipos.

Tema: Cognição_Demência

EP-025 MELODIA COMO FACILITADOR DO DISCURSO ESPONTÂNEO

Filipa Dourado Sotero¹, Filipa Miranda^{1,2}, Rita Ventura³, Pedro Alves^{1,2,4}, José Fonseca^{1,2}, Isabel Pavão Martins^{1,2,4}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Lisboa; 4-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: O papel da melodia na promoção da plasticidade cerebral tanto funcional quanto estrutural tem sido amplamente explorado. Os mecanismos propostos para o seu efeito terapêutico nos doentes afásicos são a ativação de regiões do hemisfério cerebral direito com função na linguagem e ativação perilesional no hemisfério esquerdo.

Caso Clínico 1: Mulher, 76 anos, dextra, com antecedentes de fibrilhação auricular e hipertensão arterial. Internada por AVC isquémico da artéria cerebral média esquerda submetida a tromboectomia mecânica (TIC10). Na avaliação de linguagem apresentava discurso não fluente, com estereótipo com melodia adequada; alteração da compreensão de ordens simples; não nomeava; não repetia; defeito acentuado nas capacidades de leitura e escrita. TC-CE mostrou lesões isquémicas caudado-lenticulo-capsular, temporal anterior, frontal média e opercular

esquerdas.

Caso Clínico 2: Homem, 54 anos, canhoto, com antecedentes de hipertensão arterial. Internado por AVC isquémico da artéria cerebral média esquerda, submetido a trombólise endovenosa. No exame neurológico apresentava discurso não fluente, defeito de nomeação, de compreensão de ordens simples, de repetição de palavras e incapacidade de leitura e escrita. RM-CE documentou lesão isquémica parieto-temporal esquerda e outra frontal esquerda e talâmica ipsilateral.

Nos casos descritos, os indivíduos melhoravam as suas capacidades de linguagem ao nível da expressão, quando era introduzida melodia e ritmo de canções conhecidas, conseguindo produzir espontaneamente frases simples. A nomeação e repetição também melhoraram com introdução destes elementos.

Conclusão: A existência de recursos neuronais partilhados entre as duas tarefas, canto e fala, tem sido corroborada por estudos de neuroimagem que mostram ativação bilateral do sulco temporal superior, giro temporal superior, giro frontal inferior e médio. Nos doentes afásicos, particularmente não-fluentes, o processamento melódico parece melhorar a produção de frases e ter um efeito facilitador na articulação. Os casos descritos poderão contribuir para uma melhor caracterização dos padrões lesionais associados a este fenómeno e para impulsionar o uso de melodia na reabilitação.

Tema: Cognição_Demência

EP-026 UMA IMAGEM NEM SEMPRE VALE MAIS DO QUE MIL PALAVRAS: UM MÍMICO IMAGIOLÓGICO DE AMNÉSIA GLOBAL TRANSITÓRIA

Pedro Coelho¹, Miguel Schön¹, Pedro Nascimento Alves^{1,2,3}, Ana Catarina Fonseca^{1,2}, Teresa Pinho e Melo^{1,2}

1-1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-3-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-2-Laboratório de Estudos da Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: A amnésia global transitória (AGT) caracteriza-se por instalação súbita de amnésia anterógrada, por vezes acompanhada de componente retrógrada, com duração até 24 horas e sem alteração doutros domínios cognitivos. A RM-CE em fase aguda poderá demonstrar lesão hiperintensa na ponderação DWI ao nível do sector CA-1 do hipocampo. Um dos critérios de exclusão é a instalação após traumatismo craniano, que se pode associar a um quadro de amnésia pós-traumática (APT).

Caso Clínico: Mulher de 56 anos, dextra e sem antecedentes relevantes, foi admitida por traumatismo craniano após queda de bicicleta. A doente teve alteração do estado de consciência durante 10 minutos, tendo recuperado progressivamente. À observação no serviço de urgência, tinha desorientação temporal e espacial, defeito de memória episódica anterógrada com amnésia para o sucedido. Foi realizada RM-CE 3 Tesla às 72h que documentou lesão punctiforme hiperintensa com restrição à difusão no sector CA-1 do hipocampo direito. A avaliação neuropsicológica documentou amnésia anterógrada e retrógrada com marcada confabulação, associada a disfunção executiva moderada/grave com défices nas capacidades de atenção dividida, resolução de problemas e de planeamento visuocognitivo. O EEG demonstrou actividade lenta temporal bilateral, excluindo actividade epiléptica. A investigação analítica e ultrassonográfica dos vasos do pescoço e intracranianos foi normal. Foi repetida RM-CE 8 dias após o traumatismo, que

mostrou resolução da lesão hiperintensa hipocampal direita. A doente teve alta mantendo o quadro de disfunção cognitiva, embora ligeiramente melhorada do defeito mnésico.

Conclusão: Segundo o nosso melhor conhecimento, este é o primeiro caso dum mimico imagiológico numa AGT. Este caso retrata um quadro de APT, que se distingue da AGT por apresentar disfunção de vários domínios cognitivos e poder ter duração superior a 24h.

Tema: Cognição_Demência

EP-027 ATROFIA CORTICAL POSTERIOR RAPIDAMENTE PROGRESSIVA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

Pedro Faustino¹, André Jorge¹, João Sousa¹, Conceição Bento¹, Inês Baldeiras², João Lemos^{1,3}, Ana Sofia Morgadinho¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Laboratório de Neuroquímica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introdução: Atrofia cortical posterior (ACP) é uma síndrome neurodegenerativa rara caracterizada pela deterioração progressiva da função visual cortical. Na maioria dos casos, a patologia subjacente corresponde a doença de Alzheimer. Contudo, outras etiologias mais raras são também possíveis, nomeadamente doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ). Os autores descrevem um caso de ACP rapidamente progressiva, com diagnóstico subsequente de doença priónica.

Caso Clínico: Mulher de 69 anos, referenciada à consulta de Neurologia após múltiplos recursos ao serviço de urgência e consultas programadas de Oftalmologia por aparente agravamento progressivo da acuidade visual, com 2 meses de evolução. Ao rever a anamnese, apurou-se deterioração rapidamente progressiva da perceção visuo-espacial e apatia, sem alterações mnésicas significativas, pelo que foi internada para estudo. A avaliação neuropsicológica revelou síndrome de Balint, erros de perceção visual (macropsia), agnosia táctil e visual, perseveração visual e apraxia do vestir. Posteriormente desenvolveu mioclonias negativas assimétricas, de predomínio esquerdo, e um fenómeno de *alien limb*. A RM encefálica, realizada precocemente, foi normal. A análise do LCR revelou níveis aumentados de proteína tau (3180 pg/mL), com valores normais de tau fosforilada e beta-amiloide, e deteção de proteína 14-3-3. O padrão eletroencefalográfico evoluiu de lentificação occipito-parietal com descargas fronto-centrais direitas, para estado de mal focal, e mais tarde para um padrão periódico generalizado trifásico. O estudo por 18F-FDG PET mostrou hipometabolismo fronto-parieto-occipital direito. A 11C-PiB PET foi normal. A doente apresentou um declínio funcional rápido e acentuado, ficando em mutismo acinético, e faleceu 3 meses após o início dos sintomas. O estudo necrópsico permitiu o diagnóstico definitivo de variante de Heidenhain de DCJ esporádica.

Conclusão: O reconhecimento de uma ACP e a sua abordagem diagnóstica são complexos e requerem um elevado nível de suspeição. Apresentámos um caso desafiante, com uma etiologia rara para uma entidade clínica incomum.

Tema: Cognição_Demência

EP-028 ENCEFALITE AUTOIMUNE COM ANTICORPOS ANTI-GLIOMA INATIVADO RICO EM LEUCINA 1: ENTIDADE A CONSIDERAR PERANTE DEMÊNCIA RAPIDAMENTE PROGRESSIVA EM IDADE AVANÇADA

Joana Moniz Dionísio¹, André Rêgo¹, Pedro Neves¹, Daniela Garcez², Carlos Casimiro¹, Raquel Tojal¹, Cristina Costa¹, Mariana Santos¹

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2-Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: A encefalite com anticorpos anti-glioma inativado rico em leucina 1 (LGI1) cursa com alterações cognitivas, psiquiátricas, epilepsia e hiponatremia. A característica mais distintiva é a presença de crises epiléticas focais de curta duração caracterizadas por movimentos tipo mioclónicos envolvendo a face, membro superior ou inferior originalmente designadas de crises distónicas (ou tónicas) facio-braquiais (FBDS), que podem preceder o declínio cognitivo. É mais frequente no sexo masculino, com idade mediana de 60 anos, associando-se a neoplasia em 5%-10%.

Caso Clínico: Homem de 76 anos admitido por crises focais motoras com generalização secundária com posterior evolução para estado de mal convulsivo refratário, com necessidade de anestésico geral e ventilação mecânica. Apurou-se história de declínio cognitivo subagudo (4 meses), alucinações visuais, movimentos involuntários do membro superior direito, quedas e traumatismos cranioencefálicos frequentes. Analiticamente, destacava-se hiponatremia em todas as avaliações dos últimos 3 meses. Foi possível rever EEG realizado 3 meses antes, sem atividade paroxística, documentando (vídeo) vários episódios breves de contração tónica dos membros direitos, compatíveis com FBDS. Após PL com discreta pleocitose linfocítica e hiperproteínorráquia, iniciou imunoterapia [metilprednisolona e imunoglobulina intravenosa (IVIg)]. Da investigação: RM-CE com discreto hipersinal T2 temporal mesial esquerdo; anticorpos anti-LGI1 positivos no soro (e LCR); pesquisa de neoplasia negativa. Verificou-se melhoria acentuada, com controlo da epilepsia e, aos 2 meses de seguimento, sob prednisolona oral em diminuição e IVIG de manutenção, apresenta autonomia na marcha e defeito mnésico ligeiro residual.

Conclusão: Caso paradigmático de encefalite anti-LGI1 que documenta a necessidade de inclusão desta entidade de prognóstico maioritariamente favorável (sob imunoterapia) no diagnóstico diferencial das demências rapidamente progressivas em idade avançada. Além da hiponatremia, as crises distónicas facio-braquiais poderão ser a chave para o diagnóstico precoce. Apesar do seu reconhecimento poder ser complicado pela comum ausência de alterações ictais no EEG, a sua semiologia é distintiva.

Tema: Cognição_Demência**EP-029 DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB, NOS ÚLTIMOS 10 DE ACTIVIDADE ASSISTENCIAL DO CENTRO HOSPITALAR DE TRÁS-OS-MONTES E ALTO DOURO (CHTMAD).**

Ana João Marques¹, Carolina Azoia¹, Ricardo Almendra¹, Andreia Veiga¹, Andreia Matas¹, Pedro Guimarães¹, Ana Graça Velon¹, João Paulo Gabriel¹, Maria Do Céu Branco¹, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A doença de Creutzfeldt-Jakob esporádica (DCJ) é a mais frequente das doenças priónicas humanas com incidência anual de 1 caso por milhão de habitantes. Cursa com declínio cognitivo multidomínios, associado a síndrome piramidal, extra-piramidal e cerebeloso. Evolui de forma rapidamente progressiva, inexoravelmente fatal.

Objetivos: Avaliação epidemiológica, semiológica e evolutiva dos casos diagnosticados como DCJ provável no Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTMAD) desde 2010.

Metodologia: Estudo retrospectivo com base em registos padronizados de todos os casos diagnosticados como DCJ provável, incluídos, consecutivamente, desde Janeiro de 2010 e Julho de 2020.

Resultados: Identificaram-se 13 casos de DCJ provável (6 mulheres), de um total de 71 em que, no mesmo período, o diagnóstico de DCJ foi considerado, correspondendo a uma média de 1,18 casos/ano por 300 000 habitantes (área de influência do CHTMAD). A idade média ao início dos sintomas foi 65,5 anos (44 – 74). A apresentação mais comum foi o declínio cognitivo (46,2%), seguido de mioclonias (38,46%), ataxia (23,1%), sinais piramidais (23,1%) e extra-piramidais (23,1%). Em 76,92% observou-se um período inicial de sintomas inespecíficos, comportamento estranho, anorexia, insónia e tonturas. A observação neurológica ocorreu em média 53 dias após o início de sintomas (15- 240). Identificou-se hipersinal nas sequências de difusão de RM no córtex cerebral em 84,6%, e, nos gânglios da base em 61,5%. A anomalia electroencefalográfica mais frequente foi os complexos periódicos (46,2%). A pesquisa de proteína 14.3.3 no líquido foi positiva em todos. A sobrevida média foi 4,5 meses (2 - 13). Apenas foi autorizada autópsia em 4 doentes, confirmando o diagnóstico.

Conclusão: Este grupo de doentes ilustra a variabilidade fenotípica da DCJ esporádica e alerta para a possibilidade da presença de sintomas inespecíficos numa fase inicial, cuja investigação poderá permitir o diagnóstico mais precoce.

Tema: Cognição_Demência**EP-030 ESPAÇOS PERIVASCULARES TUMEFACIOS**

Beatriz Madureira¹, Pedro Lopes Das Neves¹, Carlos Casimiro², Lídia Dias³, Conceição Marques⁴, José Campillo⁵, Raquel Tojal⁵, José Peres⁵

1-Interno de Formação Específica, Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal; 2-Assistente Hospitalar, Serviço de Neuroradiologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal; 3-Interno de Formação Específica, Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal; 4-Assistente Hospitalar, Serviço

de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Lisboa, Portugal; 5-Assistente Hospitalar, Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal

Introdução: Os espaços perivasculares (EPV) cerebrais são estruturas comuns e aparentemente inocentes, preenchidas por fluido intersticial, que acompanham as artérias e arteríolas perforantes. Quando francamente volumosos, apresentam-se na RM-CE como lesões quísticas isointensas, não realçando após contraste. Podem mesmo chegar a provocar efeito de massa, com consequente hidrocefalia, se localizados no mesencéfalo.

Caso Clínico: Mulher de 54 anos, com antecedentes pessoais de perturbação bipolar, foi admitida no serviço de urgência por um quadro de deterioração cognitiva de predomínio subcortical (disexecutivo e velocidade de processamento), instabilidade da marcha e incontinência urinária, de instalação progressiva no decorrer de 1 ano. Ao exame neurológico (EN) apresentava: lentificação psicomotora, força muscular (FM) dos membros superiores grau 4 e membros inferiores direito/esquerdo grau 4/3; reflexos osteo-tendinosos globalmente vivos e hipertonia generalizada, mais evidentes à esquerda, sinal de Babinski à esquerda e *Mini Mental State Evaluation* (MMSE) de 10/30. Realizou RM-CE que revelou EPV tumefactos no mesencéfalo e diencefalo, de predomínio à direita. Apresentava hidrocefalia supratentorial e não se conseguiu documentar fluxo no aqueduto cerebral através de técnicas de estudos de dinâmica do LCR, sendo estes aspetos sugestivos de hidrocefalia não comunicante.

Foi submetida a ventriculostomia endoscópica do terceiro ventrículo. No pós-cirúrgico objetivou-se melhoria da lentificação psicomotora e do desempenho cognitivo (MMSE 20/30), tendo-se observado discreta recuperação da FM segmentar, mantendo hemiparesia espástica esquerda.

Conclusão: Os EPV são um achado imagiológico frequente, habitualmente sem repercussão clínica. Os EPV tumefactos provocam efeito de massa local e eventualmente hidrocefalia obstrutiva, se localizados no mesencéfalo. Nesta doente a instalação crónica e progressiva da hidrocefalia apresentou-se com um quadro clínico semelhante a hidrocefalia de pressão normal.

O tratamento cirúrgico precoce da hidrocefalia, nomeadamente com um procedimento endoscópico minimamente invasivo como a ventriculostomia parece poder reverter a sintomatologia, embora não se consiga prever resultados a longo prazo.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-031 OCRELIZUMAB E MENINGITE POR HERPES SIMPLEX VIRUS 2**

Octávia Costa¹, Margarida Lopes¹, Andreia Fernandes¹, Inês Carvalho¹, João Cerqueira¹, Célia Machado¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: O ocrelizumab é um anticorpo humanizado anti-CD20, aprovado para tratamento de esclerose múltipla surto-remissão (EM-RR) e EM-primária progressiva. Pretende-se expor um caso de meningite por *Herpes simplex vírus-2* (HSV-2) num doente sob ocrelizumab.

Caso Clínico: Homem de 47 anos, com antecedentes de HTA, dislipidemia e enfarte agudo miocárdio. Apresenta EM-RR, medicado com ocrelizumab desde 2010, sem qualquer surto desde então.

Um mês antes da admissão iniciou febre, cefaleias e otalgia, tendo sido medicado com amoxicilina-ácido clavulânico. Três dias antes da admissão reiniciou febre e cefaleia. Foi medicado com ciprofloxacina 500 mg 12/12h por provável prostatite.

Por manter os sintomas foi readmitido no SU. Apresentava exame objectivo normal, sem alterações cutâneas, nomeadamente na região genital.

Do estudo destacava-se proteína C-reativa 117 mg/dL. A TC mostrava apenas um quisto retrocerebeloso conhecido previamente. Foram excluídas outras causas de febre. Na punção lombar apresentava pressão de abertura >35 cmH₂O, 81 céls/uL (95% monócitos/macrófagos), proteínas 0.55 g/dL, glicose 61 mg/dL, com detecção de DNA do HSV-2 por PCR. A pesquisa de outros vírus, *Cryptococcus*, *Borrelia*, micro e micobacteriológico do LCR e hemoculturas foram negativas.

A RM-CE mostrou uma colecção subdural fronto-parieto-temporal esquerda, com realce paquimeningeo hemisférico esquerdo após administração de gadolínio, sem novas lesões inflamatórias/desmielinizantes. O EEG era normal. Cumpriu 21 dias de aciclovir 10 mg/kg de 8/8 h, recuperando totalmente.

Conclusão: O ocrelizumab encontra-se associado a um aumento das infecções, nomeadamente infecções por vírus herpes. No entanto, até ao momento, foi apenas descrito um caso de infecção por HSV-2 num doente medicado com este fármaco.

Destaco ainda este tratar-se do primeiro caso num doente com EM-RR, salientando o facto de ocorrer num doente sem surtos há mais de 10 anos, altura em que iniciou o ocrelizumab.

Assim, com este caso, pretende-se alertar para a possibilidade de ocorrer infecções graves do SNC por agentes como HSV2 associados aos tratamentos imunomoduladores/imunosuppressores da EM.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-032 MULTIPLE SCLEROSIS DIAGNOSIS FOLLOWING RADIOTHERAPY FOR BREAST CANCER

Andreia Fernandes¹, Marisa Brum¹, Carlos Capela¹, Filipa Ladeira¹

1-Neurology Department, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introduction: Radiation-induced neurotoxicity is a widely recognized adverse effect of cancer treatment. Whether patients with underlying CNS disease are more susceptible to radiation effects is uncertain. Demyelination has been described as a prominent feature in the expression of both early-delayed and late-delayed complications of radiotherapy. Although there is no proven correlation, radiotherapy has been described as a potential triggering factor of multiple sclerosis (MS) flares among patients with the disease.

Case Report: A 53-year-old woman presented with subacute progressive right hemisensory deficit, six weeks after undergoing radiotherapy for breast cancer. When asked about previous neurological symptoms, she reported transient walking impairment lasting one month 14 years before, and numbness in her left hand during the previous year. Neurological examination revealed a right hemisensory loss of pain sensation with a level in the thoracic region and pyramidal signs on the right side of the body. Brain and spinal MRI showed multiple T2-hyperintense non-enhancing lesions located in subcortical, deep white matter and infratentorial regions and six cervical gadolinium-enhancing lesions. The laboratory tests were irrelevant except for the presence of oligoclonal bands in CSF. The new neurologic symptoms and appropriate clinical, laboratory and radiologic findings were compatible with a diagnosis of an acute MS exacerbation. Treatment with intravenous corticosteroids was started, with clinical and radiologic improvement. The

patient is currently under dimethyl fumarate without clinical or MRI activity over 2 years of follow-up.

Conclusion: In the described case, the patient likely had a pre-existing MS that appears to have been reactivated by radiation. Taking into account the topography of the clinical and radiologic acute manifestations following local radiotherapy, it seems likely that radiotherapy might have contributed to the development of an acute MS exacerbation. This is a rare complication of which must be taken into account in the differential diagnosis of radiotherapy complications.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-033 POLINEUROPATIA CRANIANA E NEUROSSARCOIDOSE: QUANDO O ÓBVIO É DIFÍCIL DE OBTER

Gonçalo Cabral¹, Manuel Salavisa¹, Filipa Ladeira², Miguel Viana Baptista^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurologia, Hospital dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central; 3-2-CEDOC - Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa multissistémica imunomediada, que se manifesta como neurosarcoidose (NS) em 5-10% de todos os casos. A neuropatia craniana múltipla é uma apresentação notável e característica da NS.

Caso Clínico: Homem de 65 anos com antecedentes de HTA, AIT (2011) e tabagismo ativo, apresenta-se com quadro de um mês de evolução caracterizado por sensação de encortamento da hemiface esquerda, diplopia binocular vertical e cefaleia retroorbitária esquerda. Referia ainda tosse persistente e febre vespertina desde há vários meses. Ao exame neurológico destacava-se midríase olho direito sem reflexo fotomotor consensual com ptose ipsilateral, diplopia e paresia IV par esquerdo, hipostesia V2 e V3 esquerdos e hipoacusia ouvido esquerdo. Realizou como estudo complementar: avaliação analítica alargada sem alterações; A RM-CE revelou realce patológico ao longo de V2 e V3 a esquerda e impregnação paquimeningea de gadolínio frontal/temporal anterior direita; estudo do LCR com pressão abertura de 16cmH₂O com discreta hiperproteinorraquia (50 mg/dL), 2 células e sem glicorráquia. Sem alterações na imunofenotipagem (inclusive ratio CD4/CD8), imunológico e ECA (soro/LCR) com valores normais; TC-TAP identificou nódulo de 12mm no segmento basal posterior do lobo inferior esquerdo; PET-scan com linfadenopatias mediastínicas. EBUS sem evidência patológica de doença de granulomatosa. Perante suspeita clínica elevada e após exclusão de infeção granulomatosa indolente, apesar de ausência de confirmação histopatológica, considerou-se como hipótese mais provável sarcoidose com envolvimento pulmonar e neurológico, tendo o doente iniciado corticoterapia oral com desmame progressivo, verificando melhoria clínica da sintomatologia, exceto da diplopia.

Conclusão: A NS é uma manifestação rara de sarcoidose, podendo mimetizar inúmeras condições neurológicas (inflamatórias, infecciosas ou tumorais). O seu diagnóstico definitivo ou provável baseia-se na evidencia patológica de granulomas não caseosos. Contudo em casos em que é difícil de obter comprovação histopatológica, o diagnóstico de NS resulta duma rigorosa integração clínica, laboratorial e imagiológica, como no presente caso.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-034 ESCLEROSE SOLITÁRIA PROGRESSIVA: UM PARADOXO CLINICO-RADIOLÓGICO**

Luís Ribeiro¹, Raquel Rocha¹, Eduarda Pinto², Ana Martins Da Silva³, Ernestina Santos³

1-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano; 2-Serviço de Neuroradiologia do Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A esclerose solitária progressiva (ESP) é uma entidade na qual uma única lesão desmielinizante do sistema nervoso central é responsável por défices neurológicos progressivos e incapacitantes. A lesão ocorre mais frequentemente no segmento cervical da medula espinal, seguido do segmento dorsal, no entanto esta pode ocorrer em qualquer zona do trato corticoespinal. Imagiologicamente há, com frequência, atrofia focal progressiva no local da lesão. Estes não cumprem critérios de esclerose múltipla (EM) por não terem disseminação no espaço.

Caso Clínico: Mulher de 35 anos. Em 2002, aos 17 anos, saudável, apresentou dificuldade progressiva da marcha e queixas esfíncterianas com 1 mês de evolução. No exame neurológico apresentava discreta paraparesia, clonus aquiliano, sinal de Babinski bilateral, nível sensitivo por D8 e síndrome cordonal posterior. Tinha incontinência urinária e fecal. A ressonância magnética de neuroeixo (RM-NE) mostrou um hipersinal em T2 em D7-D9 sem captação de contraste, sugestiva de etiologia desmielinizante. O citoquímico de liquor era normal com 4 BOCs sem correspondência no soro. O estudo imunológico sérico (incluindo anti-MOG e anti-AQ4) foi normal e as serologias negativas. Melhorou com metilprednisolona endovenosa e pontuava no ano seguinte 1,5 na *Expanded Disability Status Scale* (EDSS). Ao longo dos anos foi progressiva e paulatinamente agravando da dificuldade na marcha. Atualmente tem EDSS=5 por paraparesia espástica, caminhando 150-200 m. Nas múltiplas RM-NE de controlo (última em 2020) não surgiram novas lesões, havendo progressivamente atrofia medular em D7-D9. Em 2018 surgiu eritema nodoso e em 2019 cumpria critérios para diagnóstico de doença de Behçet, sem novos sintomas neurológicos.

Conclusão: Este caso demonstra um paradoxo clínico-radiológico que, frequentemente, surge nas doenças desmielinizantes do SNC. Os critérios de diagnóstico da ESP são parcos e alguns autores defendem que deveriam ser incluídos nos critérios de EM.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-035 AN OBSERVATIONAL PORTUGUESE STUDY TO ASSESS QUALITY OF LIFE IN MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS TREATED WITH TERIFLUNOMIDE IN THE CLINICAL SETTING**

Carla Cecília Nunes⁶, Pedro Abreu¹, Filipe Correia², Irene Mendes³, Ângela Silva⁴, Ana Martins Silva⁵

1-Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 2-ULSM - Hospital Pedro Hispano, Matosinhos; 3-Hospital Garcia de Orta, Almada; 4-Hospital da Nossa Senhora da Oliveira, Guimarães; 5-Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital Santo António, Porto; 6-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra

Introduction: Multiple sclerosis (MS) is a neurodegenerative disease and exhibits an unpredictable and variable clinical course, making treatment challenging. Teriflunomide is a once-daily oral immunomodulator approved for the treatment of relapsing forms of MS or relapsing-remitting MS (RRMS), depending on the local label.

Objectives: The primary objective was to describe quality of life (QoL) in RRMS-patients treated with teriflunomide 14 mg. Additional secondary objectives included the evaluation of: treatment satisfaction; disease progression; fatigue, anxiety and depression; clinical effectiveness, tolerability and compliance; and working capacity.

Methods: National multicenter-based, non-interventional, prospective and cohort study. Adult patients were recruited over 18 months, being selected upon diagnosis of RRMS by a neurologist and treatment initiation with teriflunomide. Patients without an acute episode 30 days prior to study entry and with an EDSS score ≤ 5.5 were included. Data was collected using validated patient-reported outcomes questionnaires.

Results: A total of 101 patients completed baseline assessment, whereas 56 were followed for 12 months. Median age was 46.0 years, and 69.0% of patients were female. Also, 24.2% of patients were treatment-naïve, and 75.8% transitioned from a previous DMT. Regarding MSIS-29, mean global scores were 50.2 and 50.5 ($p=0.834$) at baseline and 12 months, respectively, whereas no statistically significant differences were observed regarding Patient Determined Disease Steps (PDDS), Modified Fatigue Impact Scale (MFIS-5), Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS), Work Productivity and Activity Impairment (WPAI), and EDSS. Global Treatment Satisfaction Questionnaire for Medication (TSQM v1.4) significantly increased up to 12 months ($p=0.008$), as did effectiveness ($p=0.004$) and convenience ($p=0.006$) subscores.

Conclusion: Despite QoL parameters have not significantly changed, a significant improved global treatment satisfaction was observed at Month 12, having effectiveness and convenience subscores a similar trend along the timeframe.

Acknowledgements: The authors would like to thank the investigators and affiliated institutions for all the valuable work and support.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-036 SEVERE SUSAC SYNDROME DURING PREGNANCY REQUIRING ICU ADMISSION: A CHALLENGING CLINICAL CASE**

Catarina Bernardes¹, Cláudia Lima¹, Ricardo Pires², Gustavo Cordeiro¹, Cláudia Farinha³, João Lemos^{1,4}, Ana Inês Martins¹, Sónia Batista^{1,4}

1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Neuroradiology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 3-Ophthalmology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 4-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Susac syndrome (SS) is a rare vasculitic disorder, characterized by encephalopathy, visual deficits and sensorineural hearing impairment.

Clinical Case: A 24-year-old woman, pregnant (24-week), with multiple admissions in the previous month for headache and blurred vision presented to the ER with complaints of lower limb weakness. Physical examination revealed confusion, inappropriate behavior, affective indifference, and non-consistent

weakness of right limbs. Cranial CT was normal. Psychosomatic disorder was considered and patient was admitted in the psychiatry ward and started on antidepressants/neuroleptics. During her stay, she developed fever, fecal incontinence, generalized muscular rigidity and dystonic posture of limbs and trunk. Neuroleptic malignant syndrome was considered and she was started on dantrolene without no improvement. CSF examination revealed elevated proteinorrachia (146.6 mg/dL) and leukorrhachia (9.6/mm³). Brain MRI revealed supra and infratentorial multiple lesions in different temporal phases, namely in corpus callosum (snowball-like) and internal capsule localization. Infectious encephalitis was considered and she was started on antiviral and antibiotic therapy. At 28-week pregnant, the clinical status worsened with consciousness depression and she was admitted in the ICU. CNS vasculitis was considered and patient was started on high-dose methylprednisolone and immunoglobulin G. At 32-week pregnant, a planned caesarean was performed without intercurrents for her or the neonate and she was discharged from ICU. Based on MRI and clinical evolution a SS was presumed and rituximab was started. The patient slowly improved and a fluorescein angiography was possible to perform, revealing left occlusive vasculitis. The audiogram revealed bilateral sensorineural deafness. She was discharged to a rehabilitation center 4 months after admission with right spastic hemiparesis (G4/5).

Conclusion: This case of a severe SS in a pregnant woman emphasizes the importance of considering this condition in the differential diagnosis of neuro-psychiatric disorders presenting during pregnancy so that early identification and prompt start of treatment is provided.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-037 MIELOPATIA SEM ALTERAÇÕES IMAGIOLÓGICAS, UMA ETIOLOGIA A NÃO ESQUECER!

Andreia Ferreira¹, Margarida Lopes¹, Sofia Marques¹, Joana Ferreira Pinto¹, Ana Filipa Santos¹, Ricardo Maré¹, Célia Machado¹
1-Hospital de Braga

A mielopatia como manifestação paraneoplásica é rara e está mais frequentemente associada a neoplasias do pulmão e da mama. Os anticorpos onconeuronais são auxiliares importantes no diagnóstico e o mais frequentemente encontrado é o anti-Hu.

Homem de 69 anos, ex-fumador, recorreu ao serviço de urgência por parestesias e fraqueza dos membros inferiores com 2 meses de evolução associada a obstipação e sensação de esvaziamento vesical incompleto. Sem queixas algícas. Ao exame neurológico apresentava paraparesia hiperreflexica grau 4, Babinski esquerdo, nível sensitivo por T4 e erros proprioceptivos (hálux); foi algaliado por retenção urinária. A RM medular não revelou alterações. A análise do LCR revelou pleocitose linfocítica (23 células/ L) e hiperproteinorráquia (0,64 g/L) O estudo infeccioso e a pesquisa de células neoplásicas no LCR foram negativos. O doente iniciou terapêutica com metilprednisolona, seguida de corticoterapia em alta dose com melhoria significativa inicial. Um mês depois apresentou agravamento clínico, pelo que cumpriu ciclo de imunoglobulina humana endovenosa, sem sucesso. A pesquisa de anticorpos antineuronais revelou positividade para anti-Hu. Fez rastreio neoplásico e a TC torácica demonstrou, no ápex pulmonar direito, um nódulo sólido de contornos mal definidos. A biópsia transtorácica confirmou tra-

tar-se de adenocarcinoma pulmonar. O doente foi submetido a lobectomia superior direita. Após cirurgia, verificou-se recuperação ligeira dos défices neurológicos, mantendo paraparesia grau 2 e cateterismo vesical intermitente.

Relatamos um caso de mielopatia rapidamente progressiva como manifestação inicial de adenocarcinoma pulmonar, permitindo um diagnóstico oncológico precoce e, consequentemente, a substituição de terapêutica com intenção curativa. Enfatiza-se a importância de pensar nesta etiologia perante um doente com mielopatia e RM medular normal. À semelhança do reportado na literatura, este caso associa-se a morbilidade significativa e fraca resposta terapêutica.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-038 VARIABILIDADE FENOTÍPICA E DESAFIOS DE DIAGNÓSTICO NA NEUROSSARCOIDOSE

Ana Rita Silva¹, Filipa Sousa¹
1-Hospital de Braga

Introdução: A sarcoidose é uma doença granulomatosa multi-orgânica que afeta o sistema nervoso central em até 10% dos casos, maioritariamente sob a forma de neuropatias cranianas ou meningite.

Objetivo: Revisão da apresentação clínica e abordagem diagnóstica de neurosarcoidose no serviço de Neurologia de um hospital terciário

Casos Clínicos: Foram identificados sete doentes (quatro do sexo feminino, média de idades: 34 anos) com diagnóstico de neurosarcoidose e tempo médio de seguimento de 7 anos. Dois doentes apresentaram-se com paralisia facial periférica recorrente bilateral, dois doentes com paraparesia espástica progressiva, dois doentes com crise convulsiva e um com meningite. Apenas uma doente se apresentou concomitantemente com outras manifestações sistémicas, nomeadamente uveíte e eritema nodoso. Na RM-CE, cinco doentes apresentaram lesões parenquimatosas (dois doentes com lesões localizadas no tronco cerebral e três com lesões medulares), todas com captação de contraste. O estudo de LCR revelou pleocitose e hiperproteinorráquia discretas. Os níveis da enzima conversora da angiotensina apresentaram-se aumentados no soro de três doentes. A biópsia cerebral foi realizada em três doentes, sendo que apenas um teve resultado positivo. A corticoterapia foi o tratamento de 1ª linha nos sete casos, com recidiva clínica após desmame em três destes.

Discussão: A neurosarcoidose deve ser considerada um verdadeiro camaleão clínico pela variedade de manifestações que pode apresentar, podendo mimetizar várias doenças inflamatórias e neoplásicas do sistema nervoso central. Dada esta variabilidade, a atual classificação diagnóstica em neurosarcoidose possível, provável e definitiva, não pode assentar em critérios clínicos, dependendo por isso da realização de exames complementares de diagnóstico, cuja sensibilidade e especificidade são variáveis. O diagnóstico é muitas vezes estabelecido com base na evolução clínica e exclusão de outras doenças inflamatórias. Espera-se que novos critérios genéticos e bioquímicos possam contribuir para a adequação dos critérios de diagnóstico.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-039 PREDITORES CLÍNICOS DA PRESENÇA DE LESÕES CAPTANTES DE GADOLÍNIO EM DOENTES COM ESCLEROSE MÚLTIPLA**Filipa Serrazina¹, Manuel Salavisa¹, Ana Sofia Correia¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: Em doentes com esclerose múltipla (EM), lesões captantes de gadolínio (Gad+) na RM são um biomarcador sensível da atividade da doença. No entanto, os agentes de contraste são nefrotóxicos e há evidência de acumulação intracraniana de gadolínio que persiste anos após a sua administração. Assim, atualmente existe controvérsia sobre o uso recorrente de contraste no seguimento dos doentes com EM.

Objetivos: Avaliar a frequência e os possíveis preditores clínicos da captação de gadolínio na RMCE, numa coorte de doentes com EM surto-remissão (EMSR) e EM secundária progressiva (EMSP).

Métodos: Estudo retrospectivo e observacional avaliando doentes consecutivos com EMSR e EMSP que realizaram pelo menos uma RMCE no nosso centro com administração de gadolínio; foi analisado o exame mais recente. Doentes com captação exclusiva num nervo craniano e doentes que realizaram metilprednisolona no mês prévio à realização da RMCE foram excluídos. Variáveis clínicas e demográficas foram colhidas do processo clínico.

Resultados: 226 doentes cumpriam os critérios de inclusão, 170(75,2%) do género feminino, com uma média de idade de 45,4±12 anos. 198(87,6%) tinham EMSR e 93,4% (n=211) estavam sob terapêutica imunomoduladora (DMT). 21(9,3%) doentes apresentaram lesões Gad+ na RMCE. Este grupo tinha uma idade média inferior ao grupo de doentes sem captação de gadolínio (39,6±8,9 vs 46,0±12,2, p=0,021). O modelo de regressão logística que incluiu como preditores a idade, duração da doença, EDSS, estar sob DMT e presença de surto no ano anterior à RMCE mostrou que apenas a idade se associa ao risco de captação de gadolínio (OR 0,945, CI95%, 0,896-0,998, p=0,042).

Conclusão: Nesta coorte, uma reduzida proporção de doentes mostrou lesões captantes de gadolínio (9,3%). A idade foi o único fator preditor, o que pode ser explicado pela diminuição da atividade inflamatória da doença com o avançar da idade.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-040 FINGOLIMOD – APÓS A DESCONTINUAÇÃO**Filipa Meira Carvalho¹, Joana Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Margarida Rodrigues¹, João Cerqueira¹

1-Hospital de Braga; 2-Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: O fingolimod é um dos agentes aprovados para tratamento da Esclerose Múltipla (EM) mais frequentemente associados a *rebound* grave – agravamento desproporcional da atividade da doença após descontinuação do tratamento. A informação relativa aos preditores de *rebound* ou às estratégias que devem ser utilizadas para reduzir o seu risco é escassa.

Objetivos: Avaliar a evolução clínica de doentes que descontinuaram fingolimod, em particular a ocorrência de *rebound* grave.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes com EM surto-remissão seguidos em consulta de Neuroimunologia num centro que tenham descontinuado fingolimod. Recolhidos dados sociodemográficos e clínicos relevantes. *Rebound* grave foi definido como agravamento neurológico muito acentuado, mais grave do que o experienciado pelo doente em surtos prévios, com presença de múltiplas lesões captantes e/ou de uma ou mais lesões tumefactivas na Ressonância Magnética.

Resultados: Foram incluídos 14 doentes, 8 homens, idades entre 25-60 anos, tempo de doença entre 2-32 anos, *Expanded Disability Status Scale* (EDSS) entre 2-6, surtos no último ano entre 0-3, todos descontinuados por falta de eficácia. Trocaram fingolimod por natalizumab 43%, rituximab 36%, fumarato de dimetilo 14% e cladribina 7%. Os 3 doentes que tiveram *rebound* grave esperaram uma mediana de 13 semanas (entre 12 e 13) sem fármaco, enquanto os 11 que não tiveram esperaram 4,5 semanas (3 a 16). Dos 5 doentes que esperaram 12 ou mais semanas sem fármaco, apenas os 3 que transitaram para rituximab tiveram *rebound* grave, com sintomas que apareceram 8 a 21 dias após início do novo fármaco.

Conclusão: Houve *rebound* grave em 3 doentes, todos transitados para rituximab. Concordante com a literatura, o presente estudo confirma a influência do tempo sem fármaco no aparecimento de *rebound* grave. Contudo, apesar das suas limitações, levanta ainda a hipótese de o mecanismo de ação do rituximab poder contribuir também para o *rebound* grave do fingolimod.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-041 LEBER'S HEREDITARY OPTIC NEUROPATHY IN 58-YEAR-OLD FEMALE**André Jorge¹, Ana Inês Martins¹, João Pedro Marques², João Lemos^{1,3}

1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Ophthalmology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 3-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Leber's hereditary optic neuropathy (LHON) is a hereditary mitochondrial disease that causes sequential, painless, sub-acute central vision loss, resulting in bilateral severe visual loss. Ninety-five percent of LHON patients become symptomatic before the age of 50. Importantly, LHON mostly affects young adult males. We report an uncommon LHON presentation in a female adult patient.

Case Report: A previously healthy 58-year-old female presented with bilateral painless vision loss of the right eye, followed by vision loss in the left eye 1-2 months later, and further deteriorating vision in both eyes over the next 6 months. There were no accompanying symptoms, toxic/pharmacological exposure and/or family history of vision loss. Eighteen months after onset, on exam, best corrected visual acuity was 20/200 OD 20/70 OS, colour vision revealed 1/17 Ishihara plates OU, there was a mild relative afferent pupillary defect in the right eye, and intraocular pressure was 12 mmHg OU. Fundoscopy revealed bilateral temporal optic disc atrophy, and no retinal or macular abnormalities. Automated perimetry showed a generalized defect OU, denser in the right eye (mean deviation -28.10 dB OD, -16.38 dB OS). Optical coherence tomography (OCT) was noticeable for bilateral generalized thinning of ganglionic and inner plexiform layer (mean thickness 46 µm OD, 17 µm OS) and bilateral upper- and lower-temporal peripapillary retinal nerve fiber layer loss (mean thickness 73 µm OD, 81 µm OS).

OCT-angiography revealed bilateral capillary dropout, mainly affecting the papillomacular bundle. Additional work-up for infectious and inflammatory etiologies was negative. Genetic testing revealed a mutation (*m.11778G>A*) in homoplasm in the *MT-ND4* gene, confirming LHON diagnosis.

Conclusion: LHON suspicion should be always kept in mind in unexplained bilateral optic neuropathy, even when age at onset and gender do not seem to fit the classical picture.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-042 RITUXIMAB COMO OPÇÃO TERAPÊUTICA NO TRATAMENTO DE ENCEFALITE LÍMBICA ANTI-LGI1 REFRACTÁRIA

Joana Fonte¹, Joana Lopes¹, Hugo Dória¹, Sara Cavaco¹, João Chaves¹, Raquel Samões¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A encefalite límbica anti-LGI1, caracteriza-se por um quadro subagudo e progressivo de crises epiléticas e sintomas cognitivos de predomínio mnésico. A maioria dos pacientes têm boa resposta aos corticoides, imunoglobulinas ou à sua combinação. Para casos refratários a experiência ainda é limitada.

Caso Clínico: Homem de 73 anos, com quadro de três meses de evolução de défices mnésicos, com predomínio de memória a curto prazo e alterações do comportamento, é admitido no Serviço de Urgência no contexto de crises focais com perturbação da consciência. Ao exame neurológico apresentava-se com desvio do olhar para a esquerda e movimentos automotores do membro superior esquerdo. Durante o internamento foi identificado défice cognitivo mnésico, alterações de comportamento e insónia. Na RM cerebral constatou-se hipersinal em T2-FLAIR no córtex límbico (giros parahipocampus, hipocampus e amígdalas) bilateralmente, mais marcado à esquerda, EEG com atividade de base lenta, delta, temporoprontal esquerda, estudo analítico com hiponatremia, LCR com aumento de proteínas 0,64g/L e anticorpo anti-LGI1 positivo no sangue e LCR, compatíveis com encefalite límbica autoimune anti-LGI1. A avaliação neuropsicológica documentou dificuldades cognitivas de predomínio mnésico, com total incapacidade de aquisição e retenção de nova informação verbal. O estudo para exclusão de etiologia paraneoplásica foi negativo. Iniciou metilprednisolona 1g/dia/10dias, seguido de imunoglobulina humana endovenosa (0,4g/kg/dia-5+5dias), sem melhoria clínica. Em contexto de estudo de uma pancitopenia foi diagnosticada uma anemia hemolítica autoimune, presumivelmente em contexto de poliautoimunidade, propondo-se rituximab 1g+1g (intervalo de 15 dias), com melhoria da anemia e funcional do doente, principalmente no comportamento e na autonomia, tendo permanecido défices mnésicos, embora com os restantes domínios cognitivos preservados.

Conclusão: Apresentamos um caso de encefalite límbica anti-LGI1 com predomínio de clínica cognitiva, refratária a tratamento de primeira linha, que respondeu ao tratamento com rituximab, mantendo algumas sequelas mnésicas. Sugere-se que poderá ser considerado como opção terapêutica em casos refratários.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-043 A AMPLITUDE DE DISTRIBUIÇÃO DOS ERITRÓCITOS COMO PREDITOR DE INCAPACIDADE NA ESCLEROSE MÚLTIPLA SURTO-REMISSÃO

Raquel Rocha¹, Luís Ribeiro¹, Filipe Correia¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A amplitude de distribuição dos eritrócitos (RDW) reflete a variabilidade dos eritrócitos circulantes. O RDW parece desempenhar um papel preditivo de prognóstico em algumas patologias autoimunes sistémicas não sendo totalmente conhecida a sua relação na esclerose múltipla surto-remissão (EMSR).

Objetivo: Comparar o RDW no momento do diagnóstico com o EDSS aos 5 anos e verificar se é preditor de maior incapacidade.

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes com EM surto-remissão (EMSR), entre 2005 e 2015, acompanhados na consulta de EM com pelo menos um valor de RDW no início do diagnóstico. Foram excluídos doentes com doenças hematológicas, oncológicas, infecciosas, autoimunes e patologia tiroideia, disfunção renal ou hepática.

Resultados: Identificados 82 doentes com EMSR, 60 (73,2%) do sexo feminino, com idade entre 14 e 55 anos ao diagnóstico, com média de 33,56 (DP=20,21) anos. Oito (9,8%) doentes com novas lesões em T2 na RM-CE e 4 (4,9%) com lesões captantes de contraste aos 5 anos. Dois (2,4%) doentes sem tratamento aos 5 anos, 62 (77,5%) em tratamento de primeira linha e 18 (22,5%) em tratamento de segunda linha. Os fatores preditores de maior incapacidade aos 5 anos foram o tratamento de segunda linha ($p=0,005$) e maior RDW ao diagnóstico ($p=0,032$). A análise do RDW por quartis identifica significância estatística para o quartil 4 [13,5; 16,4] ($p=0,039$).

Conclusão: Neste estudo, o RDW elevado ao diagnóstico foi preditor de maior incapacidade aos 5 anos nos doentes com EMSR. O RDW igual ou superior a 13,5% foi útil na identificação de doentes que terão maior EDSS aos 5 anos de doença. O tratamento de segunda linha correlacionou-se com maior incapacidade, o que é esperado na doença mais ativa. Mais estudos devem ser realizados para confirmar esta associação, uma vez que biomarcadores preditores de incapacidade são atualmente escassos e podem ter impacto na abordagem terapêutica.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-044 ASSOCIAÇÃO ENTRE ENCEFALITE AUTO-IMUNE PROVÁVEL E LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÓNICA

Carlos Figueiredo¹, Sofia Delgado¹, Joana Dionísio¹, Pedro Soares², Simão Cruz¹, Mariana Santos¹, Cristina Costa¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca;

2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca

Introdução: A encefalite auto-imune é uma patologia rara com uma apresentação clínica heterogénea, frequentemente com declínio cognitivo e crises epiléticas. Associa-se comumente a auto-anticorpos detetáveis no soro e/ou LCR, e pode ocorrer como fenómeno paraneoplásico secundário a neoplasias sistémicas. A ocorrência em doentes com leucemia linfocítica crónica (LLC) tem sido descrita raramente.

Caso Clínico: Homem, 59 anos, com antecedentes de LLC Binet A (sem tratamento dirigido), e de hábitos tabágicos e alcoólicos. Apresentou quadro súbito de alterações comportamentais, discurso repetitivo e automatismos manuais, ao qual se segue episódio de crise tónico-clónica generalizada. À entrada no hospital objetivaram-se desorientação e defeitos da atenção, evocação e cálculo, sem sinais meníngeos ou focais associados. O EEG mostrou abundante atividade paroxística temporoparietal bilateral sugestiva de estado de mal. A análise do LCR revelou pleocitose (18 células/mm³) e hiperproteinorráquia (84 mg/dL). Iniciou-se terapêutica empírica com aciclovir, ceftriaxone e levetiracetam. O estudo infeccioso (incluindo PCR herpes vírus) e anticorpos anti-neuronais foram negativos e a RM mostrava hipersinal T2/FLAIR justa-cortical temporoparietal direito. Colocou-se então a hipótese de etiologia auto-imune e iniciou ciclo de metilprednisolona, seguido de imunoglobulina IV e prednisolona oral. Durante o internamento observou-se ainda síndrome pan-cerebeloso.

Sob corticoterapia e após ajuste de anti-epilépticos constatou-se melhoria gradual do quadro neurológico. O restadiamento da LLC não revelou progressão da doença. Assumiu-se diagnóstico de encefalite auto-imune como fenómeno paraneoplástico da LLC. Aos 3 meses de seguimento verificou-se regressão total dos défices, sob tratamento de manutenção com imunoglobulinas. Apresentou posteriormente período transitório de descompensação da epilepsia no contexto de infeção urinária e incumprimento terapêutico.

Conclusão: Este caso relembra a necessidade de considerar uma etiologia auto-imune no diagnóstico diferencial, e iniciar tratamento apropriado mesmo na ausência de anticorpos patogénicos identificados. Alerta ainda para a importância das neoplasias sistémicas como fator predisponente.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-045 GUT MICROBIOTA COMPOSITION CHANGES WITH TIME IN MULTIPLE SCLEROSIS AND IS ASSOCIATED WITH THE FREQUENCY OF CIRCULATING LEUKOCYTES

Daniela Ferro¹, **Amélia Sarmiento**², **Liliana Mendonça**¹, **Gara Molina**³, **Carles Ubeda**³, **Maria José Sá**¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2-FP-ENAS (UFP Energy, Environment and Health Research Unit), CEBIMED (Biomedical Research Centre), Universidade Fernando Pessoa; 3-Departamento de Genómica y Salud, Centro Superior de Investigación en Salud Pública - FISABIO

Dysbiosis has been implicated in the pathology of inflammatory and auto-immune diseases including multiple sclerosis (MS). In this work, we investigated the microbiome from a cohort of MS patients showing variable disease time and compared to a cohort of healthy controls (HC) (n=26 in each group). Patients and controls were recruited at Centro Hospitalar e Universitário São João (Porto).

Peripheral blood and feces were collected from every participant. Peripheral blood mononuclear cells were separated by density centrifugation and cells were stained with monoclonal antibodies for identification of Th1, Th17, Treg and monocyte subpopulations (CD14⁺CD16⁻, classical subset; CD14⁺CD16⁺, intermediate subset; CD14⁺CD16⁺⁺, non-classical subset). DNA was extracted from feces using a commercial kit. The V3-V4 regions of the 16S rRNA gene were amplified and sequenced

using the MiSeq platform from Illumina. Amplicon sequence variants (ASVs) were identified with DADA2. Taxonomic composition was assigned using the Silva database. Correlations were established between microbiome composition and the frequency of circulating T cells (Th1, Th17, Treg) and monocyte subpopulations.

We identified a change in the abundance of different bacterial taxa along time in our MS patients cohort, which was age-independent, as compared to their HC counterparts. Notably, MS patients with a longer period of disease (>16 years) showed a more pronounced dysbiosis characterized by the depletion of multiple genera from the order *Clostridiales* (known to be anti-inflammatory). Accordingly, long-period disease patients also showed higher frequency of Th1 and of the pro-inflammatory CD14⁺CD16⁺ monocyte subpopulation.

Our results suggest that the microbiota shift observed overtime in MS contributes to disease progression by stimulating inflammatory leukocyte populations. This hypothesis will be further investigated.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-046 HEMIANOPIC DEFECTS IN MS - A LARGELY UNTOLD STORY BEYOND OPTIC NEURITIS UNIVERSE

Pedro Faustino¹, **André Jorge**¹, **Carolina Fernandes**¹, **Diogo Carneiro**¹, **Ana Inês Martins**¹, **Inês Correia**^{1,2}, **Sónia Batista**^{1,2}, **Carla Nunes**¹, **Maria Carmo Macário**¹, **Lívia Sousa**^{1,2}, **João Lemos**^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra

Introduction: Visual impairment in multiple sclerosis (MS) is often seen as synonym of optic neuritis. However, up to 10% of patients evidence asymptomatic retrochiasmatal visual field defects (RVFD). Moreover, symptomatic RVFD are extremely rare in MS. We describe a case series of 4 MS patients in whom their relapse consisted of a symptomatic RVFD.

Methods: Analysis of patients' records, automated perimetry, optical coherence tomography (OCT) and brain magnetic resonance imaging (MRI) results.

Results: Case 1: A previously healthy 24-year-old female presented with a 1-month history of bilateral visual loss. Perimetry revealed an incongruous and incomplete right homonymous hemianopia. MRI revealed several demyelinating gadolinium-enhancing (Gd⁺) lesions, including one in the left optic tract, leading to MS diagnosis.

Case 2: A 37-year-old female, with a 9-year diagnosis of MS and a previous right ON, presented with a 3-day history of blurred vision bilaterally. Perimetry revealed a congruous incomplete left superior homonymous quadrantanopia. Brain MRI revealed several demyelinating lesions including 1 Gd⁻ lesion involving the right temporal optic radiation.

Case 3: A 34-year-old female, with a 6-year diagnosis of MS, presented with asymmetric blurred vision. Perimetry revealed a left superior homonymous pericentral quadrantanopia. MRI revealed a large Gd⁺ right posterior temporal lesion.

Case 4: A previously healthy 42-year-old female reported a history of 1-month blurred vision bilaterally, 2 months before. She had a small right relative afferent pupillary defect. Perimetry was normal but OCT revealed loss of ganglion cell-inner plexiform layer thickness with a left hemianopic pattern. MRI revealed an old left optic tract demyelinating lesion.

Of note, before perimetry, none of these patients had a RVFD diagnosis or suspicion, nor was RVFD detected at the bedside.

Conclusion: Despite rare, RVFD should be considered in all MS patients with visual complaints. Perimetric and OCT assessment is essential for a timely diagnosis and treatment.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-047 APRESENTAÇÃO CLÍNICA ATÍPICA DE SURTO DESMIELINIZANTE INFRATENTORIAL EM DOENTE COM ESCLEROSE MÚLTIPLA

Manuel Salavisa¹, Filipa Serrazina¹, Pedro Pires², Ana Sofia Correia^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-CEDOC - NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa

A mioquímia hemifacial contínua é um sinal clínico incomum, associado na literatura a lesões estruturais do tronco encefálico.

Apresentamos o caso de uma doente de 26 anos de idade, diagnosticada com Esclerose Múltipla (EM) surto-remissão aos 16 anos de idade. No período inicial após o diagnóstico, a doente não manteve seguimento clínico regular e não aderiu a terapêutica modificadora de doença, tendo manifestado diversos surtos desmielinizantes nos primeiros 8 anos de doença. Retomou seguimento em 2018, após dois episódios de mielite cervical sem envolvimento motor. Nessa altura o exame neurológico mostrava nistagmo vertical não-fatigável, ataxia axial e hiperreflexia patológica das quatro extremidades, de predomínio esquerdo. A avaliação imagiológica por ressonância magnética (RM) encefálica e cervical realizada em 2019 documentava múltiplas lesões desmielinizantes hiperintensas nas ponderações T2/FLAIR em topografia infratentorial, interessando ambos os pedúnculos cerebelosos médios, supratentorial periventricular/justacortical e medular cervical. A doente iniciou dimetil-fumarato em Março de 2020.

Em Maio 2020 a doente manifestou queixas com dias de evolução de movimentos involuntários contínuos da hemiface direita, que de acordo com o relato do marido, persistiam durante o sono. Ao exame neurológico foi notada a presença de tremulação arritmica contínua dos músculos orbitários e periorbitais, com expressão unilateral direita estrita. O movimento não era influenciado pela actividade voluntária e não existia espasmo hemifacial concomitante. O quadro foi considerado sugestivo de mioquímia hemifacial contínua. A RM encefálica documentou uma nova lesão não-captante, hiperintensa em T2/FLAIR, localizada no tegmento pântico direito, adjacente ao trajecto do nervo facial. Foi proposta terapêutica com pulsos de metilprednisolona que a doente recusou, registando-se contudo completa resolução clínica no espaço de 3 semanas.

Apesar de incomum, a mioquímia hemifacial contínua é um sinal clínico sugestivo de disfunção estrutural do tronco encefálico e constitui uma apresentação possível de surto desmielinizante em topografia infratentorial, no doente com EM.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-048 COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS DA DOENÇA POR HIPERIMUNOGLOBULINÉMIA G4 (IGG4)

Maria João Malaquias¹, Firmina Jorge¹, Eduarda Pinto², Ana Sardoeira¹, Inês Laranjinha¹, Vanessa Oliveira¹, Ana Paula Sousa³; Joana Damásio^{1,4}, Luís Maia¹, Nuno Vila-Chã¹, Raquel Samões¹, Ana Martins Da Silva^{1,5}, Ernestina Santos^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 4-Centro de Genética Preditiva e Preventiva (CGPP), Instituto de Biologia Celular e Molecular (IBMC), Universidade do Porto, Porto; 5-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto, Porto

Introdução: O envolvimento neurológico na doença por IgG4 (DlG4), embora raro, compreende síndromes clínicas bem definidas. O diagnóstico é complicado pela existência de condições mimetizadoras e inacessibilidade do sistema nervoso à biópsia. Dados sobre o tratamento crónico com fármacos poupadores de corticóides são escassos.

Objetivos: Caracterizar as manifestações neurológicas, achados laboratoriais e imagiológicos, bem como o tratamento de doentes com DlG4.

Metodologia: Estudo retrospectivo envolvendo doentes com manifestações neurológicas e DlG4. DlG4 foi classificada em "possível", "provável" e "definitiva", conforme os critérios atuais do Colégio Japonês de Reumatologia (Mod Rheumatol, 2012).

Resultados: Incluídos 12 doentes (6 mulheres), idade mediana ao início da clínica neurológica 45,5±15,6anos e tempo mediano de *follow-up* 45,5±52,07meses. Onze DlG4 foram classificadas como "possível" e 1 como "definitiva". Todos tinham envolvimento sistémico, mais comumente linfadenopatias assintomáticas. As manifestações neurológicas incluíram: meningoencefalite (n=4, 1 com hipertensão intracraniana), meningiomielite (n=3, 1 longitudinalmente extensa (MLE)), síndrome cerebelosa (n=4), multinevrite craniana (n=3), ganglionopatia (n=2, 1 com pupila de Adie) e disfunção hemisférica (n=2). O doseamento mediano de IgG4 plasmática ao diagnóstico foi 161±49,7 mg/dL (intervalo referência 7-64 mg/dL) e no líquido 1,05±5,89 mg/dL (sem valor referência). Quanto às restantes características do líquido, 6 tinham pleocitose linfocítica (número mediano linfócitos 141,5±231,4 cel/uL), 8 proteinorráquia (mediana 1,07±13,28 g/L) e 6 bandas oligoclonais. Imagiologicamente, 3 apresentaram paquimeningite hipertrófica, 1 pseudotumor orbitário, 1 leptomeningite e 1 doença da substância branca. Os poupadores de corticóides (n=7 doentes) incluíram azatioprina (n=4), rituximab (n=2), ciclofosfamida (n=1) e hidroxicloroquina (n=1). A IgG4 plasmática diminuiu com a corticoterapia (n=6/6), e aumentou em 50% das recidivas.

Conclusão: Na presente série, encontramos manifestações neurológicas não previamente descritas na DlG4: pupila de Adie e ganglionopatia sensitiva. O envolvimento leptomeníngeo e a MLE, encontrados em um caso, respetivamente, são raros. No futuro, e na impossibilidade de confirmação histológica, a criação de critérios clínico-imagiológicos na DlG4 neurológica será importante.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-049 PADRÕES DE BANDAS OLIGOCLONAIS NA SUSPEITA DE DOENÇA NEUROLÓGICA**

Joana Lopes¹, Sara Duarte¹, Joana Fonte¹, Vanessa Oliveira¹, Daniela Silva¹, Esmeralda Neves¹, Ernestina Santos¹, Ana Paula Sousa¹, Raquel Samões¹, Ana Martins Da Silva¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A deteção de imunoglobulinas (IgG) no LCR pela positividade de bandas oligoclonais (BOC) é classicamente associada a doenças neurológicas inflamatórias (DI). A relevância das BOC nas restantes doenças neurológicas é menos reconhecida.

Objetivos: Descrever o padrão de BOC em doentes com suspeita de doença neurológica e a sua relação com a clínica e diagnóstico etiológico.

Metodologia: Análise retrospectiva das características dos doentes com BOC positivas no LCR por focagem isoeletrica, num hospital terciário entre 2015-2016. Classificação dos padrões de BOC pela nomenclatura do consenso internacional (padrão2-BOC apenas no LCR, padrão3-LCR>soro, padrão4-LCR=soro) e dos diagnósticos finais como DI, DNI(neurológica não-inflamatória), I(natureza indeterminada) e NN(não neurológica). Comparação pelo teste Kruskal-Wallis(variáveis contínuas) e qui-quadrado(categóricas).

Resultados: Identificaram-se 283 doentes, 54,4% mulheres, idade média de 56(±19,2)anos na data de colheita de LCR. Tinham padrão4 138(48,8%)doentes, 83(29,3%) padrão2 e 62(21,9%) padrão3. A mediana de células no LCR foi de 2/μl(min0-max691) e do índice de IgG foi 0,62(0,02-3,81). Como diagnóstico final, a maioria dos doentes tinham DI 145(51,2%), 95(33,6%) DNI, 39(12,8%) I e 4(1,4%) NN. As DI mais frequentes foram: autoimunes primárias do sistema nervoso (SN), incluindo desmielinizantes, encefalite, vasculite SNC, neuropatias periféricas (88/145), autoimunes sistémicas com envolvimento SN (26), infeções do SNC (22); as DNI foram: neurodegenerativas (32/95), vasculares (18), toxico/carenciais (13). A idade na colheita de LCR foi menor e o índice de IgG maior nos padrões2 e 3 versus padrão4 (p<0,001). No padrão2 predominou o envolvimento de vias longas e tronco, no padrão4 outros sintomas mais inespecíficos (cefaleia) e síndrome demencial e no padrão3 vias longas e sintomas inespecíficos (p<0,001). A maioria dos doentes com padrão2 e 3 tiveram o diagnóstico final de uma DI (75,9 e 62,9%) enquanto no padrão4 predominou DNI (47,8%)(p<0,001).

Conclusão: A presença de BOC no LCR ocorre num grupo importante de doenças neurológicas não inflamatórias. O resultado deste teste paraclínico deve ser integrado no restante contexto onde o padrão de BOC pode ser útil na orientação da investigação.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-050 EVOLUÇÃO PARA FORMA PSEUDOTUMORAL DE ESCLEROSE MÚLTIPLA APÓS LONGO PERÍODO DE CONTROLO SOB TERAPÊUTICA DE PRIMEIRA LINHA**

Patrícia Faustino¹, Maria Coutinho¹, Carlos Capela¹, Lia Leitão¹, Filipa Ladeira¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A Esclerose Múltipla (EM) raramente apresenta-se com lesões pseudotumorais. A raridade desta forma de manifestação dificulta a identificação de doentes em risco. Descrevemos um caso de EM típica, com bom controlo com imunomoduladores de primeira linha que desenvolveu uma reactivação pseudotumoral refractária.

Caso Clínico: Mulher, 44 anos, EM surto-remissão desde os 32 anos, síndrome do tronco cerebral inaugural, com ressonância magnética (RM) com baixa carga lesional. Previamente medicada com interferão-beta1b e posteriormente interferão-beta1a. Apresentou três surtos sensitivos minor, com nova lesão medular. Realizou transição para fumarato de dimetilo (DMF), com estabilização da doença nos quatro anos seguintes, mantendo hiperreflexia osteotendinosa (EDSS 1).

Admitida por quadro com uma semana de evolução e agravamento progressivo de disartria, parapraxias e desequilíbrio da marcha, EDSS 4. Realizou RM-CE que documentou múltiplas lesões pseudotumorais supratentoriais bilaterais de grandes dimensões, maior de 25mm. Realizado extenso estudo para exclusão de causas infecciosas, inflamatórias sistémicas e neoplásicas/paraneoplásicas, tendo sido admitido diagnóstico de EM pseudo-tumoral. Cumpriu sete dias de metilprednisolona 1g, sem melhoria. Iniciou plasmaferese, interrompida à 4ª sessão, por agravamento (afasia e hemiparésia esquerda). Controlos imagiológicos subsequentes com aumento e surgimento de novas lesões em topografia supratentorial. Iniciou novo ciclo de metilprednisolona seguido de prednisolona, mantendo o agravamento clínico, atingindo EDSS 9.5. Iniciou rituximab na sexta semana após admissão com estabilização clínica e imagiológica após o primeiro ciclo de tratamento. Nas semanas seguintes observou-se uma melhoria significativa com reabilitação, recuperando capacidade para marcha com apoio, EDSS 6.5.

Conclusão: Este caso mostra que os factores de prognóstico na EM são insuficientes na predição de evolução para formas pseudotumorais. Também o DMF não é reconhecido como fármaco de risco no desenvolvimento desta apresentação. Portanto mesmo formas de doença com controlo clínico favorável com imunomoduladores de primeira linha podem tornar-se pouco responsivas, reforçando a imprevisibilidade de evolução da EM pseudotumoral.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-051 TAXA DE SEROCONVERSÃO APÓS VACINAÇÃO CONTRA HEPATITE B NA PRÁTICA CLÍNICA: O PAPEL DA IMUNOSENESCÊNCIA E TERAPÊUTICA MODIFICADORA DE DOENÇA CONCOMITANTE**

Patrícia Faustino¹, Maria Coutinho¹, Lia Leitão¹, Carlos Capela¹, Marisa Brum¹, Joana Parra¹, João Sequeira¹, Ariana Barros¹, Cristina Araújo¹, Ana Sousa¹, Filipa Ladeira¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: Os fármacos modificadores de doença (FMD) mais imunossupressores utilizados na esclerose múltipla (EM) aumentaram o risco de infeções graves preveníveis por vacinação, tal como o vírus da Hepatite B (VHB). Considerando o baixo risco da vacinação e as potenciais complicações de infeção por VHB em doentes sob imunomodulação, a vacinação é considerada em doentes seronegativos.

Objetivos: Avaliar a influência da imunosenescência ou FMD na seroconversão após vacinação anti-VHB.

Metodologia: Incluímos todos os doentes EM seronegativos submetidos a vacinação anti-VHB entre Janeiro 2016-Maio 2020. O protocolo rápido de vacinação consiste em 3 doses (Dia 0, 7, 21). O anticorpo anti-HBs é avaliado 4 semanas após a última toma e uma quarta dose pode ser administrada. A taxa de seroconversão foi o nosso resultado principal. Para avaliar a influência da imunosenescência comparamos doentes com até 50 anos e mais de 50 anos. Para avaliar a influência dos FMD comparamos os subgrupos: sem tratamento prévio; sob acetato de glutarimato ou formulações de interferões (AG+INFs); outros FMD.

Resultados: Incluímos 101 doentes: 57.4% mulheres, idade média 45.7±13.5 anos. Na altura da vacinação: 32.7% não tinham qualquer terapêutica prévia, estando os restantes sob: 27.7% AG+INFs; 8.9% teriflunomida; 12.9% fumarato de dime-tilo; 7.9% fingolimod; 9.9% natalizumab. A taxa de seroconversão foi 69.3%, sendo semelhante entre os diferentes grupos de idades ($p=0.65$). A taxa de seroconversão foi semelhante entre doentes sob AG+INFs e sem terapêutica prévia (85.2% vs 81.8%, $p=1$), mas inferior entre doentes sob outros FMD comparando com AG+INFs (54.1% vs 85.2%, $p=0.014$) ou nenhuma terapêutica (54.1% vs 81.8%, $p=0.021$).

Discussão: A seroconversão após vacinação anti-VHB não foi influenciada pela idade nesta amostra. No entanto, o tratamento com outros FMD que não AG+INFs associou-se a uma taxa de seroconversão inferior. Deste modo, a vacinação anti-VHB deverá ser considerada num estadio precoce do tratamento da EM.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-052 VARIANTES ATÍPICAS DE ESCLEROSE MÚLTIPLA

Diogo Costa¹, **Eduarda Pinto**², **Raquel Samões**¹, **Ernestina Santos**^{1,3}, **João Chaves**¹, **José Eduardo Alves**², **Ana Martins Da Silva**^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar – Universidade do Porto (UMIB-ICBAS ICBAS/UP)

Introdução: As variantes atípicas de esclerose múltipla (EM), que classicamente incluem a desmielinização tumefativa, a esclerose concêntrica de Baló e as doenças de Marburg e Schilder, são formas raras de desmielinização cerebral com um curso clínico heterogêneo que colocam desafios diagnósticos e terapêuticos.

Objetivos: Caracterizar a apresentação e evolução clínicas de sete doentes com variantes atípicas de EM seguidos na consulta de Neuroimunologia de um hospital terciário.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos e exames imagiológicos.

Resultados: Foram identificados sete doentes, com os diagnósticos de desmielinização tumefativa (4) e esclerose concêntrica de Baló (3). Dois eram já seguidos com o diagnóstico de EM, sob tratamento modificador da doença. Cinco eram do sexo feminino, com idade média de apresentação de 39 anos (27 - 56) e tempo de seguimento médio de 66 meses (6 - 156). Seis doentes apresentaram-se clinicamente com défice motor, dois com ataxia, dois com síndrome frontal, um com cefaleia e um com crises epiléticas de novo. Quatro doentes apresentavam mais do que uma lesão, e a topografia da lesão envolveu o lobo frontal em todos os doentes. Nos doentes com análise de LCR, apenas um tinha BOC sem correspondência no soro e

nenhum apresentava aumento do índice de IgG. Em três doentes a lesão foi abordada cirurgicamente dada a suspeita de lesão neoplásica. Cinco foram tratados na fase aguda com metilprednisolona e um com imunoglobulina humana polivalente. Todos tiveram evolução favorável, apesar de recuperação completa. Foi decidido alterar ou iniciar tratamento modificador da doença em três doentes. Dois doentes com desmielinização tumefativa apresentaram recorrência, um dos quais sob tratamento modificador da doença.

Conclusão: Este estudo reitera a dificuldade diagnóstica que pode surgir neste grupo de patologias. Realçamos nesta série a evolução clínica favorável, apesar da abordagem cirúrgica inicial numa importante parte dos doentes.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-053 OCRELIZUMAB NA PRÁTICA CLÍNICA – EXPERIÊNCIA EM CENTRO TERCIÁRIO

Ana Sardoeira¹, **Raquel Samões**¹, **Eduarda Pinto**², **José Eduardo Alves**², **Ana Paula Sousa**^{1,3}, **Ernestina Santos**^{1,4}, **Ana Martins Da Silva**^{1,4}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santo António, CHUP – Centro Hospitalar Universitário do Porto.; 2-Serviço de Neurorradiologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santo António, CHUP – Centro Hospitalar Universitário do Porto.; 3-Serviço de Neurofisiologia, Departamento de Neurociências, Hospital de Santo António, CHUP – Centro Hospitalar Universitário do Porto.; 4-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto, Porto

Introdução: O ocrelizumab é um anticorpo monoclonal que reconhece a glicoproteína de superfície CD20 dos linfócitos B. Este fármaco foi recentemente aprovado para o tratamento de doentes com esclerose múltipla surto-remissão (EM-SR) e primariamente progressiva (EM-PP).

Objetivos: Descrição da experiência da utilização do ocrelizumab no tratamento de doentes com EM num hospital terciário.

Metodologia: Estudo retrospectivo com inclusão de todos os doentes com EM que iniciaram tratamento com ocrelizumab entre janeiro/2018-setembro/2020. Foram analisados os dados clínico-demográficos, analíticos e imagiológicos.

Resultados: Vinte e sete doentes iniciaram ocrelizumab (17 EM-SR; 10 EM-PP); 14 (51,85%) mulheres, com idade média à data da primeira perfusão=40,11 anos (18-60); duração média de doença=7,59 anos (0-22); *Expanded Disability Status Scale* (EDSS) mediana=3,50 (1-6,5). Quinze doentes tiveram pelo menos um surto no ano anterior, treze apresentavam lesões de novo na RM e doze tinham lesões captantes de contraste. Nos doentes com EM-SR, 11 foram propostos por falência de terapêutica modificador de doença (TMD) prévia e 6 eram doentes naïves. Até setembro/2020, realizaram uma média de 3 ciclos (1-6). Nos doentes com pelo menos dois ciclos ($n=20$), a EDSS mediana final foi de 3,50 (1-6,5); 16 mantiveram o EDSS e 4 agravaram (todos com EM-PP). Nenhum teve novos surtos, linfócitos <1000/UI ou hipogamaglobulinemia significativa. Quinze realizaram RM encefálica de controlo (média=452,60 dias após o início), nenhuma revelando progressão de doença. Os efeitos adversos a realçar foram uma crise convulsiva inaugural ($n=1$), hipertiróidismo por doença de Graves ($n=1$) e adenocarcinoma da próstata ($n=1$).

Conclusão: No grupo de doentes apresentado, confirmou-se a alta eficácia do ocrelizumab em doentes EM-SR e veri-

ficou-se ainda estabilização do agravamento da incapacidade em parte dos doentes EM-PP. No futuro, a existência de biomarcadores de resposta ao tratamento é fundamental, particularmente na EM-PP, para identificação precoce dos doentes respondedores a este tipo de fármaco.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-054 ENCEFALOPATIA COMO EFEITO LATERAL DO PEGINTERFERÃO BETA-1A

Daniel Ferreira^{1,2}, **Daniela Ferro**^{1,2}, **Ana Lúcia Costa**³, **Ricardo Soares-Dos-Reis**^{1,2,4}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3-Departamento de Psiquiatria e Saúde Mental, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal; 4-I3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde da Universidade do Porto, Porto, Portugal

Introdução: A versão peguilada do interferão beta-1a (*Plegridy*®) está autorizada como terapêutica imunomoduladora em doentes com Esclerose Múltipla surto-remissão (EMSR). No estudo que levou à sua aprovação as reações adversas mais frequentes foram o eritema no local de injeção, síndrome gripal e hiperpirexia. Entre as reações mais graves que levaram à suspensão da medicação em <1% da população estão descritas a incidência de novo surto e ocorrência de infeções.

Caso Clínico: Mulher, 61 anos, com EMSR de início aos 19 anos e EDSS de 5.0, sob *Plegridy*® desde os 58 anos tendo realizado previamente *Betaferon*®. Recorreu ao SU por quadro progressivo de discurso pouco coerente e desorganizado, disartria e dificuldade na marcha 2 dias após a toma de *Plegridy*®. Apresentava-se orientada no espaço, desorientada no tempo, com atenção difícil de captar e incapaz de cumprir ordens simples consistentemente. Sem outras alterações de novo ao exame ou nos sinais vitais exceto temperatura corporal de 37,6 °C. Em duas administrações prévias da medicação tinha também apresentado sintomas semelhantes ao descrito e síncronos com as tomas, que consistiam em quadros confusionais, febre e sintomatologia gripal. Num dos episódios, fora internada noutra instituição por crise tónico-clónica generalizada sem etiologia identificada. Durante o internamento na nossa instituição, realizou estudo analítico alargado e RM Cerebral que não revelaram alterações de novo. A doente apresentou uma melhoria clínica gradual, recuperando para o seu estado habitual sem terapêutica dirigida. Iniciou posteriormente teriflunomida, não se registando episódios semelhantes desde então.

Conclusão: Neste caso, atribuímos a encefalopatia a efeito lateral do *Plegridy*®. Dada a ação direta do interferão na barreira hematoencefálica (BHE), podemos teorizar que possa comprometer a sua integridade e resultar em quadros encefalopáticos. Em alternativa, podemos apenas ter testemunhado um efeito direto da elevação da temperatura corporal, em doente com vários anos de evolução da EM.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-055 TREATMENT PATTERNS IN RELAPSING-REMITTING MULTIPLE SCLEROSIS PATIENTS STARTING INJECTABLE VERSUS ORAL FIRST-LINE DISEASE MODIFYING THERAPIES

Maria Coutinho¹, **Patrícia Faustino**¹, **Lia Leitão**¹, **Carlos Capela**¹, **Marisa Brum**¹, **Joana Parra**¹, **João Sequeira**¹, **Ariana Barros**¹, **Cristina Araújo**¹, **Ana Sousa**¹, **Filipa Ladeira**¹
1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Background: Recently, the growing number of first-line Disease Modifying Therapies (DMTs) available in clinical practice increased the complexity of treatment choices in naive Relapsing Remitting Multiple Sclerosis (RRMS).

Objectives: We aimed to evaluate if baseline factors such as older age, being a childbearing-aged woman and having comorbidities influenced the choice of the first-line DMT and to analyze switching patterns between different first-line DMTs in a real-world sample.

Methods: We included all consecutive RRMS patients diagnosed between 2016-2020 with a minimum follow-up of 6 months, proposed to a first-line DMT. The DMTs were dichotomized as injectable (glatiramer acetate, IFNs) vs oral (dimethyl fumarate, teriflunomide). We performed a binary regression to assess if age ≥ 55 years, being a childbearing-aged woman and having comorbidities influenced DMT choice. The risk of DMT switch at follow-up was evaluated using a Kaplan-Meier survival analysis with a log-rank test.

Results: 106 patients were included, 70 (66.0%) female, mean age 35.7 ± 12.1 years. Most patients starting a first-line treatment (58.5%) started an oral DMT. Childbearing-aged women were almost 3 times more likely to choose injectable treatment (OR 2.96, 95%CI 1.23-7.11, p=0.016), while older age and presence of comorbidities did not influence DMT choice (p>0.05). During a mean follow-up of 23.6 months, 34 (31.8%) patients switched treatment, the majority (61.8%) due to treatment failure. The survival analysis revealed a higher risk of treatment switch in patients starting injectables (HR 0.496, 95%CI 0.250-0.983, log rank p=0.041).

Conclusion: The oral DMTs have become the most common first-line treatment in the contemporary management of naive-RRMS. Being a childbearing-aged woman, however, seemed determinant in the proposal for an injectable DMT, probably due to the higher safety of these drugs during pregnancy. The oral DMTs were associated with a lower risk of treatment switch and might be considered from early stages on to enhance treatment persistence.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-056 ROMBOENCEFALOMIELITE: NEUROBEHÇET OU SÍNDROME PARANEOPLÁSICO?

Miguel Miranda¹, **Fernando Pita**¹, **Cátia Carmona**¹, **Sandra Sousa**¹
1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: A romboencefalomielite tem uma ampla variedade de etiologias, algumas delas potencialmente fatais na ausência de diagnóstico e tratamento precoce. O Neurobehçet

é uma das etiologias autoimunes possíveis, ocorrendo preferencialmente no sexo masculino e em até 10% dos doentes com doença de Behçet. As síndromes paraneoplásicas de encefalomielite e suas variantes são mais raras e associam-se, virtualmente, a todos os tipos de neoplasia e são mediadas maioritariamente pelos anticorpos onconeuronais anti-Hu e anti-Ma2.

Caso Clínico: Doente, género masculino, 52 anos, português, com antecedente pessoal de veíveis de repetição. Admitido no Serviço de Urgência por quadro clínico de instalação progressiva de hemiparesia esquerda, vertigem e instabilidade da marcha. Ao exame neurológico apresentava hemiparesia e hipostesia do hemicorpo esquerdo, disartria escândida, ataxia apendicular e da marcha. Realizou RM-neuroeixo que mostrou lesão infiltrativa assimetricamente bilateral, com extensão do diencefalo ao cordão cervical lateral. O estudo citoquímico do LCR mostrou hiperproteïnorráquia (58 mg/L), pleocitose (56,0 leuc./ μ L), com discreto predomínio mononuclear. Estudo analítico alargado do LCR e sangue (bacteriológico; serologias, nomeadamente Listeria; citologia; imunofenotipagem; autoimunidade; ECA; anticorpos antineuronais) foi normal. A TC de corpo, para estudo de tumor oculto, detetou carcinoma renal (rim direito) e o doseamento do HLA tipo 51 foi positivo, tendo-se colocado hipóteses diagnósticas de romboencefalomielite paraneoplásica versus Neurobehçet. Iniciou ciclo de metilprednisolona IV seguido de prednisolona oral. Submetido, posteriormente a remoção cirúrgica do tumor, não necessitando de tratamento adjuvante. Registou-se melhoria clínica e imagiológica aos 3 meses de *follow-up*. Os dados clínicos e paraclínicos tornam como provável o diagnóstico de Neurobehçet.

Conclusão: Com este caso clínico pretendemos discutir os aspetos clínicos, laboratoriais e imagiológicos essenciais para o diagnóstico diferencial entre Neurobehçet e causas paraneoplásicas das romboencefalomielites. O espectro clínico alargado, a ausência de critérios validados e a falta de especificidade dos exames complementares de diagnóstico podem ditar a complexidade do diagnóstico.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-057 CUTANEOUS ADVERSE EVENTS IN RRMS PATIENTS TREATED WITH FINGOLIMOD: A REAL-LIFE COHORT

Diogo Reis Carneiro¹, Ana Luísa Matos², Inês Correia¹, Carla Cecília Nunes¹, Carmo Macário¹, Sónia Batista¹, Maria Manuel Brites², Livia Sousa¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introduction: Fingolimod is considered a highly efficacious disease-modifying drug used in Relapse-Remitting Multiple Sclerosis (RRMS). According to the safety analysis in pivot trials of the drug, published in 2010, there is a possible but rare occurrence of skin cancer. Recently, anecdotal reports concerning non-neoplastic skin lesions associated to the immunosuppressive properties of Fingolimod have been published. Real-life cohort studies describing Fingolimod's cutaneous adverse events are lacking.

Objectives: Identify the type, prevalence and associated features of skin changes in a cohort of RRMS patients treated with Fingolimod.

Methods: Retrospective study of RRMS patients treated with Fingolimod who were followed in the MS clinic of the Neurology Department and in the Immunosuppression clinic of the

Dermatology Department of the Coimbra's Hospital, between 2012 and 2020.

Results: We included 142 patients under Fingolimod who had at least one dermatological examination. Skin changes were considered under two different natures: neoplastic and infectious. A skin biopsy was performed in 17 patients. In terms of neoplastic disorders there was one malignant melanoma (MM) in a 39-year-old man (0.7%) and several preneoplastic lesions – actinic keratosis (7 patients, 4.9%, mean age 50.7yo) and po-rokeratosis (1, 0.7%). Cancer-related lesions are not only more prevalent in this cohort but do also occur at an earlier age.

Infectious disorders classically associated to immunosuppressive states were of three types: Human Papillomavirus (HPV) infection-related warts (7, 4.9%) and genital condylomas (2, 1.4%), and molluscum contagiosum (3, 2.1%). This type of lesions occurred independently of the previous treatment duration (2 to 12 years) but were not indication to a therapeutic change in any patient.

Conclusion: There is a large spectrum of skin disorders with considerable prevalence in MS patients treated with Fingolimod. Dermatological evaluation is required to identify not only malignancy, but also treatable infectious disorders associated to immunosuppression.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-058 NEVRITE ÓTICA RECORRENTE COM ANTI-MOG E ANTI-NMDA POSITIVOS

Tiago Jesus¹, Vânia Almeida¹, Ary Sousa¹, Elisa Costa¹, Sónia Costa¹, Rita Couceiro¹, Cândida Barroso¹

1-Hospital de Vila Franca de Xira

A nevríte ótica é uma entidade comumente associada à esclerose múltipla, contudo apresentações bilaterais são raras e associadas frequentemente a diagnósticos alternativos.

Jovem de 18 anos, sexo feminino, com atraso no desenvolvimento psicomotor e enxaqueca catamenial, recorre ao serviço de urgência por diminuição da acuidade visual do olho esquerdo (OE) com dois dias de evolução e cefaleia diária, holocraniana, opressiva com foto e fonofobia nas três semanas prévias. No ano anterior teve internamento por nevríte ótica bilateral grave com progressão rápida em 24h, 2 semanas após infeção respiratória alta. Na altura a RM neuroeixo mostrou hipersinal T2 e realce T1 gadolínico homogéneo dos nervos óticos retrobulbares a canaliculares. A investigação etiológica foi negativa exceto para anticorpos anti-NMDA (1/100) no soro. Recuperou completamente após tratamento com metilprednisolona EV, seguida de corticoterapia oral com desmame em 2 meses. Neste internamento destacava-se ausência de percepção luminosa OE com defeito pupilar aferente. OCT apresentava edema do disco ótico bilateral. Realizou RM-CE e órbitas que não revelou alterações relevantes. O LCR mostrou 54 células (96% mononucleadas), 49,3 mg/dL proteínas, 62 mg/dL glucose, e ausência de bandas oligoclonais. A restante investigação revelou a presença de anticorpos anti-MOG, e anticorpos anti-NMDA (1/10) no soro e LCR. A doente cumpriu 5 dias de metilprednisolona EV seguido de corticoterapia oral, com remissão completa dos sintomas.

Na literatura recente estão descritos casos raros de encefalite anti-NMDA com quadros de nevríte ótica precedentes ou posteriores, associados a anti-MOG. Contudo a apresentação sem encefalite é muito rara. Consideramos este caso também interessante na medida em que mostra a importância da repetição do estudo etiológico quando a clínica é fortemente sugestiva.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-059 NEUROPATIA ÓTICA BILATERAL SÍNCRONA GRAVE – APRESENTAÇÃO DE DOENÇA ASSOCIADA A ANTICORPOS ANTI-MOG**

Joana Ferreira Pinto¹, Filipa Meira Carvalho¹, Diana Matos^{1,2}, Ana Rita Silva¹, Margarida Lopes¹, Andreia Soares³, Margarida Rodrigues¹, Filipa Sousa¹, Ana Filipa Santos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia; 3-Serviço de Oftalmologia, Hospital de Braga

A doença associada a anticorpos anti-MOG engloba diversos fenótipos clínicos. A nevríte ótica (NO) isolada constitui a apresentação mais comum. O edema da papila é frequente, refletindo o atingimento típico do segmento anterior do nervo ótico.

Homem de 39 anos, saudável, recorreu ao serviço de urgência por diminuição da acuidade visual, bilateral, progressiva, com duas semanas de evolução. Referia a ocorrência, alguns dias antes, de episódio transitório de hipovisão esquerda e dor com os movimentos oculares. Ao exame, apresentava acuidade visual inferior a 1/10 bilateralmente, discromatopsia, midríase bilateral, defeito pupilar aferente relativo à esquerda e edema da papila bilateral. A RM-neuroeixo revelou lesões hiperintensas (T2/FLAIR) nos nervos óticos, com envolvimento do segmento orbitário, pré-quiasmático e do quiasma ótico e tumefação moderada do nervo ótico esquerdo, sem captação de contraste ou outras lesões inflamatórias/desmielinizantes. A análise do LCR foi normal. Não foram observadas bandas oligoclonais. O estudo analítico alargado, incluindo imunológico, infeccioso e neoplásico não detetou alterações. O doente iniciou metilprednisolona, seguida de corticoterapia oral em alta dose. O estudo genético para neuropatia ótica hereditária de Leber foi, entretanto, negativo, assim como a pesquisa de anticorpos anti-AQP4; o resultado dos anticorpos anti-MOG revelou-se fracamente positivo. Por manter défice visual grave optou-se pela realização de plasmaferese e, posteriormente, rituximab, com melhoria clínica progressiva (acuidade visual atual 10/10). Os anticorpos anti-MOG mantêm-se positivos.

A doença associada a anticorpos anti-MOG deve ser considerada em doentes com NO, nomeadamente perante envolvimento bilateral. Neste caso, a RM revelou atingimento do quiasma ótico pelo processo inflamatório, o que é invulgar. A doença pode ser monofásica ou recidivante. Apesar do desaparecimento dos anticorpos poder indicar remissão, nem todos os doentes com anticorpos persistentes apresentam recidiva. A apresentação clínica grave guiou a instituição do tratamento mas o seguimento clínico e serológico será fundamental para decisões futuras.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-060 INFLAMMATORY? NEOPLASIC? WHY NOT BOTH? A CASE REPORT OF CONCURRENT GLIOBLASTOMA AND MULTIPLE SCLEROSIS**

Tiago Jesus¹, Vânia Almeida¹, Ary Sousa¹, Elisa Costa¹, Sónia Costa¹, Cândida Barroso¹

1-Hospital de Vila Franca de Xira

Focal seizures in an adult patient require prompt evaluation

of a symptomatic lesion. We present a case of undiagnosed multiple sclerosis (MS) presenting with focal seizures and space-occupying lesion.

A 39-year-old woman presented with focal seizures on the right hemiface and upper right limb with retained awareness, which disappeared after antiseizure therapy. She had a previous medical history of right facial palsy with complete recovery after a week at the age of 19 and later a 24-hour episode of gait imbalance at the age of 29 years. Family history revealed her mother died of autoimmune hepatitis. The neurological examination disclosed right central facial palsy, dysarthria, transcortical motor aphasia and mild right upper limb paresis. Brain MRI showed multiple demyelinating lesions across the cerebral white matter, two at the left and right semioval centers with ring gadolinium-enhancement and another corticosubcortical lesion located at the left pre-central lower convexity with solid heterogeneous gadolinium-enhancement. Spine MRI revealed T2 and STIR a non-enhancing T6 centromedullary hyperintense lesion. Cerebrospinal fluid revealed 9 leucocytes with mononuclear predominance and intra-tecal IgG synthesis with oligoclonal IgG bands. Serum tests were negative. Treatment with triple antiseizure therapy, methylprednisolone and immunoglobulin was needed to achieve seizures control. At reevaluation, there was clinical and imagiological worsening which prompted treatment with plasma exchange. Unfortunately, due to a possible procedure-related complication, the patient died. Histologic sections from the brain autopsy revealed glioblastoma and MS.

This case emphasizes the importance of excluding other diagnosis in patients with MS especially if there are long relapses and refractory to immunomodulatory treatment, steady clinical deterioration or uncommon features of MS, like seizures. Efforts should be provided in order to exclude concurrent pathologies and also to better differentiate from rarer forms of MS, such as the pseudotumoral type, even if there is need to brain biopsy.

Tema: D. Desmielinizantes**EP-061 ENCEFALOPATIA DE HASHIMOTO: UM ESTUDO RETROSPECTIVO**

Raquel Rocha¹, Luís Ribeiro¹, Ernestina Santos², Ana Martins Da Silva²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A Encefalopatia de Hashimoto (EH) tem uma incidência estimada de 1-2/100000 habitantes contudo não existem critérios de diagnóstico definidos.

Objetivo: Realizar análise retrospectiva dos doentes com EH seguidos na consulta de neuroimunologia.

Metodologia: Identificamos quatro doentes com diagnóstico de EH registados na base de dados da consulta Neuroimunologia, de 2005 a 2020, considerando como critérios de inclusão: anticorpos antitiroideos positivos e encefalopatia responsiva a corticoterapia sem outra etiologia identificada.

Resultados: As quatro doentes eram do sexo feminino. Média de idade de diagnóstico de 48 anos, com tiroidite pré-existente diagnosticada entre 8 a 15 anos antes da EH. Uma doente tinha uma doença auto-imune associada. A forma de apresentação foi disfunção cognitiva em três doentes, duas com alteração da linguagem, duas com delirium, uma com crise epiléptica e uma com alteração da marcha. Todas as doentes tinham anticorpos anti-peroxidase, duas anticorpos anti-tiroglobulina e três doentes anticorpos antinucleares positivos. O LCR mostrou ligeira eleva-

ção das proteínas numa doente e noutra pleocitose com predomínio mononuclear. Em duas doentes o EEG apresentava atividade lenta, teta e em duas a RM-CE revelou lesões inespecíficas da substância branca subcorticais. Todas as doentes realizaram pulsos de metilprednisolona, duas realizaram ciclos de IgEV 1 gr/kg/dia e uma doente iniciou tratamento com antiepiléptico. Na terapêutica crónica duas doentes mantiveram prednisolona oral crónica (5-15 mg), três doentes iniciaram imunossupressão com azatioprina (uma também por doença autoimune concomitante) e uma rituximab. Três doentes apresentaram recorrência dos sintomas após média de 9 meses.

Conclusão: Nesta pequena amostra é documentada a clínica heterogénea dos doentes com EH. A suspeição de EH deve ser feita em todos os casos de encefalopatia de natureza indeterminada corticorresponsiva.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-062 ACUTE MYELITIS PRESENTING AS PARTIAL BROWN-SEQUARD SYNDROME AFTER COVID-19

Cristiana Silva¹, **Ana Cláudia Lima**¹, **Beatriz Santiago**², **Lívia Sousa**¹, **Isabel Santana**¹, **Sónia Batista**¹

1-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra; 2-Neurology Department, Baixo Vouga Hospital Centre, Aveiro

Introduction: Myelitis as neurological complications of SARS-CoV2 infection or unexpected serious adverse event (USAE) in phase 3 clinical trial of the vaccines under development, are increasingly recognized.

Case Report: A 33-year-old male, with unremarkable medical history, presented to the hospital with a one-week history of progressive weakness and diminished sensation of the lower limbs.

Six weeks before, the patient was diagnosed with SARS-CoV-2 infection (positive PCR nasal swab) with fever and mild respiratory symptoms, from which he fully recovered and became SARS-CoV-2 negative.

Neurological examination revealed right leg motor weakness (grade 4/5), left-sided hemihypoesthesia below T5-T6 and a hyperesthetic zone at T4 on the right. Vibratory and joint position sensations were normal.

Spinal cord MRI revealed an intra-medullary lesion extending from T3 to T4, located at the right anterolateral region, with gadolinium enhancement. Brain MRI was normal.

Routine blood tests were unremarkable/negative, including serologies, autoimmune-panel and antibodies anti-MOG/anti-aquaporin 4. Cerebrospinal fluid (CSF) study was normal, oligoclonal bands were negative and SARS-CoV-2 was not detected by PCR, but serology for SARS-CoV-2 (IgG) was positive.

The patient started methylprednisolone (1g/daily for 5 days) with a rapidly improvement of the symptoms being discharged on a tapering regimen of oral steroids. One month later, the patient was asymptomatic, the neurological exam was normal and the spinal cord MRI showed a considerably lesion reduction and no gadolinium enhancement.

Conclusion: In this case, a direct infection of the CNS by SARS-CoV-2 seems unlikely since the myelitis occurred six weeks after the acute infection and CSF was negative for the virus. We assumed the diagnosis of post-infectious myelitis after COVID-19, considering the delayed temporal profile, no other causes were found after extensive workup and the marked improvement with steroids. Identification of these cases may be also relevant for the comprehension of USAEs associated with the new vaccines.

Tema: D. Desmielinizantes

EP-063 OPINIÕES, RECEIOS E PERSPETIVAS DAS PESSOAS COM ESCLEROSE MÚLTIPLA RELATIVAMENTE À PANDEMIA A SARS-COV-2

Joana Moniz Dionísio¹, **Mariana Santos**¹, **Ana Martins Rodrigues**², **André Rêgo**¹, **Joana Vitor**², **Sofia Delgado**¹, **Rita Pinheiro**¹, **José Bandeira Costa**³, **Pedro Neves**¹, **José Vale**², **Vasco Salgado**¹, **Ângela Timóteo**¹

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2-Hospital Beatriz Ângelo; 3-Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: A pandemia a COVID-19 poderá ter um impacto nefasto nas pessoas com Esclerose Múltipla (PcEM) não só pela possibilidade teórica de maior risco de infeção ou de complicações graves (por incapacidade neurológica elevada ou imunossupressão), como pela potencial reestruturação dos serviços de saúde.

Objetivos: Avaliar receios/perspetivas relativamente à pandemia COVID-19 das PcEM.

Metodologia: Inclusão de pessoas com síndrome clínica isolado (CIS) sob terapêutica modificadora da doença (TMD) e PcEM com diagnóstico anterior a 3/2020, de dois hospitais portugueses; elaboração e envio de questionário anónimo (Google Forms®) para os que aceitaram participar (variáveis socioeconómicas, relativas à Esclerose Múltipla (EM) e à COVID-19); estatística descritiva.

Resultados: 270 doentes (76,3% mulheres, idade média 49,5), 63,7% CIS/EM Surto-Remissão e 10,7% com formas progressivas (25,6% fenótipo desconhecido), 44,8% sob terapêutica de moderada eficácia e 35,9% sob TMD de elevada eficácia. A principal preocupação reportada foi o medo de agravamento da EM se tiverem COVID-19 (33,7%), seguida da elevada prevalência de casos e mortalidade na população (22,2%), tendo 10,4% escolhido o receio de agravamento da EM por adiamento de atos hospitalares/fisioterapia. Caso tenha COVID-19: a maioria (51,9%) acredita que, apesar de se conseguir curar, demorará mais tempo e terá complicações mais graves; relativamente à EM, 58,2% acredita que a infeção desencadeará agravamento sintomático/surto, sendo o receio de agravamento superior nas PcEM com mais de 50 anos ($p=0,025$). Quanto ao impacto da pandemia na EM, 22,2% sentiu-se menos apoiado em termos médicos pelo cancelamento de consultas/exames/tratamentos. A maioria (97,8%) usa máscara pelo menos em espaços fechados.

Conclusão: Perante a pandemia, a principal preocupação das PcEM é a de agravamento da EM, sobretudo das pessoas mais velhas, e não a potencial letalidade ou complicações não neurológicas da infeção. Uma proporção significativa de PcEM sentiu-se prejudicada pela pandemia na assistência à sua doença.

Tema: D. Infeciosas

EP-064 PARÉSIA SEGMENTAL PÓS-HERPÉTICA

Miguel Miranda¹, **Sandra Sousa**¹, **Vera Montes**¹, **Fernando Pita**¹

1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: A infeção por herpes zoster é relativamente comum, afetando 10-20% da população mundial. A nevralgia pós-herpética é a complicação neurológica mais comum surgindo

em 20% dos casos. A parésia segmental pós-herpética é rara, ocorrendo em 0,5%-5% dos doentes, atinge preferencialmente grupos musculares proximais e é mais comum nos idosos.

Caso Clínico: Doente, gênero masculino, 74 anos, com antecedentes pessoais de radiculopatia L5 e estenose do canal lombar, submetido a intervenção cirúrgica há dois anos, sem sequelas motoras. Observado em Consulta Externa de Neurologia por marcha em *steppage* com pé esquerdo pendente. Ao exame neurológico apresentava força motora G4/5 na dorsiflexão e inversão do pé e hipostesia álgica na face antero-lateral e dorso do pé à esquerda. Apura-se que 1 mês antes apresentou uma dor intensa, tipo choque elétrico, na face anterolateral da perna e dorso do pé esquerdos, associada a *rash* herpético no mesmo território, tendo sido medicado com valaciclovir 1000 mg por Dermatologista, com resolução completa da dor e alterações cutâneas. Realizou EMG sugestivo de disfunção pré-ganglionar, sob a forma de radiculopatia L5 esquerda subaguda e RM Lombar, em ambulatório, que não mostrou compromisso radicular, apresentando-se sobreponível à RM pós-operatória prévia. Admitiu-se uma parésia segmental pós-herpética tendo sido referenciado a Medicina Física e Reabilitação.

Conclusão: Apresentamos um caso atípico de parésia segmental pós-herpética, cujo diagnóstico se provou desafiante tendo em conta a instalação temporal do defeito motor após resolução das lesões cutâneas e o envolvimento preferencial dos músculos distais num doente com antecedente de patologia da coluna lombar submetida a intervenção cirúrgica. Enfatizamos, deste modo, a importância do reconhecimento desta entidade nos diagnósticos diferenciais de parésias segmentares agudas, fundamental para a sua correta orientação terapêutica.

Tema: D. Infecciosas

EP-065 PARALISIA FACIAL COMO PRIMEIRA MANIFESTAÇÃO DE COVID-19: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Alexandra Lima Roque¹, Rita Assis Ribeiro¹, Sílvia Pimenta¹, Elvira Rodriguez¹, Teresa Martinho¹
1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: Apesar de ainda precoces e escassos, os dados atuais apontam para a capacidade do SARS-CoV-2 atingir o sistema nervoso central (SNC), sistema nervoso periférico e até mesmo o músculo. No entanto, é ainda desconhecido o real espectro de manifestações neurológicas. O trabalho de Mao et al, um estudo retrospectivo de 214 internamentos em Wuhan, referiu a presença de sintomas neurológicos em 36,4% dos doentes internados por COVID-19.

Caso Clínico: Doente gênero feminino, Assistente Operacional de Centro Hospitalar, 31 anos, aparentemente bem até ao dia anterior em que recorre ao Serviço de Urgência (SU) por alteração da sensibilidade da hemiface direita e assimetria facial. Ao exame objetivo destaca-se hipoestesia álgica da hemilíngua direita por uma linha perfeita na linha média mas com sensibilidade álgica da hemiface direita preservada. Parésia facial periférica direita discreta (House Brackman 1). Nega alteração do paladar. Assimetria gag reflex. (menor à direita). TC-CE e TC cervical sem alterações. Admite-se então o diagnóstico de parálise de Bell, prescreve-se lepicortinolo 20 mg 1id, e aciclovir 800 mg 4/4 horas. Cerca de uma semana após este episódio, recorre novamente ao SU por mal-estar geral, náuseas e vômitos, na admissão febril (T.: 38°C). Análises: leucopénia 3,770/uL, PCR 14,5 mg/L, sem desvios iónicos; Rx tórax:

inocente; Pesquisa SARS-CoV-2 positiva. Fica então internada em enfermaria COVID-19.

Discussão/Conclusão: No caso clínico, a parálise facial precedeu o diagnóstico de infeção por COVID-19. No entanto, e dada a frequência com que se tem verificado o atingimento do SNC faz-nos pensar que poderia ser uma fase inicial da doença. É por isso importante sempre que surjam sintomas neurológicos, em contexto de patologia aguda, descartar sempre a infeção por COVID-19.

Tema: D. Infecciosas

EP-066 COVID-19 E A SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Gabriela Do Nascimento Toniolo Bertolo¹, Rosana Niederauer Marques¹, Maitê Mendes Pellenz¹
1-Universidade Federal de Santa Maria

O novo coronavírus (SARS-CoV-2) foi descoberto no final do ano de 2019 em Wuhan na China e, em 11 de março de 2020, a Organização Mundial de Saúde decretou pandemia. Pesquisas envolvendo o SARS-CoV-2 revelaram que o vírus possui propriedades neurotrópicas. Ao analisar os potenciais neuroinvasivos do SARS-CoV-2 e o mecanismo patológico da síndrome de Guillain-Barré (SGB), hipotetizamos a relação associativa entre ambos. Este artigo trata-se de uma revisão bibliográfica que visa expor os resultados alcançados até o momento pela comunidade científica sobre a influência do COVID-19 no sistema nervoso e sua associação com a síndrome de Guillain-Barré e analisar o perfil dos pacientes que desenvolveram SGB posterior ou concomitantemente com a COVID-19. Há diversas manifestações neurológicas relacionadas à COVID-19, algumas "leves", como cefaléia, anosmia, ageusia e confusão, e outras graves, como o acidente vascular encefálico e a síndrome de Guillain-Barré. Os sinais iniciais de SGB envolvem fraqueza, fadiga e parestesia, progredindo na maioria dos casos para tetraparesia arreflexa. Foram relatados 23 casos clínicos, dispersos em 9 países. Dos pacientes, 73,91% são do sexo masculino (M = 17, F = 6). A média de idade dos pacientes é de 57,73 anos e 26,09% dos pacientes têm menos de 50 anos. Dezoito pacientes tiveram o histórico de saúde informado, dos quais 11 eram considerados previamente saudáveis e nenhum apresentou histórico de doença neurológica. O tempo médio entre o início dos sintomas da COVID-19 e os primeiros sintomas da SGB é de 10,17 dias. Ainda não está esclarecido se o envolvimento neurológico da COVID-19 é resultado das propriedades neurotrópicas do vírus ou uma consequência indireta da disfunção de múltiplos órgãos, mas provavelmente envolve a combinação dos dois. A correlação entre a síndrome de Guillain-Barré e a COVID-19 vai ao encontro com o que é de conhecimento tanto da SGB quanto da COVID-19.

Tema: D. Infecciosas

EP-067 UMA ENCEFALITE MASCARADA

Joana Ferreira Castro¹, Isabel Vidal¹, João Mendes Coelho¹, Marina Couto¹, Paula Macedo¹, Vanessa Barcelos¹
1-Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada

O *delirium* é uma alteração aguda e flutuante do estado de consciência que cursa com prejuízo da atenção e cognição, a que

secundariamente se podem associar outras manifestações neuropsiquiátricas. São fatores de risco a doença neurológica degenerativa, idade avançada e défice sensorial. A etiologia é orgânica, sendo as causas mais comuns infeção, distúrbios metabólicos ou hidroeletrólíticos e iatrogenia medicamentosa. A infeção do SNC é uma causa menos frequente, pelo que a avaliação do LCR só é necessária na ausência de outra etiologia. O diagnóstico é um desafio, pois estas alterações são frequentemente atribuídas a comorbilidades subjacentes, como a demência.

Apresenta-se o caso de um homem de 65 anos, com antecedentes de HTA, depressão e dor crónica por osteoartrite, polimedicado (incluindo psicotrópicos e opióides) e com história de internamento prolongado recente por abscesso epidural com bacteriemia, a motivar ciclo de antibioterapia longo com linezolida. É trazido ao serviço de urgência por quadro com 5 dias de evolução de confusão mental, agitação psicomotora de predomínio noturno e alucinação. À observação, apresentava-se desorientado no tempo e no espaço, com redução da atenção sustentada, juízo crítico limitado e labilidade emocional. Sem febre, rigidez da nuca ou défices focais. Análises, eletroencefalograma e TC-CE sem alterações relevantes. Punção lombar com pleocitose linfocítica, proteinorráquia e PCR de vírus Herpes simplex tipo 1 (HSV1) positiva. Ficou internado com instituição de terapêutica dirigida em <24 horas.

A encefalite por HSV1 é a causa mais comum de encefalite esporádica fatal. O diagnóstico e instituição de terapêutica precoce são fundamentais, atendendo à elevada mortalidade associada e de modo a limitar lesões sequelares, que são frequentes e graves, mesmo com início célere de tratamento antiviral.

Assume-se prognóstico favorável considerando rápida abordagem diagnóstica e terapêutica, não obstante a existência de fator confundidor de possível iatrogenia medicamentosa por contribuição sinérgica de linezolida e tapentadol.

Tema: D. Infeciosas

EP-068 SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ DURANTE A SEROCONVERSÃO DO VIH-1

Patrícia Marques¹, Mariana Lopes¹, Bruno Silva¹, Eugénia Ferreira¹, Eduardo Serra¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A síndrome de Guillain-Barré (SGB) é uma doença auto-imune aguda, frequentemente pós-infecciosa, sendo descrita como uma complicação rara da infeção pelo vírus da imunodeficiência humana (VIH). Pode ocorrer em qualquer estadiamento da doença. Com o tratamento apropriado, associa-se geralmente a bom prognóstico.

Caso Clínico: Homem, 52 anos, recorreu ao serviço de urgência por queixas de mialgias nos membros inferiores, formigueiros até ao joelho e dificuldade progressiva na marcha com 3 dias de evolução. Negava infeções recentes e ao exame apresentava disfonía (que seria sequelar a uma parésia das cordas vocais na infância), paraprésia flácida dos membros inferiores e arreflexia. Não apresentava dissociação albumino-citológica no líquido cefalorraquidiano, mas foi presumido o diagnóstico de SGB tendo iniciado imunoglobulina endovenosa (Ivlg), 0,4 g/kg/dia, 5 dias. A segunda punção lombar, após 7 dias, evidenciava ligeira proteinorráquia (68 mg/dL) e o eletromiograma confirmou a presença de uma polineuropatia desmielinizante sensitivo-motora. Por não apresentar melhoria, tendo progredido para tetraparésia flácida, com agravamento da dor e disautonomia, repetiu o ciclo de Ivlg. Este doente tinha residido em Angola 9 anos, até recentemente, reconhecendo ter tido

comportamentos sexuais de risco nesse período. Foi detetada infeção por VIH, com razão CD4/CD8 de 0,38, contagem de CD4 de 219 células/mL e carga vírica de 97800 cópias/mL, tendo iniciado tratamento antiretroviral. A partir do 24º dia após o início dos sintomas, verificou-se recuperação progressiva cefalo-caudal, conseguindo-se alimentar-se sozinho, e mantendo fraqueza muscular grau 3 no membro inferior direito e grau 4- no esquerdo.

Conclusão: A infeção por VIH deve ser pesquisada em todos os doentes com SGB, em particular em populações de risco. O SGB pode ser a primeira manifestação de VIH. Nem todos os casos respondem satisfatoriamente ao tratamento com imunoglobulinas, devendo o tratamento antiretroviral, em particular um regime com boa penetração na barreira-hematoencefálica, ser associado o mais precocemente possível.

Tema: D. Infeciosas

EP-069 COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS NA ENDOCARDITE FÚNGICA

Raquel Rocha¹, Francisca Beires², Diana Mata³, Nuno Moreno⁴, Miguel Neno⁵, Cristina Duque¹, Vitor Tedim Cruz¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2-Serviço de Medicina Interna, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 3-Serviço de Oncologia, Instituto Português de Oncologia do Porto, Porto; 4-Serviço de Cardiologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 5-Serviço de Infeciologia, Hospital Pedro Hispano, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A endocardite infecciosa (EI) pode causar AVC isquémico por embolização séptica, com tradução clínica em 10%-35% dos doentes, contudo a maioria dos AVCs nestes doentes são silenciosos.

Caso Clínico: Homem, 70 anos, antecedentes de HTA e DM tipo 2. Submetido previamente a substituição de válvula aórtica por estenose grave e a endarterectomia da ACI direita, sem intercorrências. Recorre ao SU por desequilíbrio de instalação súbita (NIHSS 4), com evidência em TC-CE de AVC isquémico cerebeloso direito. A RM-CE demonstrou adicionalmente lesões isquémicas recentes em territórios vasculares anterior e posterior bilaterais. O eco-Doppler cervical e transcraniano revelou trombo móvel hipoeecogénico pediculado na transição bolbo/ACI direita, condicionando fluxo sub-oclusivo; sem alterações na circulação intracraniana ou deteção de HITS. As hemoculturas revelaram *Cândida parapsilosis*, iniciando tratamento com micafungina. O ecocardiograma transesofágico identificou vegetação móvel na válvula aórtica (17 mm), sugerindo endocardite fúngica com focos embólicos ativos. Foi submetido a nova substituição valvular aórtica. Durante o internamento apresentou síndrome confusional agudo e febre persistente. LCR com pleocitose mononuclear, proteinorráquia e BOCs, sem isolamento de microrganismos. Repetiu RM-CE, identificando abscesso cerebral na região frontal esquerda. Iniciou anfotericina e flucitosina. Realizou eco-Doppler seriados, e ao 45º dia de tratamento com antifúngicos verificou-se resolução da vegetação móvel. Apresentou melhoria progressiva do estado geral, ao exame neurológico com paraprésia grau 4/5 e dismetria apendicular esquerda. Por estabilidade clínica e resolução imagiológica das lesões, teve alta sob tratamento antifúngico.

Conclusão: A endocardite fúngica é uma entidade rara e frequentemente fatal, podendo causar AVC, abscesso cerebral e encefalite/meningite, como observado neste caso. Não existem dados quanto à frequência de vegetações concomitantes na ACI

em casos de EI, mas a realização precoce de eco-Doppler cerebrovascular pode auxiliar no diagnóstico atempado e monitorização. O tratamento precoce com antifúngicos e controlo do foco de infeção podem permitir melhores resultados funcionais.

Tema: D. Infeciosas

EP-070 NEUROSÍFILIS NO SÉCULO XXI – ENVOLVIMENTO NEUROLÓGICO MULTIFOCAL NUM DOENTE HIV-NEGATIVO

Renato Oliveira¹, Luís Landeiro¹, Raquel Gil-Gouveia¹
1-Hospital da Luz Lisboa

Introdução: A neurosífilis representa a infeção do sistema nervoso central pela *Treponema pallidum*. Comum na era pré-antibiótica, a neurosífilis é atualmente um diagnóstico incomum, mais frequente em doentes VIH-positivos. A forma mais comum é a meningite assintomática, classificando-se as manifestações em precoces (envolvimento meningovascular) e tardias (*tabes dorsalis*, demência). O envolvimento de pares cranianos é relativamente comum, afetando mais frequentemente os VII e VIII pares.

Caso Clínico: Relatamos o caso dum homem de 55 anos admitido por paraparésia progressiva, parestesias das extremidades, ataxia da marcha e ptose palpebral esquerda, por um período superior a 4 semanas. Episódios paroxísticos de dor intensa na região abdominal e membros inferiores, sobretudo no período nocturno. História prévia de alteração do comportamento com seguimento em psiquiatria, e história prévia de úlcera genital com uretrite um ano antes. Exame neurológico com ptose esquerda, pupilas Argyll-Robertson, paraparésia grau 4/5 na escala MRC, arreflexia dos membros inferiores, ataxia sensitiva dos membros inferiores. Punção lombar com dissociação albuminocitológica (<5 células, proteínas 100 mg/dL). Serologias VIH negativas. RM cerebral com doença da substância branca subcortical, reforço de sinal leptomeníngeo infra-tentorialmente, captação de Gadólíneo nos III pares, maior expressão à esquerda. RM medular com captação difusa de gadolínio ao nível do cone medular e raízes da cauda equina, bem como de todo o cordão posterior da medula. Admitida inicialmente hipótese de Miller-Fischer e iniciada terapêutica com imunoglobulina, 5 dias. Eletromiograma sem alterações. Pesquisa de TPHA no soro positiva, e posteriormente, pesquisa de VDRL no LCR positiva, com título 1/16. O doente foi tratado com penicilina intravenosa durante 14 dias. Melhoria clínica ligeira.

Discussão: Apresentamos um caso com manifestações de neurosífilis tardia (*tabes dorsalis*) com manifestações raras (envolvimento III pares cranianos) e achados laboratoriais atípicos (ausência de pleiocitose). A neurosífilis continua a ser um diagnóstico diferencial fundamental, com uma apresentação neurológica complexa.

Tema: D. Infeciosas

EP-071 LESÃO TEMPORAL EXTERNA NA ENCEFALITE AUTOIMUNE ANTI-LG11

Mónica Santos¹, Linda Azevedo Kauppila¹, Miguel Schön¹, Isabel Amorim¹, Ana Patrícia Antunes^{1,2}, Luisa Albuquerque^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte E.P.E.; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

Introdução: A encefalite autoimune anti-LG11 apresenta, frequentemente, crises epiléticas, alterações mnésicas, crises

distónicas facio-braquiais, REM *sleep behaviour disorder* (RBD) e hiponatremia. Tipicamente, associa-se a lesão temporal mesial e a imunoterapia melhora o prognóstico.

Caso Clínico: Homem, 37 anos, com quadro progressivo de três meses de queixas mnésicas para eventos recentes e episódios súbitos de sensação de arrepio/medo com 2-3 segundos de duração, espontâneos ou desencadeados por estímulos sonoros. Apresentava vários episódios/hora de movimentos involuntários forçados da hemiface e membro superior esquerdos, com poucos segundos de duração, espontâneos ou desencadeados por emoções fortes, sem perda de contacto, mas seguidos de breve lentificação psicomotora, cada vez mais frequentes. Tinha ainda alucinações auditivas direitas, com sensação de “som metálico” e palinacúsia. Antecedentes de enxaqueca com aura visual. No exame neurológico, apresentava defeito mnésico anterógrado e retrógrado para acontecimentos recentes, e observaram-se crises distónicas facio-braquiais frequentes. Laboratorialmente, apresentava hiponatremia hiposmolar. A RM-CE mostrou duas lesões com hipersinal em T2/FLAIR: a de maior dimensões em topografia temporal externa esquerda e uma pequena frontal direita. O LCR confirmou anticorpo anti-LG11 positivo. O EEG não mostrou actividade epileptiforme. Iniciou terapêutica anti-epilética, sem melhoria significativa. Após pulso de metilprednisolona e ciclo de imunoglobulina IV, verificou-se resolução dos episódios distónicos e melhoria cognitiva importante, mantendo episódios de sensação de arrepio/medo esporadicamente.

Discussão: Apresentamos um caso particular cuja apresentação clínica corresponde a um quadro de encefalite límbica, pelas alterações mnésicas e possíveis crises epiléticas focais emocionais e, particularmente, anti-LG11 pelas crises distónicas facio-braquiais e hiponatremia. No entanto, imagiologicamente, documentou-se uma lesão temporal externa esquerda, em vez da típica localização temporo-mesial, e, concomitantemente, apresentou crises epiléticas focais sensoriais auditivas. A afeção de outras regiões temporais é rara e é tipicamente simultânea à identificação da lesão mesial. O envolvimento da região temporal externa não foi previamente descrito, ampliando a apresentação clínico-imagiológica desta doença.

Tema: D. Infeciosas

EP-072 ABCESSOS DO TRONCO CEREBRAL CRIPTOGÉNICOS EM HOMEM IMUNOCOMPETENTE

Francisco Sabença¹, André Cunha², Luís Filipe Malheiro³, António Martins De Campos¹, Rita Amorim Costa⁴, Amélia Mendes¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 2-Unidade de Neurorradiologia, Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 3-Unidade de Doenças Infecciosas, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho; 4-Unidade de Cuidados Intermédios de Medicina, Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho

Introdução: Um abscesso no tronco cerebral é uma infeção rara e potencialmente fatal. A apresentação clínica depende do tamanho e localização anatómica da lesão, da virulência do agente patogénico responsável e da imunidade do hospedeiro. Caracteriza-se sobretudo por um défice neurológico rapidamente progressivo envolvendo nervos cranianos e feixes longos. A abordagem terapêutica depende da evolução clínica e do microorganismo subjacente.

Caso Clínico: Homem de 48 anos, com antecedentes de extrassístolia assintomática e cirurgias da coluna cervical e lom-

bar, recorreu ao SU após quadro de febre, vômitos e cefaleias com 5 dias de evolução associado a parestesias no hemicorpo esquerdo. Ao exame neurológico revelava hipostesia do hemicorpo esquerdo e rigidez da nuca. Realizou TC-CE, sem alterações. O estudo LCR revelou pleocitose (225 leucócitos/microlitro), predomínio mononucleares e hiperproteiorraquia 109 mg/dL, sem consumo de glicose. Foi assumido um quadro de meningoencefalite e iniciou empiricamente aciclovir, ceftriaxona e ampicilina, que suspendeu após estabilidade clínica e exame microbiológico negativo. No dia seguinte teve um episódio de lipotimia, referindo ainda agravamento das parestesias e cervicalgia associada a nevralgia do glossofaríngeo. Realizou RM-CE que revelou 2 coleções abcedadas centradas no bulbo e transição bulbo-medular esquerda. Reiniciou empiricamente ampicilina, associada a metronidazol e ceftriaxona em doses meníngeas, completando 12 semanas com diminuição significativa do tamanho dos abscessos. O estudo etiológico foi inconclusivo e incluiu avaliação por ORL e Estomatologia, TC-Tórax, ecocardiograma, ecografia abdominal e estudo imunológico e microbiológico alargado.

Conclusão: Cerca de 25%-30% dos abscessos cerebrais são criptogénicos, como o caso que apresentamos, apesar da investigação extensa que foi realizada. A topografia das lesões e a melhoria clínica observada foram objeções quanto à biópsia para identificação do agente ou para tratamento dirigido. Optamos por manter antibioterapia de largo espectro, tendo sido a evolução clínica e imagiológica a ditar a duração da mesma, as quais se revelaram favoráveis.

Tema: D. Infeciosas

EP-073 MANIFESTAÇÕES NEUROLÓGICAS DA COVID-19: ESTUDO MULTICÊNTRICO RETROSPECTIVO NO NORTE DE PORTUGAL

Vanessa Oliveira¹, Mafalda Seabra², Rita Rodrigues³, Vanessa Carvalho⁴, Michel Mendes⁵, Diogo Pereira¹, Sofia Malheiro¹, Catarina Monteiro¹, Ricardo Varela¹, Miguel Abreu¹, Catarina Caldeiras², Bárbara Martins², Renata Silva³, Ana Azevedo³, Maria João Lima⁴, Elsa Azevedo², José Leal Loureiro³, Mário Rui Silva⁵, Vítor Tedim⁴, Rui Magalhães⁶, Carolina Silva⁶, Luís Maia¹, Manuel Correia¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Centro Hospitalar Universitário São João; 3-Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga; 4-Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 5-Centro Hospitalar De Trás-Os-Montes E Alto Douro; 6-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar da Universidade do Porto

Introdução: O envolvimento neurológico na infeção por SARS-CoV-2 tem sido observado ao longo da pandemia em aproximadamente um terço dos doentes. Esta situação pode resultar de efeitos sistémicos da infeção ou do neurotropismo do agente.

Métodos: Coorte retrospectiva dos doentes com pesquisa SARS-CoV-2 positiva, internados em 5 hospitais da região norte de Portugal entre 1 de março e 30 de junho de 2020. Foram identificados os doentes com manifestações neurológicas e recolheu-se, de forma sistemática, informação relativa aos dados clínicos, imagiológicos e laboratoriais.

Resultados: De um total de 1262 doentes internados identificaram-se 479 doentes (37,9%) com pelo menos uma manifestação neurológica, com idade média de 72±18 anos e 51,6% do sexo masculino. As manifestações neurológicas mais frequentes foram cefaleia (32,5%), mialgias (24,4%), delirium (21,3%) e alterações do estado de consciência (18,8%). A hiposmia e disgeusia foram descritas em 10 e 9% dos doentes, respetivamente.

Alterações do sono foram reconhecidas em 6,5%. Registaram-se acidentes vasculares cerebrais em 4,6% e crises epiléticas em 2,7% dos doentes. O envolvimento periférico foi reconhecido em casos isolados de síndrome de Guillain-Barré e multi-nevrite craniana. A miopatia foi diagnosticada em 11,3%. Relativamente ao tratamento, 16,9% dos doentes necessitaram de ventilação invasiva, 62% foram expostos a hidroxicloroquina e 0,8% a remdesivir. Em 78,3% dos casos, as manifestações foram enquadradas em complicações sistémicas da infeção, tendo-se considerado manifestação diretamente relacionada com a infeção em 13,2%. A letalidade nesta coorte foi de 19,2%.

Conclusão: Mais de um terço dos doentes internados apresentaram manifestações neurológicas, que variaram entre 28 e 47% nos diferentes centros. As manifestações neurológicas resultaram maioritariamente do envolvimento do SNC e foram enquadradas em complicações sistémicas da infeção. Contudo, alguns casos suportam o neurotropismo do vírus. A elevada taxa de letalidade não é superior ao descrito para doentes COVID-19 internados.

Tema: D. Infeciosas

EP-074 NEUROPATIA MÚLTIPLA CRANIANA COMO APRESENTAÇÃO DE SÍNDROME RINO-ORBITO-CEREBRAL POR ASPERGILLUS

Miguel Miranda¹, Vera Montes¹, Sandra Sousa¹, Fernando Pita¹, Cátia Carmona¹, Inês Maury², Álvaro Pereira²

1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida; 2-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução: Frequentemente associado a infeções por *Aspergillus* ou *Mucor*, a síndrome rino-orbito-cerebral surge como complicação da sinusite fúngica paranasal. Surgindo por disseminação contígua de um agente infeccioso invasivo para tecidos adjacentes, esta síndrome pauta-se pela sua apresentação inicial na forma de uma neuropatia múltipla craniana.

Caso Clínico: Doente, género masculino, brasileiro, 66 anos. Com síndrome mielodisplásica e internamento recente em UCI por COVID-19, com parésia do XII par à alta clínica. Admitido no Serviço de Urgência por oftalmoplegia complexa (com parésia do III, IV, VI pares esquerdos), com quemose, dor periorbitária, diminuição da acuidade visual e hipoacusia esquerda e sem defeito sensitivo da face. Admitido síndrome do seio cavernoso de origem séptica, após contexto febril com parâmetros inflamatórios elevados e angioTC sugerindo trombose da veia oftálmica superior esquerda. PL com LCR inocente. Em internamento, após início de antibioterapia, progressão com diplegia facial periférica, parestesias em V2 e disartria em 2 dias. Realizou RM CE/órbitas sugestiva de etmoidite bilateral e celulite orbitária esquerda pós-septal; avaliação analítica com diagnóstico inaugural de diabetes mellitus e biópsia do corneto nasal com esporos e hifas em coloração PAS. Foi transferido para Serviço de Infeciologia, sob anfotericina B, com agravamento da celulite para componente pré e pós septal, progressão de edema periorbitário para olho contralateral e períodos de confusão e agitação psicomotora. Ao fim de 31 dias, após switch de antifúngico para isavuconazol e introdução de meropenem e, posteriormente, deteção de PCR positiva para *Aspergillus spp* em amostra de corneto nasal e LCR, registada melhoria clínica.

Conclusão: Este caso clínico sinaliza a relevância da etiologia fúngica no diagnóstico diferencial de oftalmoplegia em doentes imunossuprimidos. Nestes doentes, o diagnóstico e

tratamento precoces são fundamentais, obrigando à exclusão de quadros infecciosos potencialmente fatais como doença invasiva por *Aspergillus*, que permanece de prognóstico reservado apesar de terapêutica antifúngica otimizada.

Tema: D. Infecciosas

EP-075 ENCEFALITE DO TRONCO CEREBRAL ASSOCIADA A INFEÇÃO POR SALMONELLA PARATYPHI A

Mariana Vargas¹, Linda Azevedo Kauppila¹, Beatriz Nunes Vicente¹, Catarina Correia Rodrigues¹, Maria Madalena Rosário¹, Ana Patrícia Antunes^{1,2}, Luísa Albuquerque^{1,2}

1-Centro Hospitalar Lisboa Norte; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa

Introdução: A febre entérica é uma doença multissistémica provocada por *Salmonella typhi/paratyphi*. As manifestações neurológicas agudas mais frequentes são cefaleias e delírium. Em séries epidemiológicas é referida ataxia em <1%. A infeção direta do SNC pode originar abscessos cerebrais, empiemas ou meningites, documentados por cultura do LCR, PCR ou anátomo-patologia. Estão descritos casos de romboencefalite/cerebelite, raros casos de ADEM e encefalite de Bickerstaff, maioritariamente em crianças, provavelmente provocados por mecanismos auto-ímmunes, para- ou pós-infecciosos. Apresentamos um caso de um adulto com encefalite do tronco cerebral associada a infeção por *Salmonella paratyphi A*.

Caso Clínico: Homem, 80 anos, internado por quadro progressivo de diplopia binocular horizontal, disartria, disfagia para líquidos e desequilíbrio da marcha. Cinco dias antes, apresentou anorexia, febre e dejeções diarreicas. Exame neurológico: vígil, ptose palpebral bilateral, parésia do olhar conjugado para a esquerda, biparésia facial, disartria grave, desvio da língua para a direita, hemiparésia direita ataxia do hemisfério esquerdo. RM-CE: lesão hiperintensa em T2/FLAIR e hiposinal em T1 no pedúnculo cerebral esquerdo, pedúnculos cerebelosos médios e vertente posterior da protuberância com extensão ao bulbo; áreas punctiformes de restrição à difusão na protuberância, pedúnculo cerebeloso direito e região paramediana esquerda do bulbo. Serologia para *Salmonella paratyphi A* positiva. LCR: 13 células (predomínio linfocitário), hiperproteínorráquia (65 mg/dL). Exames culturais bacteriológico, micobacteriológico e micológico negativos. Pesquisa de vírus neurotrópicos, BOCs, PCR para *T. whipplei*, *M. tuberculosis*, *Listeria* negativas no LCR. Anticorpos anti-MOG, anti-AQP4 e anti-GQ1b negativos. Fez terapêutica com ceftriaxone 2 g 2x/dia EV (14 dias) e metilprednisolona 1g EV (5 dias), com melhoria clínica e imagiológica.

Conclusão: Este caso de encefalite do tronco cerebral associada a infeção por *Salmonella* é muito raro. Na literatura, em adultos, identificámos apenas uma encefalite de Bickerstaff (anticorpo anti-GQ1b positivo), uma ADEM com atingimento do tronco (em autópsia) e menos de 20 casos de cerebelite.

Tema: D. Infecciosas

EP-076 NEUROSSÍFILIS, A CLÍNICA SOBREPÕE-SE AOS EXAMES COMPLEMENTARES

Eduardo Freitas^{1,2}, Octávia Costa², Sofia Rocha², Margarida Lopes²
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Viana do Castelo; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: A sífilis é uma doença sexualmente transmissível causada pela bactéria *Treponema pallidum*. A neurosífilis pode ocorrer em qualquer fase da infeção, manifestando-se de diversas formas desde a meningite em fases precoces até à tabes dorsalis em fases tardias. A suspeita clínica no contexto adequado é essencial para o diagnóstico, sendo apoiada pelos testes serológicos e pelas alterações no LCR.

Caso Clínico: Homem de 58 anos, recorreu ao serviço de urgência por visão dupla com uma semana de evolução e assimetria da face em desfavor da direita desde o dia anterior. Ao exame neurológico objectivou-se parésia do IV par direito, parésia do VII bilateral de predomínio direito, rash macular disperso no tronco e membros superiores. O LCR tinha pressão de abertura normal, com 25 células/uL e 0,91 g/L de proteínas. Referiu contacto com carraças. Neste contexto iniciou ceftriaxone por suspeita de neuroborreliose. Do estudo complementar a serologia de *Borrelia* foi negativa no soro e no LCR. No entanto, verificou-se VDRL com títulos de 1/276. Confirmou-se que tinha tido contactos sexuais de risco nos 3 meses anteriores e uma úlcera genital. A RM-cerebral não mostrou alterações. O VDRL e o TPHA eram negativos no LCR mas atendendo à clínica e aos títulos elevados do VDRL no soro, assumiu-se o diagnóstico de multinevrite craniana em contexto de meningite por sífilis e o doente cumpriu 14 dias de ceftriaxone por história de alergia a penicilina. A clínica resolveu ao final de 10 dias de tratamento e repetiu PL com normalização das células e redução das proteínas para 0.50 g/L.

Discussão: A neurosífilis é um diagnóstico difícil pelas múltiplas formas de apresentação nas diferentes fases da infeção. Um elevado grau de suspeição clínica permite fazer o diagnóstico atempado de uma patologia que pode ser devastadora sem tratamento.

Tema: D. Infecciosas

EP-077 EMPIEMA SUBDURAL COMO MIMETIZADOR DE ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL

Rita Ventura¹, Marco Fernandes¹, Pedro Pires², Lídia Dias³, João Pedro Marto¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: Os empiemas subdurais são infeções raras, frequentemente associadas a um procedimento neurocirúrgico recente ou por extensão de um processo infeccioso de tecidos adjacentes. O tratamento passa pela combinação de drenagem cirúrgica e antibioterapia dirigida.

Caso Clínico: Homem de 78 anos de idade, com múltiplos fatores de risco vascular e antecedente de cirurgia de drenagem a hematoma subdural pós-traumático da convexidade cerebral à esquerda, sem défices neurológicos sequelares. Dois meses depois, inicia quadro súbito de perturbação da articulação verbal e défice de campo visual. Ao exame neurológico documentada disartria inteligível e hemianopsia homónima direita. TC-CE sem evidência de lesões parenquimatosas agudas, persistindo coleção sero-hemática subdural esquerda residual, sobreponível ao último exame de controlo pós-cirúrgico. Foi internado com hipótese diagnóstica de AVC isquémico. Durante o internamento apresentou síndrome confusional agudo associado a pico febril isolado (38,1°C) e elevação fruste de pa-

râmetros inflamatórios. Realizou RM-CE que não documentou lesões isquêmicas agudas. No entanto, verificaram-se áreas de restrição à difusão das moléculas de água no interior da coleção sero-hemática subdural e, após administração de gadolínio, realce de sinal com espessamento paquimeningeo associado no limite externo da coleção. Observaram-se ainda possíveis lesões parenquimatosas adjacentes, colocando-se a hipótese diagnóstica de empiema subdural com focos de cerebrites associados. Realizou drenagem cirúrgica urgente e antibioterapia empírica com vancomicina e meropenem. Análise microbiológica revelou isolamento de *Staphylococcus capitis*. O doente teve alta hospitalar sem défices neurológicos.

Conclusão: Os empiemas subdurais são infeções raras mas potencialmente fatais. Salientamos com este caso a necessidade de um elevado nível de suspeição, sobretudo em doentes com fatores predisponentes.

Tema: D. Infeciosas

EP-078 ENCEFALITE HERPÉTICA PÓS-CIRÚRGICA COM RECIDIVA AUTOIMUNE COM ANTICORPOS ANTI-RECTOR N-METIL D-ASPARTATO

Joana Moniz Dionísio¹, Sofia Delgado¹, Carlos Figueiredo¹, Carlos Casimiro¹, Simão Cruz¹, Cristina Costa¹, Mariana Santos¹
1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: O vírus herpes simplex (HSV) é a causa infecciosa mais comum de encefalite. Contudo, a encefalite herpética após neurocirurgia é uma entidade rara. Num estudo prospetivo multicêntrico, a recidiva autoimune com anticorpos anti-receptor N-metil D-Aspartato (NMDAR) ocorreu em 27% dos casos, habitualmente dois meses após encefalite herpética.

Caso Clínico: Homem, 68 anos, com infeção crónica VIH-1 com bom controlo imunológico (sob TARV), submetido a clipagem de aneurisma não roto. No pós-operatório, crise convulsiva, alteração persistente do estado de consciência e febre. PL com 120 células/mm³ (mononucleadas) e hiperproteinorráquia (122 mg/dL). Iniciada antibioterapia empírica (meropenem e vancomicina). RM-CE com área de hipersinal T2 cortico-subcortical temporal anterior, com envolvimento do hipocampo, ínsula e região frontobasal posterior direita e PCR HSV-2 positiva no LCR, tendo cumprido aciclovir (21 dias). Várias complicações médicas e estado de mal não convulsivo condicionaram a recuperação inicial. Aos 2 meses de internamento, mantinha flutuação do estado de consciência e má recuperação cognitiva, apresentando de novo psicose e sinais neurológicos não explicados pela lesão inicial (sinais piramidais nos 4 membros, tremor e mioclonias dos membros superiores). Na RM, documentada lesão de novo da substância branca frontal direita com extensão ao corpo caloso. Punções lombares seriadas com pleocitose, anticorpos anti-NMDAR persistentemente positivos, PCR vírus herpes, JC e VIH negativas; 767 células CD4+ no soro. Perante a hipótese de recidiva autoimune da encefalite, foi iniciada metilprednisolona e IVIG com melhoria clínica parcial, mas significativa, permitindo início de alimentação oral e treino de marcha.

Conclusão: Perante um processo inflamatório sem foco, a encefalite herpética poderá ser equacionada no diagnóstico diferencial pós-neurocirurgia. Destacamos uma rara sequência de eventos, salientando a importância da suspeição de recidiva autoimune após encefalite herpética, mesmo quando clinicamente possa não ser claramente evidente a separação entre os 2 eventos, pela potencial resposta significativa ao tratamento dirigido.

Tema: D. Infeciosas

EP-079 UM DIAGNÓSTICO INESPERADO DE MENINGITE TUBERCULOSA

Marta Magriço¹, Sara Casanova², Cláudia Borbinha¹, João Pedro Marto¹

1-Serviço de neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de infeciologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A tuberculose representa uma das patologias infecciosas mais prevalentes a nível mundial, sendo a apresentação com envolvimento do sistema nervoso central uma manifestação extrapulmonar rara e heterogénea.

Caso Clínico: Mulher de 85 anos de idade, residente em Angola até aos 25 anos, com quadro de duas semanas de evolução de cefaleia holocraniana de novo, astenia, tosse e toracalgia. À observação apresentava-se febril (37,8°C), sonolenta, com discurso confuso, sem sinais meníngeos, e sem alterações à auscultação pulmonar. A avaliação analítica demonstrou leucocitose 10.100/uL, sem neutrofilia, com discreta linfopenia e PCR 6,4 mg/dL. Protelada realização de punção lombar por anticoagulação terapêutica. Admitindo como diagnóstico possível meningoencefalite de etiologia a esclarecer, a doente iniciou empíricamente aciclovir, ceftriaxone e ampicilina. A RM-CE documentou fruste captação de gadolínio leptomeníngeo bihemisférica de predomínio frontal, sem alterações parenquimatosas evidentes. A análise de LCR revelou hiperproteinorráquia de 233 mg/dL, glicorráquia normal, sem pleocitose, pesquisa de vírus neurotrópicos por método PCR e bacteriológico negativos. Apesar da terapêutica instituída, a doente apresentou agravamento do quadro clínico, com dispneia, hipoxemia com necessidade de oxigenoterapia suplementar e deterioração do estado de consciência. Perante subida de parâmetros inflamatórios e raio-x de tórax a documentar hipotransparência da base direita foi assumida pneumonia nosocomial e escalada antibioterapia para vancomicina e meropenem, verificando-se significativa melhoria clínica respiratória e neurológica. Ao 10º dia de internamento a pesquisa de PCR para *M. tuberculosis* no LCR veio a revelar-se positiva. Assim, admitiu-se o diagnóstico concomitante de meningite tuberculosa e foi iniciada terapêutica antibacilar.

Conclusão: O presente caso retrata uma apresentação e evolução atípica da infeção do SNC por *Mycobacterium tuberculosis*. Realça-se a necessidade de um elevado grau de suspeição para o diagnóstico desta entidade, com importantes implicações terapêuticas e prognósticas.

Tema: D. Infeciosas

EP-080 MENINGOENCEFALITE POR COINFEÇÃO MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS E VÍRUS VARICELLA ZOSTER EM CONTEXTO DE IMUNOSSUPRESSÃO

André Sobral-Pinho¹, Pedro Calvão-Pires², Margarida R. Cardoso³, André Caetano¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Doenças Infecciosas e Medicina Tropical, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: O aparecimento de sintomas e sinais neurológicos em doentes imunossuprimidos constitui um desafio diag-

nóstico que contempla no seu diferencial, obrigatoriamente, etiologias infecciosas, embora a sua incidência seja baixa.

Caso Clínico: Mulher de 77 anos, autônoma, com antecedentes de síndrome de Sjögren (diagnosticado aos 71 anos), sob corticoterapia. Admitida no Serviço de Urgência por quadro com 4 dias de evolução de cefaleia holocraniana tipo pressão, fotofobia, febre, diarreia e alteração comportamental (agitação psicomotora, discurso incoerente, desorientação e insónia). Ao exame neurológico destacava-se discurso com compromisso da fluência e sinal de Brudzinski positivo. Realizou TC-CE que foi inocente e punção lombar (PL) que revelou aumento da pressão de abertura (28 cmH₂O), xantocromia, hiperproteinorráquia (414 mg/dL), hipoglicorráquia (40%) e pleocitose de predomínio mononuclear (277 células/uL). Após a PL, teve crise epiléptica focal com perturbação da consciência. Nesta altura iniciou tratamento empírico com aciclovir intravenoso admitindo-se meningoencefalite de etiologia viral, não voltando a apresentar alterações do comportamento. Contudo, nos dias seguintes somaram-se ao exame neurológico diplopia horizontal em todas as posições do olhar, nistagmo multidirecional (incluindo vertical), bem como hipostesia da hemiface esquerda. Realizou RM-CE que mostrou hiperintensidade (T2) do nervo trigémino esquerdo, depósitos microhemorrágicos parenquimatosos de predomínio temporal anterior bilateral, bem como realce leptomeningeo cerebeloso, mesencefálico, hipocámpico direito e no contorno anterior da vala silvica direita. A pesquisa por PCR de *Mycobacterium tuberculosis* no LCR foi positiva, tendo iniciado terapêutica antibacilar com boa resposta. Simultaneamente, a pesquisa por PCR de VZV no LCR foi também positiva, admitindo-se (meningo)encefalite tuberculosa e a VZV concomitantes.

Conclusão: A existência concomitante de uma infecção do sistema nervoso central por dois agentes infecciosos num doente imunossuprimido é rara, mas descrita na literatura. A possibilidade de infecção por *Mycobacterium tuberculosis* deve ser considerada nestes casos.

Tema: D. Infecciosas

EP-081 MIELITE CERVICAL MULTIFOCAL COMO COMPLICAÇÃO NEUROLÓGICA DA INFEÇÃO PELO VÍRUS VARICELA ZOSTER – UMA ENTIDADE A RECORDAR

Joana Moniz Dionísio¹, Eduardo Ferreira¹, Sofia Delgado¹, Daniela Garcez², Rui Manaças¹, Simão Cruz¹, Cristina Costa¹, Mariana Santos¹

1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca; 2-Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: A reativação do vírus varicela zoster pode cursar com complicações neurológicas, mais frequentemente com radiculopatia ou neuropatias cranianas, mas também com mielite, encefalite, cerebelite e vasculite do SNC. A mielite é uma complicação rara e frequentemente grave.

Caso Clínico: Mulher, 69 anos apresentou exantema vesicular nos dermatomas C3-4 esquerdos, sugestivo de zoster (apurado retrospectivamente por fotografia), sem tratamento instituído. 2 semanas depois, disestesias e diminuição da força muscular do membro superior esquerdo (MSE). 4 semanas depois, verificava-se hemiparesia esquerda de predomínio braquial, sinais piramidais nos membros esquerdos, hipostesia táctil do MSE, defeito proprioceptivo da mão esquerda e membros inferiores, coreoatetose dos dedos da mão esquerda após encerramento ocular e franca instabilidade postural. Na RM

medular, atingimento multifocal da medula cervical por lesões com hipersinal T2/STIR e intenso realce pós-gadolinio, a maior estendendo-se da transição bulbo-medular a C2, expansiva, lateral esquerda. PL com 2 células/mm³, proteínas 33,97 mg/dL, PCR herpes vírus e restantes serologias infecciosas negativas, incluindo ausência de síntese intratecal IgG anti-VZV, sem bandas oligoclonais. IgG anti-VZV positiva e anticorpos aquaporina-4 (2 determinações) e anti-MOG negativos no soro. RM-CE sem alterações. Cumprido 8 dias de aciclovir até exclusão de mielite vírica. Admitida a hipótese de mielite pós-infecciosa, cumpriu, além de imunoglobulina humana intravenosa (iniciada concomitantemente com o aciclovir), metilprednisolona. Melhoría imagiológica significativa às 2 semanas de imunoterapia. Verificada franca melhoria clínica, sem sintomas neurológicos incapacitantes, sob tratamento com gabapentina, aos 6 meses.

Conclusão: Apresentamos um caso raro de mielite extensa multifocal pós-infecciosa após reativação do VZV, com excelente resposta clínica à imunoterapia. No caso de mielite pós herpes zoster, importa distinguir entre uma etiologia infecciosa ou parainfecciosa. Na primeira, deve existir ADN do VZV ou síntese intratecal de IgG anti-VZV no LCR e deve ser instituído antiviral, enquanto que a segunda deverá responder a imunoterapia.

Tema: D. Infecciosas

EP-082 TUBERCULOMA DO SEIO CAVERNOSO UMA CAUSA RARA DE DIPLOPIA

Beatriz Madureira¹, Ângela Abreu¹, Carlos Casimiro², Raquel Tojal³, José Campillo³, João Peres³

1-Interno de Formação Específica, Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal; 2-Assistente Hospitalar, Serviço de Neuroradiologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal; 3-Assistente Hospitalar, Serviço de Neurologia, Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca, Amadora, Portugal

Introdução: As lesões do seio cavernoso podem ter várias apresentações clínicas e o diagnóstico diferencial é extenso. O tuberculoma é uma manifestação incomum de tuberculose do SNC, ocorrendo em apenas 10-30% dos casos, sendo a sua localização no seio cavernoso rara.

Caso Clínico: Mulher de 50 anos, natural da Guiné, em Portugal há 1 ano, sem antecedentes pessoais relevantes, imunocompetente. É admitida no SU por estrabismo e diplopia binocular com 1 semana de evolução, precedida de cefaleia pulsátil temporal direita. Ao exame neurológico (EN), destacava-se síndrome de Horner direito, limitação da abdução do olho direito e hiperestesia no território de V1 e V2 direito. No SU realizou TC-CE, angio e Venó TC, que excluíram aneurisma, fistula arterio-venosa dural e trombose do seio cavernoso. A RM-CE mostrou lesão ocupante de espaço envolvendo o seio cavernoso, nervo trigémino, canal carotídeo e seio sigmoideu, bem como múltiplas adenopatias cervicais. O exame citoquímico do LCR revelou 1 célula nucleada, proteinorráquia 69 mg/dL, glicorráquia 134 mg/dL. Analiticamente apresentava VS 51 mm, ECA no LCR elevada 18 U/L (NL 2,5 U/L), B2 microglobulina elevada (2,62 mg/L), IGRA elevado (9,83), PCR de *Mycobacterium tuberculosis* no LCR e cultura de micobactérias negativa. Colocaram-se como principais hipóteses diagnósticas tuberculose, sarcoidose e linfoma. Foi realizada punção aspirativa de gânglio cervical, que revelou linfadenite granulomatosa com necrose central. Apesar de não ter sido possível identificar o agente etiológico, iniciou tuberculostáticos de forma empírica,

com resolução completa do quadro clínico e melhoria radiológica considerável na RM de controlo aos 2 meses.

Conclusão: A sensibilidade das diferentes técnicas de diagnóstico de infeção por micobactérias é relativamente baixa, pelo que é necessário um elevado grau de suspeição para o diagnóstico. Recomendamos o uso de tuberculostáticos de forma empírica em caso de suspeita clínica de tuberculoma do seio cavernoso, após exclusão razoável de causas alternativas.

Tema: D. Infecciosas

EP-083 ROMBOENCEFALITE, UMA ENTIDADE INESPERADA

Ana Rita Piteira¹, Diogo Marques², Rita Silvério¹, Filipa Silva¹, Filipa Carrega¹, Manuela Fera¹, Ermelinda Pedrosa¹
1-Centro Hospitalar de Setúbal; 2-Hospital Garcia de Orta

Introdução: A multiplicidade diagnóstica das doenças infecciosas/inflamatórias que afectam o sistema nervoso central associado a manifestações neurológicas inespecíficas, dificulta a abordagem e investigação etiológica. O presente caso clínico descreve um diagnóstico de Romboencefalite, e o autor propõe-se a fazer uma breve revisão bibliográfica das variadas etiologias.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 52 anos, autónomo (mRS 0), norte-americano, residente em Portugal há 5 anos. Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. Sem viagens recentes. Sem hábitos toxicófilos, etanólicos ou comportamentos sexuais de risco.

Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por quadro progressivo de diminuição da força muscular tetra-apendicular, com 1 mês de evolução, acompanhado por desequilíbrio na marcha com lateralização à esquerda, motivando quedas frequentes. Concomitantemente, referiu início de disfagia para líquidos e disartria inteligível. Na semana prévia, iniciou quadro de tosse produtiva com expectoração purulenta, associada a dispneia para pequenos esforços. Sem febre ou cefaleias.

Ao exame neurológico, apresentava: nistagmo horizontal, inesgotável, em todas as posições do olhar; hemiparesia esquerda, de predomínio braquial; reflexo cutâneo-plantar extensor bilateralmente; dismetria apendicular e tremor de intenção à esquerda na prova dedo-nariz. No restante exame objetivo, destacavam-se apenas ferveres subcrepitanes no hemitórax direito.

Foi diagnosticada pneumonia adquirida na comunidade, comprovada por imagem de condensação na radiografia de tórax. Cumpriu antibioterapia com ceftriaxone e azitromicina durante 7 dias, com resolução da sintomatologia respiratória.

Para estudo etiológico do quadro neurológico, foi realizada punção lombar cujo estudo citoquímico mostrou pleocitose linfocitária e requisitada RM Crânio-Encefálica, onde se observou áreas de hipersinal T2 com reforço de sinal pós-gadolinio na transição bulbomedular e pedúnculo cerebeloso médio esquerdo, que determinou o diagnóstico de Romboencefalite, num doente HIV negativo.

Conclusão: Perante o diagnóstico de Romboencefalite, abre-se uma variedade de diagnósticos diferenciais que obriga ao pensamento crítico dirigido, que em muitas situações, tais como a que é apresentada, são as etiologias menos comuns e mais inesperadas.

Tema: D. Metabólicas

EP-084 LESÕES REVERSÍVEIS NOS GÂNGLIOS DA BASE BILATERAIS DEVIDO A DISTÚRBIOS TÓXICO-METABÓLICOS MULTIFACTORIAIS

Octávia Costa¹, António Novais², Pedro Rodrigues³, Célia Machado¹, Ana Filipa Santos¹

1-Hospital de Braga, Braga; 2-Centro Hospitalar Tondela - Viseu, Viseu; 3-Centro Hospital Médio Ave, Vila Nova de Famalicão

Introdução: As lesões dos gânglios da base bilaterais podem incluir uma ampla variedade de etiologias, incluindo etiologia metabólica, tóxica, degenerativa, vascular, inflamatória, infecciosa e neoplásica.

Caso Clínico: Apresenta-se o caso de um homem de 78 anos que foi internado com alterações comportamentais agudas e lentificação psicomotora. Dos seus antecedentes médicos destaca-se diabetes *mellitus*, hipertensão arterial, adenocarcinoma de próstata. Nos seus tempos livres era colúmbófilo e queimava regularmente resíduos (incluindo fraldas) fora de casa.

Na avaliação inicial ele estava hipertenso, sonolento, desorientado no tempo e no espaço, disártrico e com bradicinésia global.

Da investigação realizada destaca-se:

- RM cerebral: hiperintensidade bilateral dos gânglios da base em T2/FLAIR, com focos de hipersinal em T1 sem restrição à difusão ou realce pelo contraste.
- LCR: 15 células/uL, sem outras alterações.
- Hipernatremia (171 mmEq/L), creatinina 3,5 mg/dL, hiperglicemias (sempre <300 mg/dL), proteína C reativa e anticorpos anticardiolipina levemente elevados, trombocitopenia (107 000).
- Anticorpos autoimunes e antineuronais: negativo
- EEG e PET corpo inteiro: normal.

Após correcção dos distúrbios metabólicos e evasão dos tóxicos identificados, a ressonância magnética mostrou regressão das lesões e o paciente retornou ao estado normal.

Conclusão: As funções dos gânglios da base são complexas, necessitando de uso aumentado de glicose e oxigénio, apresentando por isso uma elevada actividade metabólica, que os torna vulneráveis a diversas alterações metabólicas. Relatamos um caso raro acometido por lesões simétricas nos gânglios da base e apresentando início agudo de alteração do estado mental com alterações comportamentais, relacionadas a hiperglicemia, lesão renal aguda, hipertensão e exposição a substâncias tóxicas (fumo de fogueiras e/ou componentes químicos tóxicos). A recuperação clínica completa, a restante investigação negativa e a regressão das lesões apoiam o nosso diagnóstico.

Tema: D. Metabólicas

EP-085 ALFA-MANOSIDOSE COMO CAUSA DE HIPERSINAL DOS NÚCLEOS DENTEADOS.

Maria João Malaquias¹, Eduarda Pinto², Jorge Oliveira³, João Parente Freixo³, Carla Caseiro⁴, Marina Magalhães^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3-Centro de Genética Preditiva e Preventiva (CGPP), Instituto de Biologia Celular e Molecular (IBMC), Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (i3S), Universidade do Porto, Porto; 4-Unidade de Bioquímica Genética,

Centro de Genética Médica Doutor Jacinto Magalhães, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 5-Serviço de Neurologia, Hospital Padre Américo, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa, Penafiel, Porto

Introdução: A alfa-manosidose é uma doença do armazenamento lisossomal, autossômica recessiva, causada por defeitos no gene *MAN2B1*. Considerada muito rara (191 doentes mundialmente) e com fenótipo variável, as descrições clínico-imagiológicas são importantes para o reconhecimento atempado desta entidade potencialmente tratável.

Caso Clínico: Mulher, 49 anos, com pais consanguíneos e três irmãos sem doença neurológica conhecida. O parto, período perinatal e desenvolvimento psicomotor decorreram sem intercorrências. Aos 5 anos desenvolve dificuldades na marcha e aos 7, depois de um primeiro ano na escola sem problemas de aprendizagem, são notadas hipoacusia e regressão psicomotora. Progressivamente, desenvolve quadro caracterizado por crises epiléticas desde os 14 anos, a que se soma síndrome cerebelosa e extrapiramidal. Frequentou o ensino escolar especial até aos 12 anos e até aos 20 foi capaz de ajudar no trabalho agrícola. Pelos 40 anos, verificou-se aceleração da deterioração cognitiva, do comportamento e da marcha. A doente tinha antecedentes de trombocitopenia, hepatoesplenomegalia, metrorragias e menopausa precoce. No primeiro exame neurológico, aos 43 anos, eram evidentes a dismorfia facial, movimentos coreo-distônicos generalizados e ataxia da marcha. A RM cerebral, aos 41 e 43 anos, apresentava hipersinal em T2 dos núcleos denteados do cerebelo e tálamos com discreto hipersinal da substância branca periventricular. A realização do exoma clínico, em 2020, identificou uma variante homozigótica no gene *MAN2B1* (NM_000528.4:c.1061C>T, p.Ser354Phe), classificada como de significado clínico indeterminado. Posteriormente foi estabelecida a possível causalidade desta variante considerando: (i) a redução da atividade enzimática de alfa-manosidase nos leucócitos totais de sangue periférico, e (ii) o aumento da excreção de compostos ricos em manose no perfil cromatográfico dos oligossacáridos urinários.

Conclusão: Epilepsia e coreia são raramente encontradas na alfa-manosidose. Descrevemos uma nova variante, reclassificada como provavelmente patogénica, no gene *MAN2B1* e um novo padrão neurorradiológico, com hipersinal dos núcleos denteados e tálamos, na ausência de leucodistrofia cortical.

Tema: D. Metabólicas

EP-086 ACIDÚRIA L-2-HIDROXIGLUTÁRICA, DIAGNÓSTICO NO ADULTO.

Maria João Malaquias¹, Diogo Costa¹, Eduarda Pinto², Gonçalo Videira¹, Jorge Oliveira³, João Parente Freixo³, Laura Vilarinho⁴, Marina Magalhães¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3-Centro de Genética Preditiva e Preventiva (CGPP), Instituto de Biologia Celular e Molecular (IBMC), Instituto de Investigação e Inovação em Saúde (i3S), Universidade do Porto, Porto; 4-Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, Porto

Introdução: A acidúria L-2-Hidroxi-glutática (AL2HG) é uma doença metabólica rara, autossômica recessiva, causada por variantes patogénicas no gene *L2HGDH*. Classicamente, tem início na primeira infância, com atraso cognitivo e epilepsia, a que se somam progressivamente ataxia cerebelosa, sinais piramidais e extrapiramidais, conduzindo a grande incapacidade

e morte na idade adulta jovem. A RM cerebral é característica da doença.

Casos Clínicos: Apresentamos uma família de 8 irmãos, filhos de pais saudáveis e não-consanguíneos. Quatro dos 8 irmãos tinham história de regressão do desenvolvimento psicomotor e morte precoce (23-59 anos). O caso índice (II-5) é uma doente de 49 anos, com regressão psicomotora, com início pelos 6 anos, a que se associam, pelos 12 anos, síndrome piramidal e ataxia e, pelos 40 anos, síndrome parkinsoniana, com evolução lentamente progressiva. Aos 49 anos, o tratamento com levodopa permitiu melhoria do parkinsonismo superior a 70%. O irmão (II-6), com 46 anos tem epilepsia desde o primeiro ano de vida e regressão cognitiva a partir dos 8 anos, salientando-se no exame neurológico o quadro extrapiramidal (acatisia e distonia generalizada) e ataxia da marcha. A RM cerebral mostrou em ambos doença da substância branca subcortical, envolvendo as fibras em U, e da substância cinzenta (pálidos e núcleos denteados), com hiposinal dos caudados e putamen. Analiticamente, o ácido hidroxiglutárico urinário estava aumentado (770 e 660 µmol/mmol creatinina; normal <40). O estudo molecular do gene *L2HGDH* identificou uma variante patogénica, previamente descrita, em homozigotia (c.208C>T, p.Arg70*), confirmando o diagnóstico de AL2HG.

Conclusão: Salientamos como particularidades destes dois casos de AL2HG a longa sobrevivência, a síndrome parkinsoniana dopa-responsiva e o padrão neurorradiológico com hiposinal dos caudados e putamen, sugestivo de depósitos de ferro.

Tema: D. Metabólicas

EP-087 NEUROPATIA ÓPTICA E ENCEFALOPATIA DE WERNICKE: COMPLICAÇÕES NEUROLÓGICAS DA CIRURGIA BARIÁTRICA

Ana Azevedo^{1,2}, Rita Rodrigues¹, Renata Souto Silva¹, Daniela Santos Oliveira¹, Bárbara Teixeira¹, Luís Fontão¹, Raquel Soares³, Ana Gouveia¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga; 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 3-Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga

Introdução: A cirurgia bariátrica apresenta complicações neurológicas em 5%-16% dos casos, sendo as mais comuns a neuropatia periférica e a encefalopatia, frequentemente secundárias a défices nutricionais.

Caso Clínico: Descreve-se o caso de uma mulher de 39 anos, com antecedentes de obesidade e cirurgia de *bypass* gástrico cerca de 3 meses antes, com perda de 31kg, sob suplementação vitamínica. Admitida no Serviço de Urgência por quadro progressivo de náuseas, vômitos, anorexia, desequilíbrio e visão turva, com um mês de evolução. Na avaliação inicial, apresentava encefalopatia, fundo ocular com edema da papila bilateral associado a hemorragia peripapilar à direita, défice grave de acuidade visual (contava dedos a menos de 1 m), discromatopsia, nistagmo horizontal espontâneo e evocado na dextro e levovisão, e ataxia da marcha. Analiticamente apresentava défice de ácido fólico, colecalciferol e piridoxina, e retinol e tiamina no limite inferior do normal. A RM cerebral demonstrava hipersinal em T2 bilateral e simétrico nos tálamos dorso-medialmente, sem realce após contraste. Iniciou reposição de tiamina, piridoxina, cobalamina e ácido fólico, e recuperou tolerância à alimentação oral. Nos primeiros dias, observou-se melhoria da encefalopatia, da ataxia, do nistagmo e da acuidade

visual. Após cinco meses, mantinha encefalopatia ligeira, défice de acuidade visual (contava dedos no OD a menos de 1m e acuidade visual 1/10 no OE) e ataxia da marcha; de novo, apresentava défice proprioceptivo dos membros inferiores. A RM de controlo revelou atenuação das alterações de sinal prévias, e excluiu lesões medulares. O EMG mostrou sinais de polineuropatia axonal sensitiva distal. O restante estudo complementar excluiu causas neoplásicas, inflamatórias e infecciosas.

Conclusão: Apresentamos um caso de neuropatia óptica bilateral e encefalopatia de Wernicke, demonstrando o atingimento de múltiplos sistemas neurológicos como complicação de cirurgia bariátrica. Realçamos a necessidade do diagnóstico precoce de quadros carenciais, que permite um tratamento atempado e, conseqüentemente, um melhor prognóstico.

Tema: D. Metabólicas

EP-088 UMA APRESENTAÇÃO IMAGIOLÓGICA ATÍPICA DE MIELINÓLISE EXTRAPÔNTICA EM CONTEXTO DE CORREÇÃO DE HIPONATRÊMIA

Joana Moniz Dionísio¹, Eduardo Ferreira¹, Sofia Delgado¹, Carlos Figueiredo¹, Pedro Soares¹, Mariana Santos¹, Cristina Costa¹
1-Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca

Introdução: Além das múltiplas alterações neurológicas diretamente associadas à hiponatremia (letargia, convulsões, coma, etc.), a sua correção demasiadamente célere acarreta risco de lesão cerebral. A síndrome de desmielinização osmótica envolve mais frequente a região central da ponte (mielinólise pontica central), podendo também associar-se a lesão extrapontica, nomeadamente de estruturas subcorticais (gânglios da base, cápsula externa) e da junção córtico-subcortical cerebral.

Caso Clínico: Mulher de 55 anos, admitida por lentificação psicomotora, dificuldade na emissão de discurso, disfagia e fraqueza muscular generalizada, com 5 dias de evolução. O quadro instalou-se após internamento de 48 horas por hiponatremia de 109 mmol/L, secundária a vômitos e toma de diurético, com natremia de 135.7 mmol/L à alta. Constatou-se parésia facial central esquerda, tetraparésia assimétrica de predomínio braquial de predomínio distal e à esquerda, hiperreflexia miotática nos membros superiores, sinal de Hoffman bilateralmente, hipomímia, disartria, hipofonia, bradicinésia, distonia facial ligeira e postura distónica dos pés. Uma avaliação neuropsicológica revelou lentificação global e difusa nas funções executivas. A RM-CE documentou franco hipersinal simétrico em T2/FLAIR nos núcleos caudados e putamina (com restrição à difusão), bem como do córtex cerebral em "ribbon", com maior expressão nas circunvoluções frontais ascendentes, simétrico, com realce cortico-pial após gadolínio, sem alterações infratentoriais associadas. EEG sem atividade paroxística. Avaliação do LCR, estudo de doenças infecciosas, encefalites autoimunes e pesquisa de neoplasia oculta negativos. Normalização da RM-CE às 3 semanas. Sob reabilitação física e cognitiva, melhoria progressiva, mas parcial, aos 6 meses.

Conclusão: Apresentamos um caso raro de desmielinização osmótica extrapontica em contexto de correção rápida de hiponatremia, manifestado por disfunção cognitiva, envolvimento piramidal, parkinsonismo e distonia. Destacamos a invulgaridade do envolvimento extrapontico exclusivo e a atipia do exuberante envolvimento do córtex motor. Salienta-se a importância da correção paulatina da hiponatremia para prevenção de lesão neurológica iatrogénica com sequelas potencialmente permanentes.

Tema: D. Metabólicas

EP-089 ASSIMETRIA DAS FENDAS PALPEBRAIS NO SERVIÇO DE URGÊNCIA: AS CAUSAS NÃO NEUROLÓGICAS

Joana Ferreira Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Filipa Meira Carvalho¹, Margarida Lopes¹, Ana Filipa Santos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia

Introdução: A doença de Graves é a causa mais comum de hipertiroidismo e origina oftalmopatia em 25-50% dos casos, sendo a retração palpebral superior o sinal clínico mais frequente. Sintomas oculares bilaterais e hipertiroidismo geralmente ocorrem em simultâneo mas até 5% dos doentes com oftalmopatia de Graves são eutiroideos ou hipotiroideos e têm anticorpos anti-receptor da TSH (TRAbs) em títulos baixos. O tabagismo aumenta o risco de oftalmopatia tiroideia e a probabilidade de progressão e de má resposta terapêutica.

Caso Clínico: Mulher de 51 anos, sem antecedentes patológicos, fumadora, recorreu ao serviço de urgência por assimetria das fendas palpebrais, referindo que "a esquerda estaria maior", desde há um mês; negava qualquer outra sintomatologia. Ao exame neurológico notava-se apenas a retração palpebral superior esquerda (fotografia), sem fraqueza do encerramento ocular, proptose, hiperemia conjuntival ou limitações da oculomotricidade. A TC-CE/angioTC não revelou alterações mas a RM-CE evidenciava um ligeiro aumento de volume da hipófise, sugestivo de hiperplasia; a RM das órbitas era normal. Analiticamente, destacava-se redução acentuada dos níveis séricos de TSH (< 0,008 UI/mL) acompanhada de valores normais de T3 e T4 livres e TRAbs positivos (1,72 UI/L). A doente iniciou terapêutica com propiltiouracil, substituído por metibazol por ausência de resposta e sonolência, que resultou em melhoria clínica e analítica progressiva.

Discussão: A assimetria das fendas palpebrais é um motivo frequente de recorrência ao serviço de urgência; neste contexto, o exame neurológico atento é crucial para identificar a anormalidade subjacente, dirigir a abordagem e esclarecer a etiologia. Pretende-se alertar para as causas não neurológicas de fendas palpebrais assimétricas e relatar um caso de doença de Graves em que a oftalmopatia unilateral constituiu a sua apresentação. Apesar da supressão significativa da TSH e do tabagismo como fator de mau prognóstico, a instituição de terapêutica possibilitou o controlo dos sintomas.

Tema: D. Metabólicas

EP-090 MANIFESTAÇÃO TARDIA DE DOENÇA METABÓLICA MIMETIZANDO A SÍNDROME DE KLEINE-LEVIN

Rafael Jesus¹, Ana Marques¹, Vera Espírito-Santo¹, Maria Teresa Cardoso², Maria Rita Peleirão³, João Ramalheira³, Pedro Guimarães¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real; 2-Consulta de Doenças Hereditárias do Metabolismo, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia do Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Introdução: A síndrome de Kleine-Levin (SKL) é uma perturbação do sono rara caracterizada por episódios recorrentes e autolimitados de hipersonolência associada a alteração com-

portamental, hiperfagia, hipersexualidade e disfunção cognitiva variável, sendo mais frequente em homens adolescentes. É idiopática admitindo-se um envolvimento abrangente de vias corticais e subcorticais com foco especial no hipotálamo e diencéfalo, porém a fisiopatologia da doença permanece pouco esclarecida. O caso seguinte evidencia uma manifestação tardia de doença metabólica como mimetizadora desta síndrome.

Caso Clínico: Homem de 53 anos, sem antecedentes patológicos de relevo. Referenciado a consulta de Neurologia por episódios recorrentes de confusão, hipersonolência, amnésia, desrealização, hiperfagia, hipersexualidade, irritabilidade e heteroagressividade com cerca de 10 anos de evolução, que duravam cerca de 2 a 3 dias, repetindo-se aproximadamente 4 vezes por ano. Foi efetuado estudo analítico de soro e líquido (durante e entre os episódios) bem como estudo imagiológico cerebral com ressonância magnética cerebral, ambos normais. No que respeita à investigação neurofisiológica o EEG realizado em “crise” mostrou lentificação teta difusa inespecífica, o SPECT cerebral em período “intercrítico” hipoperfusão fronto-temporal esquerda, a polissonografia nível I com teste de latências múltiplas do sono no mesmo período revelou baixa eficiência do sono sem critérios para hipersônia. Apresentou refratariedade a 3 terapêuticas convencionais pelo que repetiu estudo analítico que evidenciou hiperamonémia levantando a suspeita de doença metabólica, provando-se a existência de uma deficiência da enzima ornitina transcarbamilase (OTCD). Iniciou dieta dirigida com restrição proteica apresentando-se atualmente sem novos episódios.

Conclusão: A OTCD é a doença mais comum do ciclo da ureia provocando elevação sérica de amónia e glutamina. Manifesta-se maioritariamente na infância com encefalopatia grave, existindo alguns casos de início tardio com formas clínicas diversas. A OTCD está descrita como um raro mimetizador de SKL, geralmente com início em idades inferiores ao doente descrito e associando-se sintomatologia gastrointestinal.

Tema: D. Movimento

EP-091 PERCEÇÃO DOS SINTOMAS NÃO-MOTORES PELOS DOENTES COM DOENÇA DE PARKINSON

Alexandra Silva¹, **Tiago Pedro**², **Fradique Moreira**¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra

Introdução: A doença de Parkinson (DP) é uma patologia neurodegenerativa multissistémica, vulgarmente conhecida pelos seus sintomas motores (SM) cardinais: bradicinesia, rigidez e tremor. Os sintomas não-motores (SNM), apesar de presentes na maioria dos doentes e de impactarem negativamente a sua qualidade de vida, são ainda insuficientemente reportados ao neurologista.

Objetivos: Avaliar a percepção dos doentes com DP acerca dos SNM integrarem a DP.

Metodologia: Doentes com DP foram recrutados da Consulta de Doenças do Movimento do CHUC, entre Junho e Outubro de 2019. A função cognitiva (MMSE), severidade da doença (estadio Hoehn&Yahr), dados demográficos e clínicos foram avaliados. Os itens da versão portuguesa do NMS-Quest foram apresentados de forma aleatória juntamente com outros sintomas que tipicamente não fazem parte da doença.

Resultados: Foram incluídos 79 doentes com DP, idade média de $67,2 \pm 10,7$ anos, 57% do sexo masculino. A duração mé-

dia de doença de $10,8 \pm 8,8$ anos e o estadio H&Y médio de $2,3 \pm 0,6$. Os doentes reconheceram, em média $54,9\% \pm 21,7\%$ dos SNM apresentados, tendo sido os sintomas cardiovasculares ($77,2\% \pm 29,7\%$), cognitivos ($69,6\% \pm 35,1\%$) e a depressão ($66,5\% \pm 40,6\%$) os mais reconhecidos. Uma escolaridade superior a 4 anos esteve associada a uma maior perceção dos sintomas de disfunção sexual ($80,9\% \pm 43,2\%$; $p < 0,001$). A perceção dos restantes SNM não diferiu significativamente entre géneros, grau de severidade da doença e dos sintomas motores (MDS-UPDRS-III). Os SNM foram dados a conhecer pelo Neurologista em $84,6\%$ dos doentes e em $16,7\%$ pelo Médico de Família.

Conclusão: Quase metade dos SNM não são reconhecidos pelos doentes com DP. É essencial educar o doente sobre a sua doença, tanto na consulta de Neurologia como nos cuidados de saúde primários, de forma a otimizar a gestão destes doentes.

Tema: D. Movimento

EP-092 HEMICOREIA COMO MANIFESTAÇÃO NEUROLÓGICA DE DIABETES MELLITUS

Isabel Vidal¹, **Marina Couto**², **José Lopes**²

1-Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, Av. D. Manuel I 9500 – 782 Ponta Delgada Açores, Portugal; 2-1Serviço de Neurologia, Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, Av. D. Manuel I 9500 – 782 Ponta Delgada Açores, Portugal

Introdução: A coreia é uma doença do movimento hiperkinética caracterizada por breves contrações musculares, irregulares e involuntárias. As causas da coreia dividem-se em primárias e secundárias, estando estas últimas associadas a fármacos, alterações metabólicas ou a fenómenos de autoimunidade. Neste caso, destaca-se a relação entre hiperglicémia e hemicoreia.

Caso Clínico: Doente sexo feminino, 73 anos, caucasiana, recorre à Urgência por movimentos involuntários do hemicorpo esquerdo, com três dias de evolução. De antecedentes relevantes destaca-se internamento recente por diabetes mellitus tipo 2 inaugural sem cetoacidose diabética. O exame objetivo revelou hemicoreia esquerda envolvendo os membros superior e inferior, com milkmaid's grip, com cessação dos movimentos durante o sono. Procedeu-se ao estudo analítico de coreias adquiridas, o qual revelou hemoglobina A1c de 15,8%, hiperparatiroidismo (PTH 158 pg/mL) com hipomagnesémia (1,4 mg/dL) e hipocalcémia (cálcio total corrigido 7,8 mg/dL), hipovitaminose D (7,93 ng/mL). Fez rastreio serológico de causas paraneoplásicas/autoimunes (anti-NMDA, anti-LGI1, anti-GAD65, anti-Hu, anti-Yo, anti-CV2, anti-CRMP5) que se revelou negativo. Realizou TC-CE sem contraste com evidência de hiperdensidade do núcleo lenticular e cabeça do núcleo caudado direitos e RM-CE com hipersinal em T1, T2 e Flair dos núcleos da base ipsilaterais, sem captação de contraste. Foi medicada com haloperidol 0,5 mg qid, risperidona 2 mg bid e tetrabenazina com progressiva titulação até à dose final de 200 mg/dia, ajustado esquema de insulinoaterapia com controlo glicémico rigoroso e reposição de cálcio, magnésio e vitamina D. Verificou-se melhoria parcial da hemicoreia com estas intervenções, persistindo ainda movimentos coreicos de menor amplitude.

Conclusão: Neste caso clínico, o perfil temporal de instalação da coreia, coincidente com uma diabetes mellitus descompensada, sugere uma causa adquirida metabólica. Geralmente, verifica-se uma remissão gradual da coreia assim que se obtenha o controlo glicémico, contudo os movimentos podem persistir por mais de um ano.

Tema: D. Movimento**EP-093 ABORDAGENS TERAPÊUTICAS NA INCONTINÊNCIA URINÁRIA EM PACIENTES PORTADORES DA DOENÇA DE PARKINSON: UMA REVISÃO BIBLIOGRÁFICA**

Gabriela Do Nascimento Toniolo Bertolo¹, Kimberly Fontoura Do Nascimento¹, Ivana Camargo Braga¹, Melissa Braz¹
1-Universidade Federal de Santa Maria

O tratamento para a Doença de Parkinson é um dos maiores desafios da área da saúde, principalmente quando se tratam dos sintomas não motores da doença. A incontinência urinária é conhecida por ser um dos sintomas que mais prejudicam a qualidade de vida dos portadores da DP. Esse estudo, de caráter de revisão bibliográfica, tem como objetivo analisar as propostas terapêuticas para a incontinência urinária na Doença de Parkinson com o olhar da Fisioterapia. A pesquisa foi feita no buscador BVSalud, sendo utilizados os descritores "Doença de Parkinson" e "Incontinência Urinária". Foram selecionados os descritores MEDLINE e LILACS e selecionados os estudos com texto completo disponível. Como critérios de inclusão foram selecionados: artigos publicados nos últimos 10 anos, cujo assunto principal são Doença de Parkinson e Incontinência Urinária. Foram encontrados 23 resultados. Apenas cinco artigos que se enquadram nos quesitos do estudo e todos obtiveram resultados positivos. Destes cinco artigos, dois tratam do aplicação de toxina botulínica-A e Onabotulinumtoxin-A para o tratamento de bexiga hiperativa e bexiga neurogênica, respectivamente. O terceiro estudo analisou o tratamento de bexiga hiperativa com solifenacin succinate e comparou com o grupo placebo. Um quarto estudo analisou o uso da terapia comportamental para tratar a incontinência urinária. O quinto e último estudo analisou o uso da estimulação transcutânea do nervo tibial para o tratamento dos sintomas do trato urinário inferior e o impacto na qualidade de vida dos sujeitos. Embora o estudo da urologia tem ganhado espaço na Fisioterapia, dentre os cinco estudos, somente dois (tratamento comportamental e estimulação transcutânea do nervo tibial) se enquadram dentro do campo de estudo da Fisioterapia. Há demanda para estudos que validem cientificamente técnicas utilizadas pela Urofisioterapia no âmbito da Doença de Parkinson, a fim de melhorar a qualidade de vida dos portadores da doença.

Tema: D. Movimento**EP-094 COREIA ASSOCIADA A HIPERGLICEMIA NÃO CETÓTICA**

Renata Souto Silva¹, Rita Rodrigues¹, Ana Azevedo¹, Juliana Castelo², Luísa Sousa¹, Ana Gouveia¹, Mariana Leitão Marques¹, Peter Grebe¹, Eva Brandão¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A coreia hiperglicêmica é uma manifestação rara da hiperglicemia não cetótica, cuja fisiopatologia permanece incerta.

Objetivo: Caracterização clínica e imagiológica da coreia hiperglicêmica não cetótica.

Métodos: Revisão retrospectiva de uma série de casos diagnosticados com esta entidade no CHEDV, nos últimos 5 anos.

Resultados: Foram incluídos cinco doentes (três mulheres), com uma idade mediana de 85 anos (66-86). Três apresentaram-se com hemicoreia e dois com coreia generalizada. A maioria tinha envolvimento do membro superior e inferior, assim como da face. Em três casos houve um início abrupto dos sintomas, enquanto nos restantes a instalação foi insidiosa ao longo de 2 meses. Três doentes tinham diabetes *mellitus* tipo 2 previamente diagnosticada. A mediana da glicemia na admissão foi 522 mg/dL (327-726) e da HbA1c foi 13% (8,1-14,5). As imagens de RM-CE mostraram hipersinal espontâneo em T1 no putamen contralateral em dois casos e hipossinal simétrico dos gânglios da base em T2, com acentuação em T2* num caso. Nas imagens de TC-CE (três doentes) observou-se hiperdensidade do estriado contralateral ou bilateralmente. Na maioria dos casos (quatro) a coreia resolveu após correção da glicemia, com associação transitória de fármacos neurolépticos. Num doente a coreia resolveu apenas ao fim de 6 meses e noutra houve recorrência 1 mês depois. Quatro doentes necessitaram de internamento por incapacidade funcional marcada.

Conclusão: A coreia associada à hiperglicemia é rara, o que se reflete na baixa incidência apresentada. Embora a maioria dos casos reportados sejam clínica e imagiológica unilateral, na nossa série dois doentes apresentaram coreia generalizada com alterações imagiológicas bilaterais. Todos os doentes apresentaram envolvimento imagiológico do putamen, a região estriatal mais frequentemente envolvida na literatura existente. Foi possível estabelecer uma correlação clínico-imagiológica em todos os casos, incluindo aqueles que apenas realizaram TC cerebral. O diagnóstico e tratamento precoces permitiram uma evolução favorável em todos os casos.

Tema: D. Movimento**EP-095 DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB EM DOENTE COM MUTAÇÃO EM HETEROZIGOTIA DA GLUCOCEREBROSIDASE**

Inês Carvalho¹, João Sousa¹, Gustavo Santo¹, Helena Gens¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra

Introdução: A mutação em heterozigotia do gene da glucocerebrosidase (*GBA*) é o principal fator de risco genético para doença de Parkinson (DP). A doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é uma doença neurodegenerativa rara; as características clínicas incluem demência rapidamente progressiva, ataxia e mioclonias.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 64 anos, com quadro de apatia e discurso pobre com evolução para mutismo e perda da capacidade da marcha em cerca de 2 semanas. Como antecedentes pessoais destaca-se história de síndrome parkinsoniana e alterações neuropsiquiátricas com cerca de 20 anos de progressão. Os eletroencefalogramas seriados revelaram descargas periódicas generalizadas a cerca de 1 Hz com ondas bifásicas ou trifásicas e a ressonância magnética cranioencefálica atrofia cortical difusa de predomínio nos lobos temporais. O estudo do líquido cefalorraquidiano não evidenciou alterações nos parâmetros citotímico e microbiológico, apresentando-se a proteína tau significativamente aumentada e a proteína 14-3-3 positiva. A análise dos exões 9 e 10 do gene da *GBA* demonstrou mutação *N409S* em heterozigotia. Durante o internamento foi observada uma deterioração do estado geral e neurológico com desenvolvimento de mutismo acinético e mioclonias de-

sencadeadas por estímulos auditivos ambientais.

Conclusão: A associação de parkinsonismo com sintomas psiquiátricos e disfunção cognitiva possibilita uma extensa lista de diagnósticos diferenciais. Neste caso, a observação dos perfis de instalação e progressão dos diferentes sintomas permitiu a distinção diagnóstica entre a disfunção cognitiva associada a DP e outra causa de demência. A existência de fatores predisponentes para o desenvolvimento de DCJ em doentes com DP e mutação em heterozigotia da *GBA* permanece desconhecida.

Tema: D. Movimento

EP-096 TREMOR ESPECIFICO DE TAREFA: UMA APRESENTAÇÃO RARA DE TREMOR DO MENTO

Miguel Miranda¹, Sandra Sousa¹, Fernando Pita¹, Cátia Carmona¹

1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: Na Neurologia, são várias as doenças que cursam com tremor do lábio. Contudo, em contextos como o tremor essencial e a doença de Parkinson, o tremor do lábio surge como parte de uma clínica mais vasta não específica de tarefa, com apresentação simultânea de tremor noutras localizações do corpo. Perturbações específicas de tarefa que envolvam a face, como a distonia dos instrumentistas de sopro, são raras na semiologia das doenças de movimento, sendo mais frequentes as posturas distónicas das mãos que afetam músicos e escritores.

Caso Clínico: Doente, género feminino, 68 anos, cozinheira. Sem antecedentes pessoais relevantes e com antecedente familiar de tremor (mãe) que não sabe caracterizar. Referenciada à consulta de Neurologia por tremor do mento. À anamnese, apura-se humor depressivo e instalação de tremor há 2 anos após discussão com filho. Desde então, mantém tremor do mento, diário, que surge apenas quando tenta beber e que resolve quando ingere líquidos com recurso a palhinha (tremor específico de tarefa). Ao exame objetivo, sem défices neurológicos focais exceto tremor do mento que registámos em vídeo. Do ponto de vista dos exames complementares, sem alterações à avaliação analítica e imagiológica com leucoencefalopatia microangiopática crónica e atrofia cerebelosa de predomínio cortical bi-hemisférica e vermiana. Dado carácter não incapacitante da queixa, mantém seguimento em consulta de Neurologia, sem terapêutica de ambulatório.

Conclusão: O tremor do mento específico de tarefa tem a sua relevância clínica por ser uma entidade rara. Na literatura, estão apenas descritos três casos de tremor do mento associado a tarefas da rotina diária: dois casos associados ao ato de beber, também despoletados pela posição da mandíbula; e um caso durante a lavagem dos dentes.

Tema: D. Movimento

EP-097 SÉRIE DE CASOS DE DOENTES COM DOENÇA DE PARKINSON SUBMETIDOS A CIRURGIA DE ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA COM EDEMA PERI-ELÉCTRODO SINTOMÁTICO

Linda Azevedo Kauppila¹, Patrícia Pita Lobo^{1,3}, Leonor Correia Guedes^{1,3,4}, Mário Miguel Rosa^{1,3,4}, Herculano Carvalho², Begoña Cattoni², Miguel Coelho^{1,3,4}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 3-Instituto de Medicina Molecular, Lisboa; 4-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: O edema peri-eléctrodo é uma complicação rara da cirurgia de estimulação cerebral profunda (DBS). Habitualmente, inicia-se dias após a cirurgia, tem manifestações diversas e prognóstico variável. A sua etiologia e factores predisponentes continuam por esclarecer.

Objetivos: Reportar uma série de casos de edema peri-eléctrodo sintomático em doentes submetidos a DBS por doenças do movimento.

Metodologia: Análise retrospectiva dos registos da Consulta de Cirurgia de Doenças de Movimento dos doentes com edema peri-eléctrodo sintomático.

Resultados: Identificaram-se 3 doentes, um já falecido, idades entre 53-73 anos. Todos tinham doença de Parkinson (DP), operados entre 2016-2020, no núcleo subtalâmico. A manifestação clínica diferiu em todos: 1) afasia de Wernicke; 2) agitação psicomotora, desorientação, olhar preferencial para a direita, movimentos de perseguição lentificados para a esquerda, queda do membro superior esquerdo com mioclonias negativas; e 3) disfunção frontal, agitação psicomotora alternada com bradipsiquismo e delírio. O edema peri-eléctrodo foi tardio (> 72h pós-operatório) e bilateral em 2 casos, precoce e unilateral em 1 caso. A topografia foi superficial e profunda em 2 casos, e superficial em 1. Todos fizeram dexametasona. Dois doentes melhoraram clinicamente, a terceira mantém-se internada. Um doente apresentou regressão do edema em 4 meses, o doente falecido manteve edema significativo na RM-CE; o edema da doente internada remitiu 1 mês após a cirurgia. Um doente desenvolveu uma CIDP após a resolução do edema, outro tinha antecedentes de doença inflamatória intestinal, e a doente internada colocou uma prótese da anca meses antes da DBS.

Discussão/Conclusão: O edema peri-eléctrodo sintomático é raro, pode ocorrer precocemente, e tem apresentação variável. Ocorreu em doentes com DP, 2 com doenças inflamatórias e uma com colocação recente de corpo estranho. A melhoria imagiológica pode preceder a da clínica. A sua detecção atempada pode evitar terapêuticas desnecessárias, nomeadamente, antibioterapia e remoção do sistema DBS.

Tema: D. Movimento

EP-098 ANEURISMA GIGANTE - UMA CAUSA INCOMUM DE HEMIPARKINSONISMO

Ana Gonçalves¹, João Oliveira², Rita Simões¹, Nuno Canas¹, José Vale¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo; 2-Departamento de Imagiologia, Serviço de Neurorradiologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O hemiparkinsonismo é uma manifestação incomum de aneurisma gigante. Até à data a relação de causalidade entre os sintomas parkinsonianos e o efeito de massa do aneurisma é incerta, uma vez que são descritas alterações incongruentes em exames funcionais, nomeadamente no DaTSCAN.

Caso Clínico: Doente do género feminino, com antecedentes pessoais de aneurisma gigante do segmento supraclínico da artéria carótida interna esquerda, diagnosticado aos 81

anos em contexto de crises focais com progressão para tónico-clónicas bilaterais. Na altura do diagnóstico não apresentava alterações no exame neurológico, e foi avaliada em consulta de Neurocirurgia, que considerou não haver indicação cirúrgica. Ao longo do primeiro ano de seguimento desenvolveu sinais piramidais no hemisfério direito (hemiparesia, hiperreflexia), não se documentando expansão aneurismática, nem outros achados adicionais na neuroimagem. Seis meses depois, iniciou quadro de tremor de repouso tipo pill rolling, postural com latência no membro superior direito, bradicinesia g 2/4 e rigidez g 2/4, exclusivamente no hemisfério direito. Os sintomas evoluíram com interferência nas atividades da vida diária. Realizou cintigrafia cerebral com Ioflupano (123 I) que demonstrou assimetria significativa da captação do radiofármaco nos corpos estriados, com redução da captação putaminal e na cabeça do núcleo caudado esquerdo, ipsilateral ao aneurisma. Foi medicada com LD 25/100 mg até 400 mg/dia, sem resposta clínica.

Conclusão: Este é o primeiro caso descrito de hemiparkinsonismo secundário a aneurisma gigante, complementado com estudo funcional, que revelou disfunção dopaminérgica pré-sináptica. Apesar da fisiopatologia não ser bem compreendida, postula-se que vários mecanismos possam contribuir para o parkinsonismo, como a alteração da perfusão cerebral e/ou distorção anatómica do estriado e pedúnculo cerebral esquerdos (lesão dos axónios dopaminérgicos). O aparecimento tardio dos sintomas extrapiramidais poderá ser explicado pela reserva funcional, exigindo perda neuronal >50% para que surjam os primeiros sintomas. Além do mais, a ausência de resposta à levodopa sugere compromisso adicional das vias dopaminérgicas pós-sinápticas.

Tema: D. Movimento

EP-099 DOENÇA DE PARKINSON DE INÍCIO AGUDO: CIRURGIA COMO CATALISADOR DE NEURODEGENERESCÊNCIA?

Diogo Reis Carneiro¹, João Páscoa Pinheiro², Ana Sofia Morgadinho¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A doença de Parkinson (DP) idiopática é uma doença neurodegenerativa crónica e progressiva, de início no adulto. O aparecimento súbito de sintomas da doença obriga à exclusão de diagnósticos alternativos. Não existem relatos de aparecimento de sintomas motores de DP após intervenções cirúrgicas não relacionadas com o sistema nervoso central (SNC).

Caso Clínico 1: Mulher, 67 anos, antecedentes de dislipidemia e extrasístole ventricular, que inicia tremor da mão esquerda após acordar de cirurgia electiva para remoção de material de osteossíntese da coluna lombo-sagrada, com anestesia geral. Previamente à intervenção cirúrgica não existiam queixas motoras passíveis de se relacionar com DP. Refere obstipação há várias décadas, mas nega outra sintomatologia associada a DP prodrómica. História familiar positiva (primo do lado materno). Ao exame objectivo apresentava bradicinesia e tremor de repouso e postural reemergente na mão esquerda, com movimentos em espelho contralaterais nas manobras motoras. RM-CE sem alterações, DaT-SCAN® com hipocaptação putaminal à direita.

Caso Clínico 2: Homem, 59 anos, saudável, inicia tremor da mão direita no dia seguinte a cirurgia electiva de insuficiência vascular venosa grave do membro inferior direito, com

anestesia geral. Nega sintomas motores relacionados com DP, prévios à cirurgia, mas existe história de hiposmia ligeira alguns anos antes da cirurgia. História familiar positiva (avô paterno). 6 meses após a cirurgia apresentava hipomímia, bradicinesia, rigidez e tremor de repouso ipsilateral. RM-CE com redução do hipersinal da neuromelanina na substância nigra bilateralmente, DaT-SCAN® com hipocaptação putaminal bilateral.

Conclusão: O contexto peri-operatório, incluindo procedimentos cirúrgicos e anestésicos, poderá induzir um status inflamatório a nível do SNC que desencadeie ou acelere processos de neurodegenerescência. Embora nos casos acima a clínica se tenha iniciado de uma forma aguda após intervenções cirúrgicas, especula-se que este tipo de procedimentos possa igualmente funcionar como catalisador de neurodegenerescência ao longo das diversas fases de uma doença.

Tema: D. Movimento

EP-100 TREMOR OCULO-CEFÁLICO POR DEGENERESCÊNCIA OLIVAR HIPERTRÓFICA: TRATAMENTO COM GABAPENTINA

Joana Vítor¹, João Nuno Oliveira¹, Ana Arraiolos¹, Vanessa Silva¹, José Vale¹

1-Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A degenerescência olivar hipertrófica (DOH) é uma entidade rara, representando habitualmente uma consequência tardia de uma lesão no triângulo de Guillain-Mollaret. As lesões hemorrágicas são a causa mais frequente e a expressão clínica inclui tremor oculopalatal e ataxia. Os estudos sobre o seu tratamento são escassos.

Caso Clínico: Homem, 47 anos, com antecedentes de HTA não controlada, internado 9 meses antes por hematoma protuberancial com dissecação ventricular. À data da alta, mantinha disartria, paresia oculo-motora, hemiparésia (4/5 MRC) e moderada ataxia cerebelosa apendicular à direita. Após uma recuperação significativa com retoma da capacidade para marcha autónoma, viria a notar 7 meses após o AVC, um agravamento progressivo da marcha associada a tremor cefálico e dificuldade na fixação visual. Na observação destacava-se a disartria escandida e tremor cefálico e ocular vertical em todas as posições do olhar: não tinha tremor do palato. Coexistia paresia da abdução do olho direito, hemiparesia e ataxia cerebelosa à direita. A RM-CE revelou, para além da lesão pontica sequelar, a presença de DOH bilateral. Foi iniciado tratamento com gabapentina (até 900 mg/dia), com melhoria significativa (redução superior a 50%) da frequência do tremor oculo-cefálico (ilustrado em vídeo).

Conclusão: A raridade da DOH e possível ausência de manifestações típicas, como tremor do palato, podem dificultar uma correcta interpretação do quadro clínico. A RM é fundamental para o diagnóstico. Pela marcada incapacidade causada e escassa evidência existente sobre a terapêutica sintomática destes doentes, valoriza-se a experiência individual deste caso em que existiu sucesso terapêutico com o uso de gabapentina.

Tema: D. Movimento**EP-101 “FLOATING DOOR SIGN” –
UMA AVALIAÇÃO DAS FUNÇÕES
GRAFOMOTORAS EM DOENTES COM
DOENÇA DE PARKINSON E TREMOR
ESSENCIAL**

Daniel Ferreira^{1,2}, **Carolina Soares**^{1,2}, **Catarina Damas**³, **Francisco Sabença**⁴, **Maria José Rosas**¹, **Rui Araújo**^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE, Porto, Portugal; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal, Portugal; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Gaia, Portugal

Introdução: A capacidade de copiar figuras requer a preservação das funções neurológicas visuoespaciais aliadas ao funcionamento das vias motoras. O “floating door sign” (FDS) traduz a incapacidade de unir as linhas verticais da porta com o chão ($\geq 1\text{mm}$) na realização do desenho de uma casa. Este sinal foi descrito como tendo valor preditivo para a Doença de Parkinson (DP), ao contrário do Tremor Essencial (TE).

Objetivo: O objetivo deste estudo foi avaliar as características do FDS e de outras tarefas grafomotoras em doentes com DP e TE.

Metodologia: Seleccionámos 27 doentes com DP e 13 doentes com TE da consulta de Doenças do Movimento de 2 centros portugueses. Solicitámos aos doentes que realizassem a cópia de 3 desenhos (casa, flor e sol), escrevessem uma frase e realizassem 2 provas cognitivas visuoespaciais (cópia dos pentágonos e prova do relógio). Estes dados foram posteriormente correlacionados com características clínico-demográficas dos doentes.

Resultados: O FDS foi mais prevalente nos doentes com DP (41% vs 8%; $p=0,028$), com uma sensibilidade de 41% e especificidade de 92%. No desenho do “sol” os doentes com DP traçaram um sol com diâmetro significativamente menor e raios mais curtos. No desenho da “flor” os doentes com DP desenharam uma figura significativamente menor e pétalas mais baixas e achatadas. Comparando doentes com FDS positivo versus negativo, constatamos que os doentes com FDS positivo pontuavam significativamente menos nas provas dos pentágonos ($5,0\pm 1,9$ vs $6,0\pm 1,1$; $p=0,025$) e relógio ($5,0\pm 2,6$ vs $9,0\pm 2,8$; $p=0,045$), sem diferenças significativas nas provas motoras da UPDRS.

Conclusão: A realização de tarefas grafomotoras poderá ser uma ferramenta útil para a diferenciação de doentes com DP e TE. A presença de FDS aparenta estar relacionada com a disfunção visuoespacial dos doentes e não com as manifestações motoras da DP.

Tema: D. Movimento**EP-102 CANDY SIGN PRECEDIDO POR
APRAXIA BUCOFACIAL**

Ana Gonçalves¹, **Joana Morgado**¹, **Rita Simões**¹, **Ana Cláudia Ribeiro**¹, **Ana Arraiolos**¹, **Tânia Lampreia**¹, **José Vales**¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: O *candy sign* é um tipo de discinésia descrita pela primeira vez em 1913, como patognomónica de neurosfilis. Este sinal reproduz o movimento de sucção de um rebu-

çado, com envolvimento da musculatura facial inferior, lábios e mandíbula.

Caso Clínico: Mulher, natural de Cabo Verde, que aos 61 anos iniciou deterioração cognitiva com queixas mnésicas e executivas, dificuldade na articulação verbal e desequilíbrio da marcha. Apresentou agravamento clínico progressivo, sendo admitida aos 63 anos por disartria, ataxia cerebelosa com marcha impossível, hiperreflexia, sinal de Babinski bilateral e reflexos primitivos. Do estudo salienta-se VDRL positivo e TPHA >2560 no sangue e LCR, e hiperproteínorráquia. A RM-CE revelou lesões bilaterais nos pedúnculos cerebelosos médios, vérmis, hemisférios cerebelosos, protuberância posterior, periaquedutal, reforço de sinal parenquimatoso e leptomeníngeo frontoinsular esquerdo e angioRM sugestiva de envolvimento meningovascular. Após exclusão de outras etiologias admitiu-se neurosfilis, tendo sido tratada. Apresentou melhoria parcial clínica e imagiológica, com marcha autónoma à alta.

Aos 64 anos é internada por crises focais com progressão para tónico-clónicas bilaterais. O exame neurológico era semelhante ao internamento prévio apresentando de novo apraxia bucofacial. Em D10 de internamento verificou-se início de movimentos involuntários repetitivos/estereotipados, envolvendo os lábios, mandíbula e musculatura facial inferior, com padrão semelhante à sucção de um rebuçado. Não apresentava afecção da mastigação ou deglutição e os movimentos não eram suprimidos com distractibilidade. Salienta-se ausência de exposição a neurolépticos ou uso de prótese dentária, e o EEG excluiu etiologia epileptiforme.

Conclusão: Salienta-se a importância deste caso pela presença de apraxia motora no mesmo segmento corporal a preceder o aparecimento do *candy sign*. A apraxia bucofacial é frequentemente observada em lesões hemisféricas esquerdas, que neste caso poderá ser explicada pela lesão frontal inferior e insular esquerda. Apesar de patognomónico de neurosfilis, desconhece-se a fisiopatologia do *candy sign* e a sua associação com apraxia motora.

Tema: D. Movimento**EP-103 APRESENTAÇÃO INICIAL
ATÍPICA DE DOENÇA DE CREUTZFELDT-
JAKOB PROVÁVEL ESPORÁDICA COM
QUADRO MIMETIZADOR DE PARALISIA
SUPRANUCLEAR PROGRESSIVA**

José Rosa¹, **Andreia Fernandes**¹, **Diana Melancia**¹, **Filipa Ladeira**¹, **Manuel Manita**¹

1-Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: Perturbações do movimento sugestivas de síndromes parkinsonianas atípicas como a paralisia supranuclear progressiva (PSP) são formas de apresentação incomuns da doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ), sendo as doenças priónicas uma causa rara de doenças do movimento.

Caso Clínico: Doente do género feminino, 66 anos, leucodérmica. Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes nem medicação em ambulatório. Observada em consulta de Neurologia por dificuldade progressiva na marcha com um mês de evolução condicionando quedas frequentes, acompanhada de deterioração cognitiva com interferência nas normais actividades da vida diária. No exame do estado mental destacava-se fluência verbal reduzida, discalculia ligeira, perseveração com sinal do aplauso, MMSE 21; no restante exame neurológico, sín-

drome acinético-rígida simétrica com paresia da supravisão do olhar e ataxia cerebelosa tetra-ependicular simétrica. Da investigação realizada, a referir RM-CE com lesões simétricas hiperintensas em T2/FLAIR e restrição à difusão nos núcleos caudados, putamina e pulvinar dos tálamos, EEG com lentificação difusa da actividade de base em grau moderado e sem actividade periódica ou epiléptica, LCR com pesquisa de proteína 14.3.3 positiva, péptido amiloide- β 926 ng/L (valor de referência (VR) >1000 ng/L), proteína tau total >1300 ng/L (VR <300 ng/L), proteína tau fosforilada 34 ng/L (VR <27 ng/L) e sequenciação do gene *PRNP* com polimorfismo Met129Met. Estabeleceu-se o diagnóstico de DCJ provável esporádica com base na presença de critérios clínicos, imagiológicos e laboratoriais. Verificou-se rápida deterioração clínica para mutismo acinético dois meses após o diagnóstico, nessa altura com traçado electroencefalográfico documentando actividade periódica e culminando no falecimento da doente decorridos quatro meses.

Conclusão: Trata-se de uma forma de apresentação inicial atípica de DCJ, com quadro mimetizador de PSP. Contrariamente aos casos previamente descritos na literatura, as alterações imagiológicas típicas da DCJ surgiram desde a fase inicial. Este caso ilustra a importância da integração dos achados clínicos e imagiológicos no diagnóstico de DCJ provável esporádica.

Tema: D. Movimento

EP-104 PROTOCOLO DE APLICAÇÃO DE TOXINA BOTULÍNICA NA DISTONIA FOCAL

Madalena Rangel¹, Filipa Pisa¹, Sandra Claro¹

1-Serviço de Medicina Física e Reabilitação, Hospital do Espírito Santo de Évora

Introdução: A distonia caracteriza-se pela contração involuntária, síncrona de músculos agonistas e antagonistas, produzindo movimentos e posturas erráticas da face, pescoço, tronco e/ou membros. A sua prevalência é elevada, afetando 1 e cada 10,000 indivíduos, sendo uma fonte de incapacidade com um forte impacto socioprofissional. Das terapêuticas disponíveis destacam-se as opções farmacológicas orais (dopaminérgicos, anticolinérgicos e relaxantes musculares), programas de reabilitação, a injeção intramuscular de toxina botulínica (BTx) e intervenções neurocirúrgicas.

Objetivos: Elaboração de protocolo com orientações para aplicação de BTx, nomeadamente seleção de doentes, músculos-alvo, doses e intervalos de reintervenção.

Metodologia: Pesquisa Medline/PubMed utilizando os termos MeSH "dystonia", "movement" e "botulinum toxin" para estudos publicados até setembro de 2020. Foram privilegiados estudos randomizados controlados, meta-análises e revisões publicadas nos últimos 3 anos

Resultados: Relativamente à face, as indicações mais comuns são o espasmo hemifacial e o blefarospasmo, com aplicação de BTx sobretudo a nível do obicularis oculi, zigomático, risorius e platisma. A distonia cervical, é a distonia focal mais prevalente, com vários padrões de torticollis, sendo o equilíbrio de doses de BTx e seleção de músculos alvo um desafio terapêutico. A distonia oromandibular envolve frequentemente a injeção do masséter, pterigoides e temporais, com necessidade de um maior guia na administração de toxina, nomeadamente infiltração ecoguiada. A BTx está também indicada nas distonias específicas de tarefa, em particular da distonia do escrivão, com músculos alvo como o flexor superficial e profundo dos dedos, flexor radial e ulnar do carpo, extensor dos dedos, extensor radial e ulnar carpo e ainda músculos intrínsecos da mão.

Conclusão: A aplicação de BTx é uma opção de primeira linha na distonia focal, apresentando um perfil de segurança-eficácia favorável. A seleção doentes e de músculos alvo e a definição de doses de BTx é essencial para a otimização de resultados.

Tema: D. Vasculares

EP-105 DA DISSECÇÃO CAROTÍDEA À DISPLASIA FIBROMUSCULAR CEREBROVASCULAR?

Gonçalo Cabral¹, Bruna Meira¹, Pedro Pires², Sofia Calado^{1,3}, Miguel Viana Baptista^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-CEDOC - Nova Medical School, Universidade Nova de Lisboa

Introdução: A displasia fibromuscular (DFM) cerebrovascular é uma doença não aterosclerótica envolvendo sobretudo artérias cervicais e menos frequentemente intracranianas. A associação entre a DFM e o AVC em adultos jovens é principalmente mediada por dissecção arterial.

Caso Clínico: Mulher, 45 anos, com antecedentes de enxaqueca. Inicia quadro de cefaleia semelhante à sua enxaqueca, no entanto, persistente e refratária a analgesia. No 15º dia soma-se episódio de vômito e afasia ictal. Negava trauma recente. Sem história familiar de relevo. Ao exame neurológico apresentava afasia de expressão e RCP direito extensor. A TC-CE documentou hematoma temporal esquerdo com HSA frontal paramediana bilateralmente; estudo de vaso intra e extracraniano revelou estenose pré-oclusiva da artéria carótida interna (ACI) esquerda no segmento bulbar em relação com dissecção; calibre reduzido de ambas as ACIs nos segmentos cervicais. Eram ainda visíveis irregularidades na parede arterial da cerebral média esquerda e zonas de maior dilatação de ambas as artérias vertebrais, no segmento V3. Do restante estudo, o painel analítico autoimune foi negativo; estudo de vasos arteriais sistémicos sem evidência de patologia estrutural; estudo genético para doenças tecido conjuntivo hereditário, cujo resultado não foi relevante. Perante os achados assumiu-se como diagnóstico mais provável DFM cerebrovascular. A doente apresentou evolução favorável, tido alta e mantendo-se assintomática no *follow-up*, sob antiagregação simples. Repetiu estudo de vaso, mantendo ligeiras dilatações do lúmen das artérias vertebrais e dilatação aneurismática da transição do segmento cervical para o petroso da ACI esquerda.

Conclusão: A FMD cerebrovascular afeta sobretudo o sexo feminino, com idade média de 50 anos. Esta patologia deve ser considerada em doentes jovens com dissecções carotídeas espontâneas ou múltiplas. Outras alterações incluem HSA e, raramente, hemorragia intracraniana, como ilustrado no presente caso. A etiologia desta entidade permanece desconhecida, no entanto a história natural da doença é geralmente benigna, com baixa taxa de recorrência.

Tema: D. Vasculares**EP-106 SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: APRESENTAÇÃO IMAGIOLÓGICA ATÍPICA**

Inês Carvalho², **Eduardo Freitas**¹, **José Nuno Alves**², **João Pereira**²

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia (ULSAM), Viana do Castelo; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga

Introdução: Cefaleias, crises epilépticas e alterações visuais ou do estado de consciência são as manifestações clínicas mais frequentes da síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES). A imagem cerebral tipicamente revela um edema vasogénico parieto-occipital simétrico. No entanto, a PRES pode apresentar achados imagiológicos atípicos, nomeadamente com envolvimento do tronco cerebral ou dos gânglios da base.

Caso Clínico: Homem de 38 anos, com HTA diagnosticada aos 31 anos, hábitos alcoólicos e tóxicos excessivos, sem medicação habitual, recorre ao SU por cefaleias holocraneanas constantes com agravamento em decúbito, associadas a vômitos e noção de fraqueza generalizada, com 5 dias de evolução. Sem febre nem história de infeção recente. Ao exame neurológico apresentava dismetria bilateral nas provas cerebelosas, sem outros défices focais. A TA à admissão era de 210/136 mmHg e estava apirético. As análises mostraram uma lesão renal (creatinina 4,4 mg/dL) e o sedimento urinário revelou proteinúria (>400 mg/dL). A TC-CE mostrou uma hipodensidade na protuberância, com obliteração da região inferior do 4º ventrículo e discreto alargamento dos cornos temporais dos ventrículos laterais. Realizou RM-CE que confirmou as lesões com caráter expansivo na protuberância, pedúnculos cerebrais e cerebelosos, hemisférios cerebelosos e tálamo esquerdo, com hipersinal em T2 e FLAIR, sem restrição à difusão, nem captações anómalas de contraste. Durante o internamento, manteve inicialmente HTA de difícil controlo e foi investigado por Nefrologia, tendo sido diagnosticada uma doença renal crónica. À data de alta, encontrava-se normotenso e sem alterações ao exame neurológico. Repetiu a RM-CE nesta fase que mostrou regressão das lesões hiperintensas sobretudo a nível da protuberância e hemisférios cerebelosos.

Conclusão: O envolvimento de estruturas da fossa posterior e gânglios da base é pouco frequente na PRES, levantando dúvidas diagnósticas. O seu reconhecimento permite um diagnóstico correto e uma atempada remoção dos possíveis fatores precipitantes, essenciais para uma melhoria clínica e imagiológica célere.

Tema: D. Vasculares**EP-107 VARIANTE VASCULAR DA SÍNDROME DE EAGLE: CARÓTIDAS ENTRE GARRAS**

Inês Carvalho¹, **José Manuel Araújo**¹, **Margarida Lopes**¹, **Andreia Ferreira**¹, **Célia Machado**¹, **José Nuno Alves**¹, **Miguel Quintas Neves**², **João Pereira**¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga

Introdução: A síndrome de Eagle é definida pela presença de apófises estilóides anormalmente longas, podendo dividir-se em duas variantes: clássica e vascular. Esta última pode causar

sintomas neurológicos secundários à compressão e/ou disseção da artéria carótida cervical.

Caso Clínico: Homem de 54 anos, sem doenças conhecidas e sem medicação habitual, com consumo moderado de álcool, admitido no SU como VVAVC, por instalação súbita de alteração da linguagem e défice motor direito. Segundo a esposa apresentara cefaleias nos três dias prévios à admissão. Sem história de traumatismo ou de doenças neurológicas na família. Ao exame apresentava um TACI da ACM esquerda e pontuava 21 no NIHSS. A TC-CE mostrava ASPECTS 7 e a angio-TC oclusão do segmento M1 esquerdo. Foi submetido a trombólise e trombectomia com melhoria dos défices. A RM-CE revelou enfarte fronto-temporo-insular esquerdo e nova angio-TC objetivou fluxo reduzido no segmento cervical da ACI esquerda, motivado por trombo mural, em contexto de disseção, e um pseudoaneurisma no segmento cervical da ACI direita, em relação com disseção prévia. Sem alterações no estudo analítico alargado, incluindo imunológico; sem alterações sugestivas de displasia fibromuscular, nem estenose de artérias renais. Revendo os exames de imagem foram constatadas apófises estilóides alongadas bilateralmente (cerca de 3,7 cm à direita e 4 cm à esquerda). À data de alta, apresentava afasia moderada, síndrome de Horner esquerdo, disartro-disfonia, disfagia e hemiparésia direita grau 4 com face. Após discussão multidisciplinar foi decidido tratamento conservador com antiagregação.

Conclusão: A síndrome de Eagle vascular é uma causa sub-diagnosticada de disseção carotídea, sendo raros os casos reportados de disseções carotídeas bilaterais causadas por apófises estilóides alongadas. O seu tratamento (médico e/ou cirúrgico) permanece controverso, devendo ser individualizado.

Tema: D. Vasculares**EP-108 CEFALEIA EXPLOSIVA RECORRENTE E HEMORRAGIA DA CONVEXIDADE – UM DESAFIO DIAGNÓSTICO QUANDO O ESTUDO ANGIOGRÁFICO INICIAL É NORMAL**

Diogo Pereira¹, **Vasco Abreu**², **Luís Albuquerque**², **Rui Felgueiras**¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: As hemorragias da convexidade não traumáticas e não aneurismáticas, descritas na angiopatia amiloide no idoso, são raras no adulto jovem. As cefaleias explosivas recorrentes, associadas ou não a sinais neurológicos focais, evocam a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (SVCR). Esta, por definição, caracteriza-se por estenoses multifocais reversíveis da vasculatura arterial intracraniana que, surpreendentemente, na fase inicial podem estar ausentes.

Caso Clínico: Mulher de 58 anos, com história prévia desde 2014 de cefaleia orgásmica, com estudo angiográfico na fase aguda normal por angio-TC. Assintomática desde 2016, medicada com indometacina. Avaliada em 2020, em contexto urgente após cinco episódios de cefaleias explosivas de curta duração, três das quais após manobra de Valsalva, associadas a vômitos. O exame neurológico era normal, e de relevo apenas referência a hipertensão arterial. A TC cerebral revelou hemorragia subaracnoideia aguda, na convexidade parietal esquerda, tendo a angio-TC do mesmo dia sido normal, nomeadamente ausência de aneurismas, malformações arteriovenosas ou irregularidades de calibre dos vasos. No internamento procedeu-se

a analgesia, repouso no leito e iniciou-se nimodipina. Na ressonância magnética cerebral com estudo angiográfico, realizada dois dias depois da admissão, observaram-se, de novo, várias estenoses focais bilaterais em ramos distais das artérias cerebrais médias e anteriores. O eco-Doppler transcraniano e carotídeo foi normal. As cefaleias resolveram em uma semana e a doente manteve-se assintomática. Prevê-se realizar um controlo imagiológico por ressonância aos 3 meses.

Conclusão: Cefaleias explosivas recorrentes, sobretudo se associadas a hemorragia subaracnoideia da convexidade no adulto jovem, devem dirigir o pensamento clínico para a SVCR, mesmo que o estudo inicial angiográfico seja normal. A semiologia e a repetição do estudo vascular a curto e médio prazo são fundamentais para estabelecer este diagnóstico, seja na demonstração do aparecimento das estenoses, seja na confirmação da sua reversibilidade, evitando outros exames invasivos, sem prejudicar a acuidade diagnóstica.

Tema: D. Vasculares

EP-109 OPTIC TRACT SYNDROME AS THE CAUSE OF A RAPD IN THE ABSENCE OF OPTIC NERVE DISEASE: A REAPPRAISAL

Carolina Sousa Fernandes¹, Inês Gomes¹, André Jorge¹, Ana Inês Martins¹, Luciano Almendra¹, João Lemos^{1,2}

1-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Center; 2-Faculty of Medicine, University of Coimbra,

Introduction: Optic tract syndrome (OTS) is characterized by a contralateral incongruous homonymous hemianopia, relative afferent pupillary defect (RAPD) on the side of hemianopia, and asymmetric bilateral optic atrophy due to retrograde axonal degeneration. Asymmetric decussation of pupillary fibers in the chiasm is believed to constitute the underlying mechanism for the RAPD. There are less than 25 cases of OTS-related RAPD reported in literature. Etiologies include trauma, aneurysmal compression, arteriovenous malformation, demyelinating disease, and tumor. We present a case of deep cerebral venous thrombosis presenting with OTS-related RAPD.

Case Report: A 47-year-old obese female presented with sudden onset slurred speech and left weakness. On exam visual acuity was 20/20 OU, color vision was normal OU and there was no optic disc edema or atrophy on fundoscopy. A left RAPD with 1.2 log units was present along with an inferior homonymous quadrantanopic defect and a left hemiparesis. Automated perimetry showed an incomplete left homonymous hemianopsia sparing the central field. These findings were consistent with a right OTS. Brain CT venography and MRI showed a right capsulo-thalamic venous infarction involving the optic tract and an acute deep venous thrombosis of both Rosenthal and internal cerebral veins. She was treated with 150 mg of bidaily dabigatran. At the 6-month follow-up, the neuro-ophthalmologic exam remained unchanged, with no signs of optic atrophy.

Conclusion: RAPD does not necessarily mean optic nerve involvement. In the presence of a co-existent ipsilateral hemianopic defect and normal optic discs, an optic tract lesion should be suspected. We now add deep cerebral venous thrombosis to the causes of OTS-related RAPD.

Tema: D. Vasculares

EP-110 INTRALABYRINTHINE HAEMORRHAGE IN THE SETTING OF CEREBRAL VENOUS THROMBOSIS

Carlos Figueiredo¹, Inês Martins², André Jorge², Diana Melancia³, Ana Margarida Amorim⁴, Daniela Pereira⁵, César Nunes⁵, Fernando Silva², João Lemos²

1-Neurology Department, Hospital Prof. Dr. Fernando Fonseca; 2-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Centre; 3-Neurology Department, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central; 4-ENT Department, Coimbra University and Hospital Centre; 5-Neuroradiology Department, Coimbra University and Hospital Centre

Introduction: Labyrinthine haemorrhage is a rare vascular event which presents with acute vestibular and/or cochlear symptoms including vertigo, sudden sensorineural hearing loss and tinnitus. It is most commonly associated with antithrombotic therapy, hematologic diseases, systemic auto-immune disorders or radiotherapy, while some cases are deemed idiopathic. We present a patient with acute vestibular syndrome associated with cerebral venous sinus thrombosis and labyrinthine haemorrhage.

Case Report: A 69-year-old female with a past history of migraine without aura presented with sudden onset of vertigo, nausea and vomiting. Examination revealed a spontaneous right-beating horizontal and torsional nystagmus, and impaired left head impulse. The remaining exam was normal. Video-head impulse test revealed marked reduction of left semicircular canals gain (~0.2). Pure tone audiometry was normal. MRI showed a FLAIR hyperintensity in the left inner ear consistent with labyrinthine haemorrhage, along with a thrombus within the left transverse and sigmoid sinuses. Genetic testing revealed heterozygote pathogenic variants in *MTHFR* and *factor V* genes. The patient was started on oral anticoagulation and referred for vestibular rehabilitation, showing gradual improvement of symptoms.

Discussion/Conclusion: Although several etiologies of labyrinthine hemorrhage have been described, its association with cerebral venous thrombosis is undoubtedly rare. We speculate that venous drainage impairment in the inner ear might have precipitated labyrinthine hemorrhage in our case.

Our patient's presentation mimicked that of a unilateral peripheral vestibulopathy. Therefore, her diagnosis could be easily misinterpreted as vestibular neuritis. The characteristic MRI findings made it possible to make the diagnosis of labyrinthine hemorrhage related to cerebral venous thrombosis. This highlights the necessity of inner ear imaging in the setting of an acute unilateral vestibular failure.

Tema: D. Vasculares

EP-111 ANGIOPATIA AMILOIDE CEREBRAL INFLAMATÓRIA: 2 CASOS COM ESPECTROS CLÍNICOS DIFERENTES

Miguel Miranda¹, Sandra Sousa¹, Vera Montes¹, Fernando Pita¹, Cátia Carmona¹

1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: A angiopatia amiloide cerebral inflamatória (AACI) descrita pela primeira vez por Eng em 2004 é uma complicação rara da angiopatia amiloide (AA) e resulta de uma resposta inflamatória aos depósitos vasculares de B-amiloide. Ao

contrário da AA, a AACI tem uma ampla variedade de apresentações clínicas, tornando o diagnóstico difícil e por vezes tardio. Contudo os critérios de diagnóstico clínico-radiológicos propostos têm contribuído para simplificar o seu reconhecimento.

Caso Clínico 1: Doente, género feminino, 67 anos. Admitida no serviço de Urgência por discurso de baixo débito com anomia seletiva e hemianopsia homónima direita de instalação ictal. Em TC-CE, com alteração de sinal de substância branca, de predomínio occipital, a carecer de caracterização por RM, que descreve edema vasogénico com coexistência de múltiplos focos hipointensos em SWI. Assumiu-se diagnóstico de AACI, iniciando corticoterapia. Dois meses depois, com melhoria clínica e radiológica significativa.

Caso Clínico 2: Doente, género feminino, 81 anos. Internada em Medicina Interna por enfarte agudo do miocárdio. Durante internamento, com descrição de síndrome confusional com comportamentos bizarros, sem claros défices focais. À avaliação imagiológica com áreas de hipersinal cortico-subcorticais em T2/FLAIR, com realce de sinal após gadolínio e microbleeds em T2*. Após exclusão de meningoencefalite, doença desmielinizante anti-MOG e linfomatose cerebral, assumiu-se AACI, tendo iniciado corticoterapia, aguardando reavaliação imagiológica.

Conclusão: O diagnóstico da angiopatia amiloide cerebral inflamatória permanece desafiante, sobretudo pela complexidade do seu diagnóstico diferencial, que obriga à exclusão de outras entidades clínicas, como causas infecciosas e síndrome da leucoencefalopatia posterior reversível. Por vezes dificultado pela qualidade técnica dos métodos de imagem, o reconhecimento desta entidade tem implicações prognósticas claras, permitindo a introdução de terapêutica imunossupressiva, com bons resultados clínicos e radiológicos.

Tema: D. Vasculares

EP-112 SÍNDROME DO TRONCO E POLICITÉMIA, OBSTÁCULOS AO DIAGNÓSTICO DE CADASIL

Isabel Vidal¹, Pedro Lopes¹, Marina Couto¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, EPE

Introdução: A CADASIL é uma angiopatia autossómica dominante associada a mutações do gene *NOTCH3* (cromossoma 9) envolvido na estabilidade estrutural e funcional vascular. Com uma prevalência estimada de 0,8 a 5/100 000 indivíduos, constitui uma importante causa de enxaqueca com aura, demência vascular e AVC no jovem. A maioria das lesões estão localizadas na substância branca subcortical, região temporal e cápsula externa. Frequentemente apresenta-se como síndrome lacunar clássica, sendo as apresentações do tronco mais raras.

Caso Clínico: Homem, 56 anos, com antecedentes de hipertensão e policitémia, não fumador com história de parésia do abducente esquerdo e diplopia flutuante com 8 anos de evolução. História familiar de pai falecido aos 39 anos por AVC e duas filhas com enxaqueca com aura. Recorre à Urgência por síndrome vertiginosa central de novo e diplopia. Ao exame neurológico apresenta um head impulse test sem alterações, nistagmo horizontal bidirecional, um skew deviation com olho esquerdo hipertópico, ligeira parésia do abducente esquerdo e incapacidade para a marcha. Fez TC-CE que revelou múltiplos enfartes lacunares antigos na região subcortical parietal e corona radiata direitas, ambas cápsulas internas e externas, pu-

támen e tálamo esquerdos. O estudo do AVC no jovem revelou policitémia (19,5 g/dL), eritropoietina <1 mU/mL, biópsia óssea normal e JAK2 negativo. A RM-CE revelou lesões hipointensas em T1 e hiperintensas em T2 no tronco cerebral, núcleos da base e região subcortical fronto-parietal bilateral. Face à multiplicidade de lesões e história familiar, foi realizado estudo genético, detetando-se variante c.1672C>T (p.(Arg558Cys)) em heterozigotia no gene *NOTCH3*.

Conclusão: A parésia do abducente é uma manifestação rara e inespecífica de CADASIL. Neste caso clínico, a presença de policitémia também dificultou o raciocínio clínico. A revisão cuidadosa da história familiar e imagiologia sugestiva foram fundamentais para se estabelecer o diagnóstico.

Tema: D. Vasculares

EP-113 TRAUMATIC DURAL VENOUS SINUS INJURY - A VERY UNUSUAL CAUSE OF INTRACRANIAL HYPERTENSION

Inês Antunes Cunha¹, André Jorge¹, Ana Inês Martins¹, Armando Lopes², Sónia Batista^{1,3}, Pedro Fonseca⁴, João Lemos^{1,3}

1-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Neurosurgery Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 3-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal; 4-Ophthalmology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal

Introduction: Dural venous sinus injury (VSI) is a dangerous complication of traumatic brain injury (TBI). VSI has been reported in up to 7% of TBIs with skull fractures. On the other hand, increased intracranial hypertension (IIH), when present in the context of TBI, is mostly due to an altered intracranial volume-pressure gradient. Rarely though, it can be caused by venous outflow obstruction due to mechanical occlusion. We report a TBI patient who presented with IIH in the context of superior sagittal sinus compression by an occipital bone fracture.

Case Report: A 56-year-old male with chronic alcoholism presented with a 1-week history of headache, horizontal binocular diplopia and pulsatile tinnitus after falling backwards and hitting his head on a concrete step. On exam, best corrected visual acuity was 20/50 OU, color vision was normal OU, ocular motor testing disclosed a left sixth nerve palsy, and there was Frisén grade 4 optic disc edema and peripapillary haemorrhages OU on fundoscopy. Automated perimetry showed mild enlargement of the blind spot OS, and a questionable central visual field defect OD. Head CT revealed a depressed left sided occipital fracture and CT venogram showed a partial occlusion of left superior sagittal sinus, contiguous to the fracture. Lumbar puncture revealed an opening pressure of 285 mmHg and normal cerebrospinal fluid analysis. The patient was putted on acetazolamide 500 mg tid and further surgical decompression of the depressed bone segment was performed. There was full ocular motor and fundoscopic recovery at the 6th month follow-up.

Conclusion: Early dedicated venous phase imaging is of paramount importance in TBI patients, particularly in the presence of neuro-ophthalmological signs suggesting IIH, along with bone fractures in close proximity to venous sinuses.

Tema: D. Vasculares**EP-114 PARAMNÉSIA REDUPLICATIVA TRANSITÓRIA APÓS OCLUSÃO DA ARTÉRIA CEREBRAL MÉDIA DIREITA**

Gonçalo Bonifácio¹, Janice Alves¹, Catarina Damas¹, Rodrigo Palhas Vieira¹, Rui Matos¹

1-Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: A paramnésia reduplicativa é caracterizada pela crença que um lugar existe em duas localizações distintas simultaneamente, que dois lugares distintos foram combinados, ou que um local está de facto noutra localização geográfica. Ao contrário de outras síndromes de falsa identificação delirante, a paramnésia reduplicativa tem habitualmente causa neurológica subjacente.

Caso Clínico: Homem de 73 anos admitido no serviço de urgência por uma síndrome cerebral anterior direita completa de instalação aguda, pontuando 15 na escala NIHSS. Fez TC-CE com ASPECTS 8 por desdiferenciação lenticular e insular, e angioTC crânio-cervical que revelou oclusão do segmento M1 da artéria cerebral média direita. Foi submetido a terapêuticas de fase aguda com alteplase IV e posteriormente tromnectomia, resultando em TICI 2b e melhoria neurológica progressiva até NIHSS 4 (disartria, paresia facial supranuclear e hemiparesia com queda dos membros esquerdos nas provas). Ao 5.º dia após AVC desenvolveu uma crença inabalável de que tinha sido transferido para hospitalização domiciliária, apesar de se encontrar na mesma Unidade onde tinha estado nas últimas 48 horas. Repetiu TC-CE que mostrou enfarte gangliocapsular e frontorradiário à direita, com envolvimento do córtex da ínsula. Esta paramnésia manteve-se durante cerca de quatro dias, tendo resolvido com reorientação e reabilitação.

Conclusão: A paramnésia reduplicativa é uma sequela possível das lesões cerebrais, classicamente atribuída a disfunção hemisférica direita ou bifrontal. No caso que descrevemos, o delírio não era inquietante e a resolução foi espontânea, pelo que não se instituiu terapêutica farmacológica. Crê-se que a fisiopatologia está relacionada com alterações na neurotransmissão dopaminérgica, suportado pela boa resposta a baixas doses de haloperidol descrita na literatura. Este caso ilustra uma psicose monotemática rara causada por doença vascular cerebral subaguda.

Tema: D. Vasculares**EP-115 O IMPACTO DO USO ALARGADO DE EQUIPAMENTO DE PROTEÇÃO INDIVIDUAL NA TAXA DE INFEÇÕES DOS DOENTES COM AVC**

Gonçalo Bonifácio¹, Rui Matos¹

1-Centro Hospitalar de Setúbal

Introdução: As infeções após AVC são frequentes, reportando-se até 40% de incidência. No período inicial de resposta à pandemia COVID-19 foram adotadas medidas adicionais de prevenção de propagação de infeções.

Objetivo: Com este estudo queremos estudar a influência destas medidas na incidência de infeções pós-AVC numa unidade de AVC.

Metodologia: Este é um estudo retrospectivo que inclui todos os doentes internados numa unidade de AVC durante pelo

menos 24 horas no período entre abril e junho de 2020 e no período homólogo do ano anterior. Foram comparados dados epidemiológicos, a clínica do AVC, e a incidência de infeções e a evolução das mesmas.

Resultados: Foram incluídos 94 doentes (50 em 2019 e 44 em 2020) com idade média de 67 anos. 45 AVC foram considerados de elevado risco infeccioso (TACI e POCI na classificação OCSP e hemorrágicos). 21,3% dos doentes apresentaram infeções respiratórias e 21,3% apresentaram infeções urinárias. Apresentaram outras infeções 3,2%. Não houve diferença na prevalência de infeções entre os períodos de estudo. Nos AVC de elevado risco registaram-se significativamente mais infeções respiratórias e urinárias, internamentos mais prolongados e mais tempo de antibioterapia. Em 2020 registaram-se mais internamentos por AVC de elevado risco, a única diferença estatisticamente significativa na análise multivariada.

Conclusão: A relação entre a gravidade do AVC e o risco infeccioso está já bem estabelecida na literatura. Na nossa amostra esta relação foi evidente, sendo as características do AVC a única variável a correlacionar-se com a incidência de infeções. O reforçar dos cuidados de higiene em regime de emergência de saúde pública não parece ter resultado numa diminuição das infeções neste contexto. Com o nosso estudo sugerimos que a deficiência nos cuidados de controlo de infeção por parte dos profissionais de saúde não parece ser, atualmente, um fator determinante na prevalência de infeções nos doentes com AVC.

Tema: D. Vasculares**EP-116 LIMITAÇÃO DO OLHAR VERTICAL: UMA APRESENTAÇÃO RARA DE LESÃO TALÂMICA**

Filipa Meira Carvalho¹, Mariana Santos¹, Andreia Ferreira¹, Joana Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Célia Machado¹, Margarida Rodrigues¹

1-Hospital de Braga; 2-Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: A limitação do olhar vertical é uma manifestação conhecida de lesões mesencefálicas. Na literatura, é descrita como uma consequência muito rara de lesões talâmicas.

Caso Clínico: Homem de 39 anos admitido no Serviço de Urgência por diplopia binocular vertical de início súbito. Apresentava diagnóstico recente de linfoma difuso de grandes células B do tipo mediastínico complicado com síndrome da veia cava superior e componente tumoral endoluminal. Neste contexto, foi submetido a radioterapia e iniciou hipocoagulação, que suspendeu dois dias antes da admissão. Ao exame neurológico da admissão, apresentava limitação dos movimentos oculares verticais. Realizou tomografia axial computadorizada (TC) cranioencefálica com e sem contraste e angioTC, sem alterações. A ressonância magnética demonstrou uma lesão isquémica recente talâmica paramediana esquerda, sem alterações mesencefálicas. O ecocardiograma transtorácico, Holter e restante estudo não revelaram alterações. Houve resolução da diplopia em 4 dias, mantendo à data da alta limitação da supravisão ocular.

Conclusão: Com este caso, pretende-se discutir o papel do tálamo no controlo do olhar vertical, ilustrando-se a sua importância através do relato de uma situação clínica incomum.

Tema: D. Vasculares**EP-117 ETIOLOGIA E TRATAMENTO DO OMBRO DOLOROSO DO HEMIPLÉGICO EM DOENTES COM ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL – REVISÃO DA LITERATURA**Sofia Ribeiro¹, Ivone Soares¹

1-Hospital de Braga

Introdução: O AVC representa a principal causa de morbidade no conjunto das doenças cardiovasculares em Portugal. Um dos fatores que diminuem a capacidade de recuperação funcional nesta população é o ombro doloroso do hemiplégico (ODH), uma entidade clínica prevalente, que afeta entre 16-84% dos doentes após AVC.

Metodologia: Foi realizada uma pesquisa na PubMed com os termos “hemiplegic shoulder pain etiology” e “hemiplegic shoulder pain treatment”. Foram selecionadas meta-análises, revisões sistemáticas, *randomized control trials* e *clinical trials* nos últimos 10 anos.

Resultados: A etiologia do ODH é multifatorial: subluxação glenoumeral, espasticidade dos músculos do complexo articular do ombro, conflito, rotura dos tendões da coifa dos rotadores, lesão dos tecidos moles, capsulite adesiva glenoumeral, neuropatia por tração do plexo braquial, síndrome de dor complexa regional tipo 1 (SDCR1), entre outras. A prevenção do ODH é fundamental e deverá iniciar-se logo após o AVC, com cuidados de posicionamento e manuseio do membro superior afetado. O uso de mesas de apoio antebraquial em sedestação ou ligaduras funcionais pode também ajudar a prevenir o ODH. Para o sucesso terapêutico do ODH importa a identificação da etiologia, sendo válidas opções terapêuticas como a cinesioterapia e massoterapia, farmacoterapia oral, estimulação elétrica funcional ou transcutânea, injeção de toxina botulínica ou corticosteroides, bloqueio do nervo supraescapular, bloqueio simpático do gânglio estrelado no caso do SDCR1, ou mesmo tratamento cirúrgico em casos refratários.

Conclusão: O ODH constitui uma complicação prevalente e potencialmente evitável em indivíduos vítimas de AVC, que poderá ser fator de deterioração adicional da funcionalidade e dificultar a participação num programa de reabilitação. Assim, torna-se imperativa a prevenção, sendo também crucial o diagnóstico atempado com identificação da etiologia implicada no ODH, para que se possa instituir o tratamento mais adequado, e prevenir um agravamento da funcionalidade em doentes com funcionalidade já limitada devido à patologia de base.

Tema: D. Vasculares**EP-118 VERTIGEM POSICIONAL PAROXÍSTICA NUM CASO DE TROMBOSE VENOSA CEREBRAL**Maria João Lima², Cecília Moreira¹, Cristina Duque², Vítor Tedim Cruz²

1-Serviço de Medicina Interna, Unidade Local de Saúde de Matosinhos; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A apresentação clínica da trombose venosa cerebral (TVC) é altamente variável, dependendo do local e extensão da trombose, o que contribui para atrasos no diagnóstico. A cefaleia é o sintoma mais comum e, frequentemente, inaugural.

Apenas numa minoria dos casos há vertigem, sendo esta geralmente acompanhada por outros sinais de disfunção cerebelosa.

Caso Clínico: Mulher de 43 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, sob anti-conceptivo oral desde 2007. Recorre à urgência por quadro súbito inaugural de vertigem e vômitos precipitados por movimentos cefálicos no plano horizontal, associados a cefaleia occipital. Sem queixas de acufeno pulsátil, obscurações transitórias da visão ou outras de relevo. Ao exame neurológico apresentava uma parésia facial central esquerda. O fundo de olho era normal. Nas manobras posicionais (rotação cefálica a 30°) foi desencadeado um nistagmo horizontal geotrópico esgotável sintomático, concordante com uma vertigem posicional paroxística benigna por canalolitíase do canal horizontal esquerdo. Foram realizadas manobras de reposicionamento (manobra de *barbecue*), com alívio sintomático imediato e remissão do nistagmo posicional. O estudo com veno-TC evidenciou trombose do seio sigmóide e veia jugular interna esquerdos com HSA sulcal parietal bilateral. A RM CE não revelou lesões parenquimatosas. O estudo protrombótico identificou anticorpos anti-SSA/SSB positivos, com biópsia de glândulas salivares a demonstrar infiltrado inflamatório linfocitário. Iniciou hipocoagulação com enoxaparina durante duas semanas com subsequente transição para dabigatrano 150 mg bid.

Conclusão: Descrevemos uma apresentação atípica de TVC, com nistagmo posicional responsivo a manobras de reposicionamento numa doente com síndrome de Sjögren. Na ausência de lesões parenquimatosas, assume-se que a trombose da veia jugular interna possa causar congestão venosa nas veias vestibulares, com consequente aumento da pressão no sistema endolinfático. O diagnóstico diferencial entre vertigem posicional central e periférica é clinicamente desafiante, especialmente na ausência de outros sinais cerebelosos ou oculomotores, sendo as manobras vestibulares cruciais na sua distinção.

Tema: D. Vasculares**EP-119 AVALIAÇÃO DO IMPACTO DA PANDEMIA POR SARS-COV-2 NA VIA VERDE AVC**Maria João Lima¹, Paulo Ferreira¹, Margarida Calejo¹, Vítor Tedim Cruz¹

1-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A pandemia por SARS-COV-2 obrigou a uma reorganização dos cuidados de saúde hospitalares, incluindo o atendimento urgente. Os procedimentos logísticos e medidas de proteção individual extraordinários podem ter influenciado a aplicação de protocolos de urgência, nomeadamente a Via-Verde AVC (VAVC). Para além disso, a perceção do potencial risco de infeção associado aos serviços de saúde poderá ter limitado a recorrência aos mesmos.

Objetivos: Avaliar o impacto da pandemia na VAVC pré-hospitalar na área de referência da Unidade Local de Saúde de Matosinhos (ULSM).

Metodologia: Análise das VAVC ativadas pelo CODU entre 1 de Março e 31 de Maio de 2019 e 2020, com recolha de dados demográficos, clínicos e cronológicos.

Resultados: O número de VAVC ativadas pelo CODU foi semelhante nos dois anos (41 em 2019 vs 37 em 2020). Verificou-se um aumento do tempo médio entre o início dos sintomas e a chamada para o INEM entre 2019 e 2020 (132 minutos vs 365 minutos, $p < 0,001$), associado ao aumento dos *wake up strokes*, de 3 (7,3%) para 11 (29,7%; $p = 0,01$). Nos doentes com

AVC, a média de NIHSS à admissão foi de 10,6 em 2019 e 11,8 em 2020 ($p=0,584$). O tempo porta-TC médio foi 29 minutos em 2019 e 39 minutos em 2020 ($p=0,07$). Dos doentes com AVC isquémico, 13 (43%) foram submetidos a trombólise em 2019, comparando com 8 (38%) em 2020 ($p=0,233$) e o tempo porta-agulha médio foi semelhante (40 minutos em 2019 vs 48 minutos em 2020, $p=0,361$).

Conclusão: Identificámos um possível impacto da pandemia no tempo sintoma-chamada, bem como um aumento dos wake-up stroke, podendo traduzir o maior isolamento das populações idosas. A nível hospitalar, verificou-se uma tendência para o aumento do tempo porta-TC e porta-agulha, possivelmente pelo acréscimo de procedimentos de segurança.

Tema: D. Vasculares

EP-120 PAPEL DA ELEVAÇÃO PRECOCE DO VALOR DE TROPONINA NA INVESTIGAÇÃO ETIOLÓGICA DO ACIDENTE VASCULAR CEREBRAL ISQUÉMICO

Bárbara Teixeira¹, Daniela Oliveira¹, Ana Azevedo^{1,2}, Luís Ruano^{1,3}, Luís Fontão¹, Peter Grebe¹, Mariana Branco¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar de Entre-o-Douro e Vouga, Santa Maria da Feira; 2-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 3-Departamento de Ciências da Saúde Pública e Forenses e Educação Médica, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: A avaliação do valor de troponina está recomendada em todos os pacientes admitidos com AVC isquémico e pensa-se que esteja elevado em cerca de 5 a 34%. No entanto, há escassez de estudos acerca da relação entre o valor elevado de troponinas e o tipo de AVC isquémico.

Objetivo: Pretendemos verificar se a elevação precoce dos níveis de troponina está associada à etiologia do AVC (cardioembólico, *Embolic Stroke of Undetermined Source* - ESUS ou não-embólicos).

Métodos: Avaliámos todos os doentes internados por AVC isquémico no Serviço de Neurologia no ano de 2019. Definiu-se como troponina elevada valores superiores a 34,0 ng/L nos homens e a 16 ng/L nas mulheres. Utilizou-se o teste qui-quadrado para avaliar a associação entre a etiologia do AVC (baseada na classificação TOAST) e os valores elevados de troponina.

Resultados: Dos 341 doentes internados em 2019, 248 tinham valores de troponina disponíveis nas primeiras 48h desde a admissão (72.7%). Relativamente à etiologia, 73 eram cardioembólicos (29.4%), 54 ESUS (21.8%) e 121 não-cardioembólicos (48.8%). Observou-se que 185 (74.6%) dos doentes tinham valor de troponina normal e 63 (25.4%) tinham valor elevado; destes últimos, 31 eram cardioembólicos, 9 ESUS e 23 não-cardioembólicos. A elevação precoce dos níveis de troponina foi mais comum nos AVC cardioembólicos (42.5%) comparativamente às outras etiologias (ESUS 16.7%, não-cardioembólicos 19%). Verificou-se que esta associação entre a etiologia do AVC e os níveis de troponina elevados é significativa ($p=0.000335$) e que a força desta associação é média (coeficiente de correlação Cramer's V de 0.254).

Conclusão: Verificou-se uma associação significativa entre a etiologia do AVC e a elevação precoce dos níveis de troponina, sendo esta última mais evidente nos AVC cardioembólicos comparativamente aos ESUS ou AVC não-cardioembólicos.

Tema: D. Vasculares

EP-121 AVALIAÇÃO DE DETERMINANTES DE PROGNÓSTICO DE DOENTES QUE REALIZARAM TROMBECTOMIA POR AVC ISQUÉMICO VERTEBRO-BASILAR

Augusto Rachão¹, Diogo Marques², Liliana Pereira¹, Ricardo Silva²

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada (Portugal); 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada (Portugal)

Introdução: O AVC isquémico vertebro-basilar acompanha-se de significativa morbimortalidade. A eficácia da trombectomia mecânica (TM) e determinantes de prognóstico são controversos.

Objetivo: Análise retrospectiva de eficácia e fatores de prognóstico em doentes submetidos a TM por AVC isquémico vertebro-basilar num hospital terciário.

Métodos: Dos doentes submetidos a TM por oclusão vertebro-basilar, em 2016-2019, foram recolhidos dados demográficos, clínicos, tratamentos agudos, seus tempos e resultado da recanalização [escala *thrombolysis in cerebral infarction* (TICI)], e resultado funcional [escala modificada de Rankin (mRS)], seguindo-se análise estatística descritiva e inferencial em SPSS®.

Resultados: Em 39 doentes, com idade mediana de 70 anos, 64,1% eram homens e 69,2% hipertensos. Foi realizado rtPA em 46,2% e obtida recanalização eficaz (TICI \geq 2b) em 76,9%. Resultou mRS \leq 2 em 21,2%. A mortalidade intra-hospitalar foi 41,2% e a 6 meses 15,8%.

Um aumento da mortalidade intra-hospitalar e a 6 meses associou-se a maior idade [mediana 77,5 anos vs 61 ($p=0,007$); 75 vs 61 ($p=0,025$)] e hipertensão arterial (HTA) [85,7% vs 14,3% ($p=0,032$); 100% vs 0% ($p=0,047$)]. Verificou-se menor mortalidade hospitalar em doentes com TICI \geq 2b [1 vs 19 ($p=0,007$)]. Em análise multivariada, esta relação manteve-se para idade e reperusão eficaz.

Maior incapacidade na alta (mRS \geq 3) associou-se a maior idade [74 vs 61 ($p=0,011$)], HTA [76,9% vs 23,1% ($p=0,016$)] e menor pontuação na Escala de Coma de Glasgow na admissão [mediana 8,5 pontos vs 15 ($p=0,025$)], não mantendo significância estatística após análise multivariada.

Os tempos da terapêutica aguda e realização de rtPA não influenciaram o prognóstico.

Conclusão: Verificámos que um fator não modificável (idade) e recanalização eficaz (TICI \geq 2b) foram relevantes para redução da mortalidade após AVC vertebro-basilar, ao invés dos tempos decorridos e outras terapêuticas, sem, no entanto, implicarem melhor resultado funcional nos sobreviventes. Em linha com estudos recentes, apoiam a TM nestes doentes para aferição dos resultados até estabelecimento de novas orientações.

Tema: D. Vasculares

EP-122 A QUEDA DE UMA CHÁVENA E A NEUROANATOMIA

Augusto Rachão¹, Tiago Gerales¹, Cláudia Guarda¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada (Portugal)

Introdução: O córtex motor primário localiza-se no giro pré-central, na região dorsal do lobo frontal. Previamente, considerava-se como plausível a existência de uma representação

sobreposta de todos os dedos da mão nesta região cortical. Atualmente, relatos a evidenciarem uma separação entre o 2º e 5º dedos parecem favorecer uma representação somatotópica individual de cada um dos dedos na mão no córtex motor primário.

Caso Clínico: Um indivíduo do sexo masculino, com 63 anos e antecedentes de hipertensão arterial e AVC em território da artéria cerebral média esquerda recorreu ao serviço de urgência com parésia de início súbito do dedo indicador da mão direita, com queda da chávena com que tomava o pequeno-almoço. Apresentava afasia de Broca e parésia facial central direita (sequelares) e limitação da extensão, adução e abdução do dedo indicador da mão direita (grau 4 MRC). Realizou RM-E que mostrou lesão isquémica aguda no giro pré-central esquerdo, na representação cortical da mão. Na investigação complementar não se identificou etiologia para este evento.

Discussão: A representação cortical motora da mão localizada no giro pré-central, na intersecção entre o sulco pré-central e frontal superior. As lesões vasculares nesta região são incomuns e, habitualmente cardioembólicas, com atingimento motor heterogéneo deste segmento. O atingimento isolado de um dedo após um AVC na área da mão neste doente apoia a existência de uma representação somatotópica isolada dos dedos no córtex motor primário.

Tema: D. Vasculares

EP-123 ATIVAÇÃO DA VIA VERDE DE AVC DURANTE A PANDEMIA COVID-19 NUM HOSPITAL DISTRITAL – CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO E RESULTADOS DAS INTERVENÇÕES DE FASE AGUDA

Catarina Damas¹, Janice Alves¹, Gonçalo Bonifácio¹, Rodrigo Palhas Vieira¹, André Militão¹, Rui Guerreiro¹, Rui Labrusco¹, Rui Matos¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital São Bernardo, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal

Introdução: A pandemia COVID-19 mudou a forma como prestamos cuidados no AVC agudo, pela realocação de recursos humanos e implicações de segurança.

Objetivos: Durante a pandemia COVID-19, nas Vias Verdes de AVC (VVAVC), comparar NIHSS e escala de Rankin modificada (mRs) à alta entre o grupo intervencionado (trombólise e/ou trombectomia) e o não intervencionado; comparação entre NIHSS e mRs à admissão e à alta em cada grupo.

Metodologia: Estudo coorte prospetivo conduzido no Serviço de Neurologia de um Hospital Distrital, entre 15/03 e 11/09/2020. Inclusão dos doentes admitidos consecutivamente no serviço de urgência como VVAVC; excluídas etiologias não-vasculares. Medidas de sumário apresentadas como N(%) ou mediana (amplitude interquartil – AIQ), exceto se indicação contrária. Análise estatística com testes de Mann-Whitney-U e Wilcoxon; significância estatística para $p < 0,05$ (software IBM SPSS Statistics 24).

Resultados: Incluímos 87 VVAVC, destas 81 (93%) foram eventos isquémicos – 45 (55,6%) no sexo masculino, idade 74(21,0) anos, um AIT SARS-CoV-2+. Grupo não intervencionado (N=42) com NIHSS à admissão significativamente menor que o intervencionado (N=36) [3 (6,0) e 13,9 (7,0)-média (desvio padrão), respetivamente; $p < 0,001$]. NIHSS à alta significativamente maior no grupo intervencionado que no não intervencionado [5,5(8,0) e 1(8,0) respetivamente; $p = 0,002$]. mRs à alta

significativamente maior no grupo intervencionado que no não intervencionado [3,5 (2,75) e 2 (2,5) respetivamente; $p = 0,002$]. No grupo intervencionado, NIHSS à alta significativamente menor que à admissão [5,5 (8,0) e 13,89 (7,0)- média(desvio padrão), respetivamente; $p = 0,025$]. No grupo não intervencionado, NIHSS à alta comparável com o da admissão [1 (8,0) e 3 (6,0)] respetivamente; $p = 0,160$]. Nos dois grupos, mRs à alta significativamente maior que à admissão [grupo intervencionado 3,5 (2,75) e 0(0,0) respetivamente, $p < 0,001$; grupo não intervencionado 2 (3,5) e 0 (0,0) respetivamente, $p < 0,001$].

Conclusão: A integridade da VVAVC manteve-se. O grupo intervencionado apresentou melhoria clínica comparativamente à apresentação inicial, mas agravamento funcional relativamente ao estado pré-mórbido. Desconhecemos se posteriormente houve melhoria funcional com manutenção de reabilitação em ambulatório.

Tema: D. Vasculares

EP-124 ENFARTES MEDULARES NÃO ASSOCIADOS A INTERVENÇÃO CIRÚRGICA: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO.

Ana Martins Rodrigues¹, Nuno Inácio¹, Joana Vítor¹, Ana Gonçalves¹, Joana Morgado¹, José Vale¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures

Introdução: Os enfartes medulares constituem um desafio diagnóstico pelas características da apresentação clínica e da imagiologia. Representam 0.3-1.2% dos acidentes vasculares, existindo poucos estudos que os caracterizem.

Objetivos: Caracterização demográfica, clínica, imagiológica, terapêutica e de prognóstico numa série de casos de enfarte medular não associado a cirurgia.

Metodologia: Análise retrospectiva dos doentes com enfarte medular internados no Serviço de neurologia entre Janeiro de 2012 e Agosto de 2020.

Resultados: Foram identificados 7 doentes (4 homens), com idade média de 63 anos. Cinco doentes apresentavam uma síndrome medular anterior e os restantes uma síndrome medular transversa. Na maioria dos casos (n=5) o défice sensitivo motor foi precedido por dor (2 cervicalgia e 3 lombalgia). O zénite foi atingido em < 48h. Em 3 doentes o quadro foi associado a esforço físico intenso. Em 4 doentes foi inicialmente considerado o diagnóstico de mielite. Em 6 doentes só houve evidência de enfarte na 2ª RM medular com DWI, entre o 3º e o 7º dia; 2 apresentavam lesões extensas com localização central e sinais de isquemia medular posterior. Seis doentes tinham pelo menos um fator de risco cardiovascular. Na avaliação etiológica, verificou-se a presença de doença ateromatosa em todos os doentes e 2 com doença auto-imune sistémica possível. Todos iniciaram tratamento antitrombótico, em 2 precedido por corticoterapia por suspeita de vasculite. Todos iniciaram reabilitação com melhoria dos défices e 3 recuperaram a marcha, sendo que os casos de enfarte posterior apresentaram pior prognóstico ao fim do primeiro mês.

Discussão/Conclusão: Na nossa série, o enfarte medular em território anterior foi mais frequente e teve melhor prognóstico a curto prazo. Verificou-se dificuldade em reconhecer precocemente esta entidade, sendo fundamental a rápida realização de RM medular DWI. Um estudo etiológico completo é importante quer para exclusão de patologia com indicação cirúrgica, quer para otimização terapêutica.

Tema: D. Vasculares**EP-125 SARS-COV-2 E SÍNDROME DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL: ASSOCIAÇÃO OU CAUSALIDADE?**

Diogo Pereira¹, Vanessa Oliveira¹, Hugo Dória², Luís Albuquerque², Raquel Samões¹, Luís Maia¹, Manuel Correia¹, Ricardo Varela¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santo António - Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) constitui uma condição clínico-imagiológica que pode cursar com alteração de vigília, cefaleia, fenómenos visuais, crises epiléticas e edema vasogénico. Desencadeantes bem conhecidos incluem: hipertensão arterial, insuficiência renal/hepática e iatrogenia medicamentosa. A abordagem terapêutica centra-se no suporte e remoção do fator desencadeante. A relação entre a infeção por SARS-CoV-2 e esta síndrome é desconhecida.

Caso Clínico: Homem de 67 anos, hipertenso e insuficiente renal crónico (estadio II), admitido na unidade de cuidados intensivos por pneumonia bilateral grave por SARS-CoV-2 com necessidade de ventilação mecânica e, transitoriamente, de suporte aminérgico por hipotensão. Verificou-se um discreto agravamento de função renal (creatinina máxima=2,42 mg/dL) prontamente compensado. Após melhoria clínica e extubação, encontrava-se consciente e colaborante, contudo queixou-se de diminuição de acuidade visual e, dois dias depois, teve uma crise tónico-clónica generalizada inaugural. A TC CE não revelou alterações e a análise de LCR revelou 5600 eritrócitos/mL, 14 leucócitos/mL, proteínas 0,41 g/dL, glicose 1,25 g/dL e pesquisa de SARS-CoV-2 negativa. Iniciou levetiracetam empiricamente 2000 mg/dia via endovenosa com controlo inicial de crises, mas progredindo, depois, para estado de mal não convulsivo refractário com necessidade de sedação e ventilação. Realizou RM que revelou áreas de hipersinal córtico-subcortical em T2-FLAIR parieto-occipitais, nos tálamos e hemisférios cerebelosos bilateralmente, coexistindo, nos lobos occipitais, sinais de edema citotóxico. Após extubação, documentado quadro psicótico grave. Perante a gravidade do último, cegueira cortical, e disfunção parietal difusa, realizou ciclo de corticoterapia sem benefício, mantendo exuberância de sintomas aos 2 meses de internamento.

Conclusão: Apresentamos um caso de PRES em doente com infeção grave por SARS-CoV-2. Dos desencadeantes clássicos, a variação tensional e a alteração da função renal parecem desfasados e de gravidade desproporcional à intensidade da síndrome. Discute-se o neurotropismo do agente e potenciais mecanismos de vasculopatia ou endotelite associados.

Tema: D. Vasculares**EP-126 AVC COMO MANIFESTAÇÃO PRIMÁRIA DE DISPLASIA FIBROMUSCULAR CEREBROVASCULAR**

Sofia Malheiro¹, Inês Laranjinha¹, Catarina Mendes Pinto², Viriato Alves², João Silva³, Rui Felgueiras¹, Ricardo Varela¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A displasia fibromuscular (DFM) é uma patologia idiopática não inflamatória e não aterosclerótica das artérias

de médio calibre, que envolve frequentemente as artérias renais e carótidas extracranianas, é mais frequente em mulheres em idade jovem e é, habitualmente, assintomática, apesar de poder incluir várias manifestações, entre as quais se destaca HTA refratária e, menos frequentemente, disseção arterial espontânea, estenoses severas com compromisso hemodinâmico, ou aneurismas intracranianos, que podem culminar em AVC isquémico ou HSA.

Caso Clínico: Mulher de 49 anos, com HTA não controlada e doença renal em estudo, admitida por enfarte em território da ACM direita a condicionar síndrome lacunar motor puro não elegível para terapêutica reperfusora. Estudo complementar com TCce a demonstrar enfarte fronto-lateral em território fronteira e estudo de vaso com AngioTCce e posteriormente angiografia a evidenciar estenose pós-bulbar superior a 80% na ACI direita e oclusão terminal do referido segmento, bem como, irregularidades no calibre no segmento cervical da ACI esquerda ("colar de pérolas") e estenose intracraniana terminal, a caracterização das artérias renais demonstrou irregularidades de calibre à direita. A angiografia renal, evidenciou possível aspeto em "colar de pérolas" na artéria renal direita. Avaliação analítica complementar, estudo de LCR e RM-CE com estudo de parede de vaso negativos para causas inflamatórias. Estudo de perfusão cerebral com significativo atraso bi-hemisférico. Diagnóstico final: displasia fibromuscular.

Conclusão: Discute-se um caso de displasia fibromuscular com envolvimento central e falência de colateralização como provável desencadeante de AVC isquémico. Atualmente sobre terapêutica médica otimizada, contudo não existem estratégias estabelecidas quanto à orientação de terapêutica invasiva, nomeadamente, procedimentos de revascularização cerebral ou abordagem endovascular. Salienta-se o imperativo de difusão clínica e partilha de experiência assistencial.

Tema: D. Vasculares**EP-127 ANGIOPATIA AMILÓIDE CEREBRAL INFLAMATÓRIA: UMA CAUSA RELATIVAMENTE RARA E TRATÁVEL DE ENCEFALOPATIA**

Sofia Malheiro¹, Maria João Malaquias¹, Catarina Mendes Pinto², Carlos Andrade¹, Rui Felgueiras¹, Ricardo Varela¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A angiopatia amilóide cerebral inflamatória (I-CAA) é uma entidade clínica rara, que tem por base um processo inflamatório em resposta à deposição de beta-amilóide na parede dos vasos cerebrais de pequeno e médio calibre. A apresentação clínica pode ser muito variada e inespecífica, incluindo cefaleias, défice cognitivo, encefalopatia, crise convulsiva e défices neurológicos focais.

Caso Clínico: Homem de 77 anos, admitido no serviço de urgência por quadro subagudo de desorientação e alteração do comportamento. Objetivamente documentadas, afasia transcortical sensitiva e eventual prosopagnosia não associadas a outros défices focais. Estudo complementar inicial com TC-CE que revelou significativa alteração da substância branca, com efeito expansivo, que foi melhor caracterizada por RM-CE, na qual se comprovou extensa alteração de sinal da substância branca de aspeto tumefacto em T2/FLAIR, em associação a múltiplas micro-hemorragias córtico-subcorticais dispersas em

T2*/SWI, mas sem evidência de alteração de calibre de vaso em 3D-TOF. Bateria de estudo complementar com estudo analítico alargado, avaliação de LCR e EEG a excluir mimetizadores infecciosos, infiltrativos ou outros imuno-mediados. Pela idade, quadro clínico, achados em RM-CE e implausibilidade de outras causas, admitiu-se como diagnóstico provável a I-CAA.

Cumpriu um ciclo de corticoterapia endovenosa durante 5 dias, com rápida resposta clínica, e reversão completa do quadro à data de alta. Manteve esquema de corticoterapia oral com 60 mg/dia em ambulatório, com desmame progressivo posterior, e foi avaliado em consulta 3 meses após a alta hospitalar, onde se comprovou a manutenção da involução completa do quadro a par de igual perfil de evolução das alterações imagiológicas em RM-CE com significativa diminuição de padrão de prévio de hipersinal.

Conclusão: O caso clínico apresentado demonstra a importância do reconhecimento da I-CAA, como potencial causa de défices focais de novo, uma vez que o tratamento eficaz e atempado pode reverter o quadro clínico.

Tema: D. Vasculares

EP-128 SÍNDROME DE SUSAC, PROGNÓSTICO A LONGO PRAZO DE UMA SÉRIE DE DOENTES

Sofia Reis Marques¹, Andreia Ferreira¹, Leandro M. Marques¹, Margarida Lopes¹, José Nuno Alves¹, Ana Filipa Santos¹, Sara Varanda¹, Álvaro Machado¹, Ricardo Maré¹, Carla Ferreira¹

1-Hospital de Braga

A síndrome de Susac consiste na tríade clínica de encefalopatia, oclusão de ramo da artéria central da retina e surdez neurossensorial. Sintomas psiquiátricos, cefaleia e vertigem são outras manifestações clínicas. Esta endotelopatia autoimune geralmente afeta doentes jovens, mais frequentemente mulheres. O objetivo deste trabalho é rever a resposta ao tratamento e prognóstico a longo prazo dos doentes com síndrome de Susac seguidos em consulta de neurologia.

Reportamos seis doentes dos sete em seguimento, visto que uma apresenta evolução de 2 meses. Dos restantes, quatro são mulheres, com idade ao diagnóstico entre 27 e 61 anos. Apenas um sem encefalopatia aguda na apresentação inicial. Todos foram tratados com metilprednisolona endovenosa 1 g/dia por 5 dias, seguida de prednisolona oral com redução gradual. Em quatro, foi decidido associar imunoglobulina humana na primeira apresentação. O intervalo médio de seguimento foi de 105 meses (mínimo de 36 e máximo de 219). Aos 3 meses, por progressão de encefalopatia, um outro doente iniciou imunoglobulina. Uma doente necessitou ciclofosfamida, por recaída encefalopática nos primeiros meses e retomar imunoglobulina, por recaída oftalmológica aos 7 anos. Ainda a um outro doente, também por recaída encefalopática aos 3 meses, se prescreveu rituximab. No último seguimento, duas doentes estão assintomáticas, uma mantém hipoacusia, três (os que tiveram recorrência encefalopática) apresentam défice cognitivo, um dos quais com dependência nas atividades de vida diária.

Na nossa série, são os doentes com recaída encefalopática que apresentam piores resultados. Até à data, a estratégia de tratamento adotada baseia-se na experiência clínica, relatos de casos e pequenas séries. No entanto, os doentes parecem beneficiar do tratamento imunossupressor precoce, agressivo e sustentado. Estes dados revelam a necessidade de estudos multicêntricos para avaliar estratégias de tratamento e resultados a longo prazo.

Tema: D. Vasculares

EP-129 O TUMOR CEREBRAL COMO CAMALEÃO DE AVC NUM DOENTE COM ESTENOSE CRÍTICA EXTRACRANIANA

Miguel Seródio¹, Joana Tavares², Pedro Pires³, João Pedro Marto¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

No diagnóstico diferencial de AVC Isquémico, as hipóteses de “mimetizadores” ou “camaleões” devem ser consideradas. Mais frequentemente reconhecido como um mimetizador, o diagnóstico de tumor cerebral raramente corresponde a um camaleão.

Apresenta-se o caso de um homem de 73 anos de idade, com múltiplos fatores de risco vascular, história de AVC isquémico lacunar hemisférico direito com défice sensitivomotor esquerdo ligeiro sequelar, e incumprimento de medidas de prevenção secundária. Foi admitido por Via Verde AVC com quadro ictal de agravamento do défice sensitivomotor esquerdo acompanhado de extinção visual e sensitiva esquerdas (NIHSS 8). A TC-CE documentou, em cortes axiais, área hipodensa arredondada, com envolvimento córtico-subcortical, de topografia frontal direita, sem áreas de captação após contraste, interpretada como possível lesão ocupante de espaço. Havia igualmente sugestão de estenose pré-obliterativa no sifão carotídeo à direita. Pela extensão da lesão e possibilidade diagnóstica de lesão tumoral cerebral intra-axial a mimetizar AVC isquémico agudo, não foi realizada terapêutica de fase aguda e foi pedido parecer à especialidade de Neurocirurgia. Em internamento foi realizada RM-CE que demonstrou múltiplas lesões no hemisfério cerebral direito com hipersinal na sequência DWI e correspondente restrição à difusão, compatíveis com lesões isquémicas no território da artéria cerebral média e territórios barreira ipsilaterais. Nas imagens TC-CE de admissão, reformatadas no plano coronal, havia a sugestão de lesão com morfologia em “cunha”. O doente teve alta com diagnóstico de AVC isquémico agudo por doença de grande vaso, com NIHSS 7 e mRS 1, sob terapêutica médica otimizada.

O tumor cerebral pode ser um camaleão de AVC, ocorrendo sobretudo no contexto de estenose crítica de extra/intracraniano. Em caso de dúvida diagnóstica, estudo de vaso extra/intracraniano e RM-CE no Serviço de Urgência poderão contribuir para um melhor encaminhamento e atempado tratamento.

Tema: D. Vasculares

EP-130 UM JOGO DE PRESSÕES: COMA SECUNDÁRIO A ESTASE VENOSA

João André Sousa¹, Luís Rito Cruz², Luísa Brites³, Isabel Rovisco¹, Miguel Tábuas Pereira¹, César Nunes², João Sargento Freitas¹, Luciano Almendra¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Imagem Médica, Departamento de Neurorradiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: As fístulas arteriovenosas durais (FAV) constituem anastomoses anómalas entre as artérias meníngeas e os seios venosos e/ou veias corticais. Representam cerca de 10%

das malformações vasculares intracranianas. A sua localização e propriedades hemodinâmicas são os principais determinantes clínicos. Apesar de uma percentagem significativa ser assintomática ou regredir espontaneamente, alguns procedimentos invasivos com solução de continuidade da dura-máter poderão perturbar o seu equilíbrio.

Caso Clínico: Homem de 77 anos submetido a hernioplastia epigástrica com recurso a raquianestesia, é conduzido ao serviço de urgência 24h após o procedimento por quadro rapidamente progressivo de início no pós-operatório de afasia global e incapacidade de marcha, sem lateralização motora ou defeito de campimétrico. Realizou TC-CE que não evidenciou alterações relevantes e o estudo analítico sérico e do LCR foi inocente. O electroencefalograma mostrou lentificação difusa da actividade eléctrica cerebral tradutora de encefalopatia em sentido lato.

O quadro neurológico sofreu uma deterioração progressiva nas horas subsequentes. A realização de venoTC demonstrou um atraso significativo do preenchimento dos vasos intracranianos e múltiplas estruturas venosas corticais ectásicas dispersas em ambos os hemisférios cerebrais com possível compromisso não obstrutivo da drenagem venosa. Perante estes achados, realizou angiografia de subtração digital cerebral objetivando-se oclusão do seio transversal e seio sigmoide direitos e inúmeras FAV alimentadas por ambas as artérias carótidas externas e artéria vertebral esquerda, com refluxo venoso cortical associado. A RM-CE mostrou áreas de hipersinal T2/FLAIR e no mapa ADC em topografia parieto-temporal e talâmica, tradutoras de edema vasogénico secundário a estase venosa. O tratamento através do encerramento parcial das fistulas por via endovascular não foi possível após consulta do testamento vital. O doente viria a falecer dias mais tarde.

Conclusão: Em doentes susceptíveis, a perturbação da drenagem venosa promovida por procedimentos intratecais pode precipitar a descompensação do equilíbrio hemodinâmico estabelecido.

Tema: D. Vasculares

EP-131 CEREBRAL AUTOSOMAL RECESSIVE ARTERIOPATHY WITH SUBCORTICAL INFARCTS AND LEUKOENCEPHALOPATHY (CARASIL): NOVAMENTE NUMA FAMÍLIA DE ETNIA CIGANA!

Ana Arraiolos¹, Ana Gonçalves¹, Nuno Inácio¹, José Vale¹
1-Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A CARASIL é uma vasculopatia rara causada por mutações do gene *HTRA1*. Clinicamente caracteriza-se pela ocorrência de AVC's recorrentes em idade jovem e leucoencefalopatia vascular que se associam a alopecia e alterações degenerativas da coluna lombar. A expressão fenotípica é contudo variável, dependendo em grande parte do tipo de alteração genética. Descrita originalmente em famílias orientais, a CARASIL tem vindo a ser descrita também em famílias europeias, incluindo três famílias portuguesas.

Métodos: Descrição do fenótipo clínico, dados imagiológicos e análise genética do gene *HTRA1* em três irmãos de etnia cigana.

Resultados: Nos três doentes (2 mulheres), a idade de início dos sintomas foi precoce (<30 anos), sendo a evolução severa e caracterizada por cefaleias recorrentes de tipo migranoso e episódios neurológicos deficitários (múltiplos AVC's) que determinaram défices motores crescentes e deterioração cognitiva

progressiva. O doente com o fenótipo mais grave faleceu após 10 anos de evolução. Nenhum dos doentes apresentava alopecia ou patologia lombar. A RM crânio-encefálica revelou envolvimento difuso e confluyente da substância branca, enfartes lacunares e microhemorragias em todos os doentes, existindo envolvimento adicional dos feixes ponto-cerebelosos em dois. Na história familiar era evidente uma forte consanguinidade tendo-se identificado vários ascendentes da linhagem materna com AVC e/ou deterioração cognitiva numa idade mais tardia (>50 anos). O estudo genético revelou a presença de uma variante missense, c.496C>T (p.Arg166Cys), em homozigotia no gene *HTRA1*.

Conclusão: A CARASIL é uma entidade rara que deve ser considerada no diagnóstico diferencial do AVC no jovem ou em casos de leucoencefalopatia progressiva de carácter familiar. A mutação identificada nesta família foi previamente descrita em mais três famílias portuguesas de etnia cigana com diferente origem geográfica. A frequência da CARASIL no nosso país poderá ser assim explicada pela existência de um elevado grau de endogamia nesta etnia, na presença de um efeito genético fundador.

Tema: D. Vasculares

EP-132 VIA VERDE DE AVC E MIMETIZADORES NA ERA COVID-19

Barbara Martins¹, Catarina Caldeiras¹, Leonor Dias^{1,2}, Pedro Castro^{1,2}, Ana Aires Silva^{1,2}, Elsa Azevedo^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E., Porto, Portugal; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

Introdução: A instituição de medidas de confinamento durante a pandemia COVID-19 e o receio de contrair infeção pareceram, em alguns estudos, condicionar uma redução da frequência de mimetizadores na VAVC.

Objetivos: Avaliar o impacto da pandemia COVID-19 na frequência dos mimetizadores na VAVC e sua caracterização.

Métodos: Análise retrospectiva dos doentes admitidos num centro terciário pela VAVC ativada pelo INEM entre 1/janeiro e 30/abril/2020. Comparámos as características sociodemográficas, clínicas e tempos pré-hospitalares do grupo com diagnóstico final "não AVC/AIT" (mimetizadores) entre o período pré-declaração do estado de Emergência (DEE) (01/01/2020-18/03/2020) e pós-DEE (19/03/2020-30/04/2020), analisando com o programa SPSS-26®.

Resultados: Foram ativadas pelo INEM 76 VAVC pré-DEE e 30 pós-DEE, sem diferença na proporção de mimetizadores entre os períodos (19/76 vs 8/30; $p=1$). O diagnóstico final mais frequente nos mimetizadores pré-DEE foi infeção respiratória/urinária (42%) e pós-DEE foi crise epilética (38%). Comparativamente ao pré-DEE, os mimetizadores pós-DEE eram mais jovens (54 [IQR 49-68] vs 72 anos [63-83]; $p=0,019$), tendencialmente mais frequentemente do sexo masculino (75% vs 42%; $p=0,209$) e com menor frequência de antecedentes psiquiátricos (13% vs 58%; $p=0,043$). Apesar da tendência destes doentes pós-DEE terem tempos sintoma-porta e NIHSS à admissão superiores aos do pré-DEE (142 [77-354] vs 138 [100-267] min e 5 [1-22] vs 2 [0-16], respetivamente), estas diferenças não atingiram significado estatístico.

Conclusão: A DEE não resultou, na nossa coorte, numa diminuição da proporção de mimetizadores, como estudos prévios sugeriram. Verificou-se uma inversão do rácio feminino/masculino

lino entre períodos, com predominância masculina pós-DEE. Embora não estatisticamente significativa, parece haver uma tendência para os mimetizadores pós-DEE apresentarem maior perturbação neurológica, podendo correlacionar-se com maior incidência de estado pós-crise epilética, e maiores tempos pré-hospitalares, sugerindo que a DEE pode ter condicionado um atraso na procura de cuidados médicos. São necessários estudos com maior tamanho amostral para avaliar esta tendência.

Tema: D. Vasculares

EP-133 HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA DA CONVEXIDADE ASSOCIADA A OCLUSÃO OU ESTENOSE ARTERIAL – ESTUDO RETROSPETIVO

Joana Vítor¹, Nuno Inácio¹, Ana Martins Rodrigues¹, Rui Duarte Armindo¹, Joana Morgado¹, Vanessa Silva¹, Rita Simões¹, José Vale¹
1-Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: A hemorragia subaracnoideia aguda não traumática da convexidade (HSAC) é uma entidade incomum que pode ser causada por um largo espectro de patologias vasculares e não vasculares. Resultando mais frequentemente de ruptura de malformações vasculares, trombose venosa ou angiopatia amilóide, a HSAC pode associar-se também a doença aterosclerótica, desconhecendo-se neste caso os mecanismos que levam à sua ocorrência.

Objetivos: Caracterização da apresentação clínica, alterações imagiológicas e do prognóstico dos doentes com HSAC não traumática associada a oclusão/estenose arterial.

Metodologia: Foram selecionados os doentes com HSAC não traumática e que também apresentavam oclusão/estenose arterial, admitidos no Serviço de Neurologia entre Janeiro de 2012 e Agosto de 2020.

Resultados: Foram identificados 9 doentes com HSAC, dos quais 6 apresentaram oclusão/estenose arterial e AVC isquémico agudo; a ocorrência de cefaleia foi registada em 2 doentes. Foi documentada a presença de oclusão carotídea em 3 doentes (2 dos quais com estenose >70% da ACI contralateral), estenose carotídea pré-oclusiva em 2 doentes, e num outro a oclusão do segmento M1 da ACM. A HSAC foi sempre ipsilateral à lesão isquémica identificada, não se verificando, contudo, uma clara relação entre a localização da HSAC e a estenose/oclusão arterial. Quatro doentes foram submetidos a terapêutica de revascularização. Não se registou nenhum caso de re-hemorragia.

Discussão/Conclusão: Na presente série, a maioria dos doentes apresentava evidência de doença ateromatosa grave. A relação documentada da HSAC com a lesão isquémica (e não com a estenose/oclusão arterial) sugere que HSAC resulta de um insulto hemodinâmico agudo que leva à congestão e ruptura dos colaterais leptomeníngeos. O facto de não se ter verificado a ocorrência de re-hemorragia, na ausência de recorrência de novos eventos isquémicos, reforça esta hipótese.

Tema: D. Vasculares

EP-134 SÍNDROMA DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL RECORRENTE: UMA DAS FACES DO NEUROLÚPUS

Teresa Barata Silvério¹, Alyne Cordeiro¹, Ana Cláudia Ribeiro², Ana Catarina Duarte³, Pedro Gonçalves³, Miguel Grunho¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal; 3-Serviço de Reumatologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) é uma manifestação neuropsiquiátrica rara de Lúpus Eritematoso Sistémico (LES), estando classicamente associada a hipertensão arterial, insuficiência renal ou imunossupressão.

Caso Clínico: Mulher, 38 anos, com antecedente de LES, medicada com hidroxilcloroquina e prednisolona, foi admitida no SU por cefaleia e crise tónico-clónica generalizada (TCG). Apresentava-se hipertensa (225/149 mmHg), sem alterações ao exame neurológico, com TC-CE e estudo analítico normais. Foi controlada a tensão arterial, com melhoria clínica e sem recorrência de crises convulsivas. Seis meses depois foi readmitida por febre e cefaleia. Encontrava-se normotensa, febril e sonolenta, com evidência de anemia hemolítica, trombocitopenia, elevação de marcadores inflamatórios e diminuição de C3, com TC-CE normal, mas com punção lombar sugestiva de meningite asséptica. Durante o internamento permaneceu ligeiramente hipertensa e apresentou uma crise TCG. Realizou EEG, com atividade lenta temporal posterior direita, sem atividade paroxística, e RM-Encefálica sugestiva de PRES. A pressão arterial foi controlada, sem recorrência das crises. Repetiu-se RM um mês depois, que documentou resolução das lesões cerebrais. Dezoito meses depois a doente foi readmitida com cefaleia, diplopia e perda súbita de consciência. Encontrava-se hipertensa (156/75 mmHg) e com papiledema bilateral. A RM-Encefálica confirmou nova PRES. Manteve-se a terapêutica anti-hipertensiva e alcançou-se recuperação completa, clínica e imagiológica. Admitiu-se PRES recorrente em contexto de neurolúpus, relacionada com a actividade subjacente da doença, pelo que foi iniciada imunoglobulina humana intravenosa mensal, sem novos episódios de PRES desde então.

Discussão: O LES é uma causa reconhecida de PRES, sendo a disfunção endotelial induzida por citocinas pró-inflamatórias (relacionadas com a actividade da doença) o principal mecanismo fisiopatológico. O tratamento é essencialmente de suporte (incluindo anti-hipertensores e anti-epilépticos), podendo ser necessária a introdução (cautelosa) de imunossupressores. É fundamental manter um elevado índice de suspeição clínica, evitando-se atrasos no diagnóstico e tratamento desta condição potencialmente reversível.

Tema: D. Vasculares

EP-135 REPETIÇÃO DE TROMBECTOMIA ENDOVASCULAR NA RECORRÊNCIA PRECOZE DO AVC ISQUÉMICO AGUDO

Joana Lopes¹, José Silva¹, Hugo Dória¹, Ângelo Carneiro¹, Ricardo Varela¹, Raquel Samões¹
1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: Doentes com AVC isquémico submetidos a terapêutica endovascular podem repetir o procedimento em caso de

recorrência de oclusão de grande vaso (OGV), contudo a literatura é parca sobre a segurança e eficácia desta abordagem.

Objetivos: Caracterização de doentes com AVC por OGV recorrente e análise dos resultados e segurança da repetição de trombectomia.

Metodologia: Estudo retrospectivo de doentes submetidos a re-intervenção endovascular até um mês após AVC por OGV, num centro terciário, no período entre 2015-2020. Revisão de características clínico-demográficas e resultado terapêutico (sucesso de recanalização- TICl $\geq 2B$; gravidade clínica- NIHSS médio; independência funcional- *mRankinScore* < 3).

Resultados: De 921 doentes submetidos a trombectomia, identificou-se re-intervenção em 13 (1,4%) com uma mediana de intervalo de 48 horas (mín-1; máx-92) entre procedimentos. A idade média foi de 69 ± 13 anos, 7 (53,8%) eram mulheres e todos apresentavam *mRankinScore* prévio < 3 ; três (23,1%) estavam previamente hipocoagulados. O primeiro evento envolveu a circulação anterior em 10 (76,9%) casos e condicionou NIHSS de 13 ± 7 . Obteve-se recanalização em 100% dos casos, persistiram irregularidades de parede de vaso em 2 (15,4%) e 3 (23,1%) realizaram fibrinólise endovenosa previamente. O NIHSS-24 horas foi 6 ± 4 pts. O segundo evento foi ipsilateral em 9 (69,2%) doentes - 7 no mesmo vaso - e motivou NIHSS de 16 ± 7 pts. Obteve-se recanalização em 12 (92,3%), não se registaram complicações procedimentais/hemorragicas e o NIHSS-24 horas foi de 10 ± 9 pts. Entre ambos os procedimentos, quatro iniciaram hipocoagulação e dois antiagregação. A etiologia final foi embólica em 10 (76,9%) (2 origem indeterminada e 8 cardioembólico), aterosclerose de grande vaso em 2 (15,4%) e indeterminada em 1. Ao *follow-up*, entre 1-7 meses após evento, 4 (30,7%) doentes morreram por motivos não diretamente relacionados com AVC e 5 (38,5%) mantinham independência funcional.

Conclusão: A maioria das recorrências de AVC por OGV submetidas a segunda trombectomia nesta série, ocorreu ipsilateralmente ao primeiro evento e teve como etiologia um mecanismo embólico. A re-intervenção endovascular foi segura e eficaz contudo a morbi-mortalidade não é desprezível.

Tema: D. Vasculares

EP-136 NEUROPATIA DO ABDUCENTE NA ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES: PENSAR, PROCURAR, ENCONTRAR!

Alyne Cordeiro¹, Elisa Silva¹, Teresa Barata Silvério¹, Miguel Grunho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Introdução: A arterite de células gigantes (ACG) é a vasculite sistémica idiopática mais comum, afectando artérias de médio/grande calibre, sobretudo os ramos das artérias com origem no arco aórtico. As manifestações neurológicas são comuns e variadas.

Caso Clínico: Mulher, 76 anos, com antecedentes de enxaqueca sem aura, recorreu ao SU por quadro agudo de diplopia binocular horizontal. Apurou-se ainda a presença de quadro progressivo, com dois meses de evolução, de cefaleia (holocraniana, simétrica, de predomínio frontal, pulsátil, de intensidade moderada-grave, com foto, fono e cinesifobia, e agravamento com manobras de Valsalva e no período nocturno), hiperesensibilidade do couro cabeludo fronto-temporal bilateralmente, claudicação mandibular, mialgias e perda ponderal. No exame neurológico apresentava parésia da abdução do olho esquerdo e diplopia binocular horizontal na posição primária do olhar e,

sobretudo, na levoversão ocular. Analiticamente documentou-se uma anemia normocítica normocrómica, trombocitose, e elevação da proteína C reactiva, da velocidade de sedimentação e da ferritina. Admitiu-se o diagnóstico de neuropatia do abducente esquerdo em contexto de possível ACG. A ecografia das artérias temporais revelou sinal do halo e alterações compatíveis com ACG bilateralmente. A FDG-PET de corpo inteiro revelou captação de radiofármaco nas artérias vertebrais. Em termos terapêuticos instituiu-se corticoterapia precocemente (primeiro com metilprednisolona EV 1 g/dia, depois com prednisolona PO 1 mg/kg/dia), observando-se melhoria da cefaleia e da diplopia/limitação da abdução do olho esquerdo, ligeiras à data de alta. Verificou-se também descida dos parâmetros inflamatórios. A biópsia da artéria temporal confirmou o diagnóstico de ACG.

Conclusão: As alterações da oculomotricidade extrínseca são raras no contexto da ACG, mas devem ser reconhecidas como parte do espectro das manifestações neurológicas desta patologia. Perante uma diplopia aguda deve ser devidamente averiguada a presença de clínica compatível com AGT. O grau de suspeição deve ser elevado. O diagnóstico e tratamento precoce são essenciais para a prevenção de sequelas graves.

Tema: D. Vasculares

EP-137 UM CASO DE COMA REVERSÍVEL NA ERA DOS PROCEDIMENTOS CARDÍACOS MINIMAMENTE INVASIVOS

João André Sousa¹, Carolina Teles², José Pedro Fernandes², Fernando Silva¹, João Sargento Freitas¹, Gustavo Santo¹
1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Medicina Interna, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A embolia gasosa arterial cerebral é uma complicação iatrogénica de apresentação clínica variável, potencialmente ameaçadora de vida e cuja gravidade não se relaciona com o volume de gás embolizado. O diagnóstico é difícil mas dispõe de tratamento dirigido eficaz através de oxigenoterapia em câmara hiperbárica.

Caso Clínico: Mulher de 53 anos com extrassistolia supraventricular frequente e disfunção tiroideia secundária a toma crónica de amiodarona, é internada eletivamente para procedimento de ablação arritmogénica da aurícula esquerda. Pouco após início do procedimento, na fase de mapeamento eletrofisiológico cardíaco, ocorre uma depressão súbita do estado de consciência objetivando-se um estado comatoso e resposta motora em descerebração no hemisfério direito. A doente é prontamente submetida a TC-CE e AngioTC que não evidenciaram lesões isquémicas nem oclusões de vaso proximais mostrando, contudo, imagens compatíveis com êmbolos gasosos localizados à grande convexidade. Houve uma recuperação espontânea do estado de consciência com manutenção, todavia, de uma tetraparésia assimétrica de predomínio direito e reflexos cutâneo-plantares em extensão bilateralmente. Este quadro motivou a transferência da doente para centro capaz de prestação de tratamento em câmara hiperbárica. A doente regressou no próprio dia verificando-se uma resolução completa dos défices neurológicos.

Conclusão: Face ao crescimento dos tratamentos minimamente invasivos que usufruem da via endovascular para a sua execução, é importante relembrar a embolia gasosa arterial cerebral gasosa enquanto potencial complicação destes procedimentos que, por dispor de tratamento dirigido eficaz, o limiar para a sua suspeição deve ser baixo.

Tema: D. Vasculares**EP-138 COMPRESSÃO DO TRONCO CEREBRAL POR ANEURISMA: UM INUSITADO MIMETIZADOR DE AVC**

Alyne Cordeiro¹, Teresa Barata Silvério¹, Diogo Marques², Ricardo Pimentel², Miguel Grunho¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Garcia de Orta, Almada, Portugal

Introdução: Os aneurismas intracranianos da circulação posterior (AICP) são menos frequentes dos que os da anterior, mas associam-se a maior risco de hemorragia e morbimortalidade quando comparados com os últimos. Apesar de serem geralmente assintomáticos até à sua ruptura, os AICP podem causar sintomatologia neurológica por diversos mecanismos, incluindo por compressão mecânica de estruturas nervosas adjacentes.

Caso Clínico: Mulher, 52 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, dislipidemia, tabagismo e múltiplos aneurismas – intracranianos (artéria comunicante anterior, topo da basilar e vertebral esquerda) e da porção cervical da artéria carótida interna esquerda – já submetida a tratamento neurocirúrgico/endovascular, apresentou quadro súbito de vertigem, diplopia, pelopsia e cervicalgia, agravando subitamente duas semanas depois com instalação de disfagia, hemiparésia direita e ataxia da marcha. No Exame Neurológico apresentava nistagmo inesgotável torsional anti-horário na posição primária do olhar e na infraversão, e bidireccional na leve e dextroversão, com fase rápida na direção do olhar; parésia facial direita do tipo central; hemiparésia direita, de predomínio crural; sinal de Babinski à direita; e hemihipostesia álgica direita. A angiografia evidenciou aumento dos colos residuais dos aneurismas do topo da basilar e do segmento V4 da vertebral esquerda. O último determinava moldagem e edema do parênquima bulbar, observados em RM, estendendo-se desde o sulco bulbo-protuberancial à medula espinhal. A doente foi submetida a tratamento endovascular de ambos os aneurismas, para além de corticoterapia, com melhoria clínica significativa. Não foi até ao momento identificada nenhuma causa genética subjacente para os aneurismas múltiplos.

Conclusão: Embora a ruptura aneurismática seja a mais temida complicação dos AICP, pelo seu prognóstico sombrio, é importante identificar outras complicações dos mesmos. De acordo com a literatura, a compressão do tronco cerebral por um aneurisma pode mimetizar várias outras patologias neurológicas (um AVC vertebro-basilar, no caso que apresentamos), tornando desafiante o seu correcto e atempado diagnóstico/tratamento.

Tema: D. Vasculares**EP-139 PAPEL DO DOPPLER TRANSCRANIANO NA DETERMINAÇÃO DE VASOSPASMO E DE LESÕES ISQUÉMICAS NAS SÍNDROMES DE ENCEFALOPATIA POSTERIOR REVERSÍVEL E DE VASOCONSTRIÇÃO CEREBRAL REVERSÍVEL**

Maria João Pinto^{1,5}, Miguel Schön², João André Sousa³, Ana Patrícia Antunes², João Pedro Filipe⁴, Andreia Costa^{1,5}, Elsa Azevedo^{1,5}, João Sargento-Freitas³, Fernando Silva³, Ana Catarina Fonseca^{2,6}, Pedro Castro^{1,5}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E., Porto, Portugal; 2-Serviço de Neurologia,

Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, E.P.E.; 3-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, E.P.E.; 4-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, E.P.E., Porto, Portugal; 5-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 6-Instituto de Medicina Molecular, Universidade de Lisboa

Introdução: A síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES) e a síndrome de vasoconstrição cerebral reversível (RCVS) podem causar vasospasmo e isquemia cerebral. O Doppler transcraniano é um exame estabelecido na monitorização destas complicações noutros contextos clínicos, mas o seu papel nas síndromes referidas não está determinado.

Objetivos: Avaliar a incidência de vasospasmo ultrassono-gráfico no PRES/RCVS, a sua associação com lesões isquémicas cerebrais agudas e o estado funcional a longo prazo.

Metodologia: Estudo retrospectivo multicêntrico de adultos diagnosticados com PRES ou RCVS, entre 2008 e 2018, que realizaram Doppler transcraniano codificado a cores (DTCC) e ressonância magnética (RM) cerebral. A determinação de vasospasmo fez-se segundo os critérios de referência para hemorragia subaracnoideia. A isquemia cerebral aguda determinou-se por RM com estudo de difusão (*diffusion weighting imaging*, DWI+). O resultado funcional baseou-se na escala de Rankin modificada (mRS) aos 90 dias. A associação entre vasospasmo e o prognóstico funcional foi estudada por regressão logística multivariada.

Resultados: Foram incluídos 66 casos (41 PRES e 25 RCVS), 67% mulheres, idade média de 45 (DP 17 anos). Vinte e três doentes cumpriram critérios para vasospasmo ultrassono-gráfico (35%), dos quais 87% eram mulheres. Registámos 14 (20%) casos DWI+. Nos PRES, o vasospasmo associou-se de modo significativo a presença de lesões DWI+ [60 vs 19%, odds ratio ajustado (aOR)=6,3, IC 95% 1,3-32,0, p=0,03]. No RCVS, não houve relação significativa entre vasospasmo e lesões DWI+. A presença de lesões DWI+ associou-se independentemente a menor probabilidade de bom prognóstico funcional (9 vs 39%, aOR=10,0, 95% IC 2,6 – 43,0, p=0,01).

Conclusão: O vasospasmo ultrassono-gráfico é detetável num terço dos doentes com PRES/RCVS, associando-se a lesões isquémicas DWI+ apenas nos PRES. A monitorização por DTCC pode ajudar na estratificação de doentes em risco de isquemia cerebral, um forte preditor do prognóstico funcional a longo prazo.

Tema: D. Vasculares**EP-140 CEGUEIRA BILATERAL SÚBITA SECUNDÁRIA A ARTERITE DE CÉLULAS GIGANTES**

Axel Ferreira¹, Inês Prisco¹, Cristina Duque¹

1-Hospital Pedro Hispano

Introdução: A arterite de células gigantes (ACG) é a vasculite sistémica mais comum nos doentes com mais de 50 anos, sendo que até 30% destes doentes apresentam sintomas visuais. A neuropatia óptica isquémica anterior (NOIA) arterítica é uma complicação grave e muitas vezes irreversível desta patologia, mesmo após tratamento imunossupressor.

Caso Clínico: Mulher de 86 anos, com antecedentes de hipertensão arterial, gastrite atrofica e hipotireoidismo recorre ao serviço de urgência por hipovisão indolor súbita. Negava cefaleia, claudicação mandibular ou sintomas constitucionais. Ao exame objetivo apresentava franca diminuição da acuidade visual (sem

perceção de luz bilateralmente), sem defeito pupilar relativo aferente, alterações da oculomotricidade ou anomalias nas artérias temporais superficiais; o teste “chewing gum” foi negativo. A fundoscopia revelou edema pálido bilateral com manchas algodoadas peripapilares. O estudo analítico demonstrou VS 65 mm/hr, anemia hipocrômica microcítica e trombocitose. Na angiografia fluoresceína constatou-se oclusão do ramo temporal superior da artéria central da retina do olho direito. A angio-TC cerebral e dos vasos do pescoço não revelou alterações de relevo, encontrando-se o ECG em ritmo sinusal. Realizou também RM crânio-encefálica e orbitária com hipersinal T2 dos nervos óticos de predomínio esquerdo. Na presunção de ACG foi iniciado ciclo de metilprednisolona (1 g por dia endovenoso durante 5 dias) com posterior transição para esquema per os, associado a 100 mg ácido acetilsalicílico por dia. A biópsia de artéria temporal confirmou o diagnóstico da ACG com panarterite e presença de células gigantes. Após 2 meses de tratamento a doente recuperou apenas perceção de luz.

Conclusão: Grande parte dos doentes com ACG apresentam sintomas visuais, sendo a apresentação unilateral a mais típica. Casos de NOIA bilateral súbita simultânea, como o descrito, são mais frequentemente de natureza arterítica, sendo o tratamento precoce fundamental, mesmo na ausência de sintomas e sinais característicos.

Tema: D. Vasculares

EP-141 MIOCARDIOPATIA DE TAKOTSUBO E OFTALMOPLÉGIA INTERNUCLEAR – AS PISTAS PARA UM OUTRO DIAGNÓSTICO

Inês Gomes¹, Sofia Martinho², Miguel Tábuas-Pereira¹, Mariana Santiago³, Gustavo Santo¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 3-Serviço de Reumatologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A síndrome de Sjogren (SSj) é uma doença autoimune caracterizada pela infiltração linfocítica das glândulas exócrinas (salivares e lacrimal) com atingimento multisistémico frequente. O envolvimento neurológico ocorre em 20% dos casos. As manifestações do SNC podem decorrer do envolvimento difuso (encefalopatia, défices cognitivos) ou focal/multifocal (défices motores/sensitivos, crises convulsivas, doenças do movimento, parésias de pares cranianos, mielite). Apresentamos um caso invulgar de SSj com apresentação aguda de miocardite e vasculite do SNC.

Caso Clínico: Mulher de 65 anos, antecedentes de epilepsia, recorre ao Serviço de Urgência por toracalgia, com elevação dos marcadores de necrose miocárdica, infradesnívelamento do segmento ST e inversão da onda T em V1-V3, cuja ventriculografia mostrou artérias coronárias normais e um padrão sugestivo de miocardiopatia de Takotsubo. Após cateterismo cardíaco, apresenta quadro súbito de diplopia binocular horizontal em relação com oftalmoplegia internuclear bilateral. Restante exame neurológico normal. A RM-CE revelou três imagens punctiformes com hipersinal na ponderação DWI em localização núcleo-capsular alta e peri-atrial direitas e esplénio do corpo caloso à esquerda, traduzindo lesões vasculares isquémicas agudas. Resolução completa do quadro neurológico e melhoria da expressão cardíaca após introdução de corticoterapia. Estudo do LCR sem alterações. Analiticamente verificou-se elevação da VS (54 mm/h) e positividade para anticorpos anti-nucleares (ANA)(1/1280), anti-SSA e anti-SSB. Retrospectivamente, identi-

ficaram-se queixas de artralguas, xerostomia e xeroftalmia com alguns meses de evolução. A biópsia de glândulas salivares revelou sialoadenite, confirmando o diagnóstico de SSj primário e permitindo integrar o quadro agudo (instalação sequencial de miocardite e lesões vasculares cerebrais por doença de pequenos vasos).

Conclusão: As manifestações do SNC associadas ao SSj precedem habitualmente o diagnóstico e têm como principal mecanismo subjacente uma vasculite de pequenos vasos. Um elevado índice de suspeição deve estar presente em manifestações neurológicas na presença outra sintomatologia sistémica, de forma a estabelecer um diagnóstico correto e possibilitar um tratamento adequado.

Tema: D. Vasculares

EP-142 - TROMBOSE VENOSA CEREBRAL: VER PARA ALÉM DE UMA VENO-TC NORMAL

Cristina Ionel¹, Alyne Cordeiro¹, Teresa Barata Silvério¹, Miguel Grunho¹

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

Introdução: A trombose de veia cortical isolada (TVCI) é uma entidade rara, que frequentemente se acompanha de lesão cerebral (edema, enfarte isquémico ou hemorrágico), tornando premente o tratamento precoce. Considerando que a clínica é inespecífica, os exames imagiológicos têm um papel fundamental no diagnóstico definitivo.

Caso Clínico: Mulher de 35 anos, puérpera (18 dias), admitida por quadro agudo, com dois dias de evolução, de cefaleia de novo e persistente, acompanhada de dormência, diminuição da força muscular e movimentos involuntários breves e autolimitados, sem alteração da consciência, do membro superior esquerdo. No exame neurológico apresentava: parésia facial central esquerda; ligeira parésia e hipostesia algica/palestésica no membro superior esquerdo; e ataxia sensitiva apendicular braquial esquerda. A TC-CE urgente revelou lesão heterogénea perirrolândica direita, com edema e componente petequial hemorrágico, de natureza indefinida. A veno-TC demonstrou patência dos seios venosos durais e foi descrita como normal. Posteriormente, a RM-encefálica com veno-RM mostrou trombose de veia cortical, parietal direita, correspondendo a lesão parenquimatosa a enfarte venoso com transformação hemorrágica. O EEG não apresentava actividade paroxística. Estabeleceu-se o diagnóstico de TVCI, complicada de enfarte venoso (com transformação hemorrágica) e epilepsia secundária (focal, sem perturbação da consciência). A doente iniciou anti-coagulação e anti-epiléptico, com evolução favorável. Exceptuando a identificação de traço falciforme e anemia ferropénica, a restante investigação (incluindo estudo de trombofilias) foi normal/negativa.

Conclusão: Pretende-se com este caso ressaltar a necessidade de assegurar uma avaliação urgente por RM-encefálica com veno-RM (ou mesmo angiografia cerebral) em casos de elevada suspeita clínica de TVCI, uma vez que esta se pode apresentar com manifestações clínicas inespecíficas ou mesmo sem alterações aparentes na TC-CE e na veno-TC. Neste caso, para além do puerpério, a presença de traço falciforme pode ter desempenhado (ou vir a desempenhar em futuras gravidezes) um papel relevante em termos de risco.

Tema: D. Vasculares**EP-143 BPPV ATTACK IN A PATIENT WITH UNDIAGNOSED CONGENITAL NYSTAGMUS: THE USEFULNESS OF VIDEO-OCULOGRAPHY**

Cristiana Silva¹, Ana Inês Martins¹, André Jorge¹, Sandra Costa², João Lemos^{1,3}

1-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Coimbra Otorrhinolaryngological Centre, Coimbra, Portugal; 3-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Congenital nystagmus (CN) is an involuntary eye movement that develops within the first months after birth and persists throughout life. Despite this, it is not unusual to be under-diagnosed until adulthood. Moreover, CN may mimic acquired forms of jerk nystagmus, and both congenital and acquired forms of nystagmus may rarely co-exist in the same individual. We describe a patient with undiagnosed CN and concurrent benign paroxysmal positional vertigo (BPPV)-related nystagmus, in whom the use of video-oculography (VOG) played a central role.

Case Report: A 55-year old female was referred to us due to possible central positional vertigo lasting for 1 month. On exam, there was spontaneous left-beating jerk nystagmus, which was abolished with convergence, and broken pursuit. Head impulses were deficient bilaterally. Saccades, ocular alignment, and remaining neurological exam were unremarkable. VOG showed right-alternating with left-beating jerk spontaneous nystagmus (5°/s), consistent with periodic alternating nystagmus (PAN), and an accelerating slow phase velocity (SPV). Right Dix-Hallpike showed paroxysmal upbeat (10°/s) and torsional nystagmus with a crescendo-decrescendo pattern, along with vertigo. A right posterior semicircular canal BPPV along with congenital PAN was diagnosed. A modified Epley manoeuvre was performed with complete resolution of positional nystagmus. Of note, the patient and her family had never noticed patient's spontaneous nystagmus.

Conclusion: VOG in our case not only helped to confirm the congenital nature of the spontaneous nystagmus, by showing a non-linear SPV, but also showed a superimposed vestibular nystagmus during positional testing. Importantly, CN may consist of non-pendular (ie, jerk) nystagmus and head impulse responses might be pseudo-deficitary due to abnormal fixation. The use of VOG is essential to differentiate CN from other types of nystagmus, allowing for prompt treatment of benign conditions such BPPV and further avoiding unnecessary exams to exclude more severe diagnosis, such as stroke.

Tema: D. Vasculares**EP-144 FÍSTULA CARÓTIDO-CAVERNOSA E PARESIA BILATERAL DO VI PAR CRANIANO**

Roberto Luís Mendes Franco¹, Armando Morganho¹, José Franco¹, Carolina Figueira¹, João Gonçalves¹, Marta Macedo¹, Teresa Carolina¹

1-Hospital Central do Funchal - SESARAM, Funchal

Introdução: As fístulas carótido-cavernosas consistem numa comunicação anormal entre o seio cavernoso e ramos da artéria carótida interna ou carótida externa, ou comunicação direta en-

tre o seio cavernoso e a artéria carótida interna. Habitualmente apresentam-se com quadro unilateral de perda da acuidade visual, hiperemia, proptose e oftalmoplegia.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 79 anos com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e insuficiência cardíaca. Apresentou cefaleia frontal e ocular bilateral, progressiva e refractária aos analgésicos, diplopia em todas as versões, diminuição de acuidade visual no olho esquerdo, assim como náuseas e vômitos. Ao exame neurológico apresentava endotropia com paresia de ambos os retos laterais. Na fundoscopia observou-se indefinição do bordo nasal da papila do olho direito, e edema da papila do olho esquerdo. Tomografia computadorizada crânio-encefálica sem alterações relevantes; Punção lombar com pressão de abertura e restantes parâmetros dentro dos valores normais. O diagnóstico definitivo foi feito por angiografia cerebral, com indicação para tratamento endovascular, pelo que se realizou embolização da fístula por via venosa com colocação de espiras metálicas junto à origem das veias oftálmicas (superior e inferior), até se obter exclusão total da mesma.

Conclusão: Este tipo de fístulas são mais comuns nos idosos e podem estar associadas a fatores predisponentes como hipertensão, aterosclerose e doenças do tecido conjuntivo. A paresia bilateral do VI par neste contexto é rara mas explica-se por uma comunicação entre os dois seios cavernosos e o mecanismo proposto é a compressão no nervo abducente pelo seio cavernoso homolateral. Existe nestes casos uma significativa morbidade e mortalidade, daí a importância deste diagnóstico diferencial perante uma paresia bilateral do VI par acompanhada ou não por manifestações a nível ocular.

Tema: D. Vasculares**EP-145 TROMBOSE VENOSA CEREBRAL – REVISÃO DE 10 ANOS NUM HOSPITAL TERCIÁRIO**

Sofia Reis Marques¹, **Leandro M. Marques**¹, **Álvaro Machado**¹, **Carla Ferreira**¹

1-Hospital de Braga

Introdução: A trombose venosa cerebral (TVC) é uma causa rara de acidente vascular cerebral, que afeta doentes jovens e tem um espectro amplo de apresentações clínicas, o que pode atrasar o diagnóstico. Um dos maiores estudos existentes de TVC é o International Study on Cerebral Vein and Dural Sinus Thrombosis (ISCVT), que incluiu doentes até 2001.

Objetivo: Descrever as manifestações clínicas e imagiológicas de uma coorte de doentes com TVC, e encontrar fatores prognóstico de gravidade.

Métodos: estudo retrospectivo de doentes internados entre Março/2010 e Março/2020 com diagnóstico de TVC. A evidência imagiológica de oclusão de veia cortical ou seio venoso foi considerado critério de inclusão. Recolheram-se dados sociodemográficos, clínicos e imagiológicos. Foram criados dois grupos com base na escala de Rankin modificada (mRS) aos 6 meses após o evento (com e sem modificação do mRS, comparativamente ao estado pré-mórbido). As variáveis colhidas foram avaliadas por teste de regressão logística binária, para definir as que têm significância estatística ($p < 0,05$); estas últimas integraram um modelo final de regressão logística multinomeal.

Resultados: incluíram-se 81 doentes, 63 mulheres, média de idades de 39 anos (17-74). Sintoma mais frequente foi a cefaleia (86%). Os doentes tinham mais frequentemente oclusão de 2 ou mais seios (64%); o seio longitudinal superior foi o mais

frequentemente trombosado (48%). Um doente faleceu. A anticoncepção oral foi o agente causador mais frequente (59%). A maioria dos TVC ocorreram no verão (40%). A presença de isquemia e HSA no exame de imagem à admissão foi preditor de modificação da mRS aos 6 meses ($p=0,040$ e $p=0,011$).

Conclusão: A presença de isquemia e HSA no exame de imagem à admissão é preditor de agravamento funcional aos 6 meses. Estes resultados, de uma coorte posterior à incluída no ISCVT, reforça alguns sinais imagiológicos terem papel prognóstico.

Tema: D. Vasculares

EP-146 MRI ABNORMALITIES OF SPINAL DURAL ARTERIOVENOUS FISTULA IN THE ABSCENCE OF FLOW-VOIDS: MISSING-PIECE SIGN

André Miguel Miranda¹, Marta Rodrigues¹, André Araújo¹, Henrique Costa², Sérgio Castro¹

1-Department of Imagiology, Neuroradiology Unit, Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal; 2-Department of Neurology, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho EPE, Vila Nova de Gaia, Portugal.

A 66-year-old woman with a remote history of lung adenocarcinoma, currently under adjuvant chemotherapy, presented with progressive 12-month history of spastic paraplegia, dysesthesia and lower back pain. Physical examination revealed bilateral lower limb hyperreflexia, algic and vibratory hypoesthesia at D12 level and decreased hallux proprioception. Pathological and CSF workup was unremarkable. Spinal MRI revealed multi-level centromedullary intensity abnormalities, including diffuse contrast enhancement except for abrupt intraserial segment, known as missing-piece sign. Selective angiography confirmed a spinal dural arteriovenous fistula (SDAVF) at L1 level. Endovascular embolization improved functional status and imaging abnormalities at 6-month follow-up. SDAVFs often present insidiously, delaying diagnosis and increasing morbidity. This unique *missing-piece* gadolinium enhancement pattern may assist differential diagnosis and expedite directed patient care.

Tema: Epilepsia

EP-147 LITANIA RELIGIOSA COMO APRESENTAÇÃO DE ESTADO DE MAL EPILEPTICO

Miguel Miranda¹, Fernando Pita¹, Cátia Carmona¹, Sandra Castro Sousa¹

1-Hospital de Cascais Dr. José de Almeida

Introdução: Manifestações de hiperreligiosidade podem ser encontradas na epilepsia, associadas ao período ictal, interictal ou pós-ictal. Anatomicamente, reconhece-se a importância clínica do lobo temporal direito, como local onde reside a estrutura crítica da intensidade dos fenómenos religiosos, e do lobo frontal direito, como local de processamento dos valores religiosos. De acordo com a literatura, 0.4% a 3.1% dos doentes com crises parciais poderão descrever experiências religiosas ictais, com clara predominância em doentes com foco de epileptogénese temporal. No presente caso clínico, apresentamos uma doente em estado de mal focal sintomático, com apresentação clínica na forma de afasia com jargão fluente religioso.

Caso Clínico: Doente, género feminino, 91 anos e previamente autónoma, admitida no Serviço de Urgência por quadro de desorientação e afasia com recurso a jargão fluente, com verbalização de orações católicas ("Avé Maria"; "Glória ao Pai") de forma permanente. Ao exame objetivo neurológico, não encarava nem seguia o examinador; não cumpria ordens simples e não respondia a questões, não se tendo apurado outros défices focais. Por suspeita de estado de mal focal sintomático, iniciou perfusão de levetiracetam, com melhoria clínica significativa, resolvendo estereotipias religiosas do discurso. Posteriormente, EEG revelou lentificação temporal esquerda, sem registo de actividade epileptiforme. Teve alta clínica medicada com levetiracetam 500 mg bid. Em reavaliação em consulta externa, apuraram-se mais episódios de discurso repetitivo religioso, que cessaram com aumento da dosagem de anti-epiléptico. Realizou RM CE em ambulatório com lesão cortico-subcortical occipital esquerda com extensão parietal e temporal ipsilateral, sugestiva de lesão tumoral primária infiltrativa do SNC, tendo os familiares optado por não investigar.

Conclusão: Descrevemos uma apresentação rara da epilepsia do lobo temporal, com recurso a litania religiosa, marcada pela localização das alterações imagiológicas e electroencefalográficas à esquerda, contrapondo os casos descritos previamente, onde os lobos temporal e frontal direitos surgem como os centros da religiosidade.

Tema: Epilepsia

EP-148 FOCAL CORTICAL DYSPLASIA IN A PATIENT WITH A GERMLINE VARIANT OF DEPDC5: A CASE REPORT

Joana Jesus-Ribeiro¹, Bruno Silva², Cristina Pereira³, Conceição Jesus-Ribeiro³, Daniela Jardim Pereira⁴, Diana Duro⁵, António Freire Gonçalves⁵, Joana Barbosa De Melo⁶

1-Epilepsy and Sleep Monitoring Unit, Neurology Department, Coimbra University Hospital Center; 2-Neurology Department, Coimbra University Hospital Center; 3-Pediatric Neurology of Child Development Center, Pediatric Hospital, Coimbra University Hospital Center; 4-Neuroradiology Department, Coimbra University Hospital Center; 5-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal; 6-ICBR/ CIMAGO, Faculty of Medicine, University of Coimbra, Portugal

Introduction: Mutations within genes of the mammalian target of rapamycin (*mTOR*) pathway are increasingly recognized in human brain malformations, namely focal cortical dysplasia (FCD). The advent of next generation sequencing (NGS) enabled the detection of novel loss-of-function variants in *DEPDC5* gene, which acts as an upstream negative regulator of *mTOR* complex 1, essential to neuronal growth and migration.

Case Report: An 18-year-old patient, son of healthy and unrelated parents, that at the age of 12 was diagnosed with focal epilepsy. Interictal EEG showed an intermittent slow in the right occipital region, and rare right frontal epileptiform discharges. The video-EEG recorded a paroxysmal arousal followed by a brief asymmetric tonic seizure during NREM sleep associated to a focal ictal EEG onset in the right frontal region. Brain MRI showed a right paramedian inferior occipital lesion, characterized by cortical thickening, gray white matter blurring and an increased T2 signal of the subcortical white matter with transmantle sign, probably corresponding to FCD type II. The patient had learning difficulties and was diagnosed with attention deficit hyperactivity disorder (ADHD). The neuropsychological evaluation revealed a mild intellectual disability (ID). Target-

ed NGS detected a heterozygous germline variant on *DEPDC5* (c.3241A>G;p.Thr1081Pro). He was treated with valproic acid and clobazam in therapeutic doses with seizure freedom.

Conclusion: The described patient had a clinical presentation compatible with *DEPDC5* phenotype (epilepsy, FCD, ADHD and ID). The identified rare missense variant, located at 22q12.3 in a coding region of exon 32, has previously been reported in two other epileptic patients. FCD may be the result of both a germline and a somatic mutation in a subset of brain cells affecting *DEPDC5*, suggesting a biallelic 2-hit mutational mechanism. Although interpretation of missense variants remains a challenge, understanding the pathogenetic mechanism underlying FCD has important treatment implications, specifically the use of mTOR inhibitors.

Tema: Epilepsia

EP-149 MICRORNAS COMO BIOMARCADORES DO TRATAMENTO COM DIETA DE ATKINS MODIFICADA EM DOENTES ADULTOS COM EPILEPSIA REFRACTÁRIA

Raquel Samões¹, Tânia Lima³, Ricardo Martins Ferreira⁴, Ana Cavalheiro², Ana Marta Ferreira⁴, Sandra Brás⁴, Paulo Pinho e Costa⁵, Bárbara Leal⁴, João Chaves¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital de Santo António; 2-Serviço de Nutrição, Centro Hospitalar Universitário do Porto - Hospital de Santo António; 3-Laboratório de Imunogenética, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar; 4-Laboratório de Imunogenética, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar & Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica; 5-Laboratório de Imunogenética, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar & Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica & Instituto Nacional de Saúde Doutor Ricardo Jorge

Introdução: A dieta cetogénica (DC) é um tratamento anti-epiléptico frequentemente utilizado em idade pediátrica mas nos adultos a sua utilização é ainda limitada, apesar da evidência crescente de eficácia e tolerabilidade. Pensa-se que a DC terá um efeito modificador de doença, sendo que nas crianças a sua eficácia persiste mesmo após suspensão. Os mecanismos de ação da DC são ainda pouco conhecidos tendo sido sugerido que mecanismos epigenéticos, como os microRNAs (miRs), poderão ter uma função importante.

Objetivos: Estudar a importância do miR-146a e do miR-155, já associados a diferentes formas de epilepsia, no tratamento de doentes adultos com epilepsia refratária sob DC (Atkins modificada).

Material e Métodos: Os níveis séricos dos miRNA-146a e miR-155 foram avaliados, longitudinalmente, em 29 doentes epilépticos (16M, 37.2±15anos), antes e após início de tratamento. O grupo controlo foi constituído por 78 indivíduos saudáveis.

Resultados: Onze doentes responderam positivamente ao tratamento, sendo que 8 registaram redução das crises ≥ 50%. No M3 apenas 6 doentes não mostraram melhorias. No M0 os níveis séricos de miR-146a eram semelhantes em doentes e controlos enquanto os níveis de miR-155 ($p < 0,01$) eram mais elevados nos doentes. Ao longo do tratamento observou-se um aumento progressivo nos níveis séricos de miR-146a (controlos vs M3; $p < 0,01$; controlos vs. M≥6: $p < 0,01$) e miR-155 (controlos vs. M3; $p < 0,01$; controlos vs M≥6: $p < 0,001$).

Conclusão: Este estudo preliminar demonstra que a DC é um tratamento promissor para adultos com epilepsia refratária.

O mecanismo de ação da DC parece estar correlacionado com alterações epigenéticas. Estudos complementares permitirão compreender a dinâmica destas alterações e a sua associação com a eficácia do tratamento. Adicionalmente, estes estudos podem levar à identificação de biomarcadores de resposta que permitam selecionar melhor os doentes para este tratamento.

Tema: Epilepsia

EP-150 ALUCINAÇÕES VISUAIS ICTAIS COMO MANIFESTAÇÃO DE HIPERGLICÉMIA

Catarina Correia Rodrigues¹, Cláudia Santos Silva¹, Pedro Coelho¹, Miguel Leal Rato¹, Ana Patrícia Antunes^{1,2}, Filipa Falcão¹, Luísa Albuquerque^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: As crises sintomáticas agudas caracterizadas por alterações da percepção visual podem ser manifestações do estado hiperglicémico hiperosmolar. Estes fenómenos visuais têm sido associados a padrões imagiológicos típicos, nomeadamente hipointensidade focal subcortical nas sequências T2/FLAIR. Descrevemos um caso de crises occipitais e múltiplos fenómenos visuais raros, secundários a hiperglicémia.

Caso Clínico: Mulher de 64 anos admitida no serviço de urgência por defeito de campo visual esquerdo associado a fenómenos visuais recorrentes desde há 3 dias. No exame objectivo, nistagmo horizonte-rotatório esquerdo na posição primária do olhar, hemianópsia homónima esquerda persistente e múltiplos episódios de versão óculo-cefálica esquerda, nistagmo horizonte-rotatório direito e alucinações visuais complexas no campo visual esquerdo, com cerca de 20 segundos de duração cada. Analiticamente, glicémia de 448 mg/dL e HbA1c de 11%. Durante o internamento, o EEG demonstrou atividade epiléptica temporo-occipital direita. A RM-CE revelou hiperintensidade focal cortical parieto-occipital direita na sequência T2/FLAIR, com hipointensidade subcortical subjacente e ratio N-acetilpartato/creatinina no limite inferior da normalidade no estudo por espectroscopia. Foi iniciada terapêutica com antidiabéticos orais, insulina e anti-epilépticos, nomeadamente levetiracetam, fenitoína, lacosamida e clonazepam. Contudo, as alterações visuais persistiram e surgiram progressivamente prosomatomorfopsias, alucinações visuais complexas transitórias e hiper-cromatópsias. Ao fim de 2 semanas de internamento, ocorreu resolução gradual dos fenómenos visuais a par do controlo glicémico. A doente teve alta com antidiabéticos, levetiracetam, fenitoína, clonazepam e lacosamida.

Conclusão: Os estados de hiperglicémia são condições suficientes para o desenvolvimento de crises sintomáticas agudas occipitais e alterações imagiológicas características na RM-CE. O estado hiperglicémico hiperosmolar pode apresentar-se através de fenómenos visuais raros, variáveis ao longo do tempo, refratários aos fármacos anti-epilépticos e que melhoram com a correção metabólica.

Tema: Epilepsia**EP-151 CARACTERIZAÇÃO DA POPULAÇÃO SUBMETIDA A ESTIMULAÇÃO DO NERVO VAGO NUM CENTRO DE REFERÊNCIA DE EPILEPSIA REFRATÁRIA**

Rita Ventura¹, Francisca Sá¹, Alexandra Santos², José Carlos Ferreira³, Maria Rita Peleção¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurocirurgia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Pediatria do Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: A estimulação do nervo vago (VNS) é uma opção terapêutica na epilepsia refratária, permitindo diminuir a frequência e intensidade das crises.

Objetivos: Caracterizar a população de doentes epiléticos com VNS num Centro de Referência de Epilepsia Refratária, sua resposta e respetivos preditores.

Metodologia: Estudo retrospectivo por consulta de processos clínicos de doentes adultos e pediátricos, submetidos a colocação VNS entre 2012 e 2020, seguidos em consulta de Epilepsia Refratária. Comparou-se o grupo respondedor (A: redução >50% do número de crises) e não respondedor (B) através de análise univariada e regressão logística para identificar preditores de resposta à VNS.

Resultados: A amostra final incluiu 33 doentes (13 pediátricos) com idade mediana de 28 anos, 39,4% sexo masculino (n=13), 17,7 anos de evolução mediana de doença e *follow-up* mediano 2,96 anos. À data de colocação, 90,6% estavam medicados com 3 ou mais antiepiléticos. Desta população, 53,3% dos doentes obtiveram critérios de resposta (grupo A), e mesmo 28,6% dos doentes do grupo B reportaram melhoria subjetiva e obtiveram alguma redução no número de crises. Não houve diferença significativa relativamente ao sexo, idade ou duração da epilepsia entre grupos ($p > 0,05$). Os doentes respondedores apresentaram mais frequentemente epilepsia multifocal (A:65,3%; B:15,4%; $p = 0,02$). Em análise multivariada e ajustando para potenciais confundidores, apenas a epilepsia multifocal emergiu como único preditor independente de resposta à VNS (OR 9,2, IC 95%: 1,5-56, $p = 0,017$).

Conclusão: Na presente amostra, a VNS apresentou boa taxa de resposta, semelhante aos resultados descritos na literatura. A resposta mais marcada na epilepsia multifocal poderá relacionar-se com mecanismos de neuromodulação, ainda não totalmente compreendidos. A terapêutica com VNS continua a ser uma opção muito promissora em doentes com epilepsia refratária.

Tema: Epilepsia**EP-152 GENERALIZED EPILEPSY IN A PATIENT WITH GJB1 X-LINKED CHARCOT-MARIE-TOOTH DISEASE**

Isabel Rovisco Monteiro¹, Joana Jesus Ribeiro^{2,3,5}, Joana Barbosa Melo^{2,3,4}, Francisco Sales⁵, Luís Negrão⁶, Argemiro Geraldo⁶

1-Neurology department, Coimbra University Hospital Center, Coimbra, Portugal; 2-iCBR/ CIMAGO, Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 3-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 4-Laboratory of Cytogenetics and Genomics, Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal; 5-Epilepsy and Sleep Monitoring Unit, Neurology

department, Coimbra University Hospital Center, Coimbra, Portugal; 6-Neuromuscular consultation, Neurology department, Coimbra University Hospital Center, Coimbra, Portugal

Introduction: Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease is an inherited neuropathy known for its marked genetic and phenotypic heterogeneity. Although unusual, the involvement of the central nervous system (CNS) has also been reported, including cognitive impairment, pyramidal signs, ataxia, and epilepsy. Only a few reports have described the association between epilepsy and CMT disease, including both focal and generalized seizures. The underlying pathophysiologic mechanism is poorly understood.

Case Report: A 23-year-old man, son of healthy and non-consanguineous parents, who at the age of 8 started to develop a gait disturbance with frequent drops. His neurological examination revealed distal weakness and muscular atrophy of the four limbs and decreased deep tendon reflexes. The patient had cavus feet. Routine laboratory tests were unremarkable. The electromyogram and nerve conduction study revealed a chronic, symmetric axonal sensorimotor polyneuropathy. Next generation targeted gene panel sequencing, with a mean depth coverage of 377x, identified a hemizygous, missense variant on *GJB1* gene (c.547C>T, p.R183C), classified as pathogenic, consistent with X-linked CMT (CMTX). At the age of 21, he developed recurrent unprovoked tonic-clonic seizures. Myoclonic jerks were not perceived. An electroencephalogram showed generalized 3-4Hz polyspike/ spike-and-slow-wave complexes, consistent with a generalized epilepsy. A brain MRI excluded structural abnormalities. He was treated with Levetiracetam 500 mg twice a day, with seizure-freedom for a follow-up period of 2 years.

Conclusion: We describe the case of a patient diagnosed with CMTX due to *GJB1* mutation in middle childhood, who posteriorly developed a generalized epilepsy. The association of CMT disease with epilepsy is rare. Most of the published cases are related to *PMP22* gene duplications in CMT1A subtype. *GJB1* encodes the gap junction protein connexin32 (Cx32), which is expressed primarily in Schwann cells of peripheral nerves but also in oligodendrocytes and certain neuronal populations, possibly explaining the CNS manifestations.

Tema: Epilepsia**EP-153 DISTÚRBO MOTOR HIPERCINÉTICO APÓS CRISE EPILÉPTICA – ATETOSE PÓS-ICTAL**

Marco Fernandes¹, Francisca Sá^{1,2}, André Caetano^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-CEDOC, Chronic Diseases Research Centre, NOVA Medical School

Introdução: O lobo parietal desempenha um papel importante no processamento da informação somato-sensitiva relacionada com o movimento, sendo já descritos distúrbios hipercinéticos devido a lesões vasculares do lobo parietal, nomeadamente coreo-balismo, distonia focal e atetose. Contudo, a ocorrência de distúrbios motores hipercinéticos como fenómeno pós-ictal é extremamente rara.

Caso Clínico: Mulher de 46 anos, com antecedentes de consumos tóxicos no passado (heroína e cocaína), com história de hematoma lobar fronto-parietal esquerdo em 2018, com epilepsia vascular sequelar, manifestada por clonias do membro superior direito, sem compromisso da consciência. Investigação

complementar sem evidência de malformações vasculares ou lesões subjacentes. Medicada com fenitoína 200 mg/dia, com controlo das crises. Admitida na Urgência após múltiplos episódios de clonias do membro superior direito, com evolução para crise tónico-clónica bilateral. Ao exame neurológico, apresentava-se vigil, colaborante, sem desvios oculocefálicos, com hemiparesia direita hipotónica e hiporreflexica que reverteu na totalidade, correspondendo a parésia de Todd. Adicionalmente, apresentava movimentos involuntários distais da mão direita tipo reptação, sugestivos de atetose (vídeo). Da investigação complementar, apresenta hipomagnesémia e hipofosfatémia. A TC-CE não mostrou lesões agudas. O EEG realizado durante os movimentos involuntários excluiu correlato ictal. A atetose remitiu após algumas horas e a doente não apresentou recorrência de crises epilépticas após introdução de levetiracetam.

Conclusão: A atetose pós-ictal causada por patologia do lobo parietal foi inicialmente descrita em 1880, e permanece um sinal raro e pouco reconhecido. Embora o seu mecanismo ainda seja desconhecido, propomos um fenómeno de desafrentação/desinibição sensitiva pós-ictal causador de atetose, com valor possivelmente localizador nas epilepsias focais.

Tema: Epilepsia

EP-154 EPILEPSIA PARCIAL CONTÍNUA COMO APRESENTAÇÃO DA DOENÇA DE CREUTZFELDT-JAKOB ESPORÁDICA

Pedro Coelho¹, Ana Catarina Rodrigues¹, Cláudia Santos Silva^{1,2}, Rita Peralta^{1,2,3,4,5}, Ana Patrícia Antunes^{1,2}, Filipa Falcão¹, Luísa Albuquerque^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Laboratório de EEG/Sono, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 4. Centro de Referências para a área de Epilepsias Refractárias; 5-Epicare

Introdução: A epilepsia é uma manifestação possível da doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ), habitualmente, em estádios avançados. A apresentação como crises epilépticas é rara, particularmente como epilepsia parcial contínua (EPC).

Caso Clínico: Homem, 73 anos, autónomo, 9º ano de escolaridade, iniciou em Dezembro/2019 declínio cognitivo, desequilíbrio da marcha e movimentos involuntários do membro superior esquerdo (MSE). Objectivamente, apresentava hemiparesia atáxica esquerda, reflexos osteotendinosos (ROT) vivos e mioclonias mantidas do MSE. A RM-CE documentou hipersinal cortical com restrição à difusão parietal, frontal e occipital à direita. O EEG revelou descargas periódicas na região centro-parietal direita, de acordo com EPC. Iniciou levetiracetam e fenitoína com melhoria parcial das mioclonias, mantendo EEG sobreponível. Houve agravamento progressivo nos dois meses seguintes, motivando readmissão hospitalar. Na observação, apresentava MMSE 22/30, FAB 6/18, lentificação, desorientação temporal e apraxia da mão direita; nistagmo evocado pelo olhar, hemiparésia esquerda, ROTs patologicamente vivos e sinal de Hoffman bilateral, ataxia apendicular e da marcha, distonia da mão esquerda. Mantinha movimentos involuntários do MSE. Foi suspensa fenitoína e introduzido ácido valpróico e clonazepam, com melhoria parcial da EPC. O EEG mantinha descargas periódicas lateralizadas à direita a 1,5 Hz. O registo concomitante com EMG documentou mioclonias negativas no MSE. Repetiu RM-CE que demonstrou progressão do hipersinal

cortical, com envolvimento bi-hemisférico. O estudo analítico, do LCR e pesquisa de anticorpos antineuronais apenas relevou positividade para a proteína 14-3-3. O EEG seriado evoluiu para descargas periódicas generalizadas a 1 Hz. O estudo do gene *PRPN* excluiu mutações patogénicas. Foi realizado o diagnóstico de DCJ esporádica provável. O doente faleceu 4 meses após início do quadro clínico.

Conclusão: Em doentes com EPC, se associada a sintomas sugestivos de doença priónica ou se refractária a anti-epilépticos, o diagnóstico de DCJ poderá ser considerado. Estão descritos outros 5 casos de EPC como apresentação da DCJ.

Tema: Epilepsia

EP-155 PERAMPANEL NO ESTADO DE MAL

Andreia Ferreira¹, Sofia Marques¹, Filipa Meira Carvalho¹, Margarida Lopes¹, Ricardo Maré¹, Célia Machado¹, João Pereira¹
1-Hospital de Braga

Sumarização de casos relativos ao uso do PER no EM refratário.

A utilização do PER no EM não está estabelecida, mas existem várias séries de casos descritas.

Discute-se retrospectivamente registos da administração do PER no Hospital de Braga entre 2018 e 2020.

Mulher, 39 anos, epilepsia focal em doente com EM refratário medicada habitualmente com LEV (1000 mg/dia). Internada por crises focais direitas, sem precipitantes identificados. Escalada terapêutica com LEV (até 4 gr/dia), perfusão de VPA (1000 mg/dia), midazolam (0,5mg/dia) e PB (145 mg/dia). Ao quinto dia associou-se PER (até 6 mg/dia), desde então sem crises. Alta ao 15º dia.

Mulher, 72 anos, com atraso no desenvolvimento psicomotor, internada por CTG inaugural. No EEG observadas pontas-onda bilaterais, compatíveis com EM epiléptico. Iniciou-se LEV (1000mg3x/dia), perfusão de midazolam (1 mg/h), LCS (200 mg 2x/dia) e CLN (2 mg 2x/dia). O EEG das 24 horas não mostrava EM. Ao 14º dia, após introdução de PER (até 8 mg/dia) cessaram as mioclonias multifocais. Alta ao 58º dia.

Mulher, 72 anos, submetida a tireoidectomia total por BMN tóxico e sleeve gástrico há 10 anos. Internada em EM não convulsivo de provável etiologia multifatorial (hipotiroidismo, défice B12 e hipocalcémia). O EEG apresentava AE centro-parieto-temporal esquerda. Iniciou LEV (até 3000 mg/dia) ao qual se associou perfusão de midazolam (2 mg/h), VPA (1400 mg/dia), LCS (200 mg/dia) e FB (200 mg/dia). Ao 4º dia com introdução de PER (até 4mg/dia) foi obtida a remissão clínica. Alta ao 10º dia.

Homem, 73 anos, epilepsia generalizada em doente com lesão encefaloclastica parietal direita. EEG com atividade lenta teta em temporo-parieto-occipital direito. Escalada terapêutica com LEV (até 3000 mg/dia), LCS (200 mg/dia), midazolam (1 mg/hora), VPA (1600 mg/dia) e CLB (10 mg/dia). Obteve-se a remissão clínica 1,5 meses após a admissão, com a introdução de PER (até 8 mg/dia).

Reforça-se a eficácia do PER na abordagem do EM em doentes não responsivos a AE de primeira linha.

Tema: Epilepsia**EP-156 PERIPARAGEM COM LACOSAMIDA**

Sofia Reis Marques¹, Andreia Ferreira¹, Leandro M. Marques¹, José Nuno Alves¹, Carla Ferreira¹, Álvaro Machado¹

1-Hospital de Braga

A lacosamida é um fármaco antiepiléptico que aumenta seletivamente a inativação lenta dos canais de sódio dependentes da voltagem. Foi aprovada como terapia adjuvante para crises de início focal em doentes com mais de 17 anos e é geralmente bem tolerada. No entanto um efeito adverso comum é o de bloqueios auriculoventricular (incluindo bloqueios AV de segundo grau ou superiores). Este caso vem alertar para o seu uso em doentes condições pró-arrítmicas subjacentes.

Mulher de 69 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e fibrilhação auricular hipocoagulada com edoxabano, foi trazida ao serviço de urgência por crises focais com perturbação do estado de consciência. A TC cerebral revelou uma lesão hemorrágica aguda, cortico subcortical frontal anterior direita. Após reversão da hipocoagulação e início de lacosamida, ficou internada para vigilância clínica. No terceiro dia de internamento, iniciou quadro de náuseas e pré-síncope em repouso. Avaliada a telemetria, contactou-se bradicardia sinusal com frequência cardíaca mínima registada de 25 batimentos por minuto, sem bloqueio aurículo ventricular. Optou-se pela substituição da lacosamida por levotiracetam. Cerca de 10 dias após o episódio de peri-paragem, realizou registo de holter 24 horas ainda com bradicardia sinusal, mas sem bloqueio ou outro achado de relevo.

Em ensaios clínicos com a lacosamida, foi observado prolongamento do intervalo PR relacionado com a dose. Este caso vem lembrar o risco da sua utilização em doentes com problemas de condução cardíaca conhecidos ou doença cardíaca grave, assim como em doentes idosos. Por este motivo, recomenda-se realização de um ECG antes do início da administração ou de um aumento da dose de lacosamida.

Tema: Epilepsia**EP-157 CRISES EPILÉTICAS EM DOENTES CRÍTICOS COM INFEÇÃO POR SARS-COV-2: REVISÃO DE CASOS**

Margarida Ferro¹, Marta Torres², Joana Parra^{1,3}, Manuel Manita^{1,3}, Luísa Valente², Inês Menezes Cordeiro^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 2-Unidade de Urgência Médica, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central; 3-Laboratório de EEG e Sono, Unidade de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução: Desde o surgimento da infeção por SARS-CoV-2 foram descritas várias manifestações neurológicas, como cefaleia, alteração do estado de consciência, alterações cerebrovasculares, ataxia e crises epiléticas. Estas refletem quer alterações sistémicas e metabólicas graves, quer mecanismos de invasão direta do SNC. Apesar dos estudos realizados sobre possíveis manifestações neurológicas, interessa-nos caracterizar melhor as crises epiléticas nesta população de doentes.

Objetivos: Caracterização clínica dos doentes internados por COVID-19 nas Unidades de Cuidados Intensivos (UCI) de um centro terciário que desenvolveram crises epiléticas durante o internamento.

Metodologia: Estudo retrospectivo dos doentes internados nas UCI do nosso centro com diagnóstico de COVID-19 e que

realizaram EEG, desde 16 de março até 15 de setembro 2020. Foram colhidos dados clínicos, imagiológicos, laboratoriais e eletroencefalográficos.

Resultados: Foram incluídos cinco doentes, 4 homens, média de idade 57,4±18,67 anos. A duração média de internamento na UCI foi de 29,4±9,77 dias. Num doente o motivo de admissão no SU foi desequilíbrio da marcha, nos restantes foram sintomas constitucionais. Dois doentes tiveram pelo menos uma crise tónica-clónica bilateral, quatro apresentaram crises focais motoras e num caso apenas alteração do estado de consciência. Quatro doentes realizaram RM-CE, três sem alterações agudas e um com enfarte em fase subaguda. O quinto doente realizou TC-CE com lesões hipóxico-isquémicas em contexto de paragem cardio-respiratória. Quatro doentes tinham atividade paroxística no EEG e um atividade lenta focal. Em dois doentes registou-se estado de mal epilético. Quatro realizaram punção lombar, um deles com PCR positiva para o novo coronavírus.

Conclusão: As crises epiléticas na infeção por SARS-CoV-2 podem ocorrer por vários mecanismos, sendo muito provavelmente na maioria dos casos multifatoriais. É importante manter um baixo limiar de suspeição, permitindo o seu tratamento célere e uma melhor caracterização desta população.

Tema: Epilepsia**EP-158 ESTADO DE MAL EPILÉTICO REFRACTÁRIO NUM CASO DE ENCEFALOPATIA HEPÁTICA: "MISMATCH" ENTRE TOPOGRAFIA DA RESTRIÇÃO DE DIFUSÃO E PADRÃO ICTAL**

Catarina Caldeiras^{1,2}, André Gomes³, Ricardo Félix Morais⁴, António Campos⁵, Ricardo Rego⁶

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal; 3-Serviço de Medicina Intensiva do Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 4-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal; 5-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar Vila Nova de Gaia e Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal; 6-Unidade de Neurofisiologia do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de São João, Porto, Portugal

Introdução: As crises epiléticas não fazem parte do repertório habitual de manifestações da encefalopatia hepática (EH). O estado de mal epilético, em particular, é muito raro neste contexto, associando-se a mau prognóstico. Apresentamos um caso com documentação vídeo-EEG e RM encefálicas seriadas em que foi chamativa a discrepância entre a localização do foco epilético e o padrão de restrição de difusão; serão discutidos os potenciais mecanismos.

Caso Clínico: Homem, 50 anos, com antecedentes de doença hepática crónica (DHC) de etiologia alcoólica, admitido no SU por depressão do estado de consciência (GCS 7). Apresentava hiperamoníemia (392 µmol/L), hiponatremia (124 mEq/L), citocolestase, lesão renal aguda e coagulopatia. A TC-CE e angioTC foram normais. Foi diagnosticada DHC agudizada com EH grau IV West-Haven, precipitada por sépsis secundária a hérnia abdominal encarcerada. Foi submetido a cirurgia emergente e admitido na UCI. Aquando da suspensão da sedo-analgésia foram observadas crises tónico-clónicas generalizadas recorrentes. No vídeo-EEG a semiologia das crises era predominantemente clónica bilateral e o padrão ictal inicial tinha projeção occipital; no período interictal ocorriam ondas abruptas

periódicas generalizadas (GPD) a 1 Hz, de claro máximo occipital. A RM-CE revelou hipersinal em T2 FLAIR no córtex frontal, insular, temporal e parietal e a nível talâmico bilateralmente, simétrico, com restrição à difusão, poupando as regiões occipitais. Necessitou de tratamento agressivo com levetiracetam, lacosamida e 24 horas sob propofol, tendo controlado crises e recuperado consciência. A RM mostrou regressão parcial das alterações prévias.

Conclusão: Este caso expande o conhecimento sobre uma complicação neurológica rara da EH. Verificou-se uma relação inversa entre o EEG e a neuroimagem, em que o córtex poupado constituiu o foco epilético. Colocamos a hipótese da disfunção energética e o aumento do tónus GABAérgico, relativamente difusos, terem causado um desequilíbrio da neurotransmissão em que o córtex occipital poupado perdeu aferências inibitórias, despoletando a ictogénese.

Tema: Epilepsia

EP-159 PERFIL DE SEGURANÇA E DE TOLERABILIDADE DOS FÁRMACOS ANTIEPILÉTICOS NO IDOSO

Axel Ferreira¹, Paulo Simões Coelho¹
1-Hospital Pedro Hispano

Introdução: A Epilepsia é particularmente comum nos idosos, contudo a maioria dos ensaios clínicos ignora esta faixa etária. A alta percentagem de co-morbilidades, de polimedicação e as alterações farmacocinéticas relacionadas com a idade sujeitam estes doentes a um aumento da gravidade e do número de efeitos secundários (ES) dos fármacos antiepiléticos (FAE).

Objetivo: Relacionar o uso dos diferentes FAE com o aparecimento de ES em doentes epiléticos com mais de 65 anos.

Métodos: Foram colhidos retrospectivamente dados de doentes com epilepsia de mais de 65 anos que recorreram à consulta de epilepsia no Hospital Pedro Hispano desde Janeiro de 2018 até Agosto de 2020. A comparação de variáveis categóricas foi realizada através do teste qui-quadrado. Variáveis contínuas foram avaliadas através de testes t para amostras independentes ou de testes não-paramétricos, dependendo da normalidade da distribuição.

Resultados: Foram colhidos dados de 77 doentes, 43 mulheres e 34 homens, com uma média de idades de 75,14 anos, sendo que 49,4% destes doentes apresentavam 1 ou mais ES. Os efeitos secundários mais frequentes foram queixas cognitivas (8,2%), depressão (7,3%) e irritabilidade (6,7%). O aparecimento de ES correlacionou-se positivamente com a faixa etária de doentes com mais de 75 anos ($p=0,03$). O uso de levetiracetam correlacionou-se inversamente com o aparecimento de ES ($p=0,05$), ao contrário do que aconteceu com o uso de fenitoína ($p=0,019$) e de eslicarbazepina ($p=0,041$).

Conclusão: Os ES dos FAE foram extremamente frequentes na população estudada, aparecendo em quase 50% da amostra, aumentando em frequência com a idade. O perfil de segurança obtido parece favorecer o uso de levetiracetam e desfavorecer o uso de eslicarbazepina e fenitoína. Apesar de o estudo ser retrospectivo, sem ter em consideração as doses dos FAE, os resultados realçam a importância do uso consciencioso e da necessidade de uma seleção cuidada de FAE na população idosa.

Tema: Genética

EP-160 THE CLINICAL UTILITY OF DETECTING COPY NUMBER VARIANTS (CNVs) IN NEUROLOGIC DISEASES

Fátima Lopes^{1,2}, Ana Filipa Brandão^{1,2}, Paulo Silva^{1,2}, Susana Sousa^{1,2}, Sara Morais^{1,2}, Ana Lopes^{1,2}, Rita Bastos-Ferreira^{1,2}, Joana Sá^{1,2}, João Parente Freixo^{1,2}, Jorge Sequeiros^{1,2}, Jorge Oliveira^{1,2}
1-CGPP-IBMC – Centro de Genética Preditiva e Preventiva, Instituto de Biologia Molecular e Celular, Universidade do Porto, Portugal; 2-i3S – Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto, Portugal

Background: Copy number variants (CNVs), aside from playing an important role in genetic diversity, are a known mutational mechanism for several human diseases (neurologic conditions included). A CNV is, by definition, a gain or loss of genomic material often larger than 1kb, which may affect one or more exons, a single gene, several genes or even a large segment of a chromosomal arm.

Aim: To evaluate the diagnostic yield associated to clinically relevant CNVs in a subset of neurologic diseases studied at CGPP, from 03/2006 to 07/2020.

Methods: Genetic data obtained from 7964 tests were reviewed, based on four main groups:

(1) movement disorders (n=3684 patients); (2) neuromuscular diseases (n=2167); (3) neuropaediatric diseases/epilepsies (n=1868); and (4) dementias (n=245). CNVs detection was performed by MLPA or read depth-based analysis using next-generation sequencing (NGS) data. We excluded cases with: (i) complex syndromic phenotypes; (ii) variants detected by array-CGH; and (iii) non-pathogenic CNVs or variants of unknown significance not associated with phenotype.

Results: The overall diagnostic yield attributable to CNVs was 5.3%. Subdividing for each disease group, the diagnostic yield was 1.1% for movement disorders (n=42, 26 by MLPA and 16 by NGS), 15.9% for neuromuscular diseases (n=343, 322 by MLPA and 21 by NGS), 1.8% for neuropaediatric diseases/epilepsies (n=27, 9 by MLPA and 18 NGS) and 1.6% for dementias (n=4, by MLPA).

Conclusion: In this cohort, CNVs accounted for up to 15.9% of the patients with neuromuscular diseases (largely due to *PMP22* gene deletions/duplications). In neuropaediatric diseases and epilepsies the detection rate was likely underestimated due to our inclusion criteria. Given its overall frequency in neurological diseases (5.3%), diagnostic screening of CNVs is recommended. In such context, NGS is particularly advantageous, not only to address the genetic heterogeneity often found within these diseases, but also to enable the systematic detection of CNVs.

Tema: Neuro Oncologia

EP-161 SÍNDROME DO OITO-E-MEIO COMO APRESENTAÇÃO DE LESÃO METASTÁTICA

Cristina Mota¹, Diogo Grade², Marta Rodrigues³, António Campos¹, Helena Felgueiras¹
1-Serviço de neurologia- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 2-Serviço de neurocirurgia-Centro hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho; 3-Serviço de imagiologia- Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia e Espinho

Introdução: A síndrome “oito-e-meio” é uma condição rara que consiste na associação da síndrome “um-e-meio” (paralisia

do olhar conjugado horizontal e oftalmoplegia internuclear ipsilateral) e paralisia facial periférica ipsilateral. Resulta de lesões na região dorso-caudal da protuberância e envolve a formação reticular protuberancial paramediana, o fascículo longitudinal medial e núcleo ou feixe do nervo facial (VII). Na literatura, a etiologia documentada é vascular ou desmielinizante.

Caso Clínico: Homem, 48 anos, carpinteiro, autónomo. Antecedentes de tabagismo e extrasístolia ventricular benigna. Recorreu ao SU por diplopia horizontal binocular, associada a desequilíbrio da marcha e cefaleias, de início súbito, com 5 dias de evolução. Ao exame neurológico apresentava parésia do olhar conjugado para a esquerda, limitação da adução do olho esquerdo e parésia facial periférica esquerda. Análises e ECG sem alterações de relevo. TC-CE apresentava hipodensidade subcortical no hemisfério cerebeloso esquerdo com morfologia arredondada sem significativo efeito de massa. Fez RM-CE que revelou múltiplas lesões nodulares com captação de contraste em anel completo destacando-se uma na vertente posterior da protuberância com atingimento do colículo do nervo facial à esquerda. No TC-TAP observa-se lesão hipocaptante com contornos espiculados no segmento apical do lobo inferior direito pulmonar. Foi realizada biópsia aspirativa de gânglio axilar que revelou histologia compatível com carcinoma de pequenas células do pulmão. Assim, foi estabelecido o diagnóstico de metástases cerebrais de carcinoma de pequenas células do pulmão

Conclusão: Expomos um caso raro de apresentação inicial de carcinoma de pequenas células do pulmão com metastização cerebral, com esta síndrome clínico. Assim, pretendemos realçar a importância de reconhecer a síndrome de "oito-e-meio" como primeira apresentação de doenças primárias não-neurológicas graves que necessitam de orientação multidisciplinar urgente.

Tema: Neuro Oncologia

EP-162 COEXISTÊNCIA DE ENCEFALITE AUTOIMUNE COM ANTICORPOS CV2/CRMP5 E SÍNDROME MIASTÉNICA DE LAMBERT-EATON (SMLE) COM ANTI-SOX1 E ANTI-VGCC

António Costa¹, Sara Duarte¹, Vanessa Oliveira¹, Paula Carneiro², Márcio Cardoso³, Ernestina Santos^{3,4}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António – Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Serviço de Imunologia, Hospital de Santo António – Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia, Hospital de Santo António – Centro Hospitalar Universitário do Porto; 4-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica – Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar

Introdução: As síndromas paraneoplásicas são entidades relativamente comuns, ocorrendo em até 8% dos doentes com doença oncológica. É possível que num mesmo doente possam estar presentes diferentes tipos de auto-anticorpos envolvidos, sobretudo em contexto do carcinoma do pulmão de pequenas células (CPPC). No entanto, a concomitância de duas síndromes paraneoplásicas no mesmo doente é rara.

Caso Clínico: Homem de 72 anos, fumador, sem doença psiquiátrica prévia, em Março/2019 desenvolve discurso maniaco e delírios de perseguição, diagnosticado de surto psicótico inaugural. Medicado com olanzapina. TC cerebral sem alterações relevantes. Cerca de um ano depois apresentava défice cognitivo mnésico e apatia. Em Fevereiro/2020 iniciou progressivamente disfagia, disfonia e fraqueza muscular dos membros inferiores. Foi internado em Junho/2020 por pneumonia de aspiração.

Apresentava ptose bilateral, diparésia facial, fraca elevação do palato, reflexo faríngeo ausente, força muscular globalmente diminuída e reflexos osteotendinosos fracos. Somava-se síndrome parkinsoniana de predomínio esquerdo. EMG compatível com disfunção pré-sináptica da placa neuromuscular, com incremento das amplitudes dos CMAPs durante estimulação em alta frequência. Positividade dos autoanticorpos anti-VGCC tipo P/Q, anti-SOX1 e anti-CV2/CRMP5. LCR com 12 monócitos e proteinorráquia 0,19 g/L. EEG sem alterações de relevo. A RM-CE foi normal. Foi diagnosticado de SMLE e encefalite autoimune paraneoplásica com anti-CV2/CRMP5.

A TC torácica mostrou gânglios mediastínicos e opacidades nodulares dispersas. A PET corporal nódulos hipermetabólicos nos campos pulmonares e provável metastização bronco-hilar. Duas biópsias aspirativas de gânglio foram negativas para células malignas; a abordagem transtorácica de um nódulo pulmonar foi abortada por proximidade à aorta.

Foi instituído tratamento com imunoglobulina EV (2 ciclos), piridostigmina e prednisolona, registando-se moderada melhoria clínica. Readmitido recentemente por TEP de risco intermédio-alto.

Conclusão: Apresentamos um caso com síndromes paraneoplásicas concomitantes: SMLE e encefalite límbica. A presença de anticorpos anti-SOX1 reforça a existência de CPPC (elevada especificidade para esta neoplasia), suportando a necessidade de diagnóstico histológico.

Tema: Neuro Oncologia

EP-163 LINFOMAS PRIMÁRIOS DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: REVISÃO RETROSPECTIVA DE UMA UNIDADE HOSPITALAR

Carolina Azoia¹, Vera Espírito Santo¹, Ana João Marques¹, Bruno Mesquita¹, Marisol Guerra¹, Ricardo Taipa², Manuel Melo-Pires², Maria Do Céu Branco¹

1-Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro; 2-Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Introdução: O linfoma primário do sistema nervoso central (LPSNC) é um tumor raro que representa cerca de 2-4% de todos os tumores primários do SNC. A incidência tem vindo a crescer no seio da população imunocompetente, sobretudo nos indivíduos idosos. O prognóstico é tendencialmente mau.

Materiais e Métodos: Estudo retrospectivo de doentes diagnosticados com LPSNC entre Janeiro de 2012 e Junho de 2020 revendo os dados epidemiológicos, clínicos e relativos ao prognóstico tendo por base os processos clínicos.

Resultados: Foram incluídos 15 doentes (10 homens) com idades compreendidas entre 47 e 88 anos. As principais queixas identificadas foram crises epiléticas (n=4), cefaleias (n=4) e alterações visuais (n=3). Em 11 doentes a lesão era única (9 supratentoriais, 1 infratentorial e 1 intraocular); 4 doentes apresentaram múltiplas lesões ao diagnóstico. Em 13 doentes o diagnóstico foi feito por biópsia cerebral, em 1 doente por biópsia intra-ocular e em 1 por citometria de fluxo. A análise histológica demonstrou linfoma de células B em todos os doentes: 86.7% linfoma difuso de grandes células-B, 6.7% linfoma da zona marginal e 6.7% linfoma de Hodgkin tipo esclerose nodular. Todos os doentes receberam corticoterapia, 11 receberam quimioterapia sistémica, 6 quimioterapia intratecal, 5 radioterapia; 1 doente só recebeu tratamento paliativo. Em 5 doentes registaram-se complicações secundárias ao tratamento. A

sobrevida média global foi de 26 meses; os 8 doentes vivos apresentam uma sobrevida média de 39 meses. As principais causas de morte foram a infecção e a progressão da doença, tendo 4 doentes apresentado doença refractária.

Conclusão: O LPSNC é um tumor difícil de tratar visto cerca de metade dos doentes apresentar doença recidivante e/ou refractária e por atingir preferencialmente doentes idosos, mais susceptíveis a complicações. Esta análise estatística confirma o quão agressivo este tumor pode ser e reforça a importância do diagnóstico precoce no desfecho destes doentes.

Tema: Neuro Oncologia

EP-164 MENINGIOMAS RADIO-INDUZIDOS: UMA PANDEMIA EM PERSPECTIVA

José Maria Bandeira Costa¹, Daniela Garcez¹, Mariana Valente Fernandes¹, João Passos¹, Joana Marques¹, Ana Azevedo¹, Ilda Costa¹, João Nunes¹, Teresa Pimentel¹, Manuela Mafra², Duarte Salgado¹

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 2-Serviço de Anatomia Patológica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: Os meningiomas radio-induzidos (MR-I) são uma complicação tardia da radioterapia craniana, ocorrendo mesmo com doses baixas de radiação. Os MR-I são frequentemente múltiplos, associam-se a características histológicas mais agressivas, tendo maior taxa de recidiva quando comparados com meningiomas que ocorrem espontaneamente.

Objectivos: Caracterização da população com MR-I em seguimento num hospital oncológico.

Metodologia: Revisão retrospectiva dos processos clínicos de doentes, com pelo menos um MR-I documentado em exame de imagem, cumprindo os critérios de Cahan et al.

Resultados: Foram avaliados 34 doentes, 20 do sexo feminino e 14 do sexo masculino com um total de 61 MR-I. A média de idades ao diagnóstico oncológico foi de nove anos, com quatro doentes em idade adulta, sendo o diagnóstico de leucémia linfoblástica aguda o mais comum (38%). A dose total média de radiação recebida foi de 43,28 Gy. A idade média ao diagnóstico de MR-I foi de 37 anos, com um período de latência médio entre a radioterapia e a observação do primeiro M-RI em RM-CE de 22 anos. 65,5% dos MR-I foram detectados enquanto assintomáticos, 14,7% manifestaram-se sintomaticamente com cefaleia, 9,8% défice focal, 6,55% epilepsia e 6,55% défice mnéstico. 50,8% localizavam-se na convexidade, 11,4% na base do crânio. Dezasseis doentes apresentaram ao longo do acompanhamento pelo menos dois MR-I. Catorze doentes foram operados e um doente foi submetido a radiocirurgia. Destes, quatro apresentaram recidiva da lesão. De 12 amostras tumorais, cinco foram classificadas como Grau I, cinco como Grau II e dois como Grau III.

Conclusão: Consideramos importante que um Neurologista geral tome conhecimento da realidade dos MR-I. A população de sobreviventes de tumor cerebral e o uso de imagiologia estão em franco crescimento. O diagnóstico de MR-I será exponencial nos próximos anos.

Tema: Neuro Oncologia

EP-165 DOENÇA DE ERDHEIM-CHESTER - UM CASO RARO COM ATINGIMENTO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL

José Maria Bandeira Costa¹, Daniela Garcez¹, Jessica Branco², Rafael Roque³, Albertina Nunes⁴, Manuela Mafra⁵, Alexandre Rainha Campos², Joana Marques¹

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 4-Serviço de Hematologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 5-Serviço de Anatomia Patológica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: A doença de Erdheim-Chester (ECD) é uma histiocitose rara que consiste numa infiltração xantogranulomatosa multi-orgânica, causada por proliferação clonal de células precursoras da linhagem mielóide, frequentemente apresentando a mutação somática *BRAFV600E*. O envolvimento do sistema nervoso central está descrito em 30%-40% dos doentes, sendo considerado um factor de risco independente de pior prognóstico.

Caso Clínico: Doente de 64 anos com quadro com 5 meses de evolução caracterizado por diplopia horizontal, disartria e ataxia apendicular e da marcha. Destacamos história conhecida de diabetes insipidus há 30 anos.

Em RM-CE identificou-se lesão nodular e volumosa da protuberância e pedúnculos cerebelosos, hiperintensa em T2 e captante de gadolínio, inicialmente considerada lesão glial maligna. Procedeu-se a biópsia desta lesão, que interessou tecido glial com fibras de Rosenthal, sem evidência de infiltrado inflamatório ou neoplasia maligna.

Por dor óssea lombo-sagrada foi realizada cintigrafia e posteriormente PET, onde se confirmou envolvimento meta e difusário tibial e femoral, simétrico e bilateral, característico de ECD. Foi realizada biópsia de lesão tibial, confirmando o diagnóstico de ECD.

Após detecção de mutação *BRAFV600E* na lesão cerebral, iniciou terapêutica com vemurafenib, tendo suspenso após dois meses por toxicidade, observando-se remissão completa da lesão em RM-CE seriadas. Iniciou tratamento com dabrafenib e trametinib um mês depois, também este suspenso por toxicidade, mantendo resposta imagiológica e melhoria clínica.

Conclusão: Consideramos de maior importância o reconhecimento desta entidade sobretudo em doentes com envolvimento do SNC, pelas implicações terapêuticas e prognósticas.

A doença do sistema nervoso central, sobretudo aquela que envolve o parênquima cerebral, muitas vezes não apresenta características sugestivas de ECD, nomeadamente histopatológicas.

Embora não seja ainda conhecida a duração adequada da terapêutica, os inibidores do BRAF, em monoterapia ou conjugados com inibidores da MEK, têm alcançado melhores resultados do que as terapêuticas anteriormente disponíveis.

Tema: Neuro Oncologia**EP-166 MIELOPATIA DOS CORDÕES POSTERIORES: UMA CONSEQUÊNCIA RARA DE QUIMIOTERAPIA INTRATECAL.**

Manuel Machado¹, João Lourenço¹, Helena Aguas¹
1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução: A quimioterapia intratecal é um tratamento amplamente usado em neoplasias hematológicas, como a Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA). Para além das vantagens reconhecidas tanto no tratamento como na prevenção da LLA no SNC, poderá também acarretar diversos efeitos secundários com disfunção neurológica importante.

Caso Clínico: Os autores descrevem uma doente do género feminino, de 27 anos, com LLA, que desenvolveu um quadro de mielopatia progressiva após a administração intratecal de Metotrexato e Nelarabina. A apresentação inicial foi de parestesias ascendente dos membros inferiores, com défice proprioceptivo correspondente e paraparésia simétrica, desenvolvendo após 6 dias retenção urinária e obstipação. A ressonância magnética do neuroeixo mostrava duas áreas de hipersinal em T2 dos cordões posteriores a nível C1 a C5 e D9 a D12, sem reforço de sinal após administração de gadolínio. Os níveis de homocisteína, vitamina B12 e ácido fólico encontravam-se dentro de valores normais. LCR com PCR de vírus e cultura negativos. É colocada como hipótese mais provável mielopatia por neurotoxicidade da quimioterapia intratecal, tendo, no entanto, realizado dois ciclos de imunoglobulina sem melhoria significativa do quadro.

Conclusão: A mielopatia dos cordões posteriores é uma rara apresentação da quimioterapia intratecal, com um mecanismo patológico ainda desconhecido. Está descrito este padrão de neurotoxicidade tanto após a administração do metotrexato como da nelarabina. Este caso clínico realça a importância de uma vigilância constante de sintomas e sinais neurológicos durante e após este tipo de tratamento, possibilitando assim uma actuação mais célere perante os primeiros sinais de neurotoxicidade.

Tema: Neuro Oncologia**EP-167 ENVOLVIMENTO SECUNDÁRIO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL POR LINFOMA: REVISÃO RETROSPECTIVA DE UMA UNIDADE HOSPITALAR**

Carolina Azoia¹, Vera Espírito Santo¹, Ana João Marques¹, Bruno Mesquita¹, Marisol Guerra¹, Maria Do Céu Branco¹
1-Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O envolvimento secundário do SNC por linfoma pode ocorrer sob a forma de recidiva isolada ou como parte da progressão da doença sistémica. Está muitas das vezes associado a subtipos rapidamente progressivos e resulta numa diminuição significativa da sobrevida global.

Materiais e Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com diagnóstico de envolvimento secundário do SNC por linfoma entre Janeiro de 2013 e Julho de 2020 tendo por base a informação constante nos processos clínicos.

Resultados: Identificaram-se 14 doentes (9 homens) com idades entre 37 e 84 anos. As localizações primárias foram: retroperitoneu (n=3), estômago (n=2), baço (n=2), espaço intravascular (n=2), órbita (n=1), amígdala (n=1), nódulos linfáticos (n=1), pulmão (n=1) e pele (n=1). Em média, os sintomas

neurológicos surgiram 8 meses após os primeiros sintomas sistémicos e 4 meses após o início do tratamento. As principais queixas neurológicas foram: cefaleia (n=6), défice motor (n=4), alteração visual (n=2), défice sensitivo (n=1) e ataxia (n=1). A neuroimagem revelou envolvimento meníngeo em 5 doentes e parenquimatoso em 10 doentes. Os diagnósticos histológicos encontrados foram: linfoma difuso de grandes células-B (64,3%), linfoma T/NK (14,4%), linfoma folicular (7,1%), linfoma da zona marginal (7,1%) e linfoma de Burkitt (7,1%). Dos 13 doentes que receberam tratamento, 13 receberam quimioterapia sistémica, 12 quimioterapia intratecal, 12 corticoterapia e 4 radioterapia. A sobrevida média foi, globalmente, de 10 meses e a sobrevida média após o início das manifestações neurológicas foi de 2,5 meses. Todos os doentes tratados tiveram complicações associadas à terapêutica. Apenas dois doentes sobreviveram até Julho de 2020, com sobrevidas de 2 e 14 meses. As principais causas de morte foram a infecção (n=7) e a progressão da doença (n=5).

Conclusão: Esta análise demonstra o quão dramático pode ser o envolvimento secundário do SNC por linfoma, com prognósticos pobres e sobrevidas baixas, apesar de uma abordagem terapêutica combinada.

Tema: Neuro Oncologia**EP-168 GANGLIOGLIOMA EM IDADE E LOCALIZAÇÃO ATÍPICA**

Cristina Ionel¹, Pedro Coelho², Manuel A. Correia³, Diogo Simão⁴, Rafael Roque^{2,5}, José Pimentel^{2,5,6}

1-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 2-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 3-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 4-Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 5-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 6-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: O ganglioglioma (GG) é uma neoplasia neuroglial rara, que constitui cerca de 0,5-1,5% dos tumores primários do SNC. É tipicamente benigno, classificado como grau I da OMS, embora existam alguns casos mais agressivos, grau III da OMS. O GG é mais comum em idade pediátrica e adulto jovem e localiza-se tipicamente no lobo temporal ou frontal, estando menos frequentemente descrito noutras localizações supra e infratentoriais. Imagiologicamente, a lesão costuma revelar-se quística com componente nodular, embora também possa surgir como sólida ou sólido-quística, com variável realce com contraste. A mutação *BRAF V600E* encontra-se descrita em 25% dos casos.

Caso Clínico: Homem de 57 anos, sem antecedentes relevantes, apresenta-se com história de desequilíbrio da marcha com seis meses de evolução. Realizou RM-CE que revelou lesão cerebelosa paravermiana direita, sólido-quística, sugestivo de hemangioblastoma. Foi submetido a remoção da lesão, sem intercorrências. O estudo neuropatológico foi compatível com neoplasia de origem neuronal e glial, com calcificações dispersas, sem características de anaplasia e com índice proliferativo baixo avaliado pelo Ki-67. O estudo imunohistoquímico foi positivo para CD34, neurofilamentos, sinaptofisina e MAP2, sendo o componente glial positivo para a GFAP e negativo para

MAP2. O estudo citogenético foi negativo para mutação dos genes *IDH 1* e *2* e mutação *V600E* do gene *BRAF*. Considerou-se o diagnóstico de ganglioglioma grau I da OMS.

Conclusão: Apesar de atípico, o diagnóstico de GG deverá ser considerado na presença de lesões infratentoriais e idades mais avançadas. Segundo o descrito, não parecem existir diferenças na prevalência da mutação *BRAF V600E* entre as lesões supra e infratentoriais. Para além disso, a presença desta mutação parece estar associada a uma menor sobrevida livre de recorrência.

Tema: Neuro Oncologia

EP-169 APRESENTAÇÃO INICIAL DE GLIOMA DE ALTO GRAU SIMULANDO ENCEFALITE LÍMBICA

Rita Ventura¹, André Sobral Pinho¹, Gonçalo Cabral¹, Tiago Lorga², Filipa Ladeira³, Miguel Viana Baptista¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neurorradiologia do Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de Lisboa Central

Introdução: O início subagudo de febre, alteração do comportamento, cefaleia e crises epiléticas devem levantar a possibilidade de encefalite infecciosa ou para-infecciosa. O diagnóstico diferencial inclui lesões parenquimatosas tóxicas, metabólicas ou imuno-mediadas. Raramente, as lesões tumorais podem ter uma apresentação como a previamente descrita.

Caso Clínico: Homem de 69 anos, sem antecedentes de epilepsia, foi admitido no serviço de urgência com crises tónico-clónicas generalizadas, febre, confusão mental e cefaleia. A RM-CE mostrou presença de hiperintensidades no lobo temporal medial direito, hipocampo e ínsula, sem realce após administração de contraste. Realizou punção lombar sem alterações relevantes na análise do LCR, incluindo bioquímica, auto-anticorpos e PCR de vírus neurotrópicos. Foi admitido o diagnóstico de encefalite viral com base nos achados clínicos e imagiológicos e iniciou terapêutica com aciclovir e anticomiciais com melhoria significativa. Repetiu punção lombar uma semana após admissão que se mantinha inocente. Teve alta assintomático, sem alterações ao exame neurológico. Quatro meses depois, foi readmitido com hemiparésia esquerda, ataxia da marcha e alteração súbita do estado de consciência. Repetiu RM-CE que revelou volumosa lesão ocupante de espaço cortico-subcortical temporal medial direita, sugestiva de glioma de alto grau.

Conclusão: Este caso reforça a necessidade de permanecer alerta para sinais clínicos e imagiológicos de gliomas de alto grau. Na presença de um LCR inocente sem isolamento de vírus ou auto-anticorpos, a RM-CE deverá ser repetida, sendo fundamental estar presente a hipótese diagnóstica de lesão maligna subjacente.

Tema: Neuro Oncologia

EP-170 LINFOMA PRIMÁRIO DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: QUANDO A PARACLÍNICA NOS CONFUNDE

Pedro Coelho¹, Linda Azevedo Kauppila¹, Cristina Ionel², Rafael Roque^{1,3}, Alexandre Rainha Campos⁴, Dolores Lopez Presa⁵

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Hospital Garcia de Orta, Almada; 3-Laboratório de Neuropatologia, Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 4-Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 5-Laboratório de Anatomia Patológica, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: O linfoma primário do SNC (LPSNC) é raro, constituindo 1% dos linfomas não-Hodgkin e 3% dos tumores primários do SNC. Em 30%-40% dos casos, existe disseminação meníngea; consequentemente, o exame do LCR é essencial na suspeita de LPSNC, podendo confirmar o diagnóstico e ajudar a excluir outras etiologias. Nestas situações, pode haver hiperproteiorráquia e pleocitose linfocitária com normoglicorráquia, embora possa existir hipoglicorráquia.

Caso Clínico: Homem, 68 anos, adenocarcinoma prostático operado 8 meses antes, apresentou-se com sensação de diminuição da força dos membros inferiores, com exame neurológico normal. A TC-CE documentou quisto frontal, caracterizado em RM-CE como lesão pós-traumática. Incidentalmente, detectou-se uma lesão ao nível dos pilares anteriores do trígono, com realce após contraste. Laboratorialmente, diagnosticou-se uma gamapatia monoclonal de significado indeterminado, uma cicatriz sífilítica, e 2 IGRA positivos, sem alterações sugestivas de tuberculose na TC de corpo. Punções lombares seriadas documentaram pleocitose linfocitária, hiperproteiorráquia e hipoglicorráquia, sem isolamento de agente infeccioso em exames culturais ou pesquisa por PCR; imunofenotipagem do LCR sem população linfocitária monoclonal e citopatologia sem células neoplásicas. Foi assumida meningite tuberculosa provável e iniciados antibióticos. Fez RM neuroeixo um mês depois, que documentou aumento das dimensões da lesão previamente identificada, sem novas lesões. Foi realizada biópsia cerebral endoscópica; a avaliação neuropatológica documentou lesão infiltrativa difusa por células linfóides grandes com núcleos com um ou mais nucléolos, positivas para CD20, bcl-2, bcl-6 e MUM-1, com elevado índice proliferativo (Ki-67>95%), concluindo-se diagnóstico de LPSNC – linfoma não-Hodgkin de células B de alto grau.

Conclusão: Este caso ilustra a dificuldade diagnóstica do LPSNC, com base numa clínica fruste e inespecífica, sem sinais neurológicos evidentes, recorrendo aos achados paraclínicos. A presença de meningite linfocitária com hipoglicorráquia pode ser sugestiva de doença granulomatosa ou infecção do SNC, embora o LPSNC também deva ser considerado no diagnóstico diferencial da meningite com hipoglicorráquia.

Tema: Neuro Oncologia**EP-171 SIGNIFICADO CLÍNICO DOS ANTICORPOS PARANEOPLÁSTICOS INTRACELULARES EM DOENTES COM SINTOMAS NEUROLÓGICOS**Inês Carvalho¹, André Jorge¹, Teresa Rodrigues², Miguel Táguas-Pereira¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal; 2-Serviço de Patologia Clínica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Introdução: As síndromes neurológicas paraneoplásticas (SPN) são complicações raras e heterogêneas de várias neoplasias que afetam estruturas do sistema nervoso central ou periférico. Dos anticorpos paraneoplásticos (ACPN) dirigidos contra proteínas neuronais intracelulares, alguns estão relativamente bem caracterizados (Ex. Hu, Yo, Tr, recoverina, Zic4, CV2, anifisina, Ma2), outros carecem melhor caracterização (Ex. SOX-1, titina). Os anticorpos anti-GAD65 encontram-se menos frequentemente associados a neoplasia.

Objetivos: Caracterizar os doentes com síndromas neurológicas (SN) e ACPN positivos.

Metodologia: Análise retrospectiva de dados clínicos de doentes que realizaram pesquisa de ACPN no CHUC, entre 10-03-2017 e 21-07-2020.

Resultados: Das 867 pesquisas de ACPN realizadas, 105 foram positivas (títulos forte, moderado, fraco e duvidoso). Excluindo os casos positivos duvidosos, incluíram-se na análise 47 doentes (idade média 62±2 [20-87] anos, 59,6% eram homens). Foram identificados os seguintes ACPN: titina (N=11, 19%), Yo (N=9, 15,5%), SOX1 (N=7, 12,1%), GAD65 (N=6, 0,3%), recoverina (N=6, 10,3%), Ma2 (N=5, 8,6%), Zic-4 (N=4, 6,9%), anifisina (N=3, 5,2%), CV2/CRMP5 (N=3, 5,2%), Hu (N=2, 3,4%) e Tr (N=2, 3,4%). Seis doentes tinham dois ou mais ACPN. Como manifestação inicial os doentes apresentaram encefalite (21,3%), neuropatia periférica (17%), mielite (12,8%), degenerescência cerebelosa (8,5%), epilepsia (6,4%), retinopatia (2,1%), *Stiff person syndrome* (2,1%), outro (29,8%). Após o estudo complementar, não se estabeleceu um diagnóstico alternativo em 25 doentes (53%). Destes, 18 apresentaram SN com associação conhecida ao ACPN identificado, nos quais foi identificada neoplasia em 7. Foram identificadas 6 possíveis associações entre SN e ACPN, anteriormente não descritas na literatura. Os doentes foram mais frequentemente tratados com corticoterapia (42,1%), imunoglobulina (26,3%) ou apenas tratamento da neoplasia (21,1%), observando-se melhoria em 52,6%.

Conclusão: A pesquisa de ACPN resulta numa elevada proporção de resultados positivos não associados a SPN. Contudo, na presença destes anticorpos a pesquisa de neoplasia oculta é essencial e deve ser mantido seguimento durante vários anos.

Tema: Neuro Oncologia**EP-172 METASTIZAÇÃO INTRAMEDULAR DE NEOPLASIA DE CÉLULAS RENAI DOIS ANOS APÓS NEFRECTOMIA**Maria Coutinho¹, Patricia Faustino¹, João Caiano¹, Rute Relvas¹, Filipa Ladeira¹, Lia Leitão¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Central

Introdução: Metástases intramedulares são a forma mais rara de envolvimento do SNC por patologia oncológica, cor-

respondendo a 0.1-2% destes casos. Mais frequentemente a neoplasia primária é pulmonar ou mamária, sendo neoplasias de células renais responsáveis por apenas 4-9% dos casos de metastização intramedular.

Caso Clínico: Homem, de 45 anos de idade, com antecedentes de nefrectomia direita por neoplasia de células claras do rim (CCR) com excisão tumoral completa, dois anos antes. Quadro com um mês de evolução de déficit sensitivo-motor dos membros inferiores e retenção urinária, que motivou ida ao Serviço de Urgência. Ao exame neurológico destacava-se: paraprésia flácida assimétrica, sinais piramidais associados, nível sensitivo em L2 e hipopalestesia grave. RM medular evidenciou lesão intramedular D11-D12 com captação de contraste em anel e sinais de hemorragia intralesional associada a área de edema com extensão D2-cone medular. RM cerebral mostrou duas lesões na cápsula externa direita e cortico-subcortical parietal esquerda de características de sinal semelhantes à lesão medular, à exceção da captação de contraste. Realizada extensa investigação laboratorial dirigida a causas infecciosas, inflamatórias/auto-ímmunes, de lesões pseudotumorais do SNC, que foi negativa. Complementou-se o estudo com TC toraco-abdomino-pélvica e PET que excluiu recidiva local e metástases extra-SNC. Sem resposta à corticoterapia. Submetido a excisão total da lesão cujo exame anatomo-patológico revelou lesão metastática de carcinoma de células renais. Actualmente sob imunoterapia com nivolumab.

Conclusão: Não obstante a raridade do quadro, importa ao clínico estar ciente da hipótese diagnóstica de metastização intramedular, mesmo perante controlo da patologia oncológica de base e especialmente na neoplasia de CCR, favorecendo a hipótese de se considerar o SNC como santuário para células neoplásticas. Nestes doentes, o prognóstico é reservado, com sobrevida média de 8 meses, que parece ser influenciada pelo estágio de deteção da doença e método de tratamento, pelo que um diagnóstico precoce é fundamental.

Tema: Neuro Oncologia**EP-173 ENCEFALITE ASSOCIADA A ANTICORPOS ANTI-RECOVERINA: UMA APRESENTAÇÃO INVULGAR**Ana João Marques¹, Andreia Matas¹, João Paulo Gabriel¹, Mário Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A síndrome paraneoplástica associada a anticorpos anti-recoverina é uma entidade rara e distinta que habitualmente se apresenta sob a forma de retinopatia. O diagnóstico é geralmente feito na presença de um quadro pautado por perda visual indolor progressiva e seropositividade para o anticorpo-anti recoverina. Associa-se a neoplasia, sobretudo o carcinoma de pequenas células do pulmão.

Caso Clínico: Senhora de 65 anos, referenciada à consulta por perturbação do comportamento, dismnésia, perda visual e alucinações de evolução rapidamente progressiva. Apresentava-se confusa, não orientada em tempo e espaço, inibida, com disfunção executiva, sem sinais neurológicos focais. A investigação diagnóstica incluiu ressonância magnética encefálica, estudo de líquido cefalo-raquidiano e avaliação oftalmológica, não demonstrou anormalidades relevantes. A pesquisa de anticorpos anti-neuronais foi positiva para os anticorpos anti-recoverina. Não se identificou neoplasia. Melhorou significativamente após corticoterapia sistémica (metilprednisolona 1 g ev 5 dias).

Dois anos depois mantém estabilidade neurológica sem recidiva, nem evidência de retinopatia, nem de neoplasia.

Conclusão: Relatamos um caso de encefalite com seropositividade para anticorpos anti-recoverina, salientando a raridade deste diagnóstico e a invulgaridade da sua forma de apresentação. Na ausência de neoplasia primária, o diagnóstico de uma síndrome tem implicações específicas no que concerne ao tratamento e vigilância.

Tema: Neuro Oncologia

EP-174 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LESÕES QUÍSTICAS CEREBRAIS - DA TÊNIA AO TUMOR

Margarida Lopes¹, Eduardo Freitas^{1,2}, Miguel Quintas-Neves⁴, Cristiano Antunes³, Miguel Afonso Filipe³, Beatriz Fernandes⁵, Ricardo Maré¹

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Santa Luzia, Viana do Castelo; 3-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Braga; 4-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga; 5-Serviço de Pneumologia, Hospital de Braga

Introdução: O diagnóstico diferencial de lesões quísticas intracranianas é amplo, incluindo etiologias neoplásicas, infecciosas e inflamatórias. As metástases cerebrais são geralmente caracterizadas por edema vasogénico e efeito de massa, sendo a aparência quística observada mais raramente, mimetizando parasitoses.

Caso Clínico: Homem de 60 anos, observado por achado incidental em TC-CE de múltiplas lesões quísticas com calcificação mural, consideradas em RM-CE sugestivas de neurocisticercose. TC toraco-abdomino-pélvica e PET de corpo inteiro sem alterações. Serologia anticisticercose negativa. Exame do LCR sem alterações, incluindo ausência de células neoplásicas e de anticorpo anti-cisticercose. No decorrer do seguimento, desenvolveu hemiparésia esquerda e crises focais motoras esquerdas, com agravamento progressivo paralelo ao aumento das lesões quísticas. Durante dois anos de seguimento, realizou cinco ciclos de albendazol e dois de praziquantel, mantendo corticoterapia. Repetiu pesquisa de neoplasia oculta, com endoscopias digestivas sem alterações, e TC toraco-abdomino-pélvica com um pequeno nódulo pulmonar que, retrospectivamente, já apresentava na primeira TC, não era captante na PET e mantinha as dimensões. Submetido a broncofibroscopia, sem alterações com citologia negativa. Nova pesquisa de anticorpos anticisticercose favorecedora de infeção pela *Taenia solium*. Pelo agravamento progressivo, submetido a aspiração dos quistos por estereotaxia, cuja análise patológica mostrou tratar-se de metástase de carcinoma neuroendócrino. Realizada biópsia transtorácica do nódulo pulmonar, negativa para neoplasia. Submetido a radioterapia holocraniana paliativa e posteriormente a seis ciclos de quimioterapia, assumindo-se provável tumor primário pulmonar. Submetido a nova punção quística com colocação de reservatórios, com discreta melhoria clínica com esta intervenção. Atualmente, quatro anos após a primeira TC-CE, em seguimento por Cuidados Paliativos para controlo sintomático.

Conclusão: Este caso ilustra a importância de manter um elevado índice de suspeita de neoplasia e de repetir este estudo de forma seriada, sobretudo em casos refratários ao tratamento de outras causas presumidas, ainda que após uma evolução de vários anos sem diagnóstico claro.

Tema: Neuro Oncologia

EP-175 DISSEMINAÇÃO LEPTOMENÍNGEA DE TUMORES SÓLIDOS - ANÁLISE RETROSPECTIVA DE UM HOSPITAL ONCOLÓGICO

Daniela Garcez¹, João Caiano², Rúben Roque³, Tiago Maia³, Maria José Praça³, José Bandeira Costa¹, Mariana Fernandes¹, João Passos¹, Saudade André³

1-Serviço de Neurologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil; 2-Serviço de Neurologia, Hospital de Santo António dos Capuchos do Centro Hospitalar de Lisboa Central; 3-Serviço de Anatomia Patológica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil

Introdução: A disseminação leptomeníngea (DLM) pode ser diagnosticada em 10% dos doentes com metastização sistémica, sendo a neoplasia da mama, pulmão e melanoma os mais comuns. Considera-se que a epidemiologia das DLMs esteja subestimada. O prognóstico é reservado, limitado a 6-8 semanas na ausência de qualquer tratamento, prolongada por alguns meses no caso de tratamento.

Objetivos: Determinar a sobrevida dos doentes com DLM, bem como a análise de variáveis demográficas, patológicas e clínicas.

Metodologia: Consulta de registo institucional retrospectivo de doentes com neoplasia "sólida", com presença de células neoplásicas de novo em citologia de líquido entre janeiro/2013 a fevereiro/2020

Resultados: Foram identificados 61 casos de DLM (F 77%) durante o período em estudo. As neoplasias primárias mais comuns foram: mama (n=26, 42,6%), pulmão (n=16, 26,2%) e melanoma (n=8, 13,1%). A idade aquando do diagnóstico de DLM foi - mediana: 57, média: 56,4 anos. O tempo desde o diagnóstico oncológico até ao diagnóstico de DLM foi - média: 47,6, mediana: 24 meses; 2 doentes tiveram DLM como manifestação inicial da neoplasia. Sobrevida após diagnóstico de DLM foi - média: 91, mediana: 44 dias. O cancro ginecológico e o melanoma foram os que apresentaram pior sobrevida (média: 15,4 e 47,25 dias respetivamente). 49,1% dos doentes apresentaram pleocitose, 78,9% apresentaram hiperproteinorráquia, 40,4% apresentaram alterações de ambos, 87,7% apresentaram pelo menos 1 parâmetro alterado, 12,3% não revelaram nenhuma alteração. Em 4 doentes (6,5%) foi necessário repetir a PL até se documentar DLM (mínimo de 2 tentativas e máximo 4).

Conclusão: Apesar das inovações terapêuticas, os doentes com DLM continuam a apresentar sobrevida baixa, sendo premente a investigação de tratamentos mais eficazes e menos deletérios para o SNC. A anatomia patológica deve ser realizada nos doentes suspeitos, independente do citoquímico e, nos casos altamente suspeitos, sugere-se pelo menos 4 tentativas até à exclusão/confirmação de DLM.

Tema: Neurofisiologia**EP-176 MIOCLONIAS REFRATÁRIAS PÓS-HIPÓXIA: DO ESTADO DE MAL MIOCLÓNICO À SÍNDROME DE LANCE-ADAMS**

Cláudia Santos Silva^{1,2}, Carla Bentes^{1,2,3}, Leonor Correia Guedes¹, Patrícia Pita Lobo¹, Luísa Albuquerque^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal.; 3-Laboratório de EEG/Sono, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.

Introdução: As mioclonias pós-hipóxia são consequência da lesão neuronal hipóxico-isquémica grave. O estado de mal mioclónico (EMM) e a síndrome de Lance-Adams (SLA) são duas formas da sua apresentação aguda e crónica, respetivamente. Diferenciar estas duas entidades é importante, dado o seu diferente prognóstico e abordagem, mas particularmente difícil nos doentes sob sedação.

Caso Clínico: Homem de 53 anos com mioclonias generalizadas imediatamente após evento de peri-paragem, na sequência da remoção de um quisto tireoglossal complicada com um hematoma cervical. Evolução clínica com mioclonias espontâneas e estímulo-sensíveis durante o coma e sedação, observando-se ainda mioclonias de ação a partir do desmame da sedação. Os eletroencefalogramas sucessivos demonstraram uma progressão de padrão de surto-supressão para descargas periódicas generalizadas enquanto o doente se encontrava sob sedação (EMM), e subsequentemente padrão de atividade de polipontas com projeção máxima no vértex persistente desde a suspensão da sedação (SLA). Foi efetuada uma ressonância magnética crânio-encefálica que não demonstrou alterações de relevo. A resposta ao tratamento médico foi limitada até aos seis meses, mantendo incapacidade severa apesar de múltiplos ajustes da terapêutica antiepiléptica (benefício parcial de zonisamida) e fisioterapia.

Discussão: O caso realça a evolução clínica e neurofisiológica de EMM para SLA, como um possível contínuo, ao invés de duas entidades distintas, assim como os desafios terapêuticos associados. O aumento de taxas de sobrevivência pós-paragem cardiopulmonar requer estudos multicêntricos para melhor caracterização e tratamento mais eficaz das sequelas descritas.

Tema: Neuromusculares**EP-177 HETEROGENEIDADE FENOTÍPICA DA EXPANSÃO DO GENE C9ORF72 NUMA FAMÍLIA PORTUGUESA**

Cláudia Santos Silva^{1,2}, Miguel Oliveira Santos^{1,2,3}, Mamede De Carvalho^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.; 2-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal.; 3-Instituto de Fisiologia, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal.

Introdução: A expansão do hexanucleótido GGGGCC do gene *C9orf72* é a mutação mais frequente nos casos familiares e esporádicos de esclerose lateral amiotrófica (ELA) e/ou

demência frontotemporal (DFT). Na Europa está presente em cerca de 10% da totalidade de casos, tendo um padrão de hereditariedade autossómico dominante. Caracteriza-se pelo amplo espectro de fenótipos para além da ELA, DFT e ELA-DFT, podendo associar-se, entre outros, à esclerose lateral primária, parkinsonismos atípicos ou doenças Huntington-like.

Caso Clínico: Apresentamos dois irmãos *C9orf72* positivos e com manifestações clínicas distintas, no que concerne à forma de doença, idade de início e progressão. Têm como antecedentes familiares história materna provável de ELA. Um dos casos, do sexo masculino, apresentou-se aos 74 anos com a forma medular de ELA (início no membro inferior direito), com sinais clínicos do 1º e do 2º neurónio em dois territórios anatómicos (doença provável), sem evidência clínica de defeito cognitivo, tendo falecido três anos após o diagnóstico. O outro caso, do sexo feminino, atualmente com 65 anos de idade, apresentou-se com parkinsonismo acinético-rígido aos 55 anos, desenvolvendo mais tarde sinais piramidais nos membros superiores e inferiores, sem evidência clínica ou electromiográfica de sinais do 2º neurónio motor. O *DAT-scan*® revelou comprometimento funcional da via nigro-estriada. O teste genético do primeiro e segundo casos revelou uma expansão com mais de 30 e 90 repetições do hexanucleótido do *C9orf72*, respetivamente.

Conclusão: Esta família reflete a heterogeneidade fenotípica associada à expansão do gene *C9orf72*, que permanece por elucidar, mas que poderá ser explicada pelas variações no número de repetições do hexanucleótido, assim como pelas interações do gene com fatores ambientais e epigenéticos.

Tema: Neuromusculares**EP-178 OUTRO MIMIC DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA: O CASO DE UMA FÍSTULA ARTERIOVENOSA MEDULAR DURAL**

Mónica Santos², Pedro Teotónio¹, Sofia Reimão¹, Mamede De Carvalho²

1-Departamento de Imagiologia Neurológica, Hospital Santa Maria/Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.; 2-Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Neurologia, Hospital Santa Maria/Centro Hospitalar Universitário Lisboa-Norte, Lisboa, Portugal

Introdução: Existem várias doenças que mimetizam a esclerose lateral amiotrófica (ELA), que são normalmente excluídas pela investigação neurofisiológica e imagiológica. Este caso é exemplo de um novo diagnóstico diferencial.

Caso Clínico: Um homem de 58 anos, sem antecedentes relevantes, apresentou-se com paraparesia progressiva com sete anos de evolução. No exame neurológico, tinha atrofia muscular bilateral das coxas, fasciculações e paraparesia assimétrica. Tinha sinais piramidais nos membros inferiores, e ausência de alterações de sensibilidade. O EMG por agulha mostrou lesão neurogénica crónica ligeira nos membros inferiores. O estudo por RM do neuroeixo foi normal, nomeadamente nos segmentos dorso-lombar. O LCR mostrou hiperproteiorráquia ligeira. O diagnóstico de (possível) ELA lentamente progressiva foi feito. Um ano depois, o doente tinha necessidade de apoio bilateral para a marcha, e apresentava reflexos osteotendinosos fracos, hipostesia algica e erros proprioceptivos nos membros inferiores. A repetição da RM lombar mostrou edema medular extenso de T7 ao cone medular, e múltiplas estruturas vasculares ectasiadas, sugestivas de malformação vascular. A angiografia convencional confirmou a presença de fístula arteriovenosa

dural em L2-L3 com ramo aferente L4 lombar. O doente aguarda o tratamento cirúrgico.

Conclusão: Apesar de rara, a fístula arteriovenosa dural é a malformação vascular medular mais frequente. Causa arterialização das veias medulares, hipertensão venosa, edema e isquemia medular progressiva. O quadro clínico típico é uma mielorradiculopatia flutuante, que evolui por degraus, com sinais de primeiro e segundo neurónio, podendo mimetizar a ELA. Neste caso, as alterações no EMG não cumpriam os critérios de Awaji. Este caso realça a importância de seguir casos atípicos para estudar a progressão da doença. A neuroimagem, particularmente a RM, tem uma importância crucial neste contexto.

Tema: Neuromusculares

EP-179 ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL TIPO 2 E GRAVIDEZ: UM PARTO EUTÓCICO DE SUCESSO, MAS INESPERADO

Beatriz Nunes Vicente¹, Miguel Oliveira Santos^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa, Lisboa; 2-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: A atrofia muscular espinhal (SMA) é uma doença autossómica recessiva caracterizada pela degeneração do segundo neurónio motor ao nível da medula espinhal e do tronco cerebral, com subsequente atrofia e fraqueza muscular. A forma clássica desta doença genética é causada por deleções e/ou mutações em homozigotia no gene *SMN1*. Existem poucos casos descritos de gravidez em mulheres com SMA tipo 2 e todos eles culminaram em partos distócicos (instrumentalizados ou, mais frequentemente cesarianas).

Caso Clínico: Mulher, 35 anos, com o diagnóstico de SMA tipo 2 desde os 14 meses de idade, tendo adquirido a capacidade de se sentar aos 12 meses, mas sem nunca adquirir marcha. Foi submetida a cirurgia de correção da escoliose aos 12 anos, e um ano depois, foi traqueostomizada, na sequência de uma pneumonia hipoxemiante grave, tendo ficado dependente de ventilação invasiva. Aos 35 anos, apresentava uma tetraparésia hipotónica grave, sob ventilação invasiva cerca de 16 horas/dia. A esse tempo, engravidou pela primeira vez, tendo sido acompanhada por uma equipa multidisciplinar. No decurso das 32 semanas de gravidez, inesperadamente, entrou em trabalho de parto no domicílio, que culminou num parto eutócico, realizado sem qualquer apoio de profissionais de saúde. A doente e o recém-nascido foram posteriormente transferidos para o hospital, não se registando quaisquer complicações associadas.

Conclusão: Os partos pré-termo, assim como a distocia fetal, são significativamente mais frequentes em mulheres com SMA, e em particular nas formas tipo 2. Descreve-se pela primeira vez uma grávida com SMA tipo 2, cujo parto foi eutócico e sem complicações associadas. Uma possível explicação para o sucesso deste parto prende-se com o facto de o útero ser maioritariamente constituído por músculo liso, e portanto, a sua contractilidade, dependente do sistema nervoso autónomo, estar preservada na SMA.

Tema: Neuromusculares

EP-180 LEUCOENCEFALOPATIA MULTIFOCAL PROGRESSIVA: UMA COMPLICAÇÃO RARA DA IMUNOSSUPRESSÃO NA MIASTENIA GRAVIS

Inês Carvalho¹, João Sousa¹, Bruno Silva¹, Gustavo Santo¹, Fradique Moreira¹, Anabela Matos¹, Luís Negrão¹

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

Introdução: A Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva (LMP) é uma doença rara do sistema nervoso central caracterizada por desmielinização secundária à reativação da infeção pelo vírus JC em doentes imunodeprimidos. Um número crescente de casos tem sido diagnosticado em associação com terapêuticas imunossupressoras dirigidas a doenças autoimunes.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 84 anos, com miastenia gravis (MG), forma generalizada, com 13 anos de evolução. A terapêutica incluiu prednisolona desde o diagnóstico (dose máxima 40 mg/dia, dose atual 20 mg/dia), micofenolato de mofetil (MMF) desde há 10 anos (dose máxima 2000 mg; atual 1500 mg) e imunoglobulina mensal. A doente iniciou quadro de alterações do comportamento de evolução subaguda com progressão para adinamia e mutismo. O exame neurológico revelou sinais de disfunção hemisférica esquerda com carácter flutuante e disfunção frontal. O eletroencefalograma sugeriu alteração cerebral difusa e a ressonância magnética cranioencefálica demonstrou alteração difusa do sinal da substância branca frontal, parietal esquerda e temporal anterior bilateral com hipersinal nas ponderações TR longo e hipossinal em T1. O estudo citoquímico do líquido cefalorraquidiano revelou hiperproteínorráquia isolada (51 mg/dL) e pesquisa de DNA do vírus JC por PCR positiva (2345 cópias/mL). Após o diagnóstico de LMP a terapia imunossupressora foi suspensa e o quadro clínico tem permanecido estacionário.

Conclusão: Este é o primeiro caso de PML num doente acompanhado em consulta de doença neuromusculares no Centro Hospitalar Universitário de Coimbra com diagnóstico de MG. As descrições de LMP em doentes com MG sob terapêutica imunossupressora de longa duração são raras. Este caso destaca e acrescenta a LMP aos riscos inerentes à imunossupressão de longo prazo em doentes com MG.

Tema: Neuromusculares

EP-181 CARACTERIZAÇÃO DE DOENTES PORTUGUESES COM POLINEUROPATIA AMILOIDÓTICA FAMILIAR DE INÍCIO TARDIO

Ana Azevedo^{1,2,3}, Carolina Lemos^{1,4}, Alda Sousa^{1,4}, Teresa Coelho², Ana Martins Da Silva^{1,2}

1-Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto; 2-Centro Hospitalar Universitário do Porto; 3-Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga; 4-Instituto de Investigação e Inovação em Saúde, Universidade do Porto

Introdução: A polineuropatia amiloidótica familiar (PAF) foi inicialmente descrita em áreas geográficas restritas (litoral norte de Portugal). Nos últimos anos, cada vez mais doentes, com maior heterogeneidade clínica e variabilidade na idade de início, foram sendo identificados também fora destes focos de doença.

Objetivo: Caracterização demográfica e clínica de doentes com PAF de início tardio (≥ 50 anos) à data de diagnóstico.

Metodologia: Foi realizado um estudo retrospectivo com 156 doentes com PAF de início tardio, diagnosticados entre 2007-2019, e seguidos na Unidade Corino de Andrade no Centro Hospitalar Universitário do Porto. Foram recolhidos os seguintes dados à data de diagnóstico: idade, sexo, naturalidade, idade do diagnóstico, exame neurológico, avaliação cardiovascular e resultados analíticos.

Resultados: Os doentes pertenciam a 127 famílias (70 do Norte de Portugal, 56 do Centro e uma de Lisboa e Vale do Tejo), das quais 59 doentes (46.5%) tinham história familiar. Não se encontraram diferenças significativas na média de idade de início entre famílias do Norte e Centro. Encontrou-se um predomínio de homens (1.4:1, superior no grupo sem história familiar 2:1) com uma média de idade de início de 63.7 ± 7.8 anos (superior nos doentes sem história familiar: 66.5 ± 7.4 vs 61.7 ± 7.4 anos, $p=0.002$). A neuropatia sensitiva existia em 93.6% e neuropatia motora em 45.9%; 26.0% apresentavam dissociação sensitiva, 22.4% *modified Polyneuropathy Disability score* ≥ 3 e 91.0% disautonomia. A miocardiopatia era mais evidente nos homens; e sinais de disfunção renal grave existiam apenas em mulheres.

Discussão: Este estudo confirmou algumas conclusões dos autores Japoneses relativas à doença de início tardio, incluindo uma maior distribuição geográfica, o predomínio de casos em homens e a presença de miocardiopatia grave. No entanto, ao contrário dos estudos Japoneses, é frequente a presença de história familiar, disautonomia e dissociação sensitiva. Confirmou-se a ocorrência de disfunção renal grave em mulheres já descrita previamente.

Tema: Neuromusculares

EP-182 USING AFM TO STUDY ERYTHROCYTES MORPHOLOGY AND ELASTICITY ON AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Ana Catarina Pronto-Laborinho¹, Catarina Sousa Lopes², Marta Gromicho², Nuno Santos², Filomena Carvalho², Mamede De Carvalho²

1-Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal; 2-Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal

Background: Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a devastating and fatal neurodegenerative disorder. High fibrinogen plasma levels leads to an increase of clot formation, which could promote the risk of venous thromboembolism (VTE) in ALS patients.

Objectives: We intend to identify morphological, biophysical and viscoelastic changes of the erythrocytes' membrane associating them with ALS patients' clinical profile.

Methods: We studied 23 consecutive ALS patients followed in our center. In the same period and using the same methodology we studied 17 healthy controls. Morphological and viscoelastic properties of the erythrocytes were analysed by Atomic Force Microscopy (AFM) in a group of ALS patients and controls. Additionally, we perform the zeta potential on the surface of the erythrocyte membrane.

Results: AFM method demonstrated that red cells from ALS patients have higher maximum height, area, and volume, but lower membrane roughness. Erythrocytes from ALS patients are also more elongated. The red cells of ALS patients tend to lose their concavity. The Zeta potential, it was observed that

the surface load of the erythrocyte membrane is more negative, when compared to the controls. AFM force spectroscopy studies to analyze the elastic properties of erythrocytes revealed that ALS patients' erythrocytes are more deformable, less rigid and have greater depth of penetration than control subjects' erythrocytes.

Discussion: The changes in hemorheological and morphological properties of erythrocytes may promote interaction between inflammatory molecules and erythrocyte, erythrocyte-fibrinogen and/or erythrocyte-erythrocyte, causing an increased risk of venous thromboembolic events and peripheral hypoxia associated with disease progression. Our results support an increased inflammatory response related to pulmonary dysfunction.

Tema: Neuromusculares

EP-183 INFLAMMATORY MYOPATHIES: ANALYSIS BASED ON 10 YEARS OF EXPERIENCE IN A TERTIARY CENTER

Luisa Brites¹, Fábio Gomes², Olinda Rebelo³, Argemiro Geraldo^{2,4}, Anabela Matos^{2,4}, Mariana Santiago¹, Luciano Almendra^{2,4}, Luis Negrão^{2,4}

1-Rheumatology Department, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), Coimbra, Portugal; 2-Neurology Department, CHUC, Coimbra, Portugal; 3-Neuropathology Unit, Neurology Department, CHUC, Coimbra; 4-Neurophysiology Unit, Neurology Department, CHUC, Coimbra, Portugal

Introduction: The idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a group of rare disorders and the diagnosis is based on clinical, laboratory, electromyographic and histological criteria.

Objective: To assess association between electromyographic and histological data from a cohort of patients with IIM.

Methods: Cross sectional study including patients aged ≥ 18 years with a muscle biopsy performed in a tertiary center between January 2010-April 2020. Only patients with complete available data were included. Demographic, clinical, electromyographic and histological data were collected. Descriptive analysis was performed, with categorical variables described as proportions and continuous data using medians and interquartile range (IQR). The diagnostic value of electromyogram (EMG) was assessed through sensitivity, specificity, negative predictive value (NPV) and positive predictive value (PPV). Histologic findings, CK levels and the presence of antibodies were compared between

Figure 1. Principal clinical characteristics of patients with inflammatory myopathies (n=34)

| Variable | |
|--|-----------|
| Initial symptom | |
| - Muscle weakness, n (%) | 18 (53) |
| - Arthralgia/arthritis, n (%) | 7 (21) |
| - Myalgia, n (%) | 5 (15) |
| Duration of symptoms, median (IQR) | 165 (301) |
| Time between electromyogram and biopsy, median (IQR) | 7 (16) |
| Positive antibodies, n (%) | 12 (35) |
| - Anti-SSA52, n (%) | 3 (9) |
| - Anti-JO1, n (%) | 2 (6) |
| - Anti-Mi2, n (%) | 2 (6) |
| Negative antibodies, n (%) | 11 (32) |
| Not asked antibodies, n (%) | 11 (32) |
| Treatment, n (%) | 26 (77) |
| - Prednisolone, n (%) | 25 (74) |
| - Azathioprine, n (%) | 5 (15) |
| - Immunoglobulin, n (%) | 3 (9) |

IQR = Interquartile range

patients with/without a myopathic pattern in EMG using Chi-square tests. The statistical analysis was performed using SPSS® v21 and $p < 0.05$ was considered statistically significant.

Results: From a total of 273 muscle biopsies performed in the Neurology Department, 71 had an IIM diagnosis. After excluding 37 patients (medical records/EMG not available), we included 34 patients (62% female; median age of first symptom 60 years). The principal clinical characteristics are summarized in Figure 1. 71% (n=24) had a myopathic pattern in EMG, and 88% (n=21) of this subgroup had an inflammatory infiltrate on muscle biopsy. The sensitivity and specificity of EMG were respectively 70% and 65%. The PPV and NPV were 87.5% and 10% respectively. We did not find statistically significant differences between muscle enzyme levels, presence of antibodies and histologic findings when comparing patients with/without myopathic pattern in EMG.

Conclusion: In this cohort, EMG had a considerable sensitivity and specificity with a high PPV but very low NPV. However, further studies with larger sample are needed to more robust conclusions.

Tema: Neuromusculares

EP-184 DERMATOMIOSITE FOCAL

Sofia Grenho Rodrigues¹, Miguel Oliveira Santos^{2,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital da Luz de Lisboa, Lisboa; 2-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e de Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Norte, Lisboa; 3-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Introdução: A dermatomiosite é uma miopatia inflamatória caracterizada por fraqueza muscular proximal e simétrica, em associação com alterações cutâneas. Formas de atingimento muscular focal têm sido raramente descritas.

Caso Clínico: Descreve-se um doente do sexo masculino com 53 anos de idade com quadro clínico caracterizado por alterações cutâneas e falta de força muscular distal dos membros superiores, com 5 e 2 anos de evolução respetivamente. As lesões cutâneas eritematosas envolviam inicialmente o tronco e pavilhões auriculares, tendo sido iniciada prednisolona, com remissão apenas parcial. Verificou-se agravamento das lesões cutâneas após 6 meses com eritema descamativo e edema peri-palpebral, face e dorso de ambas as mãos. Foi aumentada a dose de prednisolona até 60 mg/dia e adicionado metotrexato titulado até 25 mg/semana. Três anos depois iniciou quadro de falta de força muscular do 2º e 5 dedos da mão direita com progressão para os restantes dedos e mão contralateral. O exame neurológico mostrou extensão do 2.º dedo 2/2, extensão dos restantes dedos 4-/4- e abdução dos dedos 4/4. Analiticamente destacou-se CK de 500 U/L, anticorpo anti-Mi2a positivo e, numa fase posterior, anti-PM100 positivo. O EMG demonstrou achados compatíveis com miofasciite distal dos membros superiores. A biópsia muscular do deltóide direito não mostrou alterações relevantes, nomeadamente ausência de infiltrado inflamatório, fibrose e/ou atrofia das fibras musculares. A RM de músculo revelou edema focal dos músculos extensores do antebraço. O estudo de neoplasia oculta foi negativo. Foi admitido o diagnóstico provável de dermatomiosite focal.

Conclusão: O padrão de fraqueza muscular da dermatomiosite é tipicamente proximal e simétrico, existindo casos descritos de atingimento muscular focal. No nosso caso, a ausência dos achados histopatológicos característicos de dermatomiosite

na biópsia muscular pode ser explicado pela focalidade do processo inflamatório. Por outro lado, as alterações cutâneas e a positividade dos anticorpos anti-Mi2a suportam o diagnóstico de dermatomiosite.

Tema: Neuromusculares

EP-185 LINFOMA LINFOPLASMOCÍTICO – UMA CAUSA RARA DE POLINEUROPATIA PERIFÉRICA

Miguel Seródio¹, Marta Magriço¹, Marco Fernandes¹, Luís Santos^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), Faculdade de Ciências Médicas I NOVA Medical School, Universidade Nova de Lisboa

A neuropatia periférica afeta cerca de 1 a 3% da população adulta. Na investigação complementar dos doentes com neuropatia periférica associada a manifestações autonómicas importantes, a presença de um pico sérico monoclonal deve levar a pesquisa de depósitos amiloides por discrasia de plasmócitos. O diagnóstico de amiloidose AL tem implicações terapêuticas e prognósticas específicas e é uma causa rara de polineuropatia periférica.

Apresenta-se um caso de um homem, 66 anos, diabético tipo 2 desde há 15 anos, com 5 anos de evolução de défice sensitivomotor distal, progressivo, ascendente, de predomínio esquerdo, com amiotrofia proximal, sem dor associada, e com manifestações autonómicas rapidamente progressivas (disfunção vesical, erétil e intestinal). O estudo analítico demonstrou anemia normocítica normocrômica e pico monoclonal tipo IgM com relação sérica Kappa/Lambda de 0,617. O eletromiograma confirmou polineuropatia sensitivomotora axonal grave, assimétrica pior à esquerda. Evidenciou-se proteinúria de Bence-Jones tipo Lambda na faixa nefrótica. Os anticorpos anti-MAG eram negativos e o LCR não mostrou achados sugestivos de etiologia imunomediada/paraneoplásica. Procederam-se a biópsias de gordura abdominal e glândula salivar, negativas para amiloide. Realizou-se TC-toracoabdominopélvica que demonstrou espessamento parietal esofágico com adenopatias periesofágicas, motivando endoscopia com biópsia de mucosa do corpo gástrico e duodeno, positivas para amiloidose. O estudo de medula óssea documentou linfoma linfoplasmocítico. Foi assumido o diagnóstico de amiloidose AL com envolvimento neurológico e sistémico, por linfoma linfoplasmocítico, e o doente iniciou terapêutica com bortezomib e rituximab.

Este caso evidencia a importância do diagnóstico diferencial da neuropatia periférica. Apesar de a neuropatia diabética ser a causa mais comum de polineuropatia distal comprimento-dependente com compromisso sensitivo, motor e autonómico, o clínico deve estar atento a atípias. Nesta situação, a presença de um envolvimento relativamente assimétrico, progressão rápida dos sintomas, nomeadamente autonómicos, e amiotrofia sem dor associada, foram os sinais de alarme contra etiologia diabética, motivando investigação adicional.

Tema: Neuromusculares**EP-186 SÍNDROMES MIASTÉNICOS CONGÊNITOS: CASUÍSTICA DA UNIDADE DE DOENÇAS NEUROMUSCULARES DO CHUC**

Fábio Gomes¹, Luciano Almendra¹, Inês Videira¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Luís Negrão¹

1-Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Os síndromes miasténicos congénitos (SMC) são doenças junção neuromuscular hereditárias e raras, secundárias a mutações que comprometem o fator de segurança da transmissão da junção neuromuscular. As manifestações clínicas surgem frequentemente nos primeiros anos de vida, sendo caracterizadas por sintomas oculares, bulbares ou respiratórios.

Objetivo: Caracterizar uma população de doentes com o diagnóstico molecular de SMC observados na Unidade de Doenças Neuromusculares, do Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo, clínico, laboratorial e molecular dos doentes com o diagnóstico clínico de SMC e confirmação molecular.

Resultados: Identificaram-se 19 doentes cumprindo os critérios de seleção, 11 do sexo feminino. A média de idades atual é de 41,6 anos, apresentando uma média de idade de início dos sintomas de 15,8 anos. Verificou-se que 68,4% dos casos têm história familiar. Relativamente às características fenotípicas: 13 doentes apresentam oftalmoplegia externa, 13 doentes apresentam fraqueza muscular das cinturas; fraqueza cervical está presente em 9 doentes e atingimento bulbar em 7 doentes. No estudo complementar observou-se uma resposta decremental positiva em 18 doentes; identificou-se padrão ventilatório restritivo em 12 doentes, sendo que 7 apresentam necessidade de apoio ventilatório. O estudo molecular revelou 7 doentes com mutação no gene *CHRNA1*, 5 com mutação no gene *DOK7* e 5 com mutação no gene *CHRNE*. Existe um caso com mutação no gene *MUSK* e outro com mutação no gene *DPAGT1*. Os portadores de mutações *CHRNE* apresentaram boa resposta à piridostigmina; os casos *DOK7* positivos apresentaram resposta favorável ao salbutamol. Dos casos com mutação *CHRNA1*, 4 estão medicados com fluoxetina com boa resposta. Os restantes casos estão medicados com piridostigmina, sem benefício clínico significativo.

Conclusão: Os doentes descritos ilustram a heterogeneidade fenotípica desta síndrome, assim como a multiplicidade de propostas terapêuticas e a respectiva eficácia na resposta à terapêutica.

Tema: Neuromusculares**EP-187 MUTAÇÃO MISSENSE NO GENE MPZ, UMA CAUSA RARA DE CMT TIPO 2.**

Fábio Gomes¹, Luciano Almendra¹, Anabela Matos¹, Argemiro Geraldo¹, Luís Negrão¹

1-Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A *myelin protein zero* (*MPZ*) é um componente estrutural importante da bainha de mielina, mediando a adesão das células de Schwann. Os fenótipos associados às mutações do

gene *MPZ* são muito amplos, desde formas precoces e graves até formas de início tardio com clínica mais ligeira. A sintomatologia clínica tem-se apresentado estável, sem perda de autonomia motora.

Caso Clínico: Mulher, caucasiana, de 74 anos, sem antecedentes pessoais e familiares de relevo com queixas sensitivas, dificuldade na marcha com desequilíbrio com início aos 45 anos. Ao exame neurológico apresenta hipostesia termoálgica em meia, hipopalestesia (0s/15s), arreflexia miotática generalizada e ataxia da marcha. Sem défice motor, atrofia muscular ou deformidades acrais. Estudo eletromiográfico demonstra um padrão consistente com polineuropatia de predomínio sensitivo mais evidente nos membros inferiores. O estudo molecular alargado pela técnica de *next generation sequencing* (58 genes) revela uma mutação *missense* no gene *MPZ* – c.103G>A (p.(Asp35Asn) em heterozigotia, previamente descrita como patogénica.

Conclusão: A variabilidade fenotípica das mutações do gene *MPZ* decorre da complexidade das alterações conformacionais que afetam a funcionalidade do tetrâmero. O caso clínico descrito é representativo da vertente clínica e neurofisiológica mais benigna do espectro, ao mesmo tempo que corrobora o carácter patogénico associado a esta mutação rara, sendo este o segundo caso descrito na literatura.

Tema: Neuromusculares**EP-188 MIASTENIA GRAVIS ANTI-MUSK COM MANIFESTAÇÕES PREDOMINANTEMENTE OCULARES E GRAVIDADE MUITO LIGEIRA**

Sofia Delgado¹, Simão Cruz¹

1-Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca

Introdução: A miastenia gravis (MG) com anticorpos anti-tirosina quinase específica do músculo (MuSK) apresenta-se geralmente com manifestações bulbares proeminentes ou com fraqueza cervical e dos músculos respiratórios. Contrariamente, uma apresentação exclusivamente ocular é rara e a ausência de generalização após poucas semanas é extremamente incomum.

Caso Clínico: Mulher de 38 anos, apresentou-se com diplopia flutuante desde há três meses, com agravamento vespertino. Na avaliação inicial apresentava diplopia binocular em todas as posições do olhar e ptose palpebral ligeira fatigável, sem oftalmoparésias identificadas clinicamente e sem fraqueza facial, bulbar, cervical, dos músculos respiratórios ou dos membros, mesmo após provas de fatigabilidade. Estimulação nervosa repetitiva e TC-tórax sem alterações. Pesquisa de anticorpos anti-receptor da acetilcolina (AChR) negativa. Admitindo-se o diagnóstico de MG ocular, iniciou-se Piridostigmina, com remissão dos sintomas. Um mês depois referiu novamente ptose palpebral e início de disfagia ligeira. Objectivamente destacava-se apenas discreta fraqueza do orbicular dos lábios e cervical, e fraqueza proximal dos membros apenas após provas de fatigabilidade. Iniciou-se Prednisolona (máximo 40 mg/dia) e metotrexato (máximo 15 mg/semana). Pesquisa de anticorpos anti-AChR novamente negativa. Um ano depois da remissão farmacológica suspendeu-se gradualmente a imunossupressão, com recorrência da diplopia binocular após cinco meses (ligeira limitação da abdução do olho direito e esquerdo) e das manifestações bulbares após um ano (disfagia e fraqueza do orbicular dos lábios e língua ligeiras). Determinaram-se então anticorpos anti-MuSK que foram positivos (0,91 nmol/L, normal <0,05).

Conclusão: Apresentamos um caso de MG anti-MuSK, de início puramente ocular, com generalização tardia e gravidade muito ligeira (nadir MGFA IIa). A apresentação e evolução clínicas deste caso são extremamente involgares considerando os fenótipos descritos para este subgrupo de MG, mas sugerem que em casos suspeitos de MG seronegativos para anticorpos anti-AChR, com sintomas ligeiros e predominante ou exclusivamente oculares, a pesquisa de anticorpos anti-MuSK deverá ser realizada.

Tema: Neuromusculares

EP-189 SOBREPOSIÇÃO DA SÍNDROME GUILLAIN-BARRE/MILLER FISHER ASSOCIADO A TRATAMENTO COM PEMBROLIZUMAB

Catarina Reigota¹, Carolina Fernandes¹, João Lemos¹, Luís Negrão¹, Sónia Batista¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Pembrolizumab é um anticorpo monoclonal humanizado bloqueador do “checkpoint” imunológico PD-1, produzindo um aumento da resposta imunológica contra células tumorais. As complicações neurológicas descritas na literatura são raras, ocorrem no início do tratamento (<4 meses, mediana 2 tratamentos), e parecem resultar de uma hiperatividade do sistema imunológico.

Caso Clínico: Homem, 76 anos, antecedentes de melanoma estadio IV recorreu ao serviço de urgência por diplopia binocular súbita, quatro semanas após tratamento com pembrolizumab (1 toma). Uma semana depois, o exame neurológico revelava disfonía, oftalmoparésia complexa (olho direito endotrópico com limitação da abdução, olho esquerdo com limitação da abdução, adução e superversão), ligeira ptose palpebral bilateral e fraqueza na extensão cervical (“head drop”). Força muscular dos membros preservada. Reflexos miotáticos presentes, simétricos. Fenómenos de disautonomia com hiper-sudorese profusa. TC-CE, TC-órbitas e RM-CE sem alterações. Estudo do LCR com ligeira elevação das proteínas (69 mg/dl), celularidade e glicorraquia normal. Painel de serologias infecciosas e autoimunidade sistémica negativo. Anticorpos anti-gangliosídeo pendentes. Na eletromiografia (EMG) a D2, o estudo de condução nervosa, estimulação nervosa repetitiva e exame muscular com elétrodo agulha não revelaram alterações. Em D3, apresentou agravamento rapidamente progressivo com tetraparésia G4/5, hipotonia e arreflexia miotática generalizada, e insuficiência respiratória grave, estabilizada com Ventilação Não Invasiva (VNI) permanente. Repetiu EMG (D10) que mostrou sinais agudos de deservação generalizada, incluindo o diafragma, compatível com neuropatia axonal motora aguda (AMAN). Iniciou tratamento com imunoglobulina IV 0,4 g kg/dia (5 dias), sem resposta, e posteriormente plasmaferese (concluiu 1 sessão sem intercorrências). Faleceu em D13, em paragem cardio-respiratória súbita.

Conclusão: O espectro de manifestações deste caso clínico sugere a sobreposição da síndrome Guillain Barré variante AMAN/Miller-Fisher e que, pela relação temporal e exclusão de outras causas, propomos tratar-se de um efeito secundário do pembrolizumab. Contrariamente ao descrito na literatura, tratou-se uma complicação muito grave e sem resposta à terapêutica instituída.

Tema: Neuromusculares

EP-190 PORTADORA SINTOMÁTICA DE DISTROFINOPATIA FAMILIAR

Inês Antunes Cunha¹, Ana Catarina Brás¹, Joana Domingues², Luís Negrão¹, Anabela Matos¹

1-Consulta de Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Baixo Vouga

Introdução: As distrofinopatias são doenças genéticas ligadas ao X, causadas por mutações no gene da distrofina. Afetam predominantemente os homens, sob a forma de distrofia muscular de Duchenne (DMD) ou Becker (DMB). Cerca de 8% das mulheres portadoras podem apresentar sintomas de fraqueza muscular e/ou cardiomiopatia. As manifestações secundárias à fraqueza muscular podem ser distintas das normalmente apresentadas dos homens afetados.

Caso Clínico: Mulher, 37 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, enviada à consulta de Doenças Neuromusculares por suspeita de miopatia inflamatória. Apresentava dor e atrofia unilateral dos músculos da região posterior da perna direita e hiperCK (970UI/L), desde os 30 anos de idade. Tinha história familiar de DMD, em dois irmãos, dois tios maternos e um primo. Ao exame neurológico apresentava atrofia unilateral do músculo gêmeo interno direito e dificuldade na marcha em pontas à direita, sem fraqueza noutros segmentos. O estudo de condução nervosa motora e sensitiva no MI direito era normal e o estudo com eletrodo agulha identificou um traçado miopático nos músculos estudados nos MI, com aumento resistência à inserção da agulha no músculo atrofiado. A TC das pernas que mostrava marcada atrofia e infiltração adiposa do músculo gêmeo interno direito, redução do volume do músculo gêmeo externo à direita e infiltração adiposa do músculo gêmeo interno à esquerda, embora sem sinais de atrofia. A haplotipagem familiar do gene da distrofina confirma que a doente é portadora da distrofinopatia familiar. Foi realizado estudo cardíaco (ecocardiograma e ECG Holter) que não revelou alterações.

Conclusão: Apresentamos este caso pela extrema importância que a identificação de mulheres portadoras de distrofinopatias tem no seu acompanhamento (aconselhamento genético e avaliação cardíaca). Alertamos também para manifestações menos sugestivas de um quadro de distrofia muscular das cinturas, dada a fraqueza exclusivamente distal e assimétrica, que no presente caso motivaram uma pesquisa inicial de outros diagnósticos apesar da história familiar positiva.

Tema: Neuromusculares

EP-191 MIASTENIA GRAVIS E DISTROFIA FACIOESCAPULOHUMERAL DE RECONHECIMENTO TARDIO

Inês Antunes Cunha¹, Ana Catarina Brás¹, Luciano Almendra¹, Argemiro Geraldo¹, Luís Negrão¹, Anabela Matos¹

1-Consulta de Neuromusculares, Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: A coexistência da miastenia gravis (MG) e distrofia muscular facioescapulohumeral (FSH) é estimada em 1 em 40 milhões, sendo poucos os casos descritos na literatura. Apresentamos um caso raro de um doente com FSH, em que foi inicialmente diagnosticada uma MG. Discute-se o desafio

diagnóstico e terapêutico.

Caso Clínico: Homem, 64 anos, seguido por quadro de diplopia, fadiga e fraqueza cervical e dos membros flutuante desde os 54 anos, por vezes acompanhado de dificuldades na deglutição, com diagnóstico de MG, orientado noutra centro hospitalar durante 5 anos. Ao exame neurológico, aos 61 anos, apresentava-se cushingoide, com oftalmoparesia complexa com diplopia, diparesia facial, disфонia, disfagia, fraqueza cervical, proximal dos membros superiores e próximo-distal dos membros inferiores, com fatigabilidade. Tinha títulos elevados de anticorpos anti-AchR e de anticorpos anti-músculo estriado. A estimulação nervosa repetitiva apresentava uma resposta decremental significativa e reprodutível e a TC torácica não revelou alterações tímicas. Após tratamento com corticoides, azatioprina, micofenolato de mofetil e, nas exacerbações, com IvIG e plasmeferese foi decidido fazer 2 ciclos de rituximab, por crises frequentes com envolvimento bulbar. Pela excelente resposta foi possível posteriormente suspender toda a medicação imunossupressora e imunomoduladora, com remissão completa dos sintomas miasténicos. Nesta altura, apesar de o doente manifestar uma completa ausência de sintomas, apresentava ainda uma diparésia facial assimétrica, pregas axilares, e défice distal dos membros inferiores. Pelo fenótipo foi decidido realizar estudo genético, que revelou deleção no *locus* D4Z4, confirmando o diagnóstico de FSH.

Conclusão: Apresentamos este caso pela raridade e dificuldade diagnóstica da concomitância de duas patologias neuromusculares e pela necessidade de evitar o “encarniçamento” terapêutico em situações semelhantes. O diagnóstico precoce permitirá um tratamento e o plano de cuidados adequados e consequentemente um melhor outcome.

Tema: Neuromusculares

EP-192 DECOMPENSATED PHORIA IN MYASTHENIA GRAVIS: NOT ALL DIPLOPIA IS MYASTHENIC, EVEN IN MYASTHENIA!

Diana Melancia^{1,2}, André Jorge³, Ana Inês Martins³, Anabela Matos³, João Lemos^{3,4}

1-Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central, Lisbon, Portugal; 2-Instituto de Farmacologia e Neurociências, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa; 3-Department of Neurology, Coimbra University Hospital Centre; 4-Faculty of Medicine, University of Coimbra, Coimbra, Portugal

Introduction: Diplopia is a common complaint in myasthenic patients, either as a presenting symptom or as a manifestation of disease relapse. However, alternative causes of diplopia should always be kept in mind in myasthenic patients, since other common causes of diplopia can occur. Here we present a case report of a patient with generalized myasthenia and a decompensated phoria.

Case report: A 55-year old female patient was diagnosed with generalized myasthenia in 2017 after a 3-week course of oblique diplopia and bulbar and generalized weakness. Ocular motor assessment revealed limitation of supraduction bilaterally and oblique strabismus not confining to an isolated or combined cranial nerve palsy. Further workup showed a positive antiMuSK antibody (2.25), as well as a thymoma that was surgically removed. After plasma exchange and steroids, the patient was discharged and remained stable for two years under stable doses of azathioprine and pyridostigmine. In 2019, complaints of horizontal diplopia resurfaced. There was no fluctuation of symptoms and no other systemic symptoms of muscle weakness

were present. Ocular motor exam now showed full ductions and versions, and the cover-uncover and prism alternate cover test revealed a comitant 18 PD exophoria at distance and 14 PD exophoria at near. The diagnostic suspicion of a decompensated heterophoria was made, and later supported by the Hess chart test which showed no ocular muscle underaction. A pair of 2 PD base-in prism lenses was prescribed, and symptoms resolved.

Conclusion: An heterophoria may decompensate at any time in life, and is a common cause of diplopia. Age and fatigue are common precipitating factors. While there are reports describing decompensated heterophoria as an ocular manifestation of myasthenia, these are anecdotal and clinicians should be aware that alternative, “non-myasthenic”, causes of diplopia can also be present.

Tema: Neuromusculares

EP-193 ADMINISTRAÇÃO INTRATECAL DE NUSINERSEN EM DOENTE COM ATROFIA MUSCULAR ESPINHAL COM FUSÃO ESPINHAL.

Maria João Malaquias¹, Catarina Mendes Pinto², Teresa Coelho³, João Xavier², Ana Paula Sousa³

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3-Serviço de Neurofisiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto

Introdução: A atrofia muscular espinhal (AME) representa a principal causa genética de morte infantil. Em 2016, a aprovação do oligonucleotídeo antisense nusinersen revolucionou a história natural da doença. A via de administração é intratecal e pode ser complicada pela escoliose e cirurgia espinhal prévia, frequente nestes doentes.

Casos Clínico: Mulher, 29 anos, seguida em consulta de Neuromusculares por AME tipo 3. O início da doença foi aos 18 meses com fraqueza dos membros inferiores. Aos 4 anos, a análise molecular do SMA1 detetou deleção homozigótica dos exões 7 e 8, confirmando o diagnóstico de AME. A doença progrediu com perda da capacidade de marcha aos 8 anos e cirurgia à escoliose aos 16. Aos 28 anos (2019) foi proposta para tratamento com nusinersen. Nesta fase, apresentava tetraparésia de predomínio proximal, membros superiores grau 4 distal e 2 proximal e membros inferiores grau 3 distal e 1 proximal; nunca desenvolveu disfunção ventilatória. Dado os antecedentes ortopédicos, que incluíam fixação posterior com barras metálicas verticais e grampos metálicos desde D1 até S1, optou-se pela administração intratecal guiada por TC. O estudo pré-procedimento mostrou ainda fusão dos elementos ósseos posteriores, com bloco ósseo que impedia a progressão da agulha de punção lombar (PL). Assim, decidiu-se realizar um trajeto ósseo posterior translaminar esquerdo, em L3-L4, usando um kit de biópsia óssea Arrow on control 11G10 cm que permitiu a tunelização óssea. Através deste canal avançou-se a agulha de PL (sempre sob controlo imagiológico) até ao saco tecal, verificando-se saída de LCR límpido. Após saída de 5 mL de LCR administrou-se o fármaco. O procedimento decorreu sem intercorrências. Até à data foram realizadas mais 4 administrações, todas sem complicações.

Conclusão: Apresentamos o primeiro caso descrito em Portugal de administração intratecal de nusinersen num doente com fusão espinhal. Mostramos ser um procedimento exequível e seguro nestes doentes.

Tema: Neuromusculares**EP-194 SÍNDROME DE MILLER-FISHER A MIMETIZAR MIASTENIA GRAVIS OCULAR**

Patrícia Faustino¹, Maria Coutinho¹, Andreia Fernandes¹, Lia Leitão¹, Filipa Ladeira¹, Soraia Vaz¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A síndrome de Miller-Fisher (SMF) é uma variante rara da síndrome de Guillain-Barré (SGB) caracterizado pela tríade de ataxia, oftalmoparésia e hiporreflexia osteotendinosa, geralmente precedida por quadro infeccioso. Porém pode ter uma apresentação atípica que inicialmente dificulta o diagnóstico.

Caso Clínico: Homem, 21 anos, antecedentes de hipertensão intracraniana idiopática (apresentou-se com parésia do VI par direito aos 17 anos e reverteu com poucos meses de terapêutica).

Admitido por quadro de diplopia binocular horizontal. Na avaliação inicial apresentava ptose incompleta do olho direito (OD), sem agravamento com manobras de fatigabilidade, parésia da adução, infra e superversão do OD, sem alterações pupilares, com discreta melhoria da ptose com prova do gelo e sinal da cortina positivo bilateralmente. Referia ainda quadro de gastroenterite cinco dias antes. Agravamento significativo ao 5º dia com ptose incompleta bilateral, oftalmoplegia do OD e oftalmoparésia quase completa do olho esquerdo, parésia facial periférica bilateral, disфония e regurgitação nasal para líquidos, reflexo de vômito ausente, hiporreflexia dos membros inferiores, parestesias em ambas as mãos e ataxia da marcha. Sem sinais de disautonomia ou envolvimento respiratório.

Punção lombar com manometria, exame citoquímico e microbiológico normais. Fez TC, angio-TC e RM-CE sem alterações. Electromiograma ao 14º dia sem alterações. Serologias infecciosas compatíveis com infecção recente por EBV. Os anticorpos antigangliosídeos anti-GQ1b e anti-GT1a foram fortemente positivos, a corroborar a hipótese de SMF.

Cumpriu sete dias de imunoglobulina humana, com discreta melhoria ao nível dos movimentos oculares e ptose, com resolução do restante quadro clínico.

Conclusão: O SMF raramente pode apresentar-se com sinais atípicos, por vezes sugestivos de outras entidades, por exemplo miastenia gravis ocular, como no caso descrito. A infecção precedente por EBV está associada a maior risco de SGB e suas variantes. No caso do estudo complementar inconclusivo, a presença de anticorpos anti-gangliosídeos auxilia a estabelecer o diagnóstico correcto.

Tema: Neuromusculares**EP-195 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE POLINEUROPATIA EM CONTEXTO DE MIELOMA MÚLTIPLO**

Patrícia Faustino¹, Maria Coutinho¹, Andreia Fernandes¹, Lia Leitão¹, Filipa Ladeira¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central

Introdução: A polineuropatia periférica (PNP) está entre as complicações neurológicas mais comuns em doentes com mieloma múltiplo (MM), podendo decorrer de vários processos: amiloidose primária, paraproteinémia, iatrogénica no contexto de quimioterapia ou secundária a infiltração mielomatosa.

O bortezomib é um inibidor de proteassoma frequentemente associado a neuropatia sensitiva (até 75% dos casos), raramente com envolvimento motor (até 10%). Medidas como a diminuição de dose ou a interrupção do tratamento associam-se a boas taxas de recuperação pelo que a identificação e diagnóstico diferencial de outras causas de polineuropatia em doentes com MM é determinante no prognóstico clínico.

Caso Clínico: Mulher, 76 anos, com antecedentes médicos conhecidos de hipertensão arterial, doença renal crónica e MM de cadeias leves IgG lambda sob quimioterapia com prednisona, melfalano e bortezomib. Após ter completado 3 ciclos de quimioterapia, iniciou quadro de disestesias e diminuição da força nos 4 membros de agravamento progressivo, condicionando incapacidade para a marcha em 1 mês. A destacar perfil tensional lábil, retenção urinária e incontinência fecal. Ao exame neurológico, apresentava uma tetraparésia arreflexica, hipostesia álgica em meia-luva, hipopalestesia dos membros inferiores. Da investigação realizada salientava-se: LCR com dissociação albumino-citológica, pesquisa de células neoplásicas no LCR negativa; RM neuroeixo, com reforço meníngeo das bainhas radiculares lombares, biópsia renal e medular com pesquisa de amilóide negativa e eletroneuromiograma com achados de polineuropatia sensitivo-motora axonal. Admitiu-se provável neuropatia tóxica por bortezomib. Após suspensão do fármaco assistiu-se a melhoria progressiva com recuperação da capacidade para marcha autónoma após 5 meses, reforçando a hipótese de polineuropatia iatrogénica.

Conclusão: O caso descrito ilustra a necessidade de considerar o largo espectro de etiologias de polineuropatia associados a mieloma múltiplo. Mesmo em casos de envolvimento motor e autonómico, a hipótese de iatrogenia secundária a bortezomib deve ser tida em conta, dado o prognóstico favorável após suspensão do fármaco.

Tema: Neuromusculares**EP-196 SARCOGLICANOPATIAS E ENVOLVIMENTO CARDÍACO: INSUFICIÊNCIA CARDÍACA INAUGURAL EM DOENTE COM Distrofia Muscular das Cinturas R3**

Ana João Marques¹, Carolina Azoia¹, Andreia Veiga¹, João Paulo Gabriel¹, Mario Rui Silva¹

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: Os sarcoglicanos são proteínas transmembranares expressas no músculo liso e estriado presente no sistema músculo-esquelético e cardíaco. Mutações nos genes que as codificam resultam em distrofia muscular das cinturas R3 (LGMD R3), um sub-grupo de distrofia muscular das cinturas com hereditariedade autossómica recessiva, de início em jovens manifestando-se atrás de incapacidade progressiva na marcha. Embora o envolvimento cardíaco nestes doentes seja conhecido, costuma ser assintomático identificado em estudos complementares.

Caso Clínico: Doente de 58 anos, previamente saudável, internada no Serviço de Medicina Interna por insuficiência cardíaca aguda, inaugural, devido a cardiomiopatia dilatada, anteriormente desconhecida, sem etiologia identificada. Durante internamento solicitou-se observação neurológica por lombalgia bilateral e dificuldade de marcha. Na anamnese referenciou ter dificuldade em subir escadas e em se levantar do chão desde os 50 anos, sem outros sintomas, nem história familiar de do-

ença neuromuscular. Apresentava tetraparésia de predomínio proximal, com escápula alada e cifose acentuada. Não tinha hiperCKémia. O painel genético de distrofia muscular das cinturas revelou mutação no gene *SGCA*, responsável pela codificação de um alfa-sarcoglicano, consistente com o diagnóstico de LGMD R3.

Conclusão: O surgimento de miopatia das cinturas numa fase mais avançada da vida com preservação da deambulação e que associa a cardiomiopatia deve alertar para a hipótese de LGMD R3. As alterações cardíacas exigem avaliação e vigilância cardiológica com ECG e ecocardiograma. Dada a semelhança fenotípica com outras distrofias musculares, miopatias hereditárias e síndromes miasténicas congénitos, o estudo genético revela-se determinante no diagnóstico.

Tema: Neuromusculares

EP-197 ENVOLVIMENTO PROXIMAL DE RAÍZES ESPINHAIS NA NEUROPATIA ANTI-MAG – MUDANÇA DE PARADIGMA NA CLASSIFICAÇÃO DE CIDP?

Marco Fernandes¹, Pedro Calvão-Pires², André Caetano^{1,3}, Luís Santos^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-CEDOC, Chronic Diseases Research Centre, NOVA Medical School

Introdução: A neuropatia anti-MAG é reconhecida como uma entidade clínica distinta da CIDP, face ao envolvimento polineuropático de predomínio distal, diferente progressão clínica e fraca resposta a terapêutica imunomoduladora. Contudo, o fenótipo clínico é diverso.

Caso Clínico: Homem de 56 anos, com diagnóstico de neuropatia anti-MAG no contexto de Macroglobulinemia de Waldenström aos 46 anos, que se apresentou inicialmente com dormência dos membros inferiores. O estudo de condução nervosa (NCS) inicial documentou polineuropatia sensitivo-motora desmielinizante, com aumento marcado das latências motoras distais, sem bloqueios de condução. Sob tratamento com imunoglobulina humana 2 g/kg e prednisolona na dose mínima de 20 mg/dia, apresentou agravamento lentamente progressivo com défice motor dos membros inferiores, ataxia sensorial e tremor neuropático, que motivou tratamento com rituximab. Após a primeira administração de rituximab, documentou-se agravamento transitório dos sintomas, reversível com o aumento de prednisolona para 80 mg/dia. A repetição do NCS mostrou dispersão temporal em 2 nervos. Aquando da redução da corticoterapia para 60 mg/dia, apresentou síndrome da cauda equina. O estudo de LCR revelou 1 célula/uL, proteínas 651 mg/dL e ausência de células neoplásicas. A RM lombossagrada evidenciou aumento difuso das raízes espinhais, com captação de contraste. O doente apresentou melhoria clínica com o aumento da dose de prednisolona para 80 mg/dia, que foi posteriormente reduzida de forma mais lenta, mantendo estabilidade neurológica aos 12 meses de seguimento.

Conclusão: O envolvimento proximal de raízes lombossagradas, a marcada hiperproteinorráquia e a resposta aos corticoides levantam a possibilidade de CIDP clássica no nosso doente. Contudo, a presença de anticorpos anti-MAG é um critério de exclusão para o diagnóstico de CIDP (de acordo com a guideline da EFNS/PNS). Não obstante, um subgrupo de doentes com neuropatia anti-MAG poderá ter evolução para um fenótipo CIDP-like, do ponto de vista clínico e/ou eletrofisiológico, com resposta favorável à corticoterapia.

Tema: Neuromusculares

EP-198 CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA, ELETROFISIOLÓGICA E IMAGIOLÓGICA DE 2 CASOS PORTUGUESES COM DOENÇA DE HIRAYAMA

Marco Fernandes¹, Carlos Casimiro², André Caetano^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neuroradiologia, Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 3-CEDOC, Chronic Diseases Research Centre, NOVA Medical School

Introdução: A doença de Hirayama caracteriza-se por atrofia insidiosa dos membros superiores, resultando em fraqueza muscular. É maioritariamente descrita no Japão, sendo pouco frequente na Europa. Reportamos os achados de 2 doentes portugueses com Doença de Hirayama.

Caso Clínico: O doente 1 é um homem de 30 anos, com quadro de fraqueza dos membros superiores com atrofia muscular assimétrica, pior do lado esquerdo, com início aos 20 anos. Notou estabilidade dos défices aos 28 anos. Apresenta história de consanguinidade (pais são primos em 1.º grau). O doente 2 é um homem de 19 anos, com fraqueza e atrofia muscular do membro superior esquerdo, lentamente progressiva em 12 meses. O exame neurológico evidenciou atrofia dos músculos do antebraço (poupando o braquiorradial) e mãos, bilateralmente e grave no doente 1, e apenas no lado esquerdo e ligeira no doente 2. O estudo eletromiográfico com agulha revelou um distúrbio metamérico espinhal envolvendo os miótomos de C7-D1. A RM cervical em posição neutra mostrou atrofia focal da medula espinha e achatamento assimétrico nos cortes axiais; e em flexão cervical, notou-se deslocamento anterior do saco dural e ingurgitamento do plexo venoso epidural posterior. O doente 1 apresentava ainda hérnia com compressão da raiz de C6 à direita. Os achados eram compatíveis com doença de Hirayama. Foram tratados de forma conservadora, sem progressão adicional da doença.

Conclusão: A doença de Hirayama é atribuível a uma miopatia de flexão, com lesão dos cornos anteriores da medula cervical devido a insuficiência microcirculatória aquando da flexão cervical. O doente 1 apresentava fenótipo severo devido ao reconhecimento tardio da doença, enquanto que a progressão dos défices foi atrasada no doente 2 pela instituição precoce de tratamento. Apesar de ser uma doença rara em países não-asiáticos, deve ser equacionada perante doentes com amiotrofia seletiva dos membros superiores.

Tema: Neuromusculares

EP-199 SÍNDROME MIASTÉNICA CONGÉNITA: OLHAR COM OLHOS DE VER.

Ana Arraiolos¹, Juliana Castelo¹, Vanessa Silva¹, José Vale¹

1-Hospital Beatriz Ângelo

Introdução: As síndromes miasténicas congénitas (CMS) são um grupo heterogéneo de doenças raras causadas pela mutação de proteínas envolvidas no funcionamento da junção neuromuscular. De início precoce e apresentação variável, são clinicamente caracterizadas por fadiga excessiva e fraqueza transitória ou permanente de músculos extra-oculares, faciais, bulbares, axiais, respiratórios e/ou dos membros. Nas últimas 2 décadas registaram-se avanços importantes na genética e

terapêutica destas síndromes. Com o presente trabalho pretendemos salientar a importância de considerar o diagnóstico de CMS na idade adulta.

Casos 1 e 2: Dois irmãos, sexo masculino, 49 e 50 anos, filhos de pais consanguíneos, com antecedentes de atraso do desenvolvimento motor e ptose palpebral desde a primeira infância. Na adolescência foi realizado estudo para patologia neuromuscular com biópsia de músculo e exame neurofisiológico que revelou a presença de resposta decremental na estimulação nervosa repetitiva. Foi iniciado tratamento com piridostigmina com benefício parcial, sem resposta a corticoterapia. O seguimento neurológico foi irregular, tendo sido admitida a hipótese diagnóstica de miopatia mitocondrial. Na nossa observação inicial, aos 47 e 48 anos, salientava-se, em ambos os casos, ptose palpebral bilateral com fraqueza dos orbiculares oculi, oftalmoplegia completa e tetraparésia proximal, com atrofia ligeira da musculatura das cinturas escapular e pélvica, sem compromisso de marcha. Os níveis de CK eram normais e foi confirmada a resposta decremental na estimulação repetitiva. As provas de função respiratória revelaram uma alteração ventilatória restritiva moderada. O estudo genético revelou a variante *frameshift* c.130_131insG (p.Glu44fs) em homozigotia no gene *CHRNAE*.

Conclusão: Apesar da variabilidade fenotípica destas síndromes, as pistas diagnósticas obtidas na anamnese, observação neurológica, estudo neurofisiológico e resposta ao tratamento, permitiram estabelecer uma correlação genotípica, orientando o diagnóstico genético. O não reconhecimento da CMS pode levar a atrasos de décadas no diagnóstico, levando muitas vezes à realização de investigações e terapêuticas inadequadas.

Tema: Neuromusculares

EP-200 POLIRRADICULONEUROPATIA AGUDA ASSOCIADA A INFEÇÃO POR CITOMEGALOVÍRUS

Joana Ferreira Pinto¹, Diana Matos^{1,2}, Filipa Meira Carvalho¹, Margarida Lopes¹, Ricardo Maré¹, Ana Filipa Santos¹
1-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 2-Serviço de Neurologia, Unidade Local de Saúde do Alto Minho, Hospital de Santa Luzia

A síndrome de Guillain-Barré é a causa mais comum de paralisia flácida aguda e o seu diagnóstico assenta em critérios clínicos, suportados por dados eletrofisiológicos e do LCR. Importa distinguir outras condições com apresentação clínica similar, tal como a polirradiculopatia por citomegalovírus, uma complicação tardia da infeção por VIH.

Mulher de 35 anos, sem antecedentes patológicos, recorreu ao serviço de urgência por cefaleias, mialgias, parestesias e fraqueza dos membros inferiores, progressiva e ascendente, com seis dias de evolução; negava infeção prévia. Ao exame neurológico apresentava tetraparésia flácida arreflexica grau 3, fraqueza cervical, hipofonia e disfagia, sem febre. A análise do LCR revelou pleocitose linfocítica (40 células/L), hiperproteinorráquia (0,58 g/L), normoglicorráquia e pesquisa de DNA de CMV positiva. Analiticamente, destacava-se elevação das transaminases e da proteína C-reativa (17,5 mg/L), linfocitose e positividade para DNA de CMV. Os anticorpos anti-HIV 1/2 foram negativos. A RM-medular com contraste identificou realce radicular generalizado mais expressivo nas raízes da cauda equina. O estudo de condução nervosa revelou uma neuropatia sensitiva e motora, desmielinizante, grave, com lesão axonal secundária. A doente iniciou imunoglobulina humana endovenosa

e verificou-se agravamento clínico progressivo até tetraplegia, diparesia facial, paresia do abducente esquerdo, disautonomia e insuficiência respiratória com necessidade de ventilação invasiva, instituída quatro dias após a admissão; associou-se ganciclovir e realizou plasmafereze. Cerca de um mês após o início do quadro, a doente iniciou melhoria progressiva; atualmente mantém discreta fraqueza de predomínio distal e crural, grau 4, e hipostesia em luva e peúga.

Apresentamos um caso de polirradiculoneuropatia aguda associada a infeção por citomegalovírus. Permanece por esclarecer o mecanismo patofisiológico subjacente: os dados clínicos e eletrofisiológicos favorecem a hipótese de um processo imunomediado enquanto as características do LCR e o estudo analítico apontam para uma patologia infecciosa, decorrente da invasão do SNP por citomegalovírus, condição atípica face ao estado imunocompetente.

Tema: Neuromusculares

EP-201 SPINAL MUSCULAR ATROPHY TYPE 3 PATIENTS UNDER TREATMENT WITH NUSINERSEN: A SMALL EXPERIENCE FROM A UNIVERSITY PORTUGUESE HOSPITAL

Miguel Oliveira Santos^{1,2}, Beatriz Nunes Vicente¹, Sara Domingues³, Francisca Oliveira⁴, Susana Moreira⁴, Mamede De Carvalho^{1,2}, Isabel Conceição^{1,2}

1-Departamento de Neurologia, Departamento de Neurociências e de Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.; 2-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Portugal.; 3-Departamento de Medicina Física e Reabilitação, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal.; 4-Departamento de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

Introduction: Spinal muscular atrophy (SMA) is an autosomal recessive motor neuron disorder characterized by lower motor neuron degeneration in the brainstem and spinal cord causing muscle weakness and atrophy. Nusinersen, an antisense-oligonucleotide drug that modifies SMN2 pre-messenger RNA splicing, was approved as the first treatment for all types of SMA. However, data regarding treatment effects of Nusinersen in long-standing adult SMA type 3 is sparse.

Methods: We aim to describe our experience with Nusinersen treatment in 5 adult SMA type 3 patients followed in our centre. They were treated with intrathecal loading doses at days 1, 14, 28 and 63, followed by maintenance dose at 4 months interval up to 6 months. We monitored progression by motor scales (RULM, HFMSE, 6-MWT) and respiratory function tests (FVC, MIP and MEP).

Results: Five patients (3 males) were included and all of them have completed the observation period of 6 months. Mean age of onset was 7.6±5 years (2-13) and 3 were non-ambulant. Mean disease duration was 23.8±10 years (12-33). None of them were placed on non-invasive ventilation and/or had a scoliosis surgery. Mean motor scales scores were slightly higher after 6 months of treatment, particularly in the HFMSE (32.8±10.6 vs 37.6±10.4) and 6-MWT (225 vs 255). FVC, MIP and MEP mean results were quite similar.

Conclusion: Although our preliminary data may suggest a potential mild benefit of Nusinersen effect in adult SMA type 3 patients after 6 months of treatment, no conclusion may be

draw at this time, because our cohort is limited to only 5 cases. Further work is needed to evaluate the safety and efficacy of Nusinersen in these patients.

Tema: Neuromusculares

EP-202 POSTERIOR REVERSIBLE ENCEPHALOPATHY SYNDROME ASSOCIATED WITH MILLER FISHER SYNDROME

Cristiana Silva¹, **Catarina Bernardes**¹, **Gustavo Santos**¹, **Ana Inês Martins**¹, **Inês Correia**¹

1-Neurology Department, Coimbra University and Hospital Centre, Coimbra, Portugal

Introduction: Miller Fisher syndrome (MFS) is a rare demyelinating polyradiculoneuropathy that usually has a good prognosis. However, some serious complications have been reported, such as posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES), a disorder of reversible subcortical vasogenic brain oedema.

Here, we report a case of a woman with MFS that developed PRES after IV immunoglobulin therapy.

Case Report: A 71-year-old woman with unremarkable medical history presented to the emergency room (ER) with dysphonia, diplopia, dysphagia associated with nasal regurgitation and generalized weakness since that day. Neurological examination revealed limitation of eye adduction bilaterally, asymmetric ptosis, hypoactive deep tendon reflexes and gait ataxia.

Routine laboratory examinations, brain computed tomography (CT) and cerebrospinal fluid (CSF) were normal. Electromyography revealed changes compatible with a sensitive axonal polyneuropathy. Based on her clinical and electrophysiologic findings, she was diagnosed with MFS and was treated with IV immunoglobulin 30 g/day for 5 days.

Two days after being admitted, there was a clinical worsening with respiratory distress and she was admitted in the ICU care. On the 6th ICU day, two days after IV immunoglobulin treatment was completed, she had a generalized tonic clonic seizure (TCS) and a sustained hypertensive profile. Brain magnetic resonance imaging (MRI) revealed bilateral and symmetric multifocal and confluent hypersignal of white substance. Both clinical and radiological findings were suggestive of PRES. Supportive treatment was implemented with progressive improvement of symptoms.

Conclusion: PRES is a possible complication of MFS not only due to autoimmune and autonomic dysfunction but also as a consequence of its treatment. Patients with MFS should be maintained under close surveillance especially in the first days and preferably in intermediate care units since, although rare, complications such as PRES can dramatically alter the prognosis of the underlying disease and be associated with irreversible sequelae of a disease otherwise self-limited.

Tema: Neuromusculares

EP-203 ABORDAGEM NÃO NEUROLÓGICA DA DOENÇA DE CHARCOT MARIE TOOTH

Madalena Rangel¹, **Filipa Pisa**¹, **Ana Chumbinho**¹, **Sandra Claro**¹

1-Serviço de Medicina Física e Reabilitação do Hospital do Espírito Santo de Évora

Introdução: A neuropatia de Charcot-Marie-Tooth (CMT) tem uma prevalência de 1 em 2500 indivíduos, representando

uma das doenças hereditárias mais comuns. Na maioria dos casos existem alterações sensitivas e motoras com um padrão ascendente, sendo a gravidade da doença bastante variável. O tratamento é sintomático e tem como base a estabilização das complicações mais frequentes como a atrofia muscular, perda de capacidade de marcha, deformidades do pé, dor e fadiga.

Objetivos: Identificação das complicações mais comuns da CMT e do papel da abordagem multidisciplinar

Metodologia: Pesquisa Medline/PubMed utilizando os termos MeSH "Charcot Marie Tooth", "Management" e "Rehabilitation" para estudos publicados até setembro de 2020. Foram privilegiados estudos randomizados controlados, meta-análises e revisões publicadas nos últimos 3 anos

Resultados: A atrofia muscular distal dos membros inferiores é frequente, em alguns casos com padrão de pé pendente e encurtamento do tendão de Aquiles. A prescrição de programas de reabilitação (PR) visando o fortalecimento, alongamento e manutenção de amplitudes articulares é fundamental, bem como a prescrição de ortóteses, nomeadamente ankle-foot orthosis (AFO), com consequente benefício no padrão de marcha e rendimento energético. Cerca de 70% dos doentes apresentam deformidades importantes do pé, em especial pé cavo, dedos em garra, calcâneo varo e instabilidade tibiotársica. A primeira linha de tratamento envolve a prescrição de ortóteses e PR, no entanto a cirurgia ortopédica é pontualmente necessária. Os quadros álgicos podem ter componentes nociceptivas músculoesqueléticas (ex: deformidades do pé) ou componentes neuropáticas, sendo fundamental a sua identificação e medicação precoce. A fadiga é de igual forma um sintoma comum, com resposta favorável a programas de condicionamento e tolerância ao esforço, sugerindo alguns autores o uso de fármacos como o modafinil.

Conclusão: A abordagem da CMT requer uma equipa multidisciplinar na qual devem figurar de forma central a Neurologia a Medicina Física e Reabilitação e a Ortopedia.

Tema: Neuromusculares

EP-204 TERAPÊUTICA DE SUBSTITUIÇÃO ENZIMÁTICA COM ALGLUCOSIDADE ALFA NA DOENÇA DE POMPE DE INÍCIO TARDIO: A EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO DE REFERÊNCIA DE DOENÇAS DE SOBRECARGA LISOSSOMAL

Beatriz Nunes Vicente¹, **Miguel Oliveira Santos**^{1,3}, **Francisca Godinho Oliveira**², **Susana Moreira**², **Isabel Conceição**^{1,3}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 2-Serviço de Pneumologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 3-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: A doença de Pompe (DP) é uma doença lisossomal rara causada pela deficiência da α -glucosidase ácida. O fenótipo tardio é heterogéneo e inclui hiperCKemia assintomática, fraqueza muscular progressiva das cinturas e insuficiência respiratória. Em 2006, a alglucosidade- foi aprovada para terapêutica de substituição enzimática (TSE) na DP.

Objetivos: Caracterizar e analisar a resposta à TSE do grupo de doentes com DP de início tardio do nosso centro.

Metodologia: Estudo retrospectivo e descritivo de 6 doentes com DP tratados com TSE, mediante a revisão dos processos

clínicos desde janeiro/2008 a setembro/2020. Para monitorizar a eficácia do tratamento foram usadas escalas motoras (Medical Research Council, Gait-Stairs-Gowers-Chair Score, teste da marcha dos 6 minutos) e provas de função respiratória (capacidade vital forçada (CVF), pressão máxima inspiratória e pressão máxima expiratória).

Resultados: Foram incluídos 6 doentes com miopatia e diagnóstico molecular de DP, 4 do sexo feminino (66,6%), com idade média de 56,5+/-15,3 anos (36-77). A idade média de início dos sintomas foi de 29,5 +/- 16,8 anos (20-56), sendo a idade média de início de tratamento de 48,1 anos. A duração máxima do tratamento foi de 13 anos (média de 8,3 anos +/- 3,7 anos). Realizámos um corte transversal ao fim de 3 anos de tratamento e verificámos que todos os doentes se mantiveram estáveis relativamente à força muscular (média pré-tratamento de 75,2+/- 13,3; pós tratamento de 74 +/- 12,3), avaliação funcional (média pré-tratamento de 24,2+/- 6,3; pós tratamento de 21,7 +/- 6,3) e função respiratória (média pré-tratamento CVF de 2,6+/- 0,7; pós tratamento de 2,6+/- 0,7).

Conclusão: A análise do nosso grupo vai ao encontro dos estudos anteriores reportados na literatura, em que a maioria dos doentes sob TSE apresenta melhoria ou estabilização do quadro clínico, sobretudo nos primeiros 3 a 5 anos de tratamento.

Tema: Neuromusculares

EP-205 CARDIOVASCULAR COMORBIDITIES IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Marta Gromicho¹, Mariana Pereira¹, Rita Henriques², Catarina Laborinho¹, Julian Grosskreutz³, Magdalena Kuzma-Kozakiewicz⁴, Susanne Petri⁵, Hilmi Uysal⁶, Michael Swash^{1,7}, Mamede De Carvalho^{1,8}

1-Instituto de Fisiologia, Instituto de Medicina Molecular, Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa. Lisbon, Portugal.; 2-Departamento de Estatística e Investigação Operacional. Faculdade de Ciências, Universidade de Lisboa. Lisbon, Portugal.; 3-Hans-Berger Department of Neurology, Jena University Hospital, Germany; 4-Department of Neurology, Medical University of Warsaw, Warsaw, Poland; 5-Department of Neurology, Hannover Medical School, Hannover, Germany; 6-Department of Neurology, Akdeniz University Faculty of Medicine, Antalya, Turkey; 7-Departments of Neurology and Neuroscience, Barts and the London School of Medicine, Queen Mary University of London and Royal London Hospital, UK; 8-Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte. Lisbon, Portugal.

Background: The role of cardiovascular risk factors in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is controversial. In general, a favourable profile has been found in ALS patients, but previous studies have not specifically considered the profile in different disease phenotypes.

Aim: Investigate cardiovascular risk factors in our population of ALS patients with distinct ALS phenotypes, and their influence on the outcome.

Methods: Demographic data, smoking habits, lifetime exercise, and medical history including diabetes mellitus, hypertension, hypercholesterolemia, hypertriglyceridemia, stroke, and cardiac events, were analysed in ALS patients and in controls with other neurological disorders, utilising a standardized questionnaire applied by the same neurologist. In ALS patients the results were analysed according to the different ALS phenotypes. Univariate analyses and multinomial logistic models were applied to estimate the odds ratios (ORs) and confidence intervals (CIs) for covariates, to test potential modifiers and their effects.

Results: 500 consecutively assessed adult ALS patients (mean age 65.6, 47% women, and 136 bulbar-onset) and 327 age and gender-matched controls were studied. Hypertension was more frequent in women with bulbar-onset ALS ($p=0.006$). Patients with spinal-onset ALS took more exercise ($p=0.012$), reported less hypertension ($p=0.002$) and had fewer cardiac events ($p=0.012$) and, for these two comorbidities in men, differences were observed (hypertension - $p<0.001$; cardiac events - $p=0.015$). Multinomial regression analysis indicated that hypertension as comorbidity had a potential protective effect against the development of spinal and bulbar-onset ALS in men.

Conclusion: Gender as a modifier of hypertension may have a protective effect in ALS, since men without hypertension have an increased risk of disease. However, a protective effect of vigorous exercise cannot be excluded. Future research should consider these factors in the different ALS phenotypes.

Tema: Neuropatologia

EP-206 MALACOPLAQUIA CEREBRAL, TUMOR DA SÉRIE GLIAL E INFEÇÃO POR HERPES 6 – QUE RELAÇÃO?

Joana Lopes¹, Catarina Pinto¹, Tiago Costa¹, Cristina Ramos¹, Alfredo Calheiros¹, António Marinho¹, Manuel Magalhães¹, Mrinalini Honavar², Ricardo Taipa¹, Raquel Samões¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto; 2-Unidade Local de Saúde de Matosinhos

Introdução: A malacoplaquia é uma lesão inflamatória crónica rara com fisiopatologia desconhecida, raramente descrita no cérebro. Apresentamos o caso de uma patologia dual de malacoplaquia e neoplasia glial.

Caso Clínico: Homem de 58anos. Em dezembro/19 iniciou quadro progressivo de afasia motora e diminuição da destreza manual à direita. Em RM-CE identificou-se lesão cortico-subcortical frontal posterior, hipersinal espontâneo em TR-longo e halo de hipersinal em T1, restrição à difusão de moléculas da água e ténue realce periférico após contraste sugestiva de lesão infiltrativa da série glial ou inflamatória pseudotumoral. Em março/20 realizada exérese parcial por craniotomia acordada. O exame neuropatológico identificou malacoplaquia (corpos de Michaelis-Gutmann patognomónicos), sem evidência de outra lesão subjacente. Presume-se que a malacoplaquia decorre da associação de infeção crónica (maioritariamente urinária) com algum grau de imunossupressão/disfunção fagocitária; o atingimento do SNC implica disfunção da barreira hemato-encefálica. Foram excluídas infeções crónicas, neoplasias, imunodeficiências primárias e doenças auto-ímmunes (LCR, estudo analítico, TC toraco-abdomino-pélvica e PET corporal), detetando-se apenas PCR de vírus herpes 6 no LCR, soro e peça cirúrgica positivas. Na ausência de clínica, alterações do citoquímico de LCR ou imagem de encefalite por HHV6 considerou-se reativação no contexto da doença subjacente. Iniciou o tratamento preconizado para a malacoplaquia:antibioterapia empírica prolongada com ceftriaxone seguida de levofloxacina. Em maio/20 teve crises epiléticas focais motoras direitas, com necessidade de dois antiepiléticos, e agravamento dos défices neurológicos. A RM-CE documentou crescimento quístico da lesão. Foi reoperado para drenagem do conteúdo com colocação de reservatório de Ommaya e nova biópsia. Perante o agravamento, decidiu-se tratar HHV6 com foscarnet e valganciclovir, sem clara resposta. O segundo exame neuropatológico identificou astrocitoma anaplásico, iniciando radioterapia sensibilizada com temozolamida em julho/20.

Conclusão: Apresentamos um caso de malacoplaquia cerebral provavelmente secundária a neoplasia da série glial. Propomos que esta resposta inflamatória atípica terá por base um estado de imunodeficiência qualitativa, também responsável pela reativação do HHV-6.

Tema: Neuropatologia

EP-207 LOCALIZAÇÃO ATÍPICA DE UM TUMOR: UM CASO CLÍNICO DE DNET INTRAVENTRICULAR

Daniela Pimenta Silva³, Manuel Machado¹, Sofia Grenho Rodrigues², Filipa Proença⁴, Rita Sousa⁴, Diogo Simão⁵, Rafael Roque⁶, José Pimentel^{6,7}

1-Serviço de Neurologia, Hospital dos Capuchos, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa; 2-Hospital da Luz, Lisboa; 3-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 4-Departamento de Neurorradiologia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 5-Serviço de Neurocirurgia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa; 6-Laboratório de Neuropatologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa; 7-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: Tumores disemбриoplásticos neuroepiteliais (DNET) são tumores de crescimento cortical lento, benignos, da origem neuroglial. Correspondem a uma das indicações cirúrgicas mais comuns em doentes jovens com epilepsia, especialmente pelos seus resultados favoráveis. Localizações extracorticais são extremamente raras.

Caso Clínico: Mulher, de 27 anos de idade, teve um acidente de viação com traumatismo crânio-encefálico menor, sem perda de consciência ou movimentos involuntários. No SU a doente estava vigil e não apresentava défices neurológicos. Tinha como antecedentes pessoais cefaleias episódicas sem seguimento em consulta de especialidade. A TC-CE revelou uma lesão intraventricular incidental no corno frontal esquerdo do ventrículo lateral. A RM-CE mostrou uma lesão lobulada, bem circunscrita, hiperintensa em T2/FLAIR, hipointensa em T1, e interiormente hipointensa em T2*. Apresentava realce heterogêneo após administração de gadolínio. Foi dada indicação cirúrgica e fez-se remoção completa do tumor. A avaliação patológica mostrou um tumor constituído por oligodendrócitos-like distribuídos por um fundo rico em mucina, onde puderam ser identificados alguns neurónios flutuantes e astrócitos dispersos. A imunohistoquímica mostrou positividade para sinaptofisina, neurofilamento, GFAP com as células oligodendrócitos-like a marcar para OLIG2 e GFAP. O índice proliferativo MIB-1 (Ki 67) foi <1%. ATRX foi reactivo (não mutado) e IDH1 e CD34 não reactivos. O diagnóstico histológico final foi DNET.

Discussão: Descrevemos um caso de diagnóstico incidental de DNET intraventricular. Esta localização é extremamente rara e, por isso, coloca diagnósticos diferenciais importantes como ependimoma e neurocitoma, que têm prognósticos cirúrgicos muito diferentes, frequentemente com necessidade de terapêuticas adjuvantes. Na ausência de um perfil citogenético, o diagnóstico é histológico e imunohistoquímico.

Tema: Neuropediatria

EP-208 UMA COMPLICAÇÃO NEUROCIRÚRGICA DA DOENÇA DE CÉLULAS FALCIFORMES

Denil Tribovane¹, Madalena Pires², Marisa Oliveira³, Mário Matos⁶, Carla Conceição⁴, Rita Silva⁵

1-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures; 2-Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia - CHULC, Lisboa; 3-Serviço de Hematologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia - CHULC, Lisboa; 4-Serviço de Neurorradiologia, Hospital Dona Estefânia - CHULC, Lisboa; 5-Serviço de Neurologia Pediátrica, Hospital Dona Estefânia - CHULC, Lisboa; 6-Serviço de Neurocirurgia, Hospital Dona Estefânia - CHULC, Lisboa

Introdução: A doença de células falciformes (drepanocitose) é uma hemoglobinopatia hereditária, mais prevalente em indivíduos de ascendência africana, caracterizada pela falciformização dos eritrócitos em condições hipóxicas. As manifestações neurológicas da doença ocorrem tipicamente como resultado de eventos isquémicos/hemorrágicos, incluindo habitualmente défices focais, mas poderão ser inespecíficas, como cefaleias. Tanto o hematoma subgaleal como epidural espontâneo constituem entidades raras e pouco elucidadas na drepanocitose, havendo apenas alguns casos reportados na literatura.

Caso Clínico: Adolescente de 17 anos com diagnóstico de drepanocitose (fenótipo SS) internado por crise vaso-oclusiva dos membros inferiores e da coluna lombar. Durante o internamento, iniciou queixas de cefaleia holocraneana, de intensidade moderada, associada a náuseas e fotofobia. À observação, apresentava tumefação parietal bilateral "de novo", de consistência elástica, dolorosa à palpação. O exame neurológico não revelou sinais focais ou meníngeos. Realizou ecografia que demonstrou coleções heterogêneas, maior à direita, compatível com coleções subgaleais bilaterais. Para exclusão de hemorragia intracraniana, realizou TC-CE que evidenciou, para além das coleções epidurais, hematoma epidural frontal ântero-superior, em topografia mediana e paramediana bilateral, com cerca de 6 mm de maior espessura, reduzindo a permeabilidade sulcal regional. Após discussão multidisciplinar entre Neuropediatria, Neurocirurgia e Hematologia Pediátrica, optou-se por manter vigilância, tendo-se observado reabsorção progressiva das coleções.

Conclusão: Três explicações fisiopatológicas têm sido propostas para a etiologia desta entidade: (1) Vaso-oclusão do diploe da calote craniana hematopoieticamente ativa, resultando em infarto ósseo e subsequente extravasamento de sangue para o espaço subperiosteal, epidural ou subgaleal. (2) Expansão rápida e aguda da hematopoiese com microfratura consequente do córtex já adelgado e extravasamento hemático. (3) Aumento da pressão venosa e extravasamento de sangue devido a lesão vascular. Uma combinação de diferentes mecanismos também pode ser responsável. Os médicos devem estar cientes desta complicação, embora rara, como parte de um espectro de complicações neurológicas/neurocirúrgicas nos pacientes com drepanocitose.

Tema: Outros**EP-209 GENDER ANALYSIS OF “MAN-IN-THE-BARREL” SYNDROME: IS “PERSON-IN-THE-BARREL” A MORE ADEQUATE TERM?**

Carolina Soares^{1,2}, Daniel Ferreira^{1,2}, Rui Araújo^{1,2}

1-Department of Neurology, Centro Hospitalar Universitário São João, EPE; 2-Department of Clinic Neurosciences and Mental Health, Faculty of Medicine of University of Porto, Porto

Introduction: Gender bias is a widely known issue in healthcare and academia and a matter of intense debate worldwide. Gendered medical language towards man remains a subtle way to perpetuate gender inequality.

Objective: To analyse the gender of patients reported in the literature with “man-in-the-barrel syndrome” or equivalent semiological terms and to reflect on whether the term is an accurate medical descriptor.

Methods: A search in PubMed database was conducted using the terms “man-in-the-barrel”, “person-in-the-barrel”, “woman-in-the-barrel”, “brachial diplegia”, “flail arm” and “cruciate paralysis”. All articles published between 1969 and 2020 containing a detailed description compatible with the original description of “man-in-the-barrel syndrome” were included.

Results: Ninety-five patients with a clinical picture compatible with “man-in-the-barrel syndrome” were included. Up to 33% of patients were female. Overall, the proportion of female patients with “man-in-the-barrel syndrome” was 25%.

Conclusion: The term “man-in-the-barrel” may disenfranchise up to a third of women presenting with brachial diplegia with undesirable consequences. We propose a gender-neutral alternative such as “person-in-the-barrel”.

Tema: Outros**EP-210 LESÃO CEREBRAL POR ELETROCUSSÃO DE BAIXA VOLTAGEM**

Luís Ribeiro¹, Raquel Rocha¹, Pedro Bem², Cristina Duque¹

1-Serviço de Neurologia do Hospital Pedro Hispano; 2-Serviço de Neuroradiologia do Hospital Pedro Hispano

Introdução: As lesões por eletrocussão podem afetar diferentes órgãos. A bibliografia relativa às características clínicas/laboratoriais/terapêuticas do atingimento do sistema nervoso central (SNC) é escassa. Este pode ser afetado diretamente pelo mecanismo térmico da corrente, por desregulação iónica resultante da eletroporação das membranas celulares e no contexto hipoxico-ischémico.

Caso Clínico: Homem de 31 anos, fumador e sem outros antecedentes patológicos. Sofreu eletrocussão de baixa voltagem sem porta de entrada identificada, com paragem cardiorrespiratória revertida em 15 minutos. Após levantamento da sedação apresentou alteração de comportamento com agitação psicomotora, afasia global e movimentos orofaciais coreiformes. A TC-CE era normal. O eletroencefalograma revelou lentificação difusa de predomínio temporal esquerdo, sem atividade paroxística. Após 5 dias do evento, realizou RM-CE que revelou áreas de hipersinal cortical (T2-FLAIR) de predomínio fronto-temporo-parietal esquerdo e dos gânglios da base (GB) particularmente globo pálido esquerdo, sem restrição à difusão. Foram necessárias altas doses de haloperidol para o controlo

comportamental (revertendo também os movimentos coreiformes). Assumindo que as lesões poderiam corresponderem a áreas de edema cerebral, optou-se por realizar pulso metilprednisolona 1 g 5-dias. Após o terceiro dia notou-se melhoria progressiva do comportamento, ganhando capacidade de cumprir ordens, permitindo a redução dos neuroléticos. Dois dias Após terninar a corticoterapia, a RM-CE mostrou franca diminuição das áreas de hipersinal. Atualmente o doente está em processo de reabilitação, cumpre ordens, é independente na marcha, higiene e alimentação. Mantém mutismo acinético possivelmente por lesão sequestrar dos GB.

Conclusão: As lesões do SNC após eletrocussão podem ocorrer em vários níveis pelo que a clínica é heterogénea. No caso apresentado o quadro era dominado por alterações neuropsiquiátricas e do movimento, sendo coerente o atingimento dos gânglios da base. A corticoterapia parece ter sido um passo importante para a melhoria clínica e reversão dos achados imagiológicos, assumindo-se que existia um contributo de edema inflamatório nas lesões.

Tema: Outros**EP-211 CONVERGENCE SPASM: A SERIES ON THE CLASSIC MIMICKER OF ABDUCENS PALSY AND PERHAPS A LESS KNOWN MIMICKER OF INTERNUCLEAR OPHTHALMOPLEGIA**

Catarina Bernardes¹, André Jorge¹, José Coelho¹, Rui Araújo¹, Ana Brás¹, Ana Inês Martins¹, Argemiro Geraldo¹, Livia Sousa^{1,2}, João Lemos^{1,2}

1-Neurology Department, Coimbra University Hospital Centre, Coimbra, Portugal; 2-Faculty of Medicine, Coimbra University, Coimbra, Portugal

Introduction: Spasm of the near reflex (SNR) is a non-organic disorder which features intermittent episodes of convergence, accommodation and miosis. There are only a few studies assessing SNR patients, and formal recording has been rarely performed.

Objectives: To summarize SNR mimickers, clinical features and outcome, and to provide infrared pupulography (IP) data in a group of patients.

Methodology: A retrospective analysis of SNR cases referred to our neuro-ophthalmology clinic from 2014 to 2020.

Results: A total of 12 (83% female; mean age onset of symptoms, 37.3+/-16.0 years-old) cases were collected. There was a history of depression and functional disorder in 6 (50%) and 5 (41.7%) patients, respectively. Main presentation was intermittent diplopia (n= 10; 91.7%). Diagnostic possibilities on referral included sixth nerve palsy (6NP) (n=5; 41.7%), internuclear ophthalmoplegia (INO) (n=4; 33.3%), myasthenia gravis (n=2; 16.7%) and other (n=2; 16.7%). Organicity had been ruled out through MRI, EMG, LP, among other testing. SNR diagnosis was made in average 27.6+/-53.5 months after initial medical encounter. IP was performed in 8 patients. In all except one patient, convergence preceded miosis by around 260 (range 100-600) milliseconds. In 33.3% of patients SNR episodes were spontaneous while in 66.7% these were triggered by lateral versions. Fixed pseudo-limitation of abduction and abducting nystagmus were present in 2 (25.0%) and 3 (37.5%) patients, respectively. Apart from reassessment, treatment was needed in 6 patients (prismatic lens, n=2; cycloplegic drops, n=3; alternate occlusion, n=1; botulinum toxin, n=1; surgical correction, n=1).

Improvement was noted in 3 (prismatic lens, n=2; cycloplegic drops, n=1).

Discussion/Conclusion: SNR commonly mimics neurologic disorders, including 6NP and INO, which might explain diagnosis delay in our series. Additional recording showing evidence of convergence preceding miosis might be useful in difficult cases. Spontaneous resolution is possible, but targeted therapies are needed in half of patients.

Tema: Outros

EP-212 AGENESIA DOS BULBOS OLFACTIVOS COM OLFACTO PRESERVADO

Filipa Dourado Sotero¹, Miguel Leal Rato^{1,2}, Ana Patrícia Antunes^{1,2}, Filipa Falcão^{1,2}, Luísa Albuquerque^{1,2}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa

Introdução: O órgão vomeronasal (OVN; órgão de Jacobson) tem sido descrito como uma via olfactiva acessória. Apesar do seu papel no olfacto e deteção de feromonas noutros mamíferos, a sua existência e função nos humanos permanece controversa. Alguns estudos identificaram células quimiossensíveis em humanos em posição anatómica semelhante à do OVN noutros mamíferos.

Caso Clínico: Mulher, 26 anos, dextra, sem antecedentes conhecidos. Internada por insónia e delírio persecutório com uma semana de evolução, associados a dois episódios não presenciados de alteração transitória do estado de consciência com incontinência urinária. À observação apresentava baixa estatura, bradipsiquismo e ideação delirante de conteúdo persecutório. A RM-CE documentou ausência do septum pellucidum, ectopia neurohipofisária, dismorfia do corpo caloso e agenesia bilateral do bulbo olfactivo. Realizou EEG sem evidência de actividade epiléptica. Os doseamentos de hormonas hipofisárias foram normais. LCR sem aspetos patológicos e pesquisa de anticorpos anti-NMDAR e anti-AMPA negativa. A avaliação do olfacto utilizando água, mentol, essência floral e café (alternadamente) não mostrou alterações, sendo sugestiva de preservação do olfacto apesar de agenesia do bulbo olfactivo. Foi colocada a hipótese de diagnóstico de doença do espectro de displasia septo-óptica. A doente foi medicada com valproato de sódio 500 mg 12/12 horas e com olanzapina 10 mg/dia, com boa evolução clínica.

Conclusão: A agenesia congénita do bulbo olfactivo pode determinar o desenvolvimento de uma via olfactiva acessória, normalmente vestigial. Não se pode, no entanto, excluir a presença de uma via olfactiva gravemente hipoplásica, abaixo do limiar de deteção por RM mas acima do limiar funcional. O estudo de caso pode contribuir para um aprofundar o conhecimento do sistema olfactivo, nomeadamente suportar a existência do OVN em humanos.

Tema: Outros

EP-213 ALTERAÇÕES DA PERCEÇÃO VISUAL NA ENCEFALOPATIA POR OZONO

Filipa Dourado Sotero¹, Beatriz Nunes Vicente¹, Pedro Coelho¹, Anabela Valadas¹, Pedro Alves^{1,2,3}, Ana Patrícia Antunes^{1,3}, Filipa Falcão¹, Luísa Albuquerque^{1,2,3,4}

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 2-Laboratório de Estudos de Linguagem, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa; 4-Instituto de Medicina Molecular, Lisboa

Introdução: As alterações agudas da percepção visual, por lesão ou disfunção occipitais, têm sido descritas no contexto de isquémia, trauma e encefalopatias hipertensivas. Apesar da extensa aplicação da ozonoterapia, são descritos raros efeitos adversos, nomeadamente no SNC.

Caso Clínico: Mulher, 67 anos, dextra, antecedentes de síndrome do túnel cárpico bilateral em tratamento com ozonoterapia. Admitida no Serviço de Urgência por cefaleia intensa, alteração transitória da consciência, seguida de alteração do comportamento e de linguagem, após sessão de ozonoterapia (30ppm, administração local, subcutânea). Encontrava-se normotensa e, ao exame neurológico, apresentava defeito de atenção, afasia transcortical motora e cegueira cortical. A TC-CE, AngioTC e RM-CE não mostraram alterações; EEG sem registo de actividade epiléptica. Avaliação analítica e LCR sem aspectos patológicos.

Após 24 horas, apresentava alterações da percepção visual: propometamorfópsia, macropsia e cinetópsia associadas a macrosomatognosia parcial, sugestivas de "síndrome de Alice no País das Maravilhas" e defeito grave de memória episódica recente.

RM-CE às 48 horas mostrou hipersinal difuso (FLAIR) na substância branca profunda peri-atrial e prolongamentos occipitais dos ventrículos laterais e debrum do corpo caloso e restrição à difusão em ambos os hipocampos. A avaliação neuropsicológica (7 dias) documentou defeito de atenção, de memória episódica verbal e visual e defeito de reconhecimento de faces famosas. A doente apresentou melhoria progressiva das alterações neurológicas, contudo, na avaliação neuropsicológica (8 meses) mantém defeito mnésico, com défice moderado da capacidade de evocação de informação episódica verbal recente e defeito acentuado de memória semântica.

Conclusão: A encefalopatia tóxica como complicação de ozonoterapia pode apresentar algumas semelhanças clínico-imagiológicas com a encefalopatia posterior reversível. Apesar dos mecanismos moleculares associados à toxicidade do ozono serem ainda pouco compreendidos, a exposição a ozono tem sido associada a stress oxidativo, disfunção da barreira hemato-encefálica, neuroinflamação e alterações na função endotelial.

Tema: Outros**EP-214 SÍNDROMES NEUROLÓGICAS ASSOCIADAS AO ANTICORPO ANTI-GAD 65**

Firmina Sambayeta¹, **Maria João Malaquias**¹, **Hugo Doria**², **Sara Duarte**¹, **Raquel Samões**¹, **Joana Martins**³, **Sónia Figueiroa**³, **José Araújo**⁴, **Joana Damásio**¹, **Ana Paula Correia**¹, **Paula Carneiro**^{5,6}, **Esmeralda Neves**^{5,6}, **Ana Paula Correia**^{1,7}, **Ana Martins Silva**^{1,6}, **Ernestina Santos**^{1,6}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 3-Serviço de Neuropediatria, Centro Materno-Infantil do Norte, Centro Hospitalar Universitário do Porto, Porto; 4-Serviço de Neurologia, Hospital de Braga; 5-Serviço de Imunologia, Departamento de Patologia Laboratorial; 6-Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS, Universidade do Porto, Porto; 7-Serviço de Psiquiatria, Hospital de Magalhães Lemos, Porto

Introdução: Os anticorpos anti-GAD65 podem estar associados a várias síndromes neurológicas como a *stiff-person syndrome* (SPS), ataxia cerebelosa, encefalomielite progressiva com rigidez/mioclônias (PERM) e epilepsia refratária. A sua patogénese é controversa.

Objectivos: Estudar as síndromes neurológicas associadas a anticorpo anti-GAD65 incluindo características clínicas/laboratoriais/imagiológicas, tratamento e prognóstico.

Métodos: Estudo retrospectivo de doentes com uma síndrome neurológica associada a anticorpos anti-GAD65 identificados na base de dados da consulta de Neuroimunologia.

Resultados: Quinze doentes (53% mulheres, média de idade=52,1±21,4) com síndrome neurológica associada a anticorpo anti-GAD65. A mediana de idade de início de doença: 53,0±22,1 anos, o intervalo mediano até ao diagnóstico: 24±159,3 meses, tempo mediano de seguimento: 32±40,5 meses. As manifestações clínicas incluíram: encefalite autoimune (n=7, 1 encefalite extralímbica), síndrome cerebelosa (n=3), epilepsia refratária (n=2), *stiff-person syndrome* (n=1), neuropatia de pequenas fibras/miopatia (n=1) e doença do movimento (n=1). Sete doentes tinham outras doenças autoimunes: DM tipo 1 (n=4), tiroidite autoimune (n=3), miastenia gravis (n=3). Do total das amostras (sendo que 5 não fizeram estudo do GAD 65 no LCR, 3 negativos no LCR) os anticorpos anti-GAD65 foram positivos no soro+LCR (n=7), só no soro (n=3), só no LCR (n=1). Nove foram positivos por método de radioimunoensaio, 4 por imunofluorescência indireta, 2 por *line blot assay*. O valor mediano dos anticorpos anti-GAD65 séricos: 123,68±31875,13U/mL. Títulos elevados de anticorpos anti-GAD65 (≥2000U/mL) foram identificados em 5/15 (33,3%) doentes. Não houve pleocitose de LCR nos 15 doentes, 8 apresentaram bandas oligoclonais. Os achados imagiológicos mais frequentes incluíram alterações na substância branca (n=6), substância cinzenta (n=6), atrofia encefálica (n=9) e esclerose mesial (n=2). A terapêutica de fase aguda incluiu metilprednisolona ev (n=11) e IgEV (n=7). A terapêutica de manutenção: rituximab (n=4), azatioprina (n=2), ciclofosmida (n=2), IgEV (n=3). Oito doentes (53%) tiveram mau prognóstico, de acordo a escala de mRs, incluindo morte (n=2).

Conclusão: As manifestações clínicas associadas a anticorpo anti-GAD65 estão de acordo com o encontrado noutros estudos. Salientamos a importância do estudo por métodos complementares (RIA/imunofluorescência) e em diferentes amostras biológicas.

Tema: Outros**EP-215 ALUCINAÇÕES VISUAIS E AUDITIVAS POR PRIVAÇÃO SENSORIAL**

Marlene Saraiva¹, **Filipe Azevedo**¹, **Luísa Alves**¹

1-Hospital de Egas Moniz, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: A síndrome de Charles-Bonnet caracteriza-se pela presença de alucinações visuais complexas, sem declínio cognitivo associado e com crítica preservada. A sua fisiopatologia não é inteiramente conhecida mas crê-se que a privação visual desempenhe um papel primordial. A presença concomitante de alucinações auditivas é rara, existindo apenas alguns casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Mulher de 69 anos, autónoma e cognitivamente íntegra, com antecedentes pessoais conhecidos de degenerescência macular da retina associada à idade, dislipidémia e patologia osteoarticular degenerativa. Medicada apenas com sinvastatina 20 mg. Recorreu ao serviço de urgência por quadro agudo de alucinações visuais e auditivas complexas caracterizadas pela visualização de animais e audição de música e vozes com crítica preservada. Ao exame neurológico apenas a destacar diminuição da acuidade visual bilateralmente e hipoacusia esquerda, sem sinais de vias longas ou de afecção de outros pares cranianos. Realizou avaliação analítica que não revelou alterações de relevo, ECG que se encontrava em ritmo sinusal e frequência normal, bem como TC-CE que não documentou alterações de relevo. Foi internada no serviço de neurologia para investigação complementar. Durante o internamento manteve alucinações auditivas e visuais, com crítica preservada e angústia associada muito marcada. Iniciou terapêutica com quetiapina 25 mg com melhoria gradual e completa do quadro. Realizou punção lombar com pesquisa adicional de marcadores neurodegenerativos, anticorpos antineuronais e ECA que se revelaram negativos. Submetida a DatScan e PET que não documentaram alterações. Da observação neurooftalmológica a destacar AV OE 3/10, sem outras alterações. Do ponto de vista psiquiátrico sem alterações do humor, posse ou conteúdo do pensamento. Consulta de seguimento aos 3 anos mantém-se assintomática e sem declínio cognitivo.

Conclusão: Embora devam ser excluídas causas neurodegenerativas, inflamatórias e/ou infecciosas, a privação sensorial visual ou auditiva em doentes idosos pode condicionar alterações complexas da percepção.

Tema: Outros**EP-216 AMNÉSIA GLOBAL TRANSITÓRIA ASSOCIADA A SÍNDROME CORONÁRIO AGUDO**

Miguel Leal Rato^{1,2}, **Renato Oliveira**^{3,4}, **Yolanda De Sá Pereira**⁵, **Paula Alcântara**⁵, **Ana Catarina Fonseca**^{1,2}

1-Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa, Lisboa; 2-Faculdade de Medicina, Universidade de Lisboa, Lisboa; 3-Departamento de Neurologia, Hospital da Luz Lisboa, Lisboa; 4-Comprehensive Health Research Centre, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa; 5-Serviço de Medicina I, Departamento de Medicina, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário de Lisboa, Lisboa

Introdução: A amnésia global transitória (AGT) é um distúrbio da memória anterograda, de início súbito e resolução

espontânea em menos de 24 horas. Pode ser precipitada por esforços físicos ou situações de stress. A etiologia é desconhecida, havendo teorias que defendem a congestão vascular, fenómenos epiléticos ou migranosos como possíveis causas.

Caso Clínico: Mulher, 78 anos, com antecedentes de síndrome depressivo, hipotireoidismo subclínico e gastrite crónica, recorreu ao serviço de urgência por ter acordado às 04h00 com precordialgia. No estudo analítico tinha troponina T de alta sensibilidade (hsTnT) de 67 ng/L e d-dímeros 3.46 ug/L, sem sinais de isquémia no ECG e com angioTC de tórax a excluir tromboembolismo pulmonar. Após terapêutica sintomática para a dor, avaliação neurológica a identificar defeito de memória anterógrada para eventos recentes incluindo a dor e ida ao SU, discurso repetitivo, sem sinais neurológicos focais. TC-CE com lacuna sequelar cerebelosa direita. O defeito de memória durou treze horas tendo-se colocado o diagnóstico de AGT. Por aumento da hsTnT até 120 ng/L, fez ecocardiografia sem alterações sugestivas de isquémia. Foi internada por possível síndrome coronário agudo (SCA). Iniciou terapêutica antiagregante plaquetária dupla e enoxaparina 60 mg. Durante o internamento realizou Holter 24h sem alterações significativas e cintigrafia de perfusão miocárdica a identificar pequena área de isquémia reversível infero-basal. RM-CE sem alterações em DWI e estudo por eco-Doppler carotídeo e transcraniano sem alterações hemodinamicamente significativas. Reavaliação em consulta 2 meses após o evento sem recorrência de episódios de amnésia ou precordialgia.

Discussão e conclusão: Este caso reforça o SCA como fator precipitante da AGT. Existem relatos na literatura de aumento de troponinas considerados como uma manifestação de AGT. Contudo, a AGT pode impedir os doentes de descrever a precordialgia e a ausência de alterações eletrocardiográficas pode dificultar o diagnóstico de SCA, obrigando a uma avaliação cuidadosa e integrada.

Tema: Outros

EP-217 AMAUROSE FUGAZ NA ERA DIGITAL

Verónica Cabreira^{1,2}, Ricardo Soares-Dos-Reis^{1,2,3}

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar Universitário de São João; 2-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3 - i3S – Instituto de Investigação e Inovação da Universidade do Porto

Introdução: A perda de visão monocular transitória é uma apresentação clínica comum, cuja causa nem sempre é tromboembólica. A “transient smartphone blindness” (TSB) é uma nova entidade que surge por uma alteração da sensibilidade retiniana à luz quando um dos olhos está adaptado ao ambiente luminoso (ecrã do smartphone) e o outro (geralmente bloqueado pela almofada) a um ambiente escuro. Quando ambos são destapados, surge uma “amaurose transitória” subjetiva, com recuperação fisiológica expectável em minutos.

Caso Clínico: Mulher de 37 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, avaliada no serviço de urgência por quadro recorrente (2 episódios em 2 anos) de amaurose monocular de instalação súbita, transitória (< 1 minuto), após uso prolongado de telemóvel (> 30 minutos) na posição de decúbito lateral e exclusivamente à noite. Em ambos os episódios, os sintomas surgiram apenas no olho contralateral ao bloqueado pela almofada. Negava oculodinia, discromatopsia, cefaleia, náuseas ou vômitos, acufeno ou zumbidos. Ao exame neurológico, apresentava-se sem defeito pupilar aferente relativo, sem papiledema na fundoscopia ocular,

sem sopros carotídeos ou mastoideus, ou outros défices neurológicos. Após exclusão de uma causa oftalmológica, completou investigação com TC cerebral e eco-Doppler cervical e transcraniano que excluíram alterações relevantes. Teve alta aconselhada a evitar uso de smartphone no período noturno, não tendo apresentado recorrência das queixas.

Conclusão: A percepção visual diferencial pode ocorrer por exposição monocular a qualquer objeto brilhante. Na literatura são raras as descrições de TSB. Dado o uso generalizado de smartphones e outras tecnologias, é expectável que estas queixas sejam uma causa comum de recorrência a serviços de urgência e consequentemente de avaliação por Neurologia. O reconhecimento desta entidade, evita a investigação desnecessária destes doentes. Em casos de défice visual monocular com recuperação prolongada, deverão ser excluídas, além de uma etiologia vascular, alterações da transmissão nos bastonetes por deficiência de vitamina A.

Tema: Outros

EP-218 O HOMEM QUE COMEU TREMOÇOS

Daniela Pimenta Silva¹, Sara Parreira¹, Ana Patrícia Antunes¹

1-Serviço de Neurologia, Departamento de Neurociências e Saúde Mental, Hospital Santa Maria, Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte, Lisboa

Introdução: O tremçoço (*Lupinus albus*) tem origem mediterrânica e era consumido por classes económicas desfavorecidas, que tradicionalmente o colocavam em água corrente do fundo dos rios para remover o sabor amargo do tremçoço “cru”, provocado por um alcalóide quinolizidínico. Descrevemos um doente com sintomas disautonómicos após consumo de tremçoços.

Caso Clínico: Homem, 39 anos, sem antecedentes médicos e sem medicação habitual, foi admitido no SU por alterações da visão, com 9 horas de evolução, que o doente descrevia como dificuldade em ler ao perto e visão turva à luz, associado a olhos e boca secos e ansiedade. O doente estava hemodinamicamente estável e ao exame neurológico apresentava midríase fixa bilateral, reflexo de acomodação ausente, xerofthalmia, xerostomia e inquietude. A avaliação analítica, incluindo atividade da acetilcolinesterase, e TC-CE não mostraram alterações. O doente foi questionado sobre a ingestão de comida enlatada, medicação, drogas ou contacto com pesticidas, que o doente negou. Contudo, insistia que tinha ingerido uma grande quantidade de tremçoços caseiros cerca de 3 horas antes do início dos sintomas. Durante o tempo de observação no SU, o doente apresentou um vômito alimentar, incluindo os tremçoços previamente ingeridos. Cerca de 16 horas depois, os sintomas reverteram quase completamente e ao fim de uma semana o doente estava assintomático.

Discussão: O alcalóide quinolizidínico do tremçoço tem propriedades neurotóxicas que induz sintomas anticolinérgicos se os tremçoços não forem devidamente preparados. Devem ser cozidos durante 30 minutos e depois colocados em água salgada durante 4 dias, substituída diariamente, com o objectivo de remover este tóxico.

Uma vez obtida esta informação, o doente foi contactado e confessou ter ingerido tremçoços cultivados pelo pai que sabia estarem ainda “crus”. O doente não sabia, assim como os seus médicos assistentes, dos potenciais efeitos nocivos (anticolinérgicos) dos tremçoços.

Tema: Outros**EP-219 UM CASO INCOMUM DE MIDRIÁSE**

Leandro M. Marques¹, Sofia Reis Marques¹, Álvaro Machado¹
1-Hospital de Braga

Introdução: A midríase unilateral é um sinal que, habitualmente, é imediatamente associado a aneurisma intracraniano. Com receio de não diagnóstico desta entidade é feita investigação radiológica, por vezes invasiva. Existe na flora portuguesa plantas produtoras de alcaloides (nomeadamente atropina).

Caso Clínico: Homem de 47 anos, jardineiro. Sem antecedentes pessoais de relevo e sem medicação habitual. Recorreu ao serviço de urgência por ter uma pupila dilatada, que surgiu durante o período de trabalho. Negava cefaleias, diplopia, traumatismo cranioencefálico, traumatismo ocular, perda de consciência, assim como utilização de drogas e de colírios. Quando questionado, afirmou fotofobia ligeira durante a tarde desse dia, mas sem hipovisão. Ao exame, apresentava anisocoria, com a pupila do OE midriática e não reativa à luz, sem reflexo de acomodação; sem outras alterações. Foi administrada pilocarpina tópica, sem correção da midríase. TC crânio sem alterações. Foi considerada que a midríase tinha uma etiologia tóxica, e teve alta com indicação de reavaliação dois dias depois. Na reavaliação apresentava pupilas simétricas e reativas, com reflexo de acomodação preservado. Ao mostrar fotografias, o doente reconheceu a planta beladona (*Atropa belladonna*) como uma das que estava presente no local onde estava a trabalhar.

Conclusão: As plantas produtoras de alcaloides (nomeadamente atropina), podem provocar midríase quando ocorre a deposição tóxica no olho, nomeadamente em tarefas de jardinagem. Trazemos um caso incomum de midríase unilateral que, pela ausência de outros sinais e sintomas associados, por não correção da mesma após aplicação de pilocarpina, e pela possibilidade de exposição em ambiente profissional, foi decidido vigilância em vez de investigação invasiva.

Tema: D. Vasculares**EP-220 PARESIA DO MEMBRO INFERIOR ASSOCIADA A HEMATOMA DO MÚSCULO ILIOPSOAS: UMA COMPLICAÇÃO RARA DA TERAPÊUTICA COM ENOXAPARINA**

Sofia Ribeiro¹, Margarida Monteiro¹, Manuela Vasconcelos¹,
Rosário Araújo¹, Marta Silva¹, Ana Ramoa¹; Joana Medeiros¹,
Marina Costa¹
1-Hospital de Braga

Introdução: O hematoma do músculo iliopsoas representa uma entidade clínica rara, potencialmente ameaçadora de vida, que pode surgir como complicação da terapêutica anti-coagulante, em particular com varfarina e enoxaparina. A paresia do nervo femoral secundária a um hematoma do iliopsoas, que pode ser unilateral ou bilateral, constitui igualmente uma ocorrência rara e cujo tratamento (conservador versus cirúrgico) é controverso.

Caso Clínico: Relatamos o caso de um homem de 78 anos, internado por pneumonia de aspiração após crise convulsiva, que apresentava antecedentes de Fibrilhação Auricular, tendo mantido no internamento hipocoagulação com enoxaparina. Ao nono dia de internamento inicia quadro de edema do membro inferior esquerdo (MIE) e incapacidade para marcha, apre-

sentando ao exame físico uma paresia global do MIE, com déficit mais marcado da flexão da anca e extensão do joelho (grau 1, segundo a escala MRC), ausência de reflexo rotuliano (reflexo aquiliano presente) e diminuição da sensibilidade tátil e algica na face antero-medial da coxa. Analiticamente identificou-se uma anemia de novo. Não apresentava história de queda recente. Realizou um TC-pélvico que revelou a presença de um hematoma a envolver o músculo iliopsoas à esquerda em praticamente toda a sua extensão, com efeito compressivo sobre a veia ilíaca externa esquerda. Realizou também eletromiografia que revelou sinais sugestivos de lesão aguda do nervo femoral esquerdo. O paciente foi tratado conservadoramente, com suspensão da anti-coagulação, drenagem postural e programa de reabilitação, com recuperação total dos défices ao final de 6 meses.

Conclusão: Perante pacientes que se apresentem com quadro unilateral de paresia do membro inferior, sob terapêutica anti-coagulante, deverá levantar-se a suspeita de hemorragia / hematoma no compartimento iliopsoas, um compartimento posterior ao retroperitôneo. O tratamento conservador, incluindo programa de reabilitação, representa uma opção eficaz e segura, sendo contudo necessário um longo período de reabilitação para que sejam evidentes os resultados.

Tema: Outros**EP-221 IMPACTO DA PANDEMIA COVID-19 NA PRÁTICA CLÍNICA DA NEUROLOGIA**

Filipa Meira Carvalho¹, Jorge Diogo Da Silva², Diana Matos^{1,3},
Joana Pinto¹, Margarida Rodrigues¹
1-Hospital de Braga; 2-Instituto de Investigação em Ciências da Vida e da Saúde (ICVS), Escola de Medicina, Universidade do Minho; 3-Unidade Local de Saúde Alto Minho

Introdução: Além do impacto direto da doença do coronavírus 2019 (COVID-19), a atual pandemia provocou modificações nos cuidados de saúde e no comportamento dos doentes, com evicção destes serviços. No nosso centro, a prestação de cuidados urgentes não foi modificada, exceto pelo uso de equipamentos de proteção individual. Contudo, no Serviço de Urgência (SU) foram criados percursos para doentes COVID e não-COVID, as consultas de Neurologia foram alteradas para regime não presencial e foram criadas equipas-espelho durante este período.

Objetivos: Avaliar o impacto indireto da COVID-19 na prática clínica da Neurologia.

Métodos: Caracterização clínica e comparação de doentes avaliados por Neurologia no SU e Internamento num período de 8 semanas (22 Março-15 de Maio) durante a pandemia COVID-19 (2020) e em período homólogo do ano prévio (2019).

Resultados: O recurso ao SU diminuiu em 47% durante o período pandémico, particularmente no sexo feminino. Houve uma redução de 33% dos episódios de internamento e estes apresentaram duração significativamente menor. A doença cerebrovascular (DCV) manteve-se como o diagnóstico mais frequente no SU e no internamento. Contudo, houve uma redução de 48% e 38% no número total de doentes com DCV observados nestas valências, respetivamente. A redução global das admissões por acidente vascular cerebral isquémico foi de 42%, tendo havido uma redução absoluta nos tratamentos de fase aguda realizados - trombólise (55%) e tratamento endovascular (26%). Verificou-se ainda uma redução de pelo menos 40% de doentes enquadráveis noutras categorias diagnósticas no SU e de pelo menos 60% no internamento.

Conclusão: Houve uma redução dos doentes observados pela Neurologia durante o período pandémico avaliado, incluindo doentes com DCV e tratamentos de fase aguda, bem como outras categorias diagnósticas, que incluem diversas emergências neurológicas. O presente estudo alerta para a necessidade de estratégias que reforcem a procura pertinente e atempada dos cuidados de saúde pela população.

Tema: Patologia do Sono

EP-222 PRESSÃO POSITIVA CONTÍNUA NO DISTÚRBO COMPORTAMENTAL DO SONO REM

Inês Carvalho¹, Ana Brás^{1,2}, Joaquim Moita²

1-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 2-Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra

Introdução: O distúrbio comportamental do sono REM (RSBD) e a síndrome da apneia obstrutiva do sono (SAOS) são as alterações do sono mais comuns na doença de Parkinson (DP). O RSBD é uma parassónia na qual a perda de atonia durante o sono REM gera encenação do conteúdo de sonhos vívidos com vocalizações e movimentos bruscos dos membros.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino, 67 anos, referenciada a Consulta de Patologia do Sono por roncopatia e noção de fragmentação do sono, sem sonolência diurna. Apresentava também sonhos vívidos diários de conteúdo agressivo associados a atividade motora brusca e excessiva desde os 45 anos. A vídeo-PSG revelou um sono fragmentado com índice de microdespertares 51,3/h e RDI (*Respiratory disturbance index*) 19,2/h; foram observados movimentos bruscos dos membros e discretos sonilóquios em sono REM, nomeadamente durante os eventos respiratórios, associados a uma perda parcial de atonia em sono REM, achados estes compatíveis com RSBD. A doente foi diagnosticada com SAOS moderado e RSBD; seis meses após iniciar terapêutica com CPAP (pressão positiva contínua nas vias respiratórias) manteve as queixas de sonhos vívidos, mas verificou-se redução significativa da atividade motora noturna excessiva e da noção de fragmentação do sono. Foi iniciada terapêutica com doses baixas de clonazepam na tentativa de controlo do conteúdo agressivo dos sonhos. Posteriormente desenvolveu outros sintomas não-motores e incipientes sintomas motores compatíveis com o diagnóstico de DP.

Conclusão: Atendendo à frequência de SAOS na população, é importante reconhecê-la como uma possível comorbilidade em doentes com RSBD. O diagnóstico da SAOS é fundamental uma vez que o seu tratamento pode ser suficiente para melhorar os sintomas de RSBD, evitando assim o uso de terapêutica farmacológica para RSBD que pode agravar a SAOS por ter como principal efeito secundário a depressão respiratória.

Tema: Patologia do Sono

EP-223 ACHADOS POLISSONOGRÁFICOS PRECOSES NA ATROFIA DE SISTEMAS MÚLTIPLOS

Ana Brás^{1,2}, Luciano Almendra², Joana Serra¹, Joaquim Moita¹

1-Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra

Introdução: A atrofia dos sistemas múltiplos (MSA) é uma doença neurodegenerativa complexa do adulto. É caracterizada por disfunção autonómica associada a ataxia cerebelosa (MSA-C) ou parkinsonismo (MSA-P). Acompanha-se frequentemente de alterações do sono, em particular a perturbação comportamental do sono REM (RSBD), mas também a distúrbios respiratórios, como SAOS ou estridor.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 63 anos, com seguimento em C. Psiquiatria-Sono por insónia inicial em contexto de síndrome depressivo. Durante o período noturno, apresentava desde há 3 anos, movimentos bruscos dos membros e alguns sonilóquios relacionados com sonhos agressivos, tendo realizado vídeo-PSG para exclusão de RSBD. A vídeo-PSG apresentava um índice de microdespertares 42.4%, RDI 18.9/h e 100% de perda de atonia em sono REM acompanhada de movimentos bruscos e sonilóquios frequentes. Os diagnósticos de SAOS e RSBD foram estabelecidos, tendo iniciado terapêutica de pressão positiva contínua e clonazepam. Após 1 ano da realização da vídeo-PSG, a doente iniciou quadro de alteração da marcha, com múltiplas quedas, dificuldade na articulação verbal e hipotensão ortostática. Ao exame neurológico foi objectivada uma disartria moderada, polimímioclonus, sinais extrapiramidais e piramidais nos membros, e uma marcha atáxica. A RM-CE revelava uma atrofia cerebelosa difusa. Assumiu-se o diagnóstico provável de MSA-C. Foi efectuada revisão da vídeo-PSG para uma melhor caracterização dos eventos respiratórios, que concluiu a existência de frequentes suspiros inspiratórios nas diferentes fases do sono.

Conclusão: Reportamos um caso de MSA-C com achados polissonográficos precoces e particulares desta doença neurodegenerativa: 1) a presença *ab initio* de perda total de atonia em REM associada a RSBD, diferente do que ocorre numa DP clássica, na qual a percentagem de perda de atonia aumenta consoante os anos de evolução da doença; 2) a presença de frequentes suspiros inspiratórios, de significado ainda incerto, mas que podem eventualmente preceder o aparecimento de estridor.

Tema: Patologia do Sono

EP-224 NARCOLEPSIA E ESQUIZOFRENIA: ASSOCIAÇÃO CLÍNICA E PATOFISIOLÓGICA?

Ana Brás^{1,2}, Alcinda David¹, Vanda Clemente¹, Joana Serra¹, Joaquim Moita¹

1-Centro de Medicina do Sono, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra

Introdução: A narcolepsia tipo 1 (NT1) é uma doença neurológica autoimune rara do sono diagnosticada durante a adolescência, na qual existe uma diminuição dos neurónios produtores de hipocretina. A esquizofrenia é uma doença neuropsiquiátrica com pico de incidência igualmente no período da adolescência, em que um dos mecanismos subjacentes baseia-se na disrupção do sistema mesocorticolímbico dopaminérgico dependente de hipocretina. Considerando a hipótese de um mecanismo patofisiológico comum, estas duas entidades podem teoricamente coexistir.

Caso Clínico: Doente do sexo feminino de 22 anos, seguida em C. Patologia do Sono por episódios curtos irresistíveis de sono, com início aos 15 anos, em relação a infecção H1N1. Apresentava ainda episódios de paralisia do sono, sonhos lúcidos, alucinações auditivas hipnagógicas e hipnopômicas. Referia episódios súbitos de perda de tónus associados a estímulo emocional positivo, compatíveis com cataplexia. Realizou PSG

que evidenciou uma latência patológica do sono REM, fragmentação do sono; e MSLT com latência ao sono patológica e presença de soREM em todas as sestas. A investigação analítica e imagiológica foi negativa. O diagnóstico de NT1 foi confirmado, complementado pela positividade do HLA-DQB1*06:02 e concentração baixa de hipocretina no LCR. A doente iniciou psicostimulantes para controlo dos ataques irresistíveis de sono. Apesar da melhoria da sintomatologia diurna, assistiu-se a um agravamento progressivo das alucinações auditivas de conteúdo progressivamente mais complexo ocorrendo fora das transições sono-vigília, com interpretações delirantes e alteração da

percepção/desrealização. A doente beneficiou apenas parcialmente com antipsicóticos atípicos.

Conclusão: As alucinações multissensoriais nas transições sono-vigília são relativamente comuns na NT1. A existência de alucinações auditivas complexas fora deste período, complementada com interpretações delirantes é a favor da presença de uma Esquizofrenia sobreposta a NT1. O início de psicostimulantes para o tratamento da sonolência e a disfunção da hipocretina nos circuitos dopaminérgicos mesocorticolímbicos podem constituir os potenciais *triggers* desta associação singular.

ÍNDICE DE AUTORES

RESUMOS DO CONGRESSO DE NEUROLOGIA 2020

| | | | |
|-------------------------------|--|---------------------------|--|
| A Afonso | CO-026 | Ana Martins Da Silva | CO-022; CO-025; EP-034; EP-048; EP-049; EP-052; EP-053; EP-061; EP-181 |
| Adriana Girão | CO-013 | | |
| Afonso Rocha | EP-018 | | |
| Agostinho Santos | CO-011 | Ana Martins Rodrigues | CO-037; EP-063; EP-124; EP-133 |
| Albertina Nunes | EP-165 | Ana Martins Silva | EP-035; EP-214 |
| Alcinda David | EP-224 | Ana Moreira | CO-009 |
| Alda Sousa | CO-015; EP-181 | Ana Patrícia Antunes | EP-071; EP-075; EP-139; EP-150; EP-154; EP-212; EP-213; EP-218 |
| Alexandra Gonçalves | CO-004 | | |
| Alexandra Lima Roque | EP-065 | | |
| Alexandra Santos | EP-151 | Ana Paula Corre | EP-214 |
| Alexandra Silva | EP-091 | Ana Paula Correia | EP-214 |
| Alexandre Rainha Campos | EP-165; EP-170 | Ana Paula Sousa | CO-022; CO-025; CO-036; CO-038; EP-048; EP-049; EP-053; EP-193 |
| Alexis Brice | CO-007 | | |
| Alfredo Calheiros | EP-206 | Ana Ramoa | EP-220 |
| Álvaro Machado | EP-128; EP-145; EP-156; EP-219 | Ana Rita Piteira | EP-083 |
| Álvaro Pereira | EP-074 | Ana Rita Silva | CO-001; EP-038; EP-059 |
| Alyne Cordeiro | EP-005; EP-134; EP-136; EP-138; EP-142 | Ana Rodrigues | EP-020 |
| Amélia Mendes | EP-072 | Ana Sardoeira | EP-048; EP-053 |
| Amélia Sarmento | EP-045 | Ana Silvestre | EP-022; EP-023 |
| Ana Afonso | CO-034 | Ana Sofia Correia | EP-039; EP-047 |
| Ana Aires | CO-038 | Ana Sofia Morgadinho | EP-027; EP-099 |
| Ana Aires Silva | EP-132 | Ana Sousa | EP-051; EP-055 |
| Ana Arraiolos | EP-100; EP-102; EP-131; EP-199 | Anabela Matos | EP-180; EP-183; EP-186; EP-187; EP-190; EP-191; EP-192 |
| Ana Azevedo | CO-032; EP-019; EP-073; EP-087; EP-094; EP-120; EP-164; EP-181 | Anabela Valadas | EP-213 |
| Ana Brás | EP-211; EP-222; EP-223; EP-224 | André Araújo | EP-146 |
| Ana C Fonseca | CO-005 | André Caetano | CO-038; EP-007; EP-080; EP-153; EP-197; EP-198 |
| Ana Castro Caldas | EP-006 | | |
| Ana Catarina Brás | EP-190; EP-191 | André Cunha | EP-072 |
| Ana Catarina Duarte | EP-134 | André Gomes | EP-158 |
| Ana Catarina Fonseca | EP-026; EP-139; EP-216 | André Jorge | CO-014; CO-039; EP-008; EP-027; EP-041; EP-046; EP-109; EP-110; EP-113; EP-143; EP-171; EP-192; EP-211 |
| Ana Catarina Pronto Laborinho | CO-020 | | |
| Ana Catarina Pronto-Laborinho | EP-182 | André Miguel Miranda | EP-146 |
| Ana Catarina Rodrigues | EP-154 | André Militão | EP-123 |
| Ana Cavalheiro | EP-149 | André Rêgo | CO-037; EP-028; EP-063 |
| Ana Chumbinho | EP-203 | André Silva-Pinto | CO-024 |
| Ana Cláudia Lima | EP-062 | André Sobral Pinho | EP-169 |
| Ana Cláudia Ribeiro | EP-102; EP-134 | André Sobral-Pinho | EP-080 |
| Ana Filipa Brandão | EP-160 | Andreia Costa | CO-017; CO-024; EP-011; EP-139 |
| Ana Filipa Santos | EP-037; EP-059; EP-084; EP-089; EP-128; EP-200 | Andreia Fernandes | EP-024; EP-031; EP-032; EP-103; EP-194; EP-195 |
| Ana Gonçalves | EP-020; EP-098; EP-102; EP-124; EP-131 | Andreia Ferreira | EP-001; EP-037; EP-107; EP-116; EP-128; EP-155; EP-156 |
| Ana Gouveia | EP-087; EP-094 | | |
| Ana Graça Velon | EP-029 | Andreia Matas | EP-029; EP-173 |
| Ana Inês Martins | CO-014; CO-039; EP-008; EP-036; EP-041; EP-046; EP-109; EP-113; EP-143; EP-192; EP-202; EP-211 | Andreia Soares | EP-059 |
| | | Andreia Veiga | EP-029; EP-196 |
| Ana Isabel Almeida | CO-030 | Ângela Abreu | CO-016; EP-010; EP-082 |
| Ana João Marques | EP-029; EP-163; EP-167; EP-173; EP-196 | Ângela Silva | EP-035 |
| Ana Lopes | CO-038; EP-160 | Ângela Timóteo | CO-037; EP-063 |
| Ana Lúcia Costa | EP-054 | Ângelo Carneiro | EP-135 |
| Ana Luísa Matos | EP-057 | António Campos | EP-158; EP-161 |
| Ana Luísa Rocha | CO-017; EP-011 | António Costa | EP-162 |
| Ana Luísa Sousa | CO-038 | António Freire Gonçalves | EP-148 |
| Ana M. Sebastião | CO-012 | Antonio Garcia-Gomez | CO-011 |
| Ana Margarida Amorim | EP-008; EP-110 | António Luengo | EP-020 |
| Ana Marques | EP-090 | António Marinho | EP-206 |
| Ana Marta Ferreira | CO-036; EP-149 | António Martins Da Silva | CO-011 |
| Ana Marta Martins Da Silva | CO-036 | António Martins De Campos | EP-072 |

| | | | |
|----------------------------|---|-------------------------|---|
| António Novais | EP-084 | Catarina Sousa Lopes | CO-020; EP-182 |
| Argemiro Geraldo | EP-152; EP-183; EP-186; EP-187; EP-191; EP-211 | Cátia Carmona | EP-056; EP-074; EP-096; EP-111; EP-147 |
| Ariana Barros | CO-028; EP-051; EP-055 | Cátia Palminha | CO-012 |
| Armando Lopes | EP-113 | Cécile Delorme | CO-007 |
| Armando Morginho | EP-144 | Cecília Martins | CO-029 |
| Armando Teixeira-Pinto | CO-025 | Cecília Moreira | EP-118 |
| Ary Sousa | EP-058; EP-060 | Célia Machado | EP-001; EP-031; EP-037; EP-084; EP-107; EP-116; EP-155 |
| Audrey Gabelle | CO-007 | César Nunes | EP-110; EP-130 |
| Augusto Rachão | EP-121; EP-122 | Clara Torres | CO-025 |
| Aurélie Méneret | CO-007 | Cláudia Borbinha | CO-008; EP-079 |
| Aurora Andrade | EP-018 | Cláudia Farinha | EP-036 |
| Axel Ferreira | EP-140; EP-159 | Cláudia Guarda | EP-022; EP-023; EP-122 |
| Bárbara Leal | CO-011; CO-036; EP-149 | Cláudia Lima | CO-026; CO-034; EP-036 |
| Bárbara Martins | CO-017; EP-011; EP-073; EP-132 | Claudia Pinto | CO-004 |
| Bárbara Teixeira | CO-032; EP-087; EP-120 | Cláudia Santos Silva | EP-150; EP-154; EP-176; EP-177 |
| Beatriz Fernandes | EP-174 | Conceição Bento | EP-027 |
| Beatriz Madureira | EP-030; EP-082 | Conceição Jesus-Ribeiro | EP-148 |
| Beatriz Nunes Vicente | EP-075; EP-179; EP-201; EP-204; EP-213 | Conceição Marques | EP-030 |
| Beatriz Santiago | EP-062 | Cristiana Silva | EP-062; EP-143; EP-202 |
| Begoña Cattoni | EP-097 | Cristiano Antunes | EP-174 |
| Berta Martins Da Silva | CO-011; CO-036 | Cristina Alves | CO-038 |
| Bianca Gerardo | CO-001 | Cristina Araújo | EP-051; EP-055 |
| Bravo Marques | CO-038 | Cristina Costa | CO-038; EP-028; EP-044; EP-078; EP-081; EP-088 |
| Bruna Meira | CO-008; EP-105 | Cristina Duque | EP-069; EP-118; EP-140; EP-210 |
| Bruno Mesquita | EP-163; EP-167 | Cristina Garrido | CO-029 |
| Bruno Peixoto | EP-018 | Cristina Ionel | EP-142; EP-168; EP-170 |
| Bruno Silva | CO-018; EP-068; EP-148; EP-180 | Cristina Mota | EP-161 |
| Cândida Barroso | EP-058; EP-060 | Cristina Pereira | EP-148 |
| Carla Bentes | EP-176 | Cristina Ramos | EP-206 |
| Carla Caseiro | EP-085 | Cristina Rosado Coelho | CO-038 |
| Carla Cecília Nunes | EP-035; EP-057 | Daniel Ferreira | EP-054; EP-101; EP-209 |
| Carla Conceição | EP-208 | Daniela Andriuta | CO-007 |
| Carla Ferreira | EP-128; EP-145; EP-156 | Daniela Ferro | EP-045; EP-054 |
| Carla Nunes | CO-027; EP-046 | Daniela Garcez | CO-038; EP-028; EP-081; EP-164; EP-165; EP-175 |
| Carles Ubeda | EP-045 | Daniela Jardim Pereira | EP-148 |
| Carlos Andrade | EP-127 | Daniela Oliveira | EP-120 |
| Carlos Capela | CO-028; EP-032; EP-050; EP-051; EP-055 | Daniela P Silva | CO-005 |
| Carlos Casimiro | EP-028; EP-030; EP-078; EP-082; EP-198 | Daniela Pereira | CO-018; EP-110 |
| Carlos Figueiredo | CO-039; EP-044; EP-078; EP-088; EP-110 | Daniela Pimenta Silva | EP-006; EP-207; EP-218 |
| Carmo Macário | CO-026; CO-034; EP-057 | Daniela Santos Oliveira | CO-032; EP-087 |
| Carolina Azoia | EP-029; EP-163; EP-167; EP-196 | Daniela Silva | EP-049 |
| Carolina Fernandes | EP-046; EP-189 | Daniela Vieira | CO-002; CO-003 |
| Carolina Figueira | EP-144 | Dario Saracino | CO-007 |
| Carolina Lemos | CO-015; EP-181 | Denil Tribovane | EP-208 |
| Carolina Maia | CO-010 | Diana Duro | CO-002; CO-003; EP-148 |
| Carolina Silva | EP-073 | Diana Mata | EP-069 |
| Carolina Soares | CO-009; EP-101; EP-209 | Diana Matos | EP-040; EP-059; EP-089; EP-116; EP-200; EP-221 |
| Carolina Sousa Fernandes | EP-109 | Diana Melancia | CO-039; EP-024; EP-103; EP-110; EP-192 |
| Carolina Teles | EP-137 | Diogo Carneiro | EP-021; EP-046 |
| Catarina Bernardes | CO-003; EP-036; EP-202; EP-211 | Diogo Costa | EP-052; EP-086 |
| Catarina Caetano | EP-022; EP-023 | Diogo Grade | EP-161 |
| Catarina Caldeiras | EP-073; EP-132; EP-158 | Diogo Marques | EP-083; EP-121; EP-138 |
| Catarina Correia Rodrigues | EP-075; EP-150 | Diogo Pereira | CO-004; CO-033; EP-073; EP-108; EP-125 |
| Catarina Cruto | CO-038 | Diogo Reis Carneiro | CO-010; EP-057; EP-099 |
| Catarina Damas | EP-009; EP-101; EP-114; EP-123 | Diogo Simão | EP-168; EP-207 |
| Catarina Falcão De Campos | CO-021 | Dolores Lopez Presa | EP-170 |
| Catarina Laborinho | EP-205 | Duarte Salgado | EP-164 |
| Catarina Massano | CO-027 | Dulce Sousa | EP-018 |
| Catarina Mendes Pinto | EP-126; EP-127; EP-193 | Eduarda Almeida | CO-004 |
| Catarina Miranda-Lourenço | CO-012 | Eduarda Pereira | EP-018 |
| Catarina Monteiro | EP-073 | | |
| Catarina Pinto | EP-206 | | |
| Catarina Reigota | EP-189 | | |

| | | | |
|--|---|---|--|
| Eduarda Pinto | EP-034; EP-048; EP-052; EP-053; EP-085; EP-086 | Gustavo C Santo Gustavo Cordeiro | CO-010 EP-036 |
| Eduardo Ferreira | EP-081; EP-088 | Gustavo Santo | EP-015; EP-095; EP-137; EP-141; EP-180 |
| Eduardo Freitas | EP-076; EP-106; EP-174 | Gustavo Santos | EP-202 |
| Eduardo Serra | EP-068 | Helena Aguas | EP-166 |
| Elisa Costa | EP-058; EP-060 | Helena Felgueiras | CO-035; EP-161 |
| Elisa Martins Silva | EP-012 | Helena Gens | EP-095 |
| Elisa Silva | EP-136 | Henrique Costa | EP-146 |
| Elsa Azevedo | EP-073; EP-132; EP-139 | Henrique Nascimento | CO-036 |
| Elsa Parreira | CO-016; EP-010 | Herculano Carvalho | EP-097 |
| Elvira Rodriguez | EP-065 | Hilmi Uysal | EP-205 |
| Émilie Beaufile | CO-007 | Hugo Dória | EP-042; EP-125; EP-135; EP-214 |
| Ermelinda Pedroso | EP-083 | Ilda Costa | EP-164 |
| Ernestina Santos | CO-022; CO-025; CO-029; CO-036; EP-034; EP-048; EP-049; EP-052; EP-053; EP-061; EP-162; EP-214 | Inês Antunes Cunha Inês Baldeiras Inês Brás Marques | EP-113; EP-190; EP-191 CO-002; CO-003; EP-027 EP-002; EP-016 |
| Esmeralda Neves | EP-049; EP-214 | Inês Carrilho | CO-006 |
| Esteban Ballestar | CO-011 | Inês Carvalho | CO-010; EP-031; EP-095; EP-106; EP-107; EP-171; EP-180; EP-222 |
| Eugénia Ferreira | EP-068 | Inês Correia | CO-027; CO-036; EP-046; EP-057; EP-202 |
| Eva Brandão | CO-038; EP-019; EP-094 | Inês Ferreira | CO-025 |
| Fabienne Clot | CO-007 | Inês Gomes | CO-013; EP-109; EP-141 |
| Fábio Carneiro | CO-007; EP-005; EP-022; EP-023 | Inês Laranjinha | EP-048; EP-126 |
| Fábio Gomes | EP-183; EP-186; EP-187 | Inês Martins | EP-110 |
| Fátima Lopes | EP-160 | Inês Maury | EP-074 |
| Fernando Pita | EP-056; EP-064; EP-074; EP-096; EP-111; EP-147 | Inês Menezes Cordeiro | EP-024; EP-157 |
| Fernando Silva | EP-110; EP-137; EP-139 | Inês Moreira | CO-025 |
| Filipa Carrega | EP-083 | Inês Prisco | EP-140 |
| Filipa Dourado Sotero | EP-025; EP-212; EP-213 | Inês Videira | EP-186 |
| Filipa Falcão | EP-150; EP-154; EP-212; EP-213 | Irene Mendes | EP-035 |
| Filipa Ladeira | CO-008; CO-028; EP-017; EP-032; EP-033; EP-050; EP-051; EP-055; EP-103; EP-169; EP-172; EP-194; EP-195 | Isabel Alonso Isabel Amorim Isabel Castro Isabel Conceição | CO-009; CO-015 EP-071 CO-021 CO-021; EP-201; EP-204 |
| Filipa Meira Carvalho | EP-040; EP-059; EP-089; EP-116; EP-155; EP-200; EP-221 | Isabel Luzeiro Isabel P Martins | CO-018 CO-005 |
| Filipa Miranda | EP-025 | Isabel Pavão Martins | EP-025 |
| Filipa Pisa | EP-104; EP-203 | Isabel Rovisco | EP-130 |
| Filipa Proença | EP-207 | Isabel Rovisco Monteiro | CO-027; EP-152 |
| Filipa Serrazina | EP-039; EP-047 | Isabel Santana | CO-002; CO-003; CO-026; CO-034; EP-021; EP-062 |
| Filipa Silva | EP-083 | Isabel Vidal | EP-067; EP-092; EP-112 |
| Filipa Sousa | EP-001; EP-038; EP-059 | Isabelle Le Ber | CO-007 |
| Filipe Azevedo | EP-215 | Ivana Camargo Braga | EP-093 |
| Filipe Correia | EP-035; EP-043 | Ivone Soares | EP-117 |
| Filipe Godinho | EP-004 | Janice Alves | EP-114; EP-123 |
| Filomena Carvalho | CO-020; EP-182 | Jean Christophe Corvol | CO-007 |
| Filomena Gomes | CO-004 | Jessica Branco | EP-165 |
| Firmina Jorge | EP-048 | Jéssica Rosa | CO-012 |
| Firmina Sambayeta | EP-214 | Joana Amaral | EP-015 |
| Fj Ros Forteza | CO-036 | Joana Barbosa De Melo | EP-148 |
| Florence Cormier | CO-007 | Joana Barbosa Melo | EP-152 |
| Fradique Moreira | EP-091; EP-180 | Joana Costa Novo | CO-035 |
| Francisca Beires | EP-069 | Joana Damásio | CO-009; CO-038; EP-048; EP-214 |
| Francisca Godinho Oliveira | EP-204 | Joana Dionisio | EP-044 |
| Francisca Oliveira | EP-201 | Joana Domingues | EP-190 |
| Francisca Sá | EP-151; EP-153 | Joana Ferreira Castro | EP-067 |
| Francisco Sabença | EP-072; EP-101 | Joana Ferreira Pinto | EP-037; EP-059; EP-089; EP-200 |
| Francisco Sales | EP-152 | Joana Fonte | EP-042; EP-049 |
| Gabriela Do Nascimento Toniolo Bertolo | EP-066; EP-093 | Joana Guimarães | CO-036; CO-038 |
| Gabriela Graça | EP-018 | Joana Jesus Ribeiro | CO-013; EP-152 |
| Gara Molina | EP-045 | Joana Jesus-Ribeiro | EP-148 |
| Gonçalo Bonifácio | EP-009; EP-114; EP-115; EP-123 | Joana Lopes | EP-042; EP-049; EP-135; EP-206 |
| Gonçalo Cabral | EP-007; EP-033; EP-105; EP-169 | Joana Marques | EP-164; EP-165 |
| Gonçalo Videira | EP-086 | Joana Martins | CO-006; CO-029; EP-214 |
| Goreti Nadais | CO-038 | | |

| | | | |
|-----------------------|---|---------------------------------|---|
| Joana Martins Silva | CO-029 | José Eduardo Alves | EP-052; EP-053 |
| Joana Medeiros | EP-220 | José Fonseca | EP-025 |
| Joana Moniz Dionísio | CO-037; EP-028; EP-063; EP-078; | José Franco | EP-144 |
| EP-081; EP-088 | | José Leal Loureiro | EP-073 |
| Joana Morgado | EP-020; EP-102; EP-124; EP-133 | José Lopes | EP-092 |
| Joana Nogueira | CO-001 | José Manuel Araújo | EP-107 |
| Joana Parra | CO-027; CO-028; CO-036; EP-051; | José Maria Bandeira Costa | EP-164; EP-165 |
| | EP-055; EP-157 | José Mário Roriz | CO-032 |
| Joana Pinto | EP-040; EP-116; EP-221 | José Nuno Alves | EP-106; EP-107; EP-128; EP-156 |
| Joana Sá | EP-160 | José Pedro Fernandes | EP-137 |
| Joana Serra | EP-223; EP-224 | José Pereira-Monteiro | CO-015 |
| Joana Tavares | EP-129 | José Peres | EP-030 |
| Joana Vítor | CO-037; EP-020; EP-063; EP-100; | José Pimentel | EP-168; EP-207 |
| | EP-124; EP-133 | José Rosa | EP-024; EP-103 |
| João André Sousa | EP-130; EP-137; EP-139 | José Silva | EP-135 |
| João Caiano | EP-172; EP-175 | José Vale | CO-037; EP-020; EP-063; EP-098; EP-100; |
| João Cerqueira | EP-031; EP-040 | | EP-124; EP-131; EP-133; EP-199 |
| João Chaves | CO-011; EP-042; EP-052; EP-149 | José Vales | EP-102 |
| João De Sá | CO-028 | Julian Grosskreutz | EP-205 |
| João Durães | CO-002; EP-021 | Juliana Castelo | EP-094; EP-199 |
| João Ferreira | CO-028; CO-036 | Karl Mondon | CO-007 |
| João Gomes | CO-013 | Kimberly Fontoura Do Nascimento | EP-093 |
| João Gonçalves | EP-144 | Laura Azurara | CO-009 |
| João Lemos | CO-014; CO-039; EP-008; EP-027; | Laura Vilarinho | EP-086 |
| | EP-036; EP-041; EP-046; EP-109; EP-110; | Leandro M. Marques | EP-128; EP-145; EP-156; EP-219 |
| | EP-113; EP-143; EP-189; EP-192; EP-211 | Leandro Valdemar | CO-009 |
| João Lopes | CO-011 | Leonor Correia Guedes | EP-006; EP-097; EP-176 |
| João Lourenço | EP-003; EP-004; EP-166 | Leonor Dias | CO-017; CO-031; EP-011; EP-132 |
| João Luis Neto | CO-015 | Lia Leitão | CO-028; EP-017; EP-050; EP-051; EP-055; |
| João Mendes Coelho | EP-067 | | EP-172; EP-194; EP-195 |
| João Nunes | EP-164 | Lídia Dias | EP-030; EP-077 |
| João Nuno Oliveira | EP-100 | Liliana Mendonça | EP-045 |
| João Oliveira | EP-098 | Liliana Pereira | EP-012; EP-121 |
| João Parente Freixo | CO-009; CO-038; EP-085; | Linda Azevedo Kauppila | EP-071; EP-075; EP-097; EP-170 |
| | EP-086; EP-160 | Lívia Sousa | CO-026; CO-027; CO-034; CO-036; |
| João Páscoa Pinheiro | EP-099 | | EP-046; EP-057; EP-062; EP-211 |
| João Passos | EP-164; EP-175 | Luciano Almendra | EP-109; EP-130; EP-183; EP-186; |
| João Paulo Caldas | CO-024 | | EP-187; EP-191; EP-223 |
| João Paulo Gabriel | EP-029; EP-173; EP-196 | Luís Albuquerque | EP-108; EP-125 |
| João Pedro Filipe | EP-139 | Luís Augusto | CO-030 |
| João Pedro Marques | EP-041 | Luís Braz | CO-038 |
| João Pedro Marto | CO-008; EP-077; EP-079; EP-129 | Luís Filipe Malheiro | EP-072 |
| João Pereira | EP-106; EP-107; EP-155 | Luís Fontão | CO-032; EP-087; EP-120 |
| João Peres | EP-082 | Luís Landeiro | EP-070 |
| João Ramalheira | CO-011; EP-090 | Luis Maia | CO-004; EP-048; EP-073; EP-125 |
| João Sá | CO-036 | Luis Negrão | EP-152; EP-180; EP-183; EP-186; EP-187; |
| João Sargento Freitas | EP-130; EP-137 | | EP-189; EP-190; EP-191 |
| João Sargento-Freitas | EP-139 | Luís Ribeiro | CO-022; EP-034; EP-043; EP-061; EP-210 |
| João Sequeira | CO-028; EP-051; EP-055 | Luís Rito Cruz | EP-130 |
| João Silva | EP-126 | Luís Ruano | CO-032; EP-019; EP-120 |
| João Sousa | EP-027; EP-095; EP-180 | Luís Santos | EP-185; EP-197 |
| João Xavier | EP-193 | Luísa Albuquerque | EP-071; EP-075; EP-150; EP-154; |
| Joaquim Moita | EP-222; EP-223; EP-224 | | EP-176; EP-212; EP-213 |
| Joaquim Pinheiro | CO-035 | Luísa Alves | EP-215 |
| Jorge Diogo Da Silva | EP-221 | Luisa Brites | EP-130; EP-183 |
| Jorge Oliveira | CO-009; CO-038; CO-039; EP-085; | Luisa Fonseca | CO-030 |
| | EP-086; EP-160 | Luisa Sousa | EP-094 |
| Jorge Pinto Basto | CO-038 | Luisa Valente | EP-157 |
| Jorge Sequeiros | CO-009; CO-015; EP-160 | Lurdes Santos | CO-024 |
| José Araújo | EP-214 | Madalena Pires | EP-208 |
| José Bandeira Costa | CO-037; EP-063; EP-175 | Madalena Rangel | EP-104; EP-203 |
| José Campillo | EP-030; EP-082 | Mafalda Seabra | EP-073 |
| José Carlos Ferreira | CO-009; EP-151 | Magdalena Kuźma-Kozakiewicz | EP-205 |
| José Castro | CO-021 | Maitê Mendes Pellenz | EP-066 |
| José Coelho | EP-211 | | |

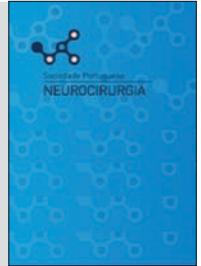
| | | | |
|---------------------------|--|-----------------------------|---|
| Mamede De Carvalho | CO-019; CO-020; EP-177; EP-178; EP-182; EP-201; EP-205 | Marisa Lima | CO-002; CO-003; EP-021 |
| Manuel A. Correia | EP-168 | Marisa Oliveira | EP-208 |
| Manuel Correia | CO-004; CO-033; EP-073; EP-125 | Marisol Guerra | EP-163; EP-167 |
| Manuel Machado | EP-166; EP-207 | Marlene Quintas | CO-015 |
| Manuel Magalhães | EP-206 | Marlene Saraiva | CO-008; EP-215 |
| Manuel Manita | EP-024; EP-103; EP-157 | Marta Carvalho | CO-031 |
| Manuel Melo-Pires | EP-163 | Marta Gromicho | CO-019; CO-020; EP-182; EP-205 |
| Manuel Salavisa | CO-008; EP-033; EP-039; EP-047 | Marta Macedo | EP-144 |
| Manuela Fera | EP-083 | Marta Magriço | EP-079; EP-185 |
| Manuela Mafra | EP-164; EP-165 | Marta Rodrigues | EP-146; EP-161 |
| Manuela Vasconcelos | EP-220 | Marta Sequeira | EP-003 |
| Márcio Cardoso | EP-162 | Marta Silva | EP-220 |
| Marco Fernandes | CO-008; EP-077; EP-153; EP-185; EP-197; EP-198 | Marta Torres | EP-157 |
| Margarida Amorim | CO-018 | Matilde R Andrade | CO-005 |
| Margarida Calejo | CO-023; CO-038; EP-119 | Melissa Braz | EP-093 |
| Margarida Ferro | EP-003; EP-157 | Mélissa Tir | CO-007 |
| Margarida Lopes | EP-001; EP-031; EP-037; EP-059; EP-076; EP-089; EP-107; EP-128; EP-155; EP-174; EP-200 | Michael Swash | EP-205 |
| Margarida Monteiro | EP-220 | Michel Mendes | EP-073 |
| Margarida R. Cardoso | EP-080 | Michel Thiebaut De Schotten | CO-005 |
| Margarida Rodrigues | EP-040; EP-059; EP-116; EP-221 | Miguel Abreu | EP-073 |
| Maria Carmo Macário | CO-027; EP-046 | Miguel Afonso Filipe | EP-174 |
| Maria Coutinho | EP-017; EP-050; EP-051; EP-055; EP-172; EP-194; EP-195 | Miguel Alves-Ferreira | CO-015 |
| Maria Do Céu Branco | EP-029; EP-163; EP-167 | Miguel Castelo-Branco | CO-034 |
| Maria João Lima | EP-073; EP-118; EP-119 | Miguel Coelho | EP-097 |
| Maria João Malaquias | CO-038; EP-048; EP-085; EP-086; EP-127; EP-193; EP-214 | Miguel Grunho | EP-005; EP-134; EP-136; EP-138; EP-142 |
| Maria João Pinto | CO-017; CO-031; EP-011; EP-139 | Miguel Leal Rato | EP-150; EP-212; EP-216 |
| Maria José Diógenes | CO-012 | Miguel Leão | CO-009 |
| Maria José Praça | EP-175 | Miguel Miranda | EP-056; EP-064; EP-074; EP-096; EP-111; EP-147 |
| Maria José Rosas | CO-009; EP-101 | Miguel Neno | EP-069 |
| Maria José Sá | CO-036; EP-045 | Miguel Oliveira Santos | CO-019; CO-021; EP-177; EP-179; EP-184; EP-201; EP-204 |
| Maria Luís Silva | CO-030 | Miguel Pereira | CO-009 |
| Maria Madalena Rosário | EP-075 | Miguel Quintas Neves | EP-107 |
| Maria Manuel Brites | EP-057 | Miguel Quintas-Neves | EP-174 |
| Maria Manuela Vilar | CO-001 | Miguel Rodrigues | EP-012 |
| Maria Rita Peleção | EP-090; EP-151 | Miguel Schön | EP-026; EP-071; EP-139 |
| Maria Rosário Almeida | CO-002 | Miguel Seródio | EP-129; EP-185 |
| Maria Teresa Cardoso | EP-090 | Miguel Tábuas Pereira | EP-130 |
| Mariana Branco | EP-120 | Miguel Tábuas-Pereira | CO-002; CO-003; EP-021; EP-141; EP-171 |
| Mariana Colino-Oliveira | CO-012 | Miguel Viana Baptista | EP-007; EP-033; EP-105; EP-169 |
| Mariana Fernandes | EP-175 | Mónica Santos | CO-028; EP-071; EP-178 |
| Mariana Leitão Marques | EP-019; EP-094 | Mriinalini Honavar | EP-206 |
| Mariana Lopes | EP-068 | Muriela Silva | EP-018 |
| Mariana Pereira | EP-205 | Nádia Rei | CO-012 |
| Mariana Santiago | EP-141; EP-183 | Nuno Canas | EP-098 |
| Mariana Santos | CO-028; CO-037; EP-028; EP-044; EP-063; EP-078; EP-081; EP-088; EP-116 | Nuno Inácio | EP-124; EP-131; EP-133 |
| Mariana Valente Fernandes | EP-164 | Nuno Moreno | EP-069 |
| Mariana Vargas | EP-075 | Nuno Santos | EP-182 |
| Marie Vidailhet | CO-007 | Nuno Vila-Chã | CO-038; EP-048 |
| Marie-Odile Habert | CO-007 | Octávia Costa | EP-031; EP-076; EP-084 |
| Marina Costa | EP-220 | Olga Brito | EP-021 |
| Marina Couto | EP-067; EP-092; EP-112 | Olinda Rebelo | EP-183 |
| Marina Magalhães | CO-038; EP-085; EP-086 | Orlando Galego | EP-008 |
| Marina Pinto | CO-001 | Otília C. D'Almeida | CO-034 |
| Mário Matos | EP-208 | Patrícia Faustino | EP-004; EP-017; EP-050; EP-051; EP-055; EP-172; EP-194; EP-195 |
| Mário Miguel Rosa | EP-097 | Patrícia Marques | EP-068 |
| Mário R Simões | CO-001 | Patrícia Pita Lobo | EP-097; EP-176 |
| Mário Rui Silva | EP-029; EP-073; EP-173; EP-196 | Patrícia Silva | EP-018 |
| Marisa Brum | CO-028; EP-032; EP-051; EP-055 | Paula Alcântara | EP-216 |
| | | Paula Carneiro | EP-162; EP-214 |
| | | Paula Macedo | EP-067 |
| | | Paula Pinto | CO-001 |

| | | | |
|--------------------------|--|----------------------------|--|
| Paula Salgado | CO-038 | Rita Peralta | EP-013; EP-154 |
| Paulo Bugalho | CO-008 | Rita Pinheiro | CO-016; CO-037; EP-010; EP-063 |
| Paulo Correia-De-Sá | CO-012 | Rita Raimundo | CO-006 |
| Paulo Ferreira | CO-023; EP-119 | Rita Rodrigues | EP-019; EP-073; EP-087; EP-094 |
| Paulo Pinho E Costa | CO-011; CO-036; EP-149 | Rita Silva | EP-208 |
| Paulo Silva | CO-009; EP-160 | Rita Silvério | EP-083 |
| Paulo Simões Coelho | EP-159 | Rita Simões | EP-020; EP-098; EP-102; EP-133 |
| Pedro Abreu | CO-038; EP-035 | Rita Sousa | EP-207 |
| Pedro Alves | EP-025; EP-213 | Rita Ventura | EP-007; EP-025; EP-077; EP-151; EP-169 |
| Pedro Bem | EP-210 | Roberto Luís Mendes Franco | EP-144 |
| Pedro Calvão-Pires | EP-080; EP-197 | Rodrigo Palhas Vieira | EP-114; EP-123 |
| Pedro Castro | EP-132; EP-139 | Rosana Niederauer Marques | EP-066 |
| Pedro Coelho | EP-013; EP-026; EP-150; EP-154; EP-168; EP-170; EP-213 | Rosário Araújo | EP-220 |
| Pedro Faustino | EP-015; EP-027; EP-046 | Rúben Maia | CO-031 |
| Pedro Fonseca | EP-113 | Rúben Roque | EP-175 |
| Pedro Gonçalves | EP-134 | Rui Araújo | CO-038; EP-101; EP-209; EP-211 |
| Pedro Guimarães | EP-029; EP-090 | Rui Chorão | CO-006 |
| Pedro Lopes | EP-112 | Rui Duarte Armindo | EP-133 |
| Pedro Lopes Das Neves | EP-030 | Rui Felgueiras | CO-033; EP-108; EP-126; EP-127 |
| Pedro N Alves | CO-005 | Rui Guerreiro | CO-028; EP-123 |
| Pedro Nascimento Alves | EP-026 | Rui Labrusco | EP-123 |
| Pedro Neves | CO-037; EP-028; EP-063 | Rui Magalhães | CO-033; EP-073 |
| Pedro Pimenta | EP-018 | Rui Manaças | EP-081 |
| Pedro Pires | EP-047; EP-077; EP-105; EP-129 | Rui Matos | EP-009; EP-114; EP-115; EP-123 |
| Pedro Rodrigues | EP-084 | Rui Rangel | CO-011 |
| Pedro Soares | EP-044; EP-088 | Rute Relvas | EP-017; EP-172 |
| Pedro Teotónio | EP-178 | Sandra Brás | EP-149 |
| Peter Grebe | EP-094; EP-120 | Sandra Castro Sousa | EP-147 |
| Rafael Dias | CO-024 | Sandra Claro | EP-104; EP-203 |
| Rafael Jesus | EP-090 | Sandra Costa | EP-143 |
| Rafael Roque | EP-165; EP-168; EP-170; EP-207 | Sandra Freitas | CO-001 |
| Raquel Barbosa | CO-008; CO-038 | Sandra Leal | EP-018 |
| Raquel Gil Gouveia | EP-014 | Sandra Moreira | EP-019 |
| Raquel Gil-Gouveia | EP-070 | Sandra Sousa | EP-056; EP-064; EP-074; EP-096; EP-111 |
| Raquel Rocha | CO-022; EP-034; EP-043; EP-061; EP-069; EP-210 | Sara Casanova | EP-079 |
| Raquel Samões | CO-022; CO-025; CO-029; CO-036; CO-038; EP-042; EP-048; EP-049; EP-052; EP-053; EP-125; EP-135; EP-149; EP-206; EP-214 | Sara Cavaco | CO-004; CO-025; EP-042 |
| Raquel Soares | EP-087 | Sara Domingues | EP-201 |
| Raquel Tojal | EP-028; EP-030; EP-082 | Sara Duarte | EP-049; EP-162; EP-214 |
| Renata Silva | EP-073 | Sara Morais | EP-160 |
| Renata Souto Silva | EP-019; EP-087; EP-094 | Sara Parreira | EP-218 |
| Renato Oliveira | EP-016; EP-070; EP-216 | Sara Varanda | EP-128 |
| Ricardo Almendra | EP-029 | Saudade André | EP-175 |
| Ricardo Félix Morais | EP-158 | Sérgio Castro | EP-146 |
| Ricardo Maré | EP-001; EP-037; EP-128; EP-155; EP-174; EP-200 | Silvia Pimenta | EP-065 |
| Ricardo Martins Ferreira | CO-036; EP-149 | Simão Cruz | EP-044; EP-078; EP-081; EP-188 |
| Ricardo Martins-Ferreira | CO-011 | Sofia Calado | EP-105 |
| Ricardo Pimentel | EP-138 | Sofia Delgado | CO-037; EP-044; EP-063; EP-078; EP-081; EP-088; EP-188 |
| Ricardo Pires | EP-036 | Sofia Grenho Rodrigues | EP-002; EP-014; EP-184; EP-207 |
| Ricardo Rego | EP-158 | Sofia Malheiro | EP-073; EP-126; EP-127 |
| Ricardo Silva | EP-121 | Sofia Marques | EP-001; EP-037; EP-155 |
| Ricardo Soares-Dos-Reis | EP-054; EP-217 | Sofia Martinho | EP-141 |
| Ricardo Taipa | CO-038; EP-163; EP-206 | Sofia Reimão | EP-178 |
| Ricardo Varela | EP-073; EP-125; EP-126; EP-127; EP-135 | Sofia Reis Marques | EP-128; EP-145; EP-156; EP-219 |
| Rita Amorim Costa | EP-072 | Sofia Ribeiro | EP-117; EP-220 |
| Rita Assis Ribeiro | EP-065 | Sofia Rocha | CO-009; EP-076 |
| Rita Bastos-Ferreira | EP-160 | Sofia T. Duarte | CO-012 |
| Rita Couceiro | EP-058 | Sónia Batista | CO-026; CO-027; CO-034; EP-015; EP-036; EP-046; EP-057; EP-062; EP-113; EP-189 |
| Rita Henriques | EP-205 | Sónia Costa | EP-058; EP-060 |
| Rita Machado | CO-003; CO-018; CO-026; CO-034; EP-021 | Sónia Figueiroa | CO-029; EP-214 |
| | | Soraia Vaz | EP-194 |
| | | Stéphane Thobois | CO-007 |
| | | Susana Moreira | EP-201; EP-204 |

| | | | |
|--------------------------|---|-----------------------|---|
| Susana Pinto | CO-019 | Timothée Lenglet | CO-007 |
| Susana Sousa | CO-009; EP-160 | Vanda Clemente | EP-224 |
| Susanne Petri | EP-205 | Vanessa Barcelos | EP-067 |
| Tânia Lampreia | EP-102 | Vanessa Carvalho | CO-023; EP-073 |
| Tânia Lima | EP-149 | Vanessa Fernandes | CO-004 |
| Teresa Barata Silvério | EP-005; EP-134; EP-136; EP-138; EP-142 | Vanessa Oliveira | EP-048; EP-049; EP-073; EP-125; EP-162 |
| Teresa Carolina | EP-144 | Vanessa Silva | EP-100; EP-133; EP-199 |
| Teresa Coelho | EP-181; EP-193 | Vânia Almeida | EP-058; EP-060 |
| Teresa Magalhães-Cardoso | CO-012 | Vasco Abreu | EP-108 |
| Teresa Martinho | EP-065 | Vasco Conceição | CO-020 |
| Teresa Nunes | EP-020 | Vasco Salgado | CO-037; EP-063 |
| Teresa Pimentel | CO-038; EP-164 | Vera Espírito Santo | EP-163; EP-167 |
| Teresa Pinho E Melo | CO-005; EP-026 | Vera Espírito-Santo | EP-090 |
| Teresa Rodrigues | EP-171 | Vera Montes | EP-064; EP-074; EP-111 |
| Tiago Costa | EP-206 | Verónica Cabreira | EP-217 |
| Tiago Geraldes | EP-122 | Vincent Deramecourt | CO-007 |
| Tiago Jesus | EP-058; EP-060 | Vincent Huin | CO-007 |
| Tiago Lorga | EP-169 | Viriato Alves | EP-126 |
| Tiago M. Rodrigues | CO-012 | Vítor Tedim | EP-073 |
| Tiago Maia | EP-175 | Vítor Tedim Cruz | CO-023; CO-038; EP-069; EP-118; EP-119 |
| Tiago Pedro | EP-091 | Yolanda De Sá Pereira | EP-216 |

REUNIÃO NACIONAL DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE NEUROCIRURGIA 2020

Presencial e Virtual | 11 e 12 Dezembro 2020
Organização: Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia



COMUNICAÇÕES ORAIS

★ Candidatos a Melhor Comunicação Oral; ★★ Candidatos a Melhor Comunicação Oral da Patologia da Coluna Vertebral

CO-01 DISSECTING THE FUNCTIONAL DIVERSITY OF THE MESENCEPHALIC LOCOMOTOR REGION IN MOVEMENT CONTROL ★

Manuel J. Ferreira-Pinto^{1,2,3}, Harsh Kanodia^{2,3}, Antonio Falasconi^{2,3}, Markus Sigrist^{2,3}, Chiara Pivetta^{2,3}, Maria Soledad Esposito^{2,3}, Silvia Arber^{2,3}

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto, Portugal; 2-Biozentrum, Department of Cell Biology, University of Basel, Switzerland; 3-Friedrich Miescher Institute for Biomedical Research, Basel, Switzerland

Introduction: The mesencephalic locomotor region (MLR) is a key midbrain integration center with major roles in locomotion control. Neurodegeneration of the pedunculo-pontine nucleus (PPN) subregion of the MLR has been proposed to correlate with gait impairment in Parkinson's disease (PD). Despite extensive studies on neuronal organization and function as well as clinical trials in PD patients, debate on its function remains. Here we demonstrate the existence of functionally diverse neuronal populations buried within and neighboring the PPN subregion of this controversial region.

Methods: Here we took an unbiased approach to identify and functionally dissect glutamatergic MLR subpopulations, based on the premise that target connectivity might be linked to function irrespective of cell body location. Using mouse genetics in intersection with viral vectors stereotaxically injected into the mouse brain and spinal cord, we were able to characterize the anatomical organization (soma location and input-output connectivity) of MLR subpopulations stratified by projection target and gene expression. Optogenetic stimulation and microendoscopic calcium imaging recordings of cell activity in freely-moving mice were employed to interrogate the role of these subpopulations in motor control.

Results: Two spatially-inseparable MLR populations can be segregated by their axonal projection patterns, genetics, implied locomotor functions and neuronal activity profiles. A spinally-projecting population is anatomically distinct from an ascending population targeting the substantia nigra reticulata (SNr), specifically marked by the *Rbp4^{Cre}* transgene. Optogenetic stimulation of the spinally-projecting population reliably induces locomotion and its neuronal activity is linked to locomotion state and postural adjustments. In contrast, the *Rbp4*/SNr-projecting population encodes multiple behavioral states and its stimulation freezes ongoing movement.

Conclusion: The existence of closely-spaced, functionally diverse subpopulations within the MLR likely explains the conflicting results on clinical and experimental stimulation of this re-

gion. This information is essential for designing future strategies to ameliorate PD symptoms involving the control of locomotion.

CO-02 INTRAOPERATIVE 3D FLOUROSCOPY ACCURATELY PREDICTS CORRECT ELECTRODE LOCATION IN DEEP BRAIN STIMULATION SURGERY ★

Manuel J. Ferreira-Pinto¹, Clara Chamadoira^{1,2,3}, Rui Vaz^{1,2,3}

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de S. João, Porto; 2-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 3-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Portugal

Introduction: The effectiveness of deep brain stimulation (DBS) surgery is critically dependent on accurate electrode position. Microelectrode recording and microstimulation are invaluable tools to fine-tune the location to target. However, an anatomical post-implantation confirmation of the true electrode position is required to exclude unwanted shifts during definitive electrode implantation. Intraoperative confirmation of real electrode position is usually performed with lateral 2D fluoroscopy or intraoperative CT/MRI, methods which lack high accuracy or easy accessibility, respectively. The goal of the current work is to assess the accuracy of intraoperative 3D fluoroscopy (3DF), a quick, inexpensive, radiation-light method, in estimating the final electrode location.

Methods: This study included 28 patients submitted to DBS surgery, and a total of 52 electrodes implanted (24 Parkinson's disease patients implanted bilaterally in the subthalamic nucleus and 4 chronic pain patients implanted in the left ventral posterolateral thalamic nucleus). All patients underwent intraoperative fluoroscopic imaging acquisition and 3D reconstruction with a C-arm system (Ziehm) after implantation of the definitive electrodes. The acquired 3DF images and 48 hours post-operative CT images were fused with preoperative MRI using the StealthStation S8 system (Medtronic). The Euclidean coordinates of the electrode tip in the 3DF and CT images were extracted and used to calculate their distance.

Results/Discussion: The difference between the electrode position estimated by 3DF and CT was 0.79 mm ($p > 0.05$). The brain shift effect on final electrode position was minimal, possibly because deeper structures are less affected by brain shift.

Conclusion: Intraoperative 3D fluoroscopy accurately predicts final lead position after DBS surgery. We believe its advantages - less expensive, less radiation exposure, opportunity to correct electrode position during the same operative period, shorter operative time and earlier hospital discharge - render it a valuable tool to replace post-operative CT imaging.

CO-03 ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA TALÂMICA NO TRATAMENTO DA DOR NEUROPÁTICA PÓS-TRAUMÁTICA: EFICÁCIA AOS 5 ANOS E RESPECTIVA AVALIAÇÃO DO VOLUME DE TECIDO ACTIVADO EFECTIVO

Vasco Abreu¹, Rui Vaz^{2,3,4}, Clara Chamadoira², Vasco Rebelo⁵, Carina Reis⁶, Francisca Costa⁶, João Branco⁷, Martin Gillies⁸, Tipu Aziz^{3,8}, Erlick Pereira^{3,9}

1-Departamento de Neurorradiologia, CHUP, Porto; 2-Departamento Neurocirurgia, CHUSJ, Porto; 3-Faculdade Medicina Universidade do Porto; 4-Unidade Neurociências, Hospital CUF, Porto; 5-Unidade de Dor, CHUSJ, Porto; 6-Departamento de Neurorradiologia, CHUSJ, Porto; 7-Medtronic, Portugal; 8-Nuffield Department of Surgery, University of Oxford, Oxford, United Kingdom; 9-Neurosciences Research Centre, Institute of Molecular and Clinical Neurosciences, St. George's, University of London, London, United Kingdom

Introdução: A dor neuropática crónica afecta 7%-10% da população mundial. A estimulação cerebral profunda (DBS) mostrou resultados variáveis, mas promissores, no seu tratamento. Este estudo avalia prospectivamente a eficácia a longo prazo da DBS numa série de doentes com dor neuropática crónica, correlacionando os resultados clínicos com a respectiva avaliação imagiológica.

Métodos: Dezasseis doentes submetidos a DBS foram seguidos durante 5 anos. Seis apresentavam dor do membro fantasma e dez dor após lesão do plexo braquial, todos devido a trauma. A avaliação da dor e da qualidade de vida foi realizada através do *Visual Analogue Scale (VAS)*, *University of Washington Neuropathic Pain Score (UWNPS)*, *Brief Pain Inventory (BPI)* e *36-Item Short-Form Health Survey (SF-36)*. O controlo imagiológico estimou a localização do eléctrodo e respectivo volume de tecido activado (VAT). Dois subgrupos foram criados com base no VAT efectivo (eVAT) - percentagem de VAT sobreposta ao núcleo ventroposterolateral do tálamo (VPL) – e os respectivos achados clínicos comparados.

Resultados: O efeito analgésico foi avaliado ao fim de 5 anos, verificando-se uma melhoria no VAS de 76,4% ($p=0,0001$), no UWNPS de 35,2% ($p=0,3582$), no BPI de 65,1% ($p=0,0505$) e no SF-36 de 5% ($p=0,7406$). A avaliação imagiológica mostrou que os oito doentes com maior eVAT apresentavam uma melhoria no VAS de 67,5% ($p=0,032$), no UWNPS de 48,1% ($p=0,008$), no BPI de 48,3% ($p=0,026$); os restantes doentes, com menor eVAT, melhoraram 50,6% ($p=0,03$) no VAS, 13,3% ($p=0,007$) no UWNPS, 54% ($p=0,007$) no BPI e -3,7% ($p=0,0004$) no SF-36.

Conclusão: A DBS permanece eficaz após 5 anos no tratamento da dor neuropática, tendo o núcleo VPL um papel importante na estimulação analgésica. A avaliação imagiológica da área estimulada é importante para melhor entender os resultados e reavaliar de forma crítica os “não respondedores”.

CO-04 IHANDU: UM NOVO SISTEMA DE QUANTIFICAÇÃO DE RIGIDEZ DE PULSO DURANTE A CIRURGIA DE ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA

Elodie Lopes¹, Rui Vaz^{2,3,4}, Maria Do Carmo Vilas-Boas⁵, Maria José Rosas², João Paulo Cunha¹

1-INESCT TEC e Faculdade de Engenharia da Universidade do Porto; 2-Departamento de Neurologia & Doenças de Movimento e Unidade de Cirurgia Funcional do Centro Hospitalar Universitário São João; 3-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde

Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Centro de Neurociências Clínicas, Hospital CUF Porto; 5-Unidade Corino de Andrade, Hospital Santo António, Centro Hospitalar do Porto

Introdução: A cirurgia de estimulação cerebral profunda (ECP) é considerada a intervenção padrão de excelência na doença de Parkinson (DP) quando ocorrem complicações motoras, apesar da terapia farmacológica. Na avaliação intraoperatória da eficácia da ECP, os neurologistas impõem uma flexão passiva ao pulso do paciente e descrevem qualitativamente a percepção da diminuição de rigidez sob diferentes parâmetros de estimulação. Geralmente, um segundo neurologista realiza um teste cego para confirmar a primeira avaliação. Contudo, a metodologia usada é subjetiva e depende da experiência e percepção de cada neurologista.

Material e Métodos: Para ultrapassar esta subjetividade, foi desenvolvido um sistema vestível para quantificar as alterações de rigidez do pulso durante o procedimento neurocirúrgico, estimando propriedades do sinal de velocidade angular durante a flexão passiva e usando um modelo polinomial para classificar os sinais. Este sistema, denominado iHandU, é composto por um sensor de giroscópio, inserido numa banda têxtil, que comunica com um smartphone por via Bluetooth. O iHandU tem sido usado nas cirurgias de ECP no Hospital São João desde 2015. Desde a sua versão inicial, o sistema sofreu evoluções a nível de software, hardware e de modelos de classificação e foi avaliado em três conjuntos de dados (59 pacientes, 747 sinais).

Resultados: O sistema apresenta uma exatidão média de 80%. A sua principal limitação reside na discriminação entre níveis intermédios de rigidez.

Conclusão: Neste trabalho, é reportada a evolução do iHandU, desde a sua prova de conceito até à sua versão mais recente. A exatidão média estimada permite afirmar o iHandU como uma ferramenta de apoio clínico durante a cirurgia de ECP.

CO-05 DECOMPRESSIVE HEMICRANIECTOMY FOR MALIGNANT ISCHEMIC STROKE IN THE ELDERLY ★

Samuel Sequeira Lemos¹, João Madureira¹, Luisa Biscoito¹, Maria Manuel Santos¹

1-Hospital Santa Maria

Introduction: The goals of this study were to characterize patients who were presented to Centro Hospitalar Lisboa Norte (CHLN) with acute malignant ischemic stroke (aMIS) and submitted to decompressive hemicraniectomy (DHC) and to determine the outcome rate.

Methods: Data was retrospectively collected from every patient submitted to DHC in the setting of middle cerebral artery aMIS at CHLN from January 2016 to June 2019. Demographics, clinical and imaging data were collected, and the primary outcomes were determined using the mortality rates (MR) and the modified Rankin scale scores (mRS) and at 12-month follow-up, and secondarily stratified according to age.

Results: Forty four patients were included for analysis. Ages ranged from 40 to 82 years: 50.0 % were younger than 61 years-old (group 1); 29.5 % were aged from 61 to 70 years-old (group 2); and 20.5 % were older than 70 years (group 3). The global MR was 39%, while 23% had a favourable outcome (mRS 0-3)

Stratifying by age, the MR was the following: 18.2% v 46.2% v 55.6% from group 1 to 3; and the mRS had the following distribution: mRS 0-3: 36.4% v 7.7% v 0.0%; mRS 0-4: 54.5% v 30.8% v 11.1%; mRS 5-6: 45.5% v 69.2% v 88.9%.

Conclusion: This study showed that MR ($p=0.006$) and high-

er mRS ($p=0.008$) at 12-month follow-up were positively associated with ageing, with no patient older than 74 years achieving a mRS ≤ 4 . This finding is in line with the randomized clinical trials results and emphasizes the need to supra-select the group of older patients that might benefit from surgery.

CO-07 PADRÃO DE HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA COMO PREDITOR DE OUTCOME CLÍNICO E NECESSIDADE DE DERIVAÇÃO VENTRICULAR EM DOENTES COM HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA NÃO ANEURISMÁTICA

Diogo Luz¹, Carla Sousa¹, Gonçalo Freitas¹, Cátia Gradil¹, Manuel Cunha e Sá¹

1-Hospital Garcia de Orta

Introdução: Avaliar a influência do padrão de hemorragia subaracnoideia, no outcome clínico e na necessidade de colocação de derivação ventricular externa (DVE) ou derivação ventrículo peritoneal (DVP), em doentes com o diagnóstico de hemorragia subaracnoideia não aneurismática (HSAnAA) admitidos no serviço de Neurocirurgia do Hospital Garcia de Orta durante os anos de 2010 a 2019.

Métodos: Foram analisados de forma retrospectiva os registos clínicos e tomografias computadorizadas (TC) dos doentes admitidos com o diagnóstico de HSAnAA de Janeiro de 2010 a Dezembro de 2019. Foram analisadas as variáveis: sexo, idade, escala WFNS, escala Fisher modificada, e padrão de hemorragia (aneurismático ou perimesencefálico). Foi efetuada uma análise descritiva e comparativa destas variáveis, com o objetivo de encontrar uma associação estatisticamente significativa com o Glasgow Outcome Scale à data de alta (GOS) e com a necessidade de derivação ventricular.

Resultados: Foram incluídos 65 doentes, 55% do sexo masculino, com idade média de 59 anos. Após análise univariada e multivariada identificou-se o padrão de hemorragia ($p=0,016$, padrão aneurismático - OR=10,18) e a escala de Fisher ($p=0,006$) como variáveis com associação estatisticamente significativa com a necessidade de colocação de DVE ou DVP. Adicionalmente após uma análise univariada identificou-se a necessidade de colocação de DVE ou DVP ($p=0,002$) e o padrão de hemorragia ($p=0,014$) como factores preditores de pior outcome clínico (GOS).

Conclusão: A análise retrospectiva efetuada demonstra que o padrão de hemorragia (perimesencefálico *versus* aneurismático) é uma variável com associação significativa não só com o outcome clínico dos doentes com HSAnAA como também com a necessidade de derivação ventricular. Este achado vem corroborar estudos e séries publicadas que demonstram pior outcome clínico nos doentes com HSAnAA com padrão aneurismático, demonstrando adicionalmente a influência importante que tem o desenvolvimento de hidrocefalia no outcome clínico dos doentes com HSAnAA.

CO-08 DESISTIU

CO-09 O IMPACTO DE MODELOS DE TREINO 3D NA ABORDAGEM CIRÚRGICA ENDOSCÓPICA ENDONASAL TRANSESFENOIDAL DA BASE DO CRÂNIO

Mafalda Carneiro¹, Mickael Bartikian¹, Sara Nunes De Sequeira^{1,2}, Lia Lucas Neto^{1,3}, Alexandre Rainha Campos^{1,4}

1-Instituto de Anatomia da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa; 2-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar Lisboa Ocidental; 3-Serviço de Neuroradiologia do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte; 4-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução: Este estudo tem como propósito avaliar o impacto de modelos multimateriais obtidos por tecnologia de impressão 3D na aprendizagem da anatomia da base do crânio e no treino da cirurgia endoscópica endonasal transefenoidal (CEET).

Métodos: Imagens de tomografia computadorizada em formato DICOM de aquisição volumétrica axial contígua foram obtidas de um doente com um macroadenoma da hipófise. Segmentou-se em software 3D Slicer, a estrutura óssea craniiana e os tecidos moles do nariz e das fossas nasais. Para simular a consistência real das várias estruturas anatómicas, os modelos obtidos foram desenvolvidos com diferentes materiais: as partes ósseas com Z-ULTRAT e resina; as partes moles com silicone. Os modelos foram validados por uma equipa multidisciplinar e aplicados num curso dirigido a nove internos de neurocirurgia. No curso, cada participante realizou duas abordagens práticas dos modelos. O impacto destes modelos na aprendizagem da anatomia da base do crânio e no treino cirúrgico foi avaliado por todos os participantes, com recurso a questionários baseados numa escala Likert de 10 pontos. Os referidos questionários avaliaram também o grau de especialização em neurocirurgia e a experiência prévia em CEET.

Resultados: Todos os participantes assistiram previamente a pelo menos uma CEET, apesar de apenas um ter realizado este tipo de intervenção como primeiro cirurgião. Oito dos nove participantes não tem disponível um método de treino de CEET no seu hospital. Os modelos de treino desenvolvidos neste estudo foram validados como tendo um elevado grau de realismo anatómico. O impacto destes modelos na aprendizagem da anatomia da base do crânio e no treino cirúrgico obteve uma pontuação média de 9 pontos.

Conclusão: Os modelos obtidos por tecnologia de impressão 3D são um método prático, económico e fidedigno. Esta tecnologia tem um impacto benéfico na aquisição de competências que permitam melhorar o desempenho de CEET.

CO-10 ALTEPLASE INTRATECAL NA HEMORRAGIA INTRAVENTRICULAR

Ana Ferreira¹, António Cerejo¹, Rui Vaz¹, Celeste Dias²

1-Serviço Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário São João; 2-Serviço Medicina Intensiva, Unidade Cuidados Neurocríticos, Centro Hospitalar Universitário São João

Introdução: A hemorragia intraventricular (HIV) está associada a importantes condicionantes funcionais. A proposta de utilização de agentes trombolíticos intratecais e a definição de procedimentos otimizados tem vindo a ser estudada. Os objetivos deste trabalho foram descrever o protocolo utilizado num centro hospitalar terciário, verificar a sua eficácia na desobstrução do terceiro e quarto ventrículos, analisar o perfil de segurança e a sua associação com a dependência de sistemas de drenagem ventricular definitivos.

Metodologia: Estudo observacional, retrospectivo do tipo coorte, unicêntrico, onde foram revistos todos os pacientes submetidos a Alteplase intratecal por HIV. Foram recolhidos dados de Janeiro de 2013 a Dezembro de 2019, sendo analisados dados demográficos, características clínicas, número de administrações de alteplase e área de HIV em relação à área ventricular definida em TC-CE, antes e depois do protocolo. Para estudo da associação entre as variáveis analisadas e *outcome* foi realizado um modelo de regressão logística.

Resultados: No nosso centro, 43 pacientes apresentaram indicação para realização deste procedimento. Demonstraram à partida indicação para colocação de DVE e preenchimento hemático do terceiro e quarto ventrículos. A proporção de conteúdo hemático intraventricular após protocolo foi significativamente inferior, com médias de ocupação ventricular de 42,4 vs 32,6% ($p < 0,001$). O terceiro ou quarto ventrículos apresentaram-se livres em 78% dos casos após procedimento. Este foi realizado maioritariamente em 2 tomas (73,8%) estando preconizada uma administração de 2 mg alteplase a cada 24 horas. No grupo de doentes analisados a principal complicação identificada foi a ventriculite (16,7%) mas não se mostrou associada à necessidade de válvula ventriculoperitoneal ($p = 0,268$).

Conclusão: Na análise da série verifica-se que este procedimento foi eficaz na desobstrução do terceiro e quarto ventrículos, sendo um procedimento seguro mas dependente do correto posicionamento da DVE. No entanto, assim como em outros estudos, a sua influência no resultado funcional do doente ainda está por estabelecer.

CO-11 TRANPOSIÇÃO DA ARTÉRIA CEREBELOSA SUPERIOR UTILIZANDO A VEIA DE DANDY IN SITU COMO ÂNCORA: NUANCE TÉCNICA PARA MICRODESCOMPRESSÃO VASCULAR NA NEURALGIA DO TRIGÉMIO

Ding Zhang¹, António Barata¹, Pedro Soares¹, Pedro Pires¹, Luis Marques¹

1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Objectivos: Nas últimas décadas, surgiram múltiplas variações técnicas de microdescompressão vascular para o tratamento da neuralgia do trigémio. Estas classificam-se em técnicas de interposição ou de transposição, sendo que estas últimas têm florescido particularmente, pelo seu potencial de redução de recidiva a longo-prazo, prevenindo a formação de fibrose e granulomas no local da descompressão. Pretendemos reportar uma nova técnica de transposição da artéria cerebelosa superior para microdescompressão vascular na neuralgia do trigémio.

Método: Relato ilustrado com microfotografias intra-operatórias e vídeo cirúrgico de dois casos de neuralgia do trigémio submetidos a microdescompressão vascular através da aplicação de uma técnica de transposição da artéria cerebelosa superior, utilizando a veia de Dandy *in situ* como uma âncora anatómica que estabiliza e redirecciona a artéria, resolvendo o conflito neurovascular de forma definitiva e duradora.

Resultados: A técnica foi aplicada com sucesso nos dois casos, ocorrendo resolução total e imediata da neuralgia, sem morbidade cirúrgica. Foi realizado desmame completo da medicação dirigida à neuralgia com sucesso. O benefício mantém-se à data da última reavaliação, mais de 6 meses pós-cirurgia. Em ambos os casos, veno-TC documentou patência da veia de Dandy e estabilidade da transposição.

Conclusão: A artéria cerebelosa superior é a causa mais fre-

quente do conflito neurovascular na neuralgia do trigémio. A relativa ausência de perfurantes que limitem a sua mobilização, aliada à localização anatómica estratégica da veia de Dandy relativamente a este complexo neurovascular, permitem a realização de uma transposição da artéria utilizando a veia de Dandy como uma âncora anatómica *in situ*, que redirecciona a artéria e previne o seu retorno à posição de conflito inicial. Adicionamos esta estratégia ao crescente espólio de técnicas de transposição para microdescompressão vascular, com as vantagens de ser simples, eficaz e de evitar a utilização de próteses exógenas e manobras complexas para assegurar o reposicionamento da artéria.

CO-12 FACTORES PREDITORES DE LESÃO ISQUÉMICA EM DOENTES COM ANEURISMAS ROTOS DA ARTÉRIA COMUNICANTE ANTERIOR

Vasco Carvalho^{1,2}, António Vilarinho^{1,2,3}, Patrícia Polónia^{1,2}, Rui Vaz^{1,2,3}, Pedro Alberto Silva^{1,2,3}

1-Centro Hospitalar Universitário São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Unidade de Neurociências CUF Porto

Introdução: Análise comparativa de ocorrência de lesões isquémicas após tratamento e características de pacientes com aneurismas rotos da região da artéria comunicante anterior.

Métodos: Revisão retrospectiva de pacientes tratados a aneurismas rotos da artéria comunicante anterior desde Janeiro de 2009 a Dezembro de 2019. Foram colhidos dados demográficos gerais e fatores de risco individuais, proposta inicial e modalidade efectiva de tratamento, assim como a análise morfológica dos aneurismas e complicações hospitalares para cada grupo de tratamento.

Resultados: Um total de 119 doentes foram tratados, distribuídos entre grupos de tratamento cirúrgico (67,2%) e endovascular (32,8%). A taxa de *cross-over* para o grupo de tratamento cirúrgico foi 49,3%. Não se obteve diferença estatisticamente significativa na ocorrência de lesões isquémicas entre grupos de tratamento realizado (teste Qui-quadrado, $p = 0,225$), apesar de diferenças morfológicas no grupo de *cross-over*.

Para o total dos doentes, constatou-se uma correlação positiva entre a ocorrência de lesões isquémicas e a escala WFNS na admissão (Teste Qui-quadrado, $p = 0,033$), assim como uma correlação negativa com o diâmetro do *mother-vessel* (Teste de Mann-Whitney, $p = 0,015$).

O tabaco apresentou uma correlação negativa com a ocorrência de lesões isquémicas (Teste Qui-Quadrado, $p = 0,041$), que parece ser independente da idade de tratamento.

Conclusão: Apesar das limitações inerentes à selecção e orientação para o modo de tratamento, a apresentação clínica na admissão e a morfologia parecem constituir factores preditivos à ocorrência de lesões isquémicas.

CO-13 ABORDAGENS INTERHEMISFÉRICAS CONTRALATERAIS – A PROPÓSITO DE UM GLIOMA ‘MULTIFOCAL’ (VÍDEOS CIRÚRGICOS)

João Monteiro Silva¹, Sérgio Moreira¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: A fissura interhemisférica constitui-se como o maior corredor natural do cérebro. As abordagens interhemisféricas exploram este facto procurando maximizar as vantagens

da ausência de retração cerebral durante o ato cirúrgico. O crédito pelo seu desenho e divulgação deve ser dado a neurocirurgiões com A. Perneczky ou R. Spetzler. O objetivo principal passa por mostrar o papel e as indicações das abordagens interhemisféricas contralaterais na neuro-oncologia; pretende-se também refletir sobre gliomas ‘multifocais’ e sobre o papel da cirurgia no seu tratamento.

Métodos: Revisão da literatura e dos registos clínicos do doente e edição dos vídeos operatórios da abordagem interhemisférica contralateral.

Resultados: Doente do sexo masculino, 43 anos, que se apresentou com uma alteração do comportamento no início de 2019. No estudo imagiológico apresentava duas lesões compatíveis com gliomas de alto grau (a mais volumosa localizada ao giro frontal inferior esquerdo e outra localizada ao giro do cíngulo esquerdo). Foi operado em Março de 2019 à lesão frontal inferior esquerda (craniotomia acordado; exérese subtotal). Não apresentou défices neurológicos de novo. Seguiu-se protocolo de Stupp com uma excelente resposta do resíduo da lesão frontal inferior esquerda mas um aumento significativo da lesão do cíngulo esquerdo. Operado em Agosto de 2019 por uma via interhemisférica contralateral (vídeo operatório) à lesão do cíngulo esquerdo obtendo-se uma remoção completa sem défices neurológicos de novo. Em Março de 2020 nova recidiva da lesão do cíngulo tendo sido reoperado (vídeo cirúrgico). Encontra-se a fazer QT de segunda linha com irinotecan e bevacizumab.

Conclusão: O melhor tratamento de lesões gliais ‘multifocais’ é uma área em aberto mas a cirurgia assume um papel cada vez mais determinante; a utilização dos corredores naturais do cérebro para aceder a estas lesões – evitando quando possível abordagens transcorticais ou uso de afastadores – é fundamental quando se planeia a sua abordagem.

CO-14 AMIGDALO-HIPOCAMPECTOMIA SELECTIVA POR VIA TRANSSILVIANA – A PROPÓSITO DE UMA LESÃO EPILEPTOGENICA (VÍDEO CIRÚRGICO)

João Monteiro Silva¹, **Sérgio Moreira**¹, **Alfredo Calheiros (Diretor De Serviço)**¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: As lesões temporais mesiais são frequentes e a apresentação mais comum é epilepsia. Quando indicada cirurgia existem várias abordagens possíveis: abordagens não seletivas [lobectomia temporal anterior seguida de amigdaló-hipocampectomia e transtemporal] e seletivas [transsilviana, subtemporal e supracerebelosa transtentorial]. O controlo da epilepsia e efeitos laterais são sobreponíveis em ambas as técnicas. O objetivo desta comunicação passa por mostrar um doente com um tumor temporal medial que se apresentou com epilepsia e para o qual foi indicada uma amigdaló-hipocampectomia selectiva por via transsilviana; pretende-se mostrar a técnica utilizada, as dificuldades e as estratégias para as ultrapassar bem como a curva de aprendizagem necessária ao domínio completo da técnica.

Métodos: Revisão da literatura, dos registos clínicos do doente e edição do vídeo operatório.

Resultados: Doente do sexo masculino, 26 anos, que se apresentou em 2017 com uma crise convulsiva inaugural. Fez RM cerebral que mostrou uma lesão centrada à amígdala e hipocampo direita sugestiva de glioma de baixo grau. A perfusão foi negativa e a espectroscopia sugeria tratar-se de uma lesão glial. A avaliação neuropsicológica era sugestiva de disfunção frontal e temporal mesial direita. Fez PET-CT que mostrou um

hipometabolismo de 18-FDG a nível temporal mesial direito compatível com glioma de baixo grau e sem áreas que pudessem sugerir maior metabolismo. Manteve crises (1-2/dia) mesmo sob dois antiepiléticos em doses maximizadas. Foi indicada cirurgia com o objetivo de fazer uma lesionectomia pelo que se selecionou uma via transsilviana – vídeo cirúrgico. Obteve-se uma exérese subtotal da lesão com resolução das crises até ao momento tendo o diagnóstico sido de astrocitoma IDH1-wt.

Conclusão: Apesar de tecnicamente mais complexa a via transsilviana é uma abordagem bem estabelecida e com resultados sobreponíveis às outras abordagens. Contudo, obedece a uma curva de aprendizagem que deve ser respeitada para se atingir a excelência técnica.

CO-15 SOBREVIDA E SEUS FATORES PREDITORES EM DOENTES DIAGNOSTICADOS COM LINFOMA B DE GRANDES CÉLULAS NO SERVIÇO DE NEUROCIRURGIA DO HOSPITAL GARCIA DE ORTA

Diogo Luz¹, **Melissa Silva**¹, **Gonçalo Freitas**¹, **Sérgio Costa**¹, **Vitor Castro Ferreira**¹, **Manuel Cunha e Sá**¹

1-Hospital Garcia de Orta

Introdução: Avaliar a sobrevida e determinar as características de *follow-up* de doentes com Linfoma B difuso de grandes células diagnosticados no serviço de Neurocirurgia do Hospital Garcia de Orta.

Métodos: Foi feita uma análise retrospectiva dos diagnósticos oncológicos efetuados no serviço de neurocirurgia do Hospital Garcia de Orta desde Janeiro de 2013 até Dezembro de 2019, tendo sido selecionados os doentes com o diagnóstico de Linfoma B difuso de grandes células. Foram subsequentemente analisados os dados demográficos, imagiológicos e clínicos, tendo sido colhidas as variáveis: sobrevida (calculada em dias após o diagnóstico), idade, sexo, ECOG performance status à admissão, data de observação inicial, data de biópsia, data de óbito, dias de internamento, e subtipo histológico (subtipo centro germinativo ou não).

Resultados: Foram retrospectivamente incluídos 22 doentes, com idade média de 65 anos (máximo 95, mínimo 38), 33% do sexo masculino. Destes 11 apresentavam à admissão ECOG < 2, e 7 ECOG ≥ 2. Dos doentes incluídos, 10 tiveram sobrevida < 3 meses, 6 <12 meses e 4 > 12 meses, encontrando-se 3 doentes vivos. Foi subsequentemente efetuada uma análise univariada às variáveis recolhidas, apenas se tendo obtido uma correlação estatisticamente significativa com a sobrevida nas variáveis idade (rs=0,481 p=0,023) e dias de internamento (rs=0,463 p=0,03)

Conclusão: Embora o linfoma B difuso de grandes células seja encarado como uma patologia potencialmente curável, a série que aqui apresentamos vem confirmar que os doentes nos quais a doença se manifesta com disseminação no SNC representam um subgrupo com pior prognóstico, demonstrando na nossa série apenas 4 doentes com sobrevida global > 12 meses (18%), inferior ao relatado na literatura (taxa de sobrevida a 2 anos de 40%-50%).

CO-16 ÍNDICE DE MASSA CORPORAL COMO FATOR PROGNÓSTICO INDEPENDENTE EM DOENTES COM GLIOBLASTOMA PRIMÁRIO

Pedro Valente Aguiar^{1,2}, Bruno Carvalho^{1,2}, Rui Vaz^{1,2,3}, Paulo Linhares^{1,2,3}

1-Centro Hospitalar Universitário São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Unidade de Neurociências do Hospital da CUF, Porto

Objetivo: Avaliar se o índice de massa corporal (IMC) constitui fator prognóstico independente em doentes com glioblastoma (GBM) primário operado.

Método: Avaliação dos registos clínicos de doentes com GBM operados e submetidos a tratamento complementar entre 2011 e 2017.

Foram avaliados grau de remoção tumoral (GRT), idade, sexo, tratamento complementar, estado funcional, IMC, histologia, IDH-status, sobrevivência livre de progressão (SLP) e sobrevivência mediana global (SMG).

Foi realizada análise uni e multivariada (Cox-regression) dos fatores prognósticos ECOG, idade, GRT, sexo e IMC.

Foram obtidas curvas de SMG e SLP pelo método de Kaplan-Meier para os IMC: normal (18-24,9 kg/m²), excesso de peso (25-29,9 kg/m²) e obesidade (>=30 kg/m²).

Resultados: Foram avaliados 193 doentes (115 homens (59,6%), 78 mulheres (40,4%)) com mediana de idades de 55 anos.

A SMG foi significativamente superior em doentes com idade inferior a 60 anos (19,3 vs 14,8 meses, $p=0,020$), GRT total (19 vs 14,7 meses, $p=0,001$) e IMC >= 30 kg/m² (21,3 vs 16,2 meses, $p=0,017$).

A SMG de doentes com IMC >=30 kg/m² foi de 21,3 meses (IC:16,8-25,7) face a doentes com IMC 18-24,9 kg/m² (SMG de 16 meses (IC:14-18; $p=0,007$) e IMC 25-29,9 kg/m² (SMG de 17,2 meses (IC:13,5-20,9; $p=0,057$)).

A SLP mediana de doentes com IMC >=30 kg/m² foi de 9 meses (IC:7,4-10,6) face a doentes com IMC 18-24,9 kg/m² (SLD mediana de 6 meses (IC:5-7; $p=0,04$) e IMC 25-29,9 kg/m² (SLD mediana de 7 meses (IC 5,8-8,1; $p=0,178$)).

A análise multivariada identificou como fatores independentes de prognóstico idade < 60 anos ($p=0,010$), GRT total ($p=0,002$) e IMC >30 kg/m² ($p=0,038$).

Conclusão: Neste estudo o IMC parece constituir fator prognóstico independente em doentes operados a glioblastoma primário; IMC mais elevados associaram-se a maior SMG e SLP.

Maior tolerância e resistência aos tratamentos complementares poderá explicar os resultados obtidos, mas estudos adicionais são necessários para melhor compreensão deste fenómeno.

CO-17 CALCIFICAÇÕES COMO MARCADOR PROGNÓSTICO EM GLIOBLASTOMAS TRATADOS COM BEVACIZUMAB

Manuel Gonçalves^{1,2}, Paulo Linhares^{1,2}, Rui Vaz^{1,2}, Bruno Carvalho^{1,2}

1-Centro Hospitalar e Universitário de São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O bevacizumab tem sido utilizado no tratamento de segunda linha no glioblastoma recorrente. Alguns estudos apontam para um prognóstico mais favorável quando são observadas calcificações tumorais de novo após início do tratamento com bevacizumab.

Objetivo: Avaliar em doentes com glioblastoma submetidos a tratamento com bevacizumab a prevalência do desenvolvi-

mento de calcificações e o seu impacto prognóstico.

Métodos: Estudo retrospectivo dos doentes com glioblastoma tratados com bevacizumab após protocolo de Stupp e primeira recidiva. Foram excluídos os doentes sem TC cerebral disponível após início de bevacizumab. Foram analisados: idade, grau de remoção, presença de calcificações em TC e data de sua identificação, sobrevivência livre de progressão após primeira recidiva (SLP2), e sobrevivência global (SG). Foram identificados 141 doentes com glioblastoma submetidos a bevacizumab após primeira recidiva. Destes, 84 realizaram TC cerebral após o início do tratamento e foram incluídos no trabalho.

Resultados: A idade mediana foi de 57,5 anos. Efectuada remoção completa em 46 casos (54,8%). Identificadas calcificações em 39 doentes (46,4%). O timing de identificação de calcificações variou entre 4 semanas e 28 meses após início de bevacizumab. A SLP2 global mediana foi de 5 meses. A SLP2 mediana para os grupos sem calcificações versus com calcificações, foi de 4 vs 6 meses ($p=0,001$). A SG mediana foi de 19 meses. A SG mediana para os mesmos grupos foi de 18 vs 22 meses ($p=0,091$).

Conclusão: O surgimento de calcificações cerebrais após fenómenos de hipóxia está bem descrito. Da mesma forma, o bloqueio dos recetores do VEGF e as consequentes alterações vasculares tumorais induzidas pelo bevacizumab poderão levar à formação de calcificações. A nossa série reforça a evidência de relação entre o aparecimento destas calcificações e melhor resposta ao tratamento, com aumento da SLP2. Estudos prospectivos com timing de TC padronizado poderão fornecer melhores dados.

CO-18 MENINGIOMAS INCIDENTAIS E RISCO DE PROGRESSÃO - UTILIDADE DO AIMSS SCORE

Diana Lucas^{1,2}, Manuel Gonçalves^{1,2}, Manuel Pinto^{1,2}, Rui Vaz^{1,2,3}, Clara Chamadoira^{1,2}

1-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de São João, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3- Unidade de Neurociências, Hospital CUF, Porto

Introdução: A evolução da tecnologia imagiológica tem permitido o aumento dos meningiomas incidentalmente descobertos, cuja melhor forma de seguimento é desconhecida. O objetivo deste trabalho foi verificar a utilidade do *Asian Intracranial Meningioma Scoring System* (AIMSS) como ferramenta para otimização do seguimento destes doentes.

Métodos: Este trabalho configura um estudo retrospectivo de casos de meningiomas incidentais seguidos no nosso centro. Aplicou-se o AIMSS score a cada meningioma e calculou-se o seu volume utilizando a fórmula ABC/2. Tendo em conta o resultado do score, os meningiomas foram classificados segundo o risco de apresentarem crescimento rápido.

Resultados: Foram incluídos no estudo 135 meningiomas, com um seguimento imagiológico médio de 33,6 meses. A maioria dos meningiomas pertencia a mulheres (86,6% vs 13,4%) e os doentes apresentavam idade entre 42 e 87 anos. Relativamente aos parâmetros do AIMSS score, a maioria dos meningiomas correspondia a lesões pequenas (diâmetro < 2,5 cm), não possuía calcificações nem edema e apresentava-se como iso/hiperintenso na RM. A maioria dos meningiomas pertencia aos grupos de risco baixo e intermédio (31,1% e 59,3%, respetivamente), e apenas 9,6% foram incluídos no grupo de risco alto. Na comparação das velocidades médias de crescimento, obteve-se diferença estatisticamente significativa entre os grupos de risco baixo e intermédio e o grupo de risco alto (p -value = 0,000).

Conclusão: O seguimento imagiológico de meningiomas de risco alto deverá ser mais regular, ponderando cirurgia a curto-prazo. Os meningiomas dos grupos de risco baixo e intermédio poderão ter um seguimento mais espaçado. No entanto, pela possibilidade de apresentarem crescimento rápido, merecem seguimento imagiológico durante os primeiros anos após o diagnóstico. O AIMSS score corresponde a uma ferramenta útil para seguimento de meningiomas incidentais, tendo a vantagem de ser rápido e fácil de aplicar em contexto de consulta.

CO-19 EXPRESSÃO DE PD-L1 NO GLIOBLASTOMA: CORRELAÇÃO COM RESTRIÇÃO À DIFUSÃO E IMPACTO PROGNÓSTICO ★

Carolina Noronha^{1,3}, Joaquim Reis¹, Alfredo Calheiros¹, Cláudia Faria^{2,4}, Joana Paredes³

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, Centro Hospitalar Lisboa Norte; 3-i3s - Instituto de Investigação e Inovação em Saúde; 4-Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes

Objetivos: Estudo do papel da expressão tumoral do *immune-checkpoint* PD-L1 no prognóstico de doentes com glioblastoma.

Identificação de biomarcadores preditores da sua expressão.

Métodos: Avaliação da expressão do PD-L1 (clone 22C3, Dako) por imunohistoquímica numa coorte cirúrgica de doentes com glioblastoma (n=313, dos quais 41 foram reoperados e os tumores recidivados estudados). Documentação de características clínicas e seguimento destes doentes, incluindo estudo hematológico inicial. Caracterização dos tumores com documentação de características neuropatológicas e avaliação volumétrica e dos histogramas das ressonâncias magnéticas (RM) pré-operatórias, recorrendo a software MATLAB.

Resultados: A expressão de PD-L1 foi positiva em 30% dos tumores primários, aumentando para 40% nas recidivas.

Maior imunossupressão sistémica, incluindo linfocitopenia severa ($p=0,02$) e razões neutrófilo-linfócito ($p=0,001$) e plaqueta-linfócito ($p<0,001$) mais elevadas, correlacionaram-se com a expressão de PD-L1 pelo tumor. Observou-se uma maior percentagem e densidade de infiltrados inflamatórios em tumores que expressavam este marcador ($p<0,001$), bem como uma correlação com desdiferenciação tumoral ($p=0,003$). Na avaliação da RM pré-operatória, em tumores positivos para PD-L1, identificou-se aumento da área e intensidade na restrição à difusão intra-tumoral ($p=0,008$). A expressão do PD-L1 associou-se a um pior prognóstico (sobrevivência livre de progressão, $p=0,008$ e sobrevivência global $p=0,006$). A análise multi-variada identificou a expressão do PD-L1 tumoral como factor independente de prognóstico (HR=1.77 $p<0,001$).

Conclusão: No advento da imunoterapia como tratamento para os doentes com glioblastoma, mostramos que a expressão de PD-L1 tumoral acontece em cerca de 1/3 dos doentes e é enriquecida nas recidivas. A presença deste marcador de escape ao sistema imune marca um estado inflamatório local e sistémico, e associa-se significativamente com a restrição à difusão encontrada nas RM iniciais, que poderá funcionar como biomarcador para estratificação do prognóstico inicial e a decisão terapêutica dos doentes com glioblastoma.

CO-20 REMOÇÃO SUPRATOTAL NO GLIOBLASTOMA: ABORDAGEM COM VANTAGEM NA SOBREVIVÊNCIA EM TUMORES NÃO ELOQUENTES ★

Carolina Noronha¹, Catarina Pinto², Elsa Silva¹, Alfredo Calheiros¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar e Universitário do Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Santo António, Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Objetivos: Determinar a extensão da remoção (EOR) em doentes com glioblastomas em áreas não eloquentes, visando avaliar a vantagem de remoções supratotais na sobrevivência e estado funcional neste subgrupo de doentes.

Comparar o *outcome* dos doentes submetidos a remoções totais e remoções supratotais.

Identificar características tumorais preditoras de maior benefício com remoções supratotais.

Métodos: Estudo retrospectivo de uma série cirúrgica de 53 doentes com glioblastoma IDH-*wildtype* localizados nos lobos temporal e frontal à direita. Realizada a análise volumétrica das imagens de RM pré e pós-operatória usando software MATLAB, e cálculo da EOR. Foram revistas as lâminas de todos os doentes e codificadas características neuropatológicas. A sobrevivência livre de progressão (PFS), a sobrevivência global (OS), a taxa de complicações e o estado funcional (KPS) pós-operatório foram comparados.

Resultados: Os doentes foram divididos em 3 grupos de acordo com a EOR: remoção subtotal (STR, n=8), remoção total (GTR, n=26, remoção superior a 95%) e remoção supratotal (SuTR, n=19, remoção superior a 100%, a incluir lobectomia frontal ou temporal). Não se identificaram diferenças significativas nas características clínicas e imagiológicas entre os subgrupos. A PFS foi de 9 meses para STR, 13 meses GTR e 18,7 meses para SuTR e a OS de 14 meses STR, 18 meses GTR e 26 meses para SuTR. Entre os subgrupos, a SuTR associou-se significativamente a melhor PFS ($p=0,045$) e OS ($p=0,017$). Adicionalmente, quando comparando especificamente a SuTR e GTR, identificou-se um melhor prognóstico nos doentes submetidos a SuTR ($p=0,03$), sem aumento de complicações cirúrgicas ou impacto no KPS pós-operatório. A vantagem na sobrevivência com a SuTR não reflectiu os diferentes subgrupos neuropatológicos considerados.

Conclusão: A SuTR correlacionou-se com uma melhoria na sobrevivência na nossa série, sem impacto negativo no estado funcional. Esta abordagem deve ser considerada para tumores não eloquentes e sempre que considerada segura.

CO-21 EXPERIÊNCIA INICIAL COM TERMOABLAÇÃO INTERSTICIAL POR LASER COM NEURONAVEGAÇÃO ASSISTIDA POR O-ARM® EM TUMORES CEREBRAIS MALIGNOS

Vasco Sá Pinto¹, Filipe Vaz Da Silva¹, Eduardo Procaci¹, Carla Silva¹, Alfredo Calheiros¹

1-Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Introdução: A evidência suportando a termoablação intersticial por laser (LITT) no tratamento de tumores cerebrais malignos tem aumentado progressivamente. As técnicas de imagem intra-operatória poderão ser úteis para otimizar o procedimento. Comunicamos a nossa experiência inicial na utilização da LITT com neuronavegação assistida por O-Arm® (OLITT), no-

meadamente três casos de tumores cerebrais malignos.

Casos Clínicos 1: O primeiro caso refere-se a uma mulher com um glioblastoma temporal direito, previamente submetida a ressecção total e quimiorradioterapia. Aos 36 meses de seguimento, documentou-se progressão frontal direita. Por comorbilidades, foi considerada não-candidata a craniotomia, tendo-se realizado OLITT. A termoablação foi executada com posicionamento de um catéter único, com erro de trajetória <3 mm e englobando a totalidade do volume lesional.

Caso Clínicos 2: O segundo caso refere-se a um homem com um oligodendroglioma anaplásico parietal esquerdo, previamente submetido a ressecção subtotal e quimiorradioterapia. Documentou-se progressão local aos 55 meses, tendo-se realizado reintervenção com remoção subtotal e quimioterapia; e aos 74 meses, pelo que, por comorbilidades, realizou-se radioterapia. Sete meses depois, perante crescimento lesional progressivo, realizou-se OLITT. Posicionaram-se dois catéters, com erro de trajetória <3 mm num e 8 mm no outro. A ablação foi subtotal, incluindo >90% da lesão.

Caso Clínicos 3: O terceiro caso refere-se a uma mulher com uma metástase de adenocarcinoma pulmonar no pedúnculo cerebeloso esquerdo, previamente submetida a radiocirurgia e quimioterapia. Por progressão imagiológica aos 22 meses, a lesão foi re-irradiada. Oito meses depois, por crescimento lesional progressivo, realizou-se OLITT. Posicionou-se um catéter único, com erro de trajetória <3 mm e englobando a totalidade da lesão. O estudo anátomo-patológico documentou apenas radionecrose.

Nos três casos, aos 10 meses de seguimento, documenta-se volume lesional inferior ao pré-OLITT, sem evidência de progressão.

Conclusão: A OLITT é uma ferramenta válida para o tratamento de tumores cerebrais malignos em doentes não-candidatos a craniotomia. A neuronavegação assistida por O-Arm® é um adjunto útil à colocação dos catéters de termoablação.

CO-22 SERÁ O DESVIO DA LINHA MÉDIA UM FATOR DE PROGNÓSTICO NO GLIOBLASTOMA?

Manuel Gonçalves^{1,2}, Bruno Carvalho^{1,2}, Rui Vaz^{1,2}, Paulo Linhares^{1,2}
1-Centro Hospitalar e Universitário de São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto

Introdução: O desvio das estruturas da linha média, por efeito de massa induzido pelos glioblastomas, tem sido associado a um pior prognóstico, podendo ter particular relação com a sobrevivência livre de progressão. Esta evidência não é constante na literatura, pelo que fomos avaliar a nossa experiência.

Objetivo: Avaliar a relação entre o desvio da linha média (DLM) e a sobrevivência livre de progressão e sobrevivência global numa série de doentes com glioblastoma submetidos a cirurgia ressetiva no nosso centro.

Métodos: Estudo retrospectivo das ressonâncias magnéticas (RM) pré-operatórias (sequências ponderadas em T1 Gad axial ou T2 axial) de 163 doentes operados a glioblastoma. Foi realizada a medição do DLM (de acordo com o método $c=a/2-b$ descrito na literatura). Foram analisados a idade, grau de remoção, DLM, sobrevivência livre de progressão (SLP), e sobrevivência global (SG).

Resultados: A idade mediana foi de 59 anos. Foi realizada remoção completa em 91 doentes (55,8%). O DLM foi de 0 a 15,2 mm, com mediana de 3,5 mm. A SLP mediana foi de 8 meses. A SLP mediana para os grupos com DLM < 5mm vs DLM ≥ 5mm, foi de 7 vs 8 meses ($p=0,591$). Para DLM < 10mm vs DLM

≥ 10 mm, foi 7 vs 13 meses ($p=0,147$). A SG mediana foi de 17 meses. A SG mediana para os mesmos grupos foi de 17 vs 17 meses ($p=0,875$) e 17 vs 19 meses ($p=0,921$).

Conclusão: Sendo de algum modo controversa a literatura acerca das implicações do DLM na SLP ou SG, e a nossa série não corroborando esta correlação, consideramos que não se deve ter em conta o DLM como factor de prognóstico no glioblastoma, e que não deve condicionar o tratamento a ser proposto.

CO-24 RESULTADOS DA UTILIZAÇÃO DO ÁCIDO 5-AMINOLEVULÍNICO NA CIRURGIA DO GLIOBLASTOMA

Pedro Valente Aguiar^{1,2}, Bruno Carvalho^{1,2}, Rui Vaz^{1,2,3}, Paulo Linhares^{1,2,3}

1-Centro Hospitalar Universitário São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Unidade de Neurociências do Hospital da CUF, Porto

Introdução: A utilização de ácido 5-aminolevulínico (5-ALA) está associada ao aumento de remoções completas nos glioblastomas e aumento da sobrevivência livre de progressão (SLP).

Pretendeu-se avaliar os resultados da utilização do 5-ALA na cirurgia de glioblastomas no Centro Hospitalar Universitário São João (CHUSJ).

Método: Comparação dos registos clínicos dos últimos 50 doentes pré-utilização de 5-ALA com primeiras 50 cirurgias pós-5-ALA entre 2011 e 2015.

Analisados idade, género, ECOG, grau de remoção (GRT), IDH-status, volume absoluto (VAR) e relativo (VRR) residual, estado neurológico, SLP e sobrevivência mediana global (SMG).

Realizou-se análise univariada (X^2 -test) dos fatores prognósticos ECOG, idade, VAR > 5 cm³ e género e multivariada (Cox-regression) do ECOG e VAR > 5 cm³.

Obtiveram-se curvas de SBV e SLP pelo método de Kaplan-Meier para os 2 subgrupos.

Resultados: Avaliados 100 doentes, 60 homens e 40 mulheres, com mediana de idades de 58 anos.

SMG foi significativamente superior em doentes com VAR < 5 cm³ (18,6 vs 11,1 meses) ($p=0,000$)

No subgrupo pré - 5-ALA obtiveram-se 25 (50%) remoções tumorais completas versus 32 (64%) no segundo subgrupo ($p=0,157$); no primeiro subgrupo VAR > 5 cm³ ocorreram em 5 (10%) casos versus 3 (6%) no segundo subgrupo ($p=0,461$).

SLP mediana do primeiro subgrupo foi de 6,6 meses (IC:5,2-7,9) versus SLP mediana do segundo subgrupo de 8,6 meses (IC:6,6-10,5). ($p=0,217$)

SMG dos doentes pré 5-ALA foi de 15,7 meses (IC:12,3-19) versus SMG pós-5-ALA de 19 meses (IC:15,8-22,1). ($p=0,908$)

No primeiro subgrupo ocorreu deterioração do estado neurológico em 6 (12%) ocasiões versus 10 (20%) no segundo subgrupo. ($p=0,275$)

A análise multivariada identificou como fator independente de prognóstico VAR < 5 cm³ ($p=0,001$).

Conclusão: De um modo semelhante aos resultados publicados na literatura a utilização sistemática de 5-ALA contribuiu para melhorar os resultados das cirurgias em doentes com glioblastoma.

CO-25 UTILIDADE DIAGNÓSTICA DA BIÓPSIA CEREBRAL ESTEREOTÁXICA NOS TUMORES DO TRONCO CEREBRAL

Jessica Branco¹, Samuel Lemos¹, Herculano Carvalho¹, Alexandre Rainha Campos¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução: A realização de biópsias do tronco permanece um procedimento controverso na literatura e é reservada a lesões atípicas com dúvidas diagnósticas.

Objetivo: Analisar retrospectivamente a taxa de diagnóstico, a sua variedade e impacto sobre o tratamento, bem como as taxas de morbilidade e mortalidade do procedimento.

Métodos: Análise retrospectiva dos processos dos doentes submetidos a biópsia estereotáxica do tronco (BEt) desde 2012.

Resultados: Entre 2012-19 foram submetidos a BEt 24 doentes, com idades entre 1 e 72 anos, 10 crianças (90% sexo masculino e idade média de 8 anos) e 14 adultos (71% sexo feminino e idade média de 52 anos).

Foram realizadas sob anestesia geral exceto em 3 doentes em que se fez sedação e anestesia local. Os trajetos dependeram da localização da lesão, com entrada frontal homolateral nas lesões do mesencéfalo e trans-cerebelosa homolateral nas lesões bulbo-protuberanciais.

Obteve-se diagnóstico em 87,5% dos casos, que foi tumoral em 92% e não-tumoral em 8%. Nos adultos foram 9 gliomas (2 grau I, 2 grau II, 1 grau III, 4 grau IV), 1 metástase, 1 abscesso e 1 histiocitose (doença de Erdheim Chester) e na população pediátrica foram todos gliomas (1 grau I, 2 grau III, e 5 grau IV).

Não houve mortalidade relacionada com o procedimento, a morbilidade transitória foi de 25% (ligeiro agravamento transitório de défices prévios) e a permanente de 2 doentes (8%) (agravamento de hemiparesia num e agravamento de parésia facial noutro)

Conclusão: A variedade de lesões, assim como do seu grau no caso dos gliomas, aliada a uma morbilidade baixa, reforça a noção de que a BEt continua a ser um procedimento diagnóstico importante. Apesar de poder causar agravamento neurológico, na maioria das vezes este é transitório e o ganho diagnóstico acaba por compensar devido à mudança de tratamento e prognóstico daí resultantes.

CO-26 ARE SPINOPELVIC PARAMETERS PREDICTIVE OF LOW BACK PAIN 8 YEARS LATER IN AN ASYMPTOMATIC POPULATION? ★★

Mariana Pedro¹, Marisa Cunha², Pedro Santos Silva², Rui Vaz², Raquel Lucas³, Paulo Pereira²

1-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 2-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar Universitário de São João; 3-EPIUnit - Unidade de Investigação em Epidemiologia, Instituto de Saúde Pública, Universidade do Porto

Objective: The aim of this study was to compare baseline spinopelvic and sagittal balance parameters between individuals who develop and who do not develop low back pain 8 years later.

Background: Normative values of spinopelvic parameters have been estimated for the asymptomatic population however there is little evidence regarding whether their baseline values are related with the later development of low back pain.

Methods: Based on retrospective assessment of the EPIPorto cohort: between 2005-08, participants underwent a full-spine X-ray and the spinopelvic parameters were measured. Subjects

were asked to answer a set of back pain related questions on average 8 years later.

Results: No significant differences were found between individuals who developed back pain or not, regarding socio-demographic or health-related data. Likewise, no significant differences were detected regarding all variables related to spinopelvic and sagittal balance parameters, when comparing the two groups of participants.

Conclusion: Our results support that baseline spinopelvic parameters in a pain-free sample do not differ between individuals who develop and who do not develop low back pain in the future.

CO-27 ARTROPLASTIA LOMBAR POR VIA ANTERIOR: EXPERIÊNCIA PRELIMINAR DO NOSSO SERVIÇO ★★

Carlos Magalhães Ribeiro¹, Tiago Lima¹, Leopoldina Pereira¹, Raúl Baggen Santos¹, Hugo Romão¹, Marques Baptista¹

1-Departamento de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal

Objetivo: Analisar os doentes submetidos a artroplastia lombar no Serviço de Neurocirurgia do CHVNG/E.

Métodos: Foram identificados 10 doentes submetidos a artroplastia lombar por via anterior, pela mesma equipa neurocirúrgica do CHVNG/E, entre 2017 e 2018. Recolheu-se informação quanto à idade, sexo, nível operado e complicações. O *range of motion* (ROM), a dor (VAS), a incapacidade (ODI) e o grau de satisfação foram avaliados no pré-operatório e aos 12 meses de seguimento. Todos os dados foram analisados estatisticamente usando o programa IBM® SPSS® Statistics 25.

Resultados: A idade média foi 39,7 ± 8,6 anos, sendo 70% (n=7) homens e 30% (n=3) mulheres. Foram inseridas 18 próteses lombares, sendo 22.2% em L3-L4 (n=4), 50% em L4-L5 (n=9) e 27.8% em L5-S1 (n=5).

Nos homens, a dor lombar e a incapacidade melhoraram significativamente de VAS 8,7±1,4 para VAS 0,9±1,2 (p=0,017), e de ODI 54,3±21,0 para ODI 4,9±6,3 (p=0,018).

Nas mulheres, verificou-se uma descida do VAS 9,7±0,6 para VAS 5,3±4,2 e do ODI 82,0±13,1 para ODI 32,7±26,1, mas esta melhoria não foi significativa (p=0,180 e p=0,109, respetivamente).

Não se observou diferença estatisticamente significativa entre o ROM pré-operatório e o ROM aos 12 meses em L3-L4 (p=0,180), L4-L5 (p=0,176) ou L5-S1 (p=1,000).

Obteve-se uma taxa de complicações de 10% (n=1): infeção da ferida cirúrgica superficial. Em nenhum dos casos ocorreu lesão neurovascular ou falência do material.

Quanto ao grau de satisfação, 70% (n=7) mostraram-se muito satisfeitos, 20% (n=2) satisfeitos e 10% (n=1) insatisfeitos.

Conclusão: A nossa análise apoia a artroplastia lombar como uma opção fiável, eficaz e segura para o tratamento da dor lombar na doença degenerativa discal, em doentes criteriosamente selecionados.

A amostra pequena constitui uma limitação do nosso estudo que pretendemos colmatar ao longo dos anos com o seguimento e inclusão de novos doentes.

CO-28 ASSOCIAÇÃO ENTRE EXPECTATIVAS DOS CIRURGIÕES E RESULTADOS EM CIRURGIA DE PATOLOGIA DEGENERATIVA DE COLUNA ★★

Ana Ferreira¹, Joana Azevedo², Pedro Santos Silva¹, Rui Vaz¹, Paulo Pereira¹

1-Serviço Neurocirurgia, Centro Hospitalar Universitário São João;
2-Faculdade Medicina Universidade Porto

Introdução: Este trabalho teve como objetivo analisar a proximidade entre as expectativas pré-operatórias de doentes e cirurgiões com diferentes experiências, comparando-as com o resultado pós-operatório.

Métodos: Neste estudo observacional prospetivo, entre Agosto de 2018 e Maio de 2019 foram colhidas de forma consecutiva as expectativas do resultado cirúrgico de doentes submetidos a cirurgia eletiva por patologia degenerativa cervical ou lombar. Foi utilizado o questionário "Expectativas Cirurgia Cervical/Lombar" (score de 0 a 100) preenchido pelo doente um dia antes e três meses depois da cirurgia. O mesmo questionário foi respondido pelos dois cirurgiões imediatamente antes da cirurgia.

Resultados: Foram realizadas 120 cirurgias, 26,7% cervicais e 73,3% lombares. A média do score de expectativa pré-operatória dos pacientes foi de $82,87 \pm 14,57\%$ enquanto que do cirurgião júnior foi de $50,91 \pm 12,06$ e do cirurgião sénior $54,56 \pm 16,39$ ($p < 0,014$), apresentando-se o score real pós-operatória com média de $60,48 \pm 20,59\%$. A concordância entre cirurgiões foi significativa, mas baixa (ICC 0.386, $p = 0,001$). Tendencialmente o cirurgião sénior apresentou expectativas superiores ao júnior. Na cirurgia lombar os cirurgiões ($57,03 \pm 17,01\%$) estiveram mais perto de estimar os resultados pós-operatórios ($58,3 \pm 19,53\%$), enquanto que nas cirurgias cervicais as expectativas dos cirurgiões ($49,10 \pm 13,35\%$) subestimaram o resultado pós-operatório ($67,02 \pm 22,62\%$).

Conclusão: Existe um diferencial importante nas expectativas de doentes e cirurgiões em relação ao resultado de cirurgia para patologia degenerativa. Mesmo entre cirurgiões a concordância em relação a cada caso é baixa. Este trabalho realça a problemática da gestão de expectativas dos doentes em relação a cirurgias de coluna e a dificuldade da previsão do resultado clínico pelos próprios cirurgiões.

CO-29 POSTERIOR CORPECTOMY FOR THE TREATMENT TUMORS OF THE LOMBAR SPINE: SINGLE CENTER EXPERIENCE DURING A TWO YEAR TIME PERIOD ★★

Pedro Sousa Barros¹, Lino Fonseca¹, Pedro Branco¹, Rui Rato¹, Fausto Carvalho¹, José Brás¹

1-Serviço de Neurocirurgia - Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central

The treatment of tumors of the lumbar spine that affect the vertebral bodies is a relatively controversial field in spine surgery, with the added pressure of having a spinal cord compression as the motive for surgery. Corpectomy followed by reconstruction of the anterior column is a way to achieve decompression of the spinal cord and also guarantee the spine stability.

There are multiple ways to have access to the vertebral bodies. The posterior approach has many advantages, like being familiar to all spine surgeons, while also providing a clear view to all neural structures and the ability to do a multilevel instru-

mentation with transpedicular screws.

Through the two year period between January 2018 and December 2019, our centre had 3 cases in which a posterior corpectomy was done. In two of them it was followed by the placement of an expandable cylinder and in the other one it was done a posterolateral instrumentation with pedicle screws. One of the procedures was done for spinal metastasis, the other for an anaplastic meningioma and the final one for an L4 chordoma.

We analysed the morbidity and complications of the procedures and also the outcome at one-year follow-up. Compared to the anterior or lateral approach, the posterior one has many advantages, namely the absence of complications associated with an anterior approach like abdominal hernias, vascular injuries and, in men, retrograde ejaculation. However there were complications, such as accidental durotomies or the need for blood transfusions due to blood loss during surgery.

Our small sample is our attempt to avoid all the complications associated with other approaches while doing something that is somewhat familiar to all spine surgeons. Therefore we are certain that with an increasing burden of cases our complication rate would be in accordance with the literature.

CO-30 IMPACTO DE PROTOCOLO DE MOBILIZAÇÃO PRECOZE NA REDUÇÃO DE COMPLICAÇÕES MÉDICAS PÓS-CIRÚRGICAS NO HEMATOMA SUBDURAL CRÓNICO (HSDC) – GET-UP TRIAL: RESULTADOS PRELIMINARES DE ESTUDO RANDOMIZADO E PROSPETIVO ★

Filipe Vaz Da Silva¹, Sérgio Sousa¹, Vasco Sá Pinto¹, Tiago Costa¹, Armindo Fernandes¹, Alfredo Calheiros¹

1-Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Introdução: O *timing* da mobilização pós-operatória do HSDc é um tema controverso na comunidade Neurocirurgia. Alguns estudos retrospectivos sugerem a mobilização precoce para reduzir as complicações médicas sem aumentar a taxa de recidiva.

O GET-UP Trial tem como objetivo avaliar o impacto de um protocolo de mobilização precoce pós-operatória do HSDc na ocorrência de complicações médicas e no *outcome* funcional dos doentes.

Métodos: Este estudo é prospetivo, randomizado, unicêntrico, *open-label* e *intention-to-treat*, cujo recrutamento foi iniciado em janeiro de 2019. Uma amostra de 208 doentes é necessária para alcançar poder estatístico de 80% e detetar diferenças de 10% no *outcome* primário.

Dois grupos são randomizados: mobilização precoce e máxima tolerada nas primeiras 12 horas pós-operatórias - grupo de intervenção, e repouso no leito nas primeiras 48 horas pós-operatórias - grupo controlo. O *outcome* primário consiste na ocorrência de complicações médicas - infeções, crises convulsivas, eventos trombóticos - após a cirurgia e até à data de alta clínica. Os *outcomes* secundários - ocorrência de recidiva, *outcomes* funcionais (escalas de mRankin e GOS-E) - são avaliados à data de alta clínica e da primeira avaliação em ambulatório.

Resultados: Apresentamos os resultados dos primeiros 104 doentes randomizados (52 em cada grupo). Não foram observadas diferenças demográficas e na taxa de recidiva significativas entre os dois grupos. O *outcome* primário ocorreu em 39% e em 25% dos casos no grupo controlo e no grupo de intervenção, respetivamente, com destaque para a ocorrência de infeções (35% e 21% dos casos nos grupos controlo e de inter-

venção, respetivamente). GOS-E \geq 5 à data de alta foi observado em 73% e 83% dos casos nos grupos controlo e de intervenção, respetivamente.

Conclusão: O GET-UP Trial está a decorrer de acordo com o protocolo estabelecido sem problemas de segurança. Estes resultados preliminares validam a metodologia utilizada. Apesar de encorajadores, devem ser interpretados apenas como sendo puramente descritivos.

CO-31 PAPEL DA PROCALCITONINA NA PREDIÇÃO DE MENINGITE/ VENTRICULITE APÓS A COLOCAÇÃO DE DERIVAÇÃO VENTRICULAR EXTERNA – RESULTADOS PRELIMINARES E CONVITE À PARTICIPAÇÃO DE OUTROS CENTROS

Sérgio Duarte Da Costa¹, **Diogo Luz**¹, **Cristina Marques**¹, **Inês Pimenta**¹, **Rita Varudo**¹, **Rui Gomes**¹, **Manuel Cunha E Sá**¹
1-Hospital Garcia de Orta

Objetivo: Estudo da cinética da procalcitonina (PCT) no líquido cefalorraquidiano (LCR) e do seu papel como marcador de infeção bacteriana no sistema nervoso central (SNC) em doentes com derivação ventricular externa (DVE).

Métodos: Foi elaborado um estudo de coorte prospectivo, recrutando-se todos os doentes submetidos a colocação de DVE no Hospital Garcia de Orta desde 1 Julho 2019. Nas primeiras 24 horas após colocação de DVE, foi colhido estudo citoquímico (incluindo procalcitonina) e bacteriológico no LCR, bem como bioquímico e bacteriológico no soro. Este estudo foi repetido ao quinto dia de DVE, e, subsequentemente a cada 3 dias, até remoção da DVE.

Resultados preliminares: Trinta seis doentes foram incluídos no estudo durante o período 1 Julho 2019 e 30 Agosto 2020, perfazendo um total de 88 colheitas. Dois doentes apresentaram infeção documentada do sistema nervoso central, dos quais, 1 doente apresentou PCT no LCR de 1.02 com rácio PCT no LCR/soro de 2,83 enquanto o segundo doente apresentou valor 0.12 com um rácio de PCT LCR/soro de 0,75. Das restantes 86 colheitas obtivemos um valor mediano de PCT no LCR de 0.04 com valores interquartil de 0,03 e 0,05. 12 doentes apresentaram infeção de outro sistema (respiratório, urinário) durante o período de inclusão no estudo, tendo sido obtido neste subgrupo um valor mediano de PCT no LCR de 0,05.

Conclusão: Os dados apresentados identificam a PCT no LCR como um potencial biomarcador de infeção do SNC, em doente com colocação de DVE, independente da presença de infeção sistémica. Neste momento, o reduzido número de doentes, nomeadamente doentes com infeção no SNC, impossibilita que se retirem conclusões estatisticamente significativas.

O estudo encontra-se neste momento a decorrer, tendo como objetivo a presente apresentação expor o projeto e convidar outros centros de Neurocirurgia a participar, tornando o trabalho multicêntrico.

CO-33 O INTERNATO DE FORMAÇÃO ESPECÍFICA EM NEUROCIRURGIA – QUAL O PANORAMA NACIONAL?

Lúcia Nunes Dias², **Pedro Pinto Leite**¹, **Carla Reizinho**², **José Cabral**²

1-Unidade de Saúde Pública. Agrupamento de Centros de Saúde Almada-Seixal; 2-Serviço de Neurocirurgia - Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Ocidental

Introdução: Em Portugal, o número de médicos internos e especialistas em Neurocirurgia tem aumentado progressivamente ao longo dos anos, assim como os centros de formação, contudo não tem sido acompanhado de estudos robustos que permitam compreender o impacto que este fenómeno possa ter na qualidade da formação e dos serviços onde esta decorre.

Objetivos: Caracterizar a satisfação na formação especializada em Neurocirurgia em Portugal, em 2018.

Método: Estudo quantitativo, observacional, transversal baseado num questionário original enviado eletronicamente aos internos e recém-especialistas de Neurocirurgia entre 10/2019 e 12/2019. Incluiu-se a formação teórica, prática, avaliação, números cirúrgicos e outras. Posteriormente foi feita análise estatística para determinar a associação entre a satisfação e eventuais fatores decisivos.

Resultados: Conseguiu-se um total de 37 respostas, em médicos com cerca de 29,0 (\pm 4,0) anos em que 78,4% homens e 54,1% de centros do Centro, Sul do país e Ilhas. Vieram de internos dos três primeiros anos, 51,4% das respostas. Quanto à formação teórica, os questionados mostraram-se insatisfeitos em relação às reuniões de morbimortalidade (59,5%), existência de sessões/laboratório anatómico (89,2%), participação no ensino graduado (64,9%) e em investigação (64,9%). Quanto à formação prática, parece ser maior a insatisfação apenas em relação à consulta externa (56,8%). Há uma tendência para a primeira intervenção cirúrgica ser realizada no primeiro mês de internato e, no primeiro ano, por ordem crescente, a primeira cirurgia de trauma craniano (5,09 \pm 4,59 meses), patologia de liquor (5,95 \pm 4,3 meses), nervos periféricos (6 \pm 7 meses), craniotomia (6,59 \pm 3,88) e patologia lombar (11,41 \pm 1,5 meses). A cirurgia pediátrica é a última ser iniciada (19,36 \pm 20 meses). Parece haver satisfação geral com a avaliação anual (59,5%) mas não com a final (37,8%).

Conclusão: Apesar da fraca adesão, este estudo pretende contribuir e ser um ponto de partida para a melhoria e uniformização do ensino neurocirúrgico em Portugal.

E-POSTERS

★ Candidatos a Melhor E-Poster; ★★ Candidatosa a Melhor E-Poster da Patologia da Coluna Vertebral

EP-01 NEFRITE DO SHUNT EM PORTADORES DE DERIVAÇÃO VENTRICULAR PERMANENTE: UMA COMPLICAÇÃO RARA ★

Jessica Branco¹, Nuno Farinha¹, Samuel Lemos¹, José Hipólito Reis¹, Diogo Belo¹, Maria Manuel Santos¹, Cláudia Faria¹, José Miguens¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução: Nefrite do *shunt* é uma complicação rara descrita em portadores de sistemas de derivação ventriculares permanentes, caracterizada por uma glomerulonefrite secundária à infeção crónica do *shunt*. O seu tratamento consiste na resolução da infeção, sendo frequentemente necessário remover o *shunt*. O caso que se segue ilustra esta complicação e permitiu-nos rever a literatura.

Caso Clínico: Mulher de 50 anos, submetida a colocação de derivação ventriculo-peritoneal aos 17 anos por hidrocefalia aguda de etiologia não esclarecida e revisão em 1993 com conversão em sistema de derivação ventriculo-atrinal (SDVA). Internada com história com 3 meses de evolução de febre e síndrome nefrótica, sem semiologia sugestiva de disfunção do *shunt*. Foi realizada biópsia renal, cujo resultado foi glomerulonefrite proliferativa endocapilar com imunocomplexos secundários a infeção. Nas hemoculturas foi isolado *Staphylococcus epidermidis*, que persistiu após 3 semanas de antibioterapia com vancomicina. Foi então colocada como hipótese diagnóstica a colonização do SDVA como causa da bacteriemia refratária à terapêutica.

O *shunt* foi exteriorizado distalmente à válvula e o cateter atrial removido por via endovascular por Cardiologia de intervenção, por não ter sido conseguida a sua remoção por tração proximal, dadas aderências à veia jugular. As culturas do LCR e do cateter atrial foram positivas para *Staphylococcus epidermidis*. RM-CE pós-operatória mostrou estenose do aqueduto, pelo que a hidrocefalia foi tratada com ventriculostomia endoscópica, com remoção do *shunt* exteriorizado no mesmo tempo operatório. Cumpriu antibioterapia até negatificação de hemoculturas, verificando-se normalização da função renal e tendo tido alta assintomática e sem *shunt*, condição que mantém após 5 meses de seguimento.

Conclusão: Embora rara, a nefrite do *shunt* é uma complicação potencial da colocação de um *shunt*. O seu diagnóstico atempado e tratamento adequado impediu o estabelecimento de uma lesão renal irreversível. A ventriculostomia endoscópica foi uma alternativa terapêutica eficaz à derivação de LCR, sem morbilidade associada.

EP-02 ESCAFOCEFALIA – SERÁ O ENDOSCÓPIO UM BOM ALIADO? ★

Rúben Cardoso¹, Vítor Silva¹, José Gustavo Bento Soares¹, José Augusto F.M. Costa¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra – Hospital Pediátrico

Introdução: Descrição de técnica cirúrgica “suturectomia alargada endoscópica”, iniciada recentemente no nosso serviço, para correcção de craniossinostoses. Trata-se de uma técnica

com mais de duas décadas de evolução mas que continua a encontrar alguma resistência por parte da comunidade médica.

Caso Clínico: Apresenta-se caso ilustrativo de correcção de escafocefalia presente em bebé de 4 meses, referenciado para consulta de especialidade por conformação craniana sugestiva de craniossinostose sagital. Após realização de TC-CE, confirmou-se o diagnóstico de escafocefalia isolada. Relativamente ao procedimento cirúrgico, o bebé foi colocado em decúbito ventral modificado (posição de esfinge), com cabeça apoiada em suporte de ferradura. Duas incisões cutâneas lineares transversas foram feitas (uma 1 cm atrás da fontanela anterior e a outra sobre o lambda). Trepanações bilaterais (2 anteriores e 2 posteriores) subjacentes permitiram aceder ao espaço epidural. De seguida, colocou-se em comunicação a região anterior e posterior através de dissecação subgaleal e epidural com auxílio do endoscópio. Efetuou-se craniectomia parassagital bilateral da convexidade com recurso a BoneScalpel®, sob visualização endoscópica. Deixada tira de osso com 1,5 cm de largura sobre a linha média. Finalizado o processo de cranioplastia após realização de osteotomias “em cunha” em direcção à sutura escamosa, bilateralmente. O procedimento decorreu sem intercorrências e o bebé teve alta ao quarto dia pós-operatório. Em consulta de seguimento, uma semana após alta, apresentava já diferenças óbvias na conformação craniana, com alargamento parietal.

Conclusão: Os benefícios da utilização do endoscópio na resolução de craniossinostoses (principalmente monossuturais) têm sido documentados nas últimas décadas, apresentando benefícios inegáveis face às técnicas cirúrgicas “abertas” normalmente utilizadas. Apesar das restrições na selecção de candidatos a este procedimento, esta técnica tem-se revelado uma boa arma no arsenal terapêutico. A técnica tem sido usada no nosso serviço com resultados promissores.

EP-03 EDEMA PERI-ELÉTRODO APÓS ESTIMULAÇÃO CEREBRAL PROFUNDA. UM MOTIVO DE PREOCUPAÇÃO? ★

Diana Lucas¹, Francisca Costa², Ana Oliveira^{3,4}, Rui Vaz^{1,4,5}, Clara Chamadoira^{1,4}

1-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de São João, Porto; 2-Serviço de Neurorradiologia do Centro Hospitalar de São João, Porto; 3-Serviço de Neurologia do Centro Hospitalar de São João, Porto; 4-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 5-Unidade de Neurociências, Hospital CUF, Porto

Introdução: O edema cerebral peri-eléctrodo é um fenómeno mal compreendido, que tem sido reportado como uma complicação da cirurgia de estimulação cerebral profunda (ECP).

Segundo a literatura, a incidência pode variar de 0,4%-39%, sendo a maioria casos assintomáticos. Este fenómeno pode, assim, não ser detetado na ausência de clínica que o justifique.

Caso Clínico: Doente de 71 anos com Doença de Parkinson, submetida a cirurgia de ECP do núcleo subtalâmico bilateralmente.

Pós-operatório sem intercorrências e evolução clínica favorável. TC-CE 48 horas após o procedimento sem alterações parenquimatosas.

Na consulta pós-operatória, a doente apresentou-se clinicamente melhorada. Realizou TC-CE 1 mês após o procedimento,

segundo protocolado no nosso Centro para confirmação da posição final de eletrodos, que demonstrou área de hipodensidade circundando o eletrodo direito, sem realce após contraste. RM-CE evidenciou área de hipersinal em T2 no trajeto do eletrodo direito, sem efeito massa, sinais de hemorragia ou realce após contraste. Edema sem alteração do funcionamento do eletrodo direito. Sem assimetrias no efeito terapêutico da estimulação.

Com base na RM-CE e pela ausência de clínica optou-se por tratamento conservador, sem realização de terapêutica dirigida.

No *follow-up*, a doente mantém-se clinicamente bem, com benefício da neuroestimulação, sem sinais/sintomas sugestivos de infecção.

Discussão: O edema cerebral peri-eléctrodo é uma complicação benigna e autolimitada da cirurgia de ECP, podendo apresentar manifestações clínicas variáveis ou ser assintomático.

A evidência atual suporta as hipóteses de se tratar de um processo inflamatório ou uma reação alérgica ao eletrodo.

Segundo a literatura, nos casos sintomáticos e sem suspeita de infecção pode recorrer-se a corticoterapia, existindo, no entanto, casos de resolução da clínica sem terapêutica farmacológica.

Conclusão: Como este fenómeno pode apresentar características clínicas e imagiológicas sobreponíveis com reações inflamatórias/infeciosas pós-cirúrgicas, torna-se importante o seu diagnóstico preciso para evitar terapêuticas farmacológicas desnecessárias e remoção dos dispositivos implantados.

EP-04 TALAMOTOMIA ESTEREOTÁXICA ABLATIVA COMO TRATAMENTO DE TREMOR REFRACTÁRIO EM PACIENTE COM LESÃO AXONAL DIFUSA GRAVE

Victor Henriques¹, Rúben Cardoso¹, Ricardo Pereira¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução: Distonia e tremor são as doenças do movimento mais comuns após traumatismo cranioencefálico grave. Fenómenos de neuroplasticidade podem ser responsáveis pelo aparecimento tardio de estereotípias do movimento. Terapêuticas ablativas têm sido utilizadas em situações selecionadas. Apresentamos o caso de um jovem vítima de traumatismo cranioencefálico por mecanismo de alta cinética, com consequente lesão axonal difusa grave, que desenvolveu tremor incoercível e foi submetido a talamotomia ablativa.

Caso Clínico: Homem de 19 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, vítima de acidente de viação em veículo de quatro rodas, com consequente TCE e lesões endocranianas sem indicação cirúrgica. No internamento, manteve ECG=11, com tetraparésia espástica. O estudo por RM revelou lesões bi-hemisféricas e do corpo caloso, relacionadas com lesão axonal difusa, e excluiu lesão medular. Desenvolveu um tremor do hemisfério direito, de carácter intencional, refratário à terapêutica com benzodiazepinas, levetiracetam, fenitoína, fenobarbital e levodopa. O EEG excluiu focos de atividade paroxística que o fundamentassem. Foi proposto para talamotomia ablativa, com alvo no núcleo ventral intermédio esquerdo (X=11mm à esquerda da parede lateral do 3º ventrículo; Y=6mm anterior PC; Z=plano AC-PC). Realizou-se estimulação a 2Hz, sem efeitos secundários até 4mA; lesão-teste a 45°C por 30s no alvo, com sonda bipolar de 1,5 mm; e lesão a 72°C, por 60s, no alvo, 2 mm e 4 mm acima. No pós-operatório, verificou-se remissão completa do tremor, sem complicações e sem recorrência por mais de um ano.

Discussão: A talamotomia estereotáxica ablativa com alvo no núcleo ventral intermédio do tálamo afigura-se como uma terapêutica eficaz e duradoura de tremor refratário à terapêutica médica, constituindo uma opção viável em doentes totalmente dependentes, em coma vegetativo e sem perspectiva de melhoria funcional. O caso exposto vem corroborar outros relatos descritos na literatura.

EP-05 TUMOR INTRAVENTRICULAR MESENQUIMATOSO MIXOIDE COM FUSÃO ENTRE EWSR1 E FATORES DE TRANSCRIÇÃO DA FAMÍLIA CREB EM MULHER ADULTA ★

Pedro Valente Aguiar^{1,2}, Jorge Pinheiro³, Rui Vaz^{1,2,4}, Paulo Linhares^{1,2,4}

1-Centro Hospitalar Universitário São João; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Serviço de Anatomia Patológica, Centro Hospitalar Universitário São João; 4-Unidade de Neurociências do Hospital da CUF, Porto

Introdução: O tumor mesenquimatoso mixoide é uma neoplasia muito rara do sistema nervoso central, estando descritos 13 casos, a maioria em idade pediátrica e no adulto jovem. A fusão entre EWSR1 e factores de transcrição da família CREB tem sido identificada em tumores com maior apetência para o sistema nervoso central, parecendo constituir um grupo com características histológicas distintas.

Descrevemos o caso de uma mulher de 58 anos com um tumor intraventricular mesenquimatoso mixoide com fusão entre EWSR1 e fator de transcrição CREB1.

Caso Clínico: Mulher de 58 anos com antecedentes de neoplasia da mama, submetida a mastectomia esquerda seguida de radioterapia e quimioterapia em 2011 e desde então sob hormonoterapia com anastrozol.

Em Agosto de 2019 iniciou quadro insidioso de ataxia da marcha com queda para a direita, alterações cognitivas e do comportamento, agrafia, alexia e hemiparesia direita grau 3. A RM cerebral efetuada mostrou volumosa lesão no átrio ventricular esquerdo, com marcado edema parenquimatoso adjacente, sendo inicialmente interpretada como provável metástase da neoplasia da mama.

Foi feita a remoção completa da lesão, com melhoria progressiva do estado neurológico da doente.

O resultado anátomo-patológico mostrou tumor mesenquimatoso mixoide com fusão entre EWSR1 e o fator de transcrição CREB1, tendo-se optado por não realização de tratamentos complementares dada ausência de literatura que demonstre benefício clínico dessa abordagem.

Conclusão: Descrevemos o primeiro caso de tumor intraventricular mesenquimatoso mixoide com fusão entre EWSR1 e factores de transcrição da família CREB diagnosticado na idade adulta.

Apesar de rara, esta nova entidade clínica deve fazer parte do diagnóstico diferencial das lesões cerebrais, devendo a descrição de novos casos vir a demonstrar se estamos perante entidade patológica distinta e única.

EP-06 EPENDIMOSSARCOMA – UM DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO EXTREMAMENTE RARO ★

Renata Marques¹, Cristiano Antunes¹, Joao Nogueira¹, Nubélio Duarte¹

1-Hospital de Braga

Introdução: Os ependimomas são tumores raros da série glial, com origem em células ependimárias. Constituem cerca de 1,8% dos tumores cerebrais nos adultos. Os gliossarcomas, por sua vez, são considerados um subtipo de glioblastoma com componente sarcomatoso que surgem da transformação maligna de astrócitos. O termo ependimossarcoma foi usado pela primeira vez por Rodriguez F *et al*, que descreveu 11 casos de ependimomas com características sarcomatosas.

Apresentamos o caso de uma doente que desenvolveu uma neoplasia cerebral primária rara: um ependimossarcoma.

Caso Clínico: Tratou-se de uma mulher de 64 anos, investigada por uma clínica de cefaleias e confusão. Realizou RM-CE que revelou uma lesão ocupante de espaço temporal direita. O estudo complementar revelou ainda 'drop mets' na medula. Foi realizada uma craniotomia com exérese da lesão temporal e o resultado histológico mostrou tratar-se de um ependimossarcoma. A doente foi submetida posteriormente a radioterapia, falecendo após 9 meses.

Conclusão: Até agora estão publicados na literatura somente 19 casos de ependimossarcomas, sendo que 10 constituem recidivas tumorais de ependimomas. Este caso trata-se, assim, de uma entidade rara, encontrada infrequentemente na prática clínica, a qual deve ser reportada e estudada de modo a percebermos qual o melhor tratamento a oferecer a estes doentes cujo prognóstico parece ser tão desfavorável.

EP-07 NEUROCISTICERCOSE DO III VENTRÍCULO: REMOÇÃO ENDOSCÓPICA DE QUISTO E VENTRICULOSTOMIA EM DOENTE COM HIDROCEFALIA AGUDA OBSTRUTIVA

Diogo Roque¹, Maria Manuel Santos¹, Cláudia Faria¹, Samuel Lemos¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, CHULN

Introdução: A neurocisticercose (NCC) intraventricular tem tido, classicamente, tratamento cirúrgico. Neste trabalho descrevemos um caso de um doente que se apresentou com hidrocefalia aguda obstrutiva secundária à presença de neurocisticercos no III ventrículo e encerramento do aqueduto de Sylvius por uma membrana.

O objectivo é reportar o caso de um doente com neurocisticercose intraventricular e a abordagem cirúrgica efetuada.

Caso Clínico: Homem de 30 anos, Cabo-Verdiano, admitido no serviço de urgência do Hospital de Santa Maria com queixas de cefaleias e alteração do estado de consciência e tomografia axial computadorizada crânio-encefálica reveladora de hidrocefalia aguda supratentorial. Após colocação emergente de drenagem ventricular externa (DVE) frontal direita, realizou ressonância magnética (RM) crânio-encefálica que revelou a presença de 2 quistos com estruturas tubulares excêntricas hiperintensas em T1 no 1/3 anterior do III ventrículo e no recesso pineal e encerramento do aqueduto de Sylvius por uma membrana, sugestivo de neurocisticercose intraventricular. Foi planeada uma abordagem endoscópica ao III ventrículo.

O doente foi posicionado em decúbito dorsal e o ventrículo lateral abordado endoscopicamente pelo trajeto da DVE. Realizou-se septostomia, remoção do quisto de NCC do III ventrículo anterior, que rompeu na passagem pelo buraco de Monro e fenestração endoscópica do pavimento do III ventrículo. Optou-se por não abordar, nesta fase, o neurocisticercos mais posterior pela sua reduzida dimensão e localização não abordável por este corredor cirúrgico. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências. A RM pós-operatória confirmou a resolução da hidrocefalia. Não foram iniciados anti-helmínticos. Teve alta, assintomático, 8 dias após a cirurgia com esquema de desmame lento de corticóide.

Conclusão: A neurocisticercose intraventricular tem um tratamento cirúrgico. A cirurgia endoscópica revelou-se uma alternativa cirúrgica, eficaz e potencialmente sem morbilidade, no tratamento da hidrocefalia e da sua etiologia.

EP-08 DIAGNÓSTICOS INESPERADOS – COLEÇÕES SUBDURAIS DE DIFERENTES ETIOLOGIAS, EM SIMULTÂNEO, NO MESMO DOENTE

Rúben Cardoso¹, Sofia Tavares¹, Inácio Reis¹, José Luis Alves¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Apresentação de caso clínico de ocorrência concomitante de empiema subdural com hematoma subdural contralateral em doente com traumatismos cranianos *minor* sem antecedentes cirúrgicos ou infecciosos relevantes.

Caso Clínico: Apresenta-se caso de homem de 55 anos de idade que dá entrada no serviço de urgência com diminuição da força muscular com 3 dias evolução, febril, GCS 15 e hemiparésia direita de predomínio braquial. Em TC-CE foram identificadas coleções hipodensas compatíveis com hematomas subduraes crónicos, bilateralmente.

Trata-se de doente com antecedentes de etilismo crónico, diabetes *mellitus* tipo 2, tabagismo e síncope de repetição associadas a episódios de tosse seca persistente, com quedas frequentes neste contexto e prováveis traumatismos cranianos *minor* não presenciados.

Procedeu-se à drenagem da coleção subdural esquerda com confirmação de conteúdo hemático seguida da drenagem da coleção subdural direita, identificando-se, inesperadamente, conteúdo purulento compatível com empiema subdural.

O exame microbiológico do exsudado purulento revelou presença de *E. coli* multissensível, sem qualquer outro foco infeccioso em curso ou em internamentos prévios neste ano. Permaneceu internado, sob antibioterapia dirigida, tendo recaída sintomatológica após 1 semana, confirmando-se imagiologicamente recidiva de empiema ipsilateral. Procedeu-se a craniotomia frontoparietal direita com remoção do mesmo, mantendo antibioterapia durante o restante internamento. Registada melhoria clínica e alta posterior para domicílio.

Conclusão: Empiemas subduraes espontâneos por *E. coli* como microorganismo responsável são raros na literatura, não havendo registo de revisões bibliográficas com mais de 1 dezena de ocorrências. Mais raro ainda se torna o seu aparecimento quando não é identificada outra infecção orgânica. Este caso alerta para essa possibilidade bem como levanta questões sobre a melhor abordagem destas situações particulares.

EP-09 SÍNDROME DE ALUCINOSE PEDUNCULAR EM PACIENTE COM GLIOBLASTOMA IDH-WILDTYPE DO TRONCO CEREBRAL E DIENCÉFALO

Victor Henriques¹, André Jorge², Henrique Cabral¹, Hermínio Tão¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE; 2-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, EPE

Introdução: A alucinoze peduncular (AP) constitui uma síndrome rara, caracterizada por alucinações complexas, vívidas e realistas, em doentes com lesões mesencefálicas, pontinas ou talâmicas. Encontra-se descrita em vários casos neuro-oncológicos e como complicação pós-operatória. Apresentamos uma doente com lesão expansiva do tronco cerebral, que desenvolveu um quadro congruente com esta síndrome.

Caso Clínico: Mulher de 67 anos, com antecedentes de depressão e hipertiroidismo, que recorre ao Serviço de Urgência por quadro de parestesias no hemisfério direito com 15 dias de evolução. Apresentava ECG=15, nistagmo espontâneo esquerdo e evocado multidirecional, parésia facial central direita, hipostesia álgica, hemiparésia grau 4+ e ataxia direitas. A TC-CE evidenciou lesão protuberancial mediana e paramediana esquerda com características infiltrativas. Posteriormente, a RM-CE confirmou esta lesão, que apresentava componente quístico-necrótico e atingia o pedúnculo cerebral e pedúnculos cerebelosos médio e superior esquerdos, com extensão ao tálamo ipsilateral. No internamento iniciou quadro de alucinações complexas, com componente visual constituído sobretudo por animais (gatos e cães) familiares, mas ameaçadores, e componente auditivo. Estas ocorriam principalmente nos períodos vespertino e noturno, acompanhadas de insónia. A investigação analítica complementar foi negativa, tendo-se assumido o diagnóstico de AP. Foi iniciada olanzapina 10 mg PO à noite, com resolução completa do quadro. Após os episódios, a doente reconheceu a irrealidade dos mesmos. A biópsia cirúrgica identificou um glioblastoma IDH-wildtype. A doente faleceu dias depois por volumosa hemorragia espontânea na dependência da lesão.

Discussão: As características do caso, nomeadamente, sexo feminino, alucinações visuais complexas (realistas, familiares e com zoopsia; predomínio vespertino e noturno), acompanhando-se de alterações oculomotoras e interrupção do ciclo normal do sono, sugeriram o diagnóstico de AP. As características imagiológicas suportam adicionalmente o mesmo. A resposta a olanzapina foi concordante com relatos de outros autores. Tanto quanto sabemos, este é o primeiro caso relatado de alucinoze peduncular em contexto de glioblastoma.

EP-10 GLIOMA CORDOIDE DO III VENTRÍCULO

João Pedro Oliveira¹, Lidia Dias¹, Pedro Ribeiro Da Cunha¹, Sergio Figueiredo¹, José Cabral¹

1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: O glioma cordoide é um tumor raro, de baixo grau (WHO II), com origem na região anterior do III ventrículo e/ou região supraselar. Devido a localização destes tumores, frequentemente manifestam-se com sintomas de hidrocefalia obstructiva, compressão local (disfunção hipotalâmica), hipertensão intracraniana e/ou défices visuais.

O presente caso é extremamente raro, descrevendo um

caso de um glioma cordoide do III ventrículo, havendo menos de 100 casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Trata-se de uma mulher de 57 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, encaminhada a consulta de neurocirurgia por um quadro de cefaleias esporádicas e parestesias da face. Sem alterações ao exame neurológico. Realizou RM-CE que revelou uma massa infundibular bem circunscrita, bem como uma análise função pituitária normal.

O doente foi submetido a uma abordagem pterional/ trans-lamina terminalis direita, com exérese macroscópica total da lesão. O pós-operatório sem intercorrências de relevo, e o doente alta após uma semana.

A Anatomia Patológica revelou um infiltrado linfóide moderado, em geral perivascular, com centros germinativos e alguns plasmócitos com corpos de Russel e áreas de fibrose, não sendo observadas áreas de mitose ou necrose. Perfil imunoistoquímico positivo para GFAP, CD34, TTF1; S100 e EMA duvidosos; negativo para AE1/AE3 e IDH1. Ki67 <3%. Todos estes achados sugestivos de um inesperado diagnóstico, de glioma cordoide.

Conclusão: Glioma cordoide do III ventrículo é um tumor raro, com características imagiológicas difíceis de distinguir de outras lesões mais comuns nesta localização, cujo tratamento ideal é a remoção macroscópica total. Contudo, a remoção macroscopicamente total pode acarretar complicações pós-operatórias devido a sua localização, como diabetes insipidus, disfunção hipotalâmica, entre outras. Devendo ser cuidadosamente ponderada a decisão terapêutica, especialmente em casos incidentais ou oligo-sintomáticos.

EP-11 VENTRICULOSTOMIA ENDOSCÓPICA DO III VENTRÍCULO NO TRATAMENTO DE HIDROCEFALIA DE PRESSÃO NORMAL EM DOENTE COM ESPAÇOS PERIVASCULARES TUMEFACIOS MESENFÁLICOS

Lidia Nunes Dias¹, Beatriz Madureira², João Peres², Carlos Casimiro³, Conceição Canas Marques¹, José Cabral¹

1-Serviço de Neurocirurgia - Hospital Egas Moniz, CHLO; 2-Serviço de Neurologia - Hospital Fernando da Fonseca; 3-Serviço de Neuroradiologia - Hospital Egas Moniz, CHLO

Introdução: Os espaços perivasculares (EPV) cerebrais são estruturas comuns e aparentemente inocentes, preenchidas por fluido intersticial, que acompanham as artérias e arteríolas periferantes. Quando francamente volumosos, apresentam-se na RM-CE como lesões quísticas isointensas, não realçando após contraste, podendo mesmo chegar a provocar efeito de massa e eventualmente hidrocefalia.

Caso Clínico: Mulher de 54 anos, com antecedentes pessoais de Perturbação Bipolar, foi admitida por um quadro de deterioração cognitiva de predomínio subcortical (disexecutivo e velocidade de processamento), instabilidade da marcha e incontinência urinária, de instalação progressiva no decorrer de 1 ano. Ao exame neurológico (EN) apresentava: lentificação psicomotora, força muscular (FM) dos membros superiores grau 4 e membros inferiores direito/esquerdo grau 4/3; reflexos osteo-tendinosos globalmente vivos e hipertonia generalizada, mais evidentes à esquerda, sinal de Babinski à esquerda e *Mini Mental State Evaluation* (MMSE) de 10/30. Realizou RM-CE que revelou EPV tumefactos no mesencéfalo e diencéfalo, de predomínio à direita. Apresentava hidrocefalia supratentorial e não se conseguiu documentar fluxo no aqueduto cerebral através de técnicas de estudos de dinâmica do LCR, sendo estes aspetos sugestivos de hidrocefalia não comunicante. Perante este achado foi proposta e submetida a ventriculostomia endoscópica do

terceiro ventrículo. No pós-cirúrgico objetivou-se melhoria da lentificação psicomotora e do desempenho cognitivo (MMSE 20/30), tendo-se observado discreta recuperação da FM segmentar, mantendo hemiparesia espástica esquerda.

Conclusão: Os EPV são um achado imagiológico frequente, habitualmente sem repercussão clínica. Os EPV tumefactos podem provocar efeito de massa local e eventualmente hidrocefalia obstrutiva, se localizados periestructuras de circulação de LCR como o mesencéfalo / aqueduto. Nesta doente a clínica de instalação crónica e progressiva é compatível com uma hidrocefalia de pressão normal.

O tratamento cirúrgico precoce da hidrocefalia, nomeadamente com um procedimento endoscópico minimamente invasivo como a ventriculostomia parece poder reverter parte da sintomatologia, embora não se consiga prever resultados a longo prazo.

EP-12 A PROPÓSITO DE UM CASO DE METÁSTASES HIPOFISÁRIAS: COMO ABORDAR?

Pedro Abreu¹, Pedro Teles¹, Artur Lourenço¹, Clara Romero¹, Lia Pappamikail¹, Gonçalo Neto D'Almeida¹, Fátima Lopes¹, Joaquim Pedro Correia¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Algarve - Faro

Introdução: As metástases hipofisárias (MH) são raras e correspondem a cerca de 1% das cirurgias à hipófise. São mais frequentemente associadas a neoplasias da mama e pulmão. Os exames de imagem auxiliam no diagnóstico mas o confirmação depende da histologia. Dada a incerteza do diagnóstico não invasivo, a natureza dos quadros clínicos associados às MH e os riscos inerentes aos procedimentos diagnósticos/terapêuticos, a decisão sobre a melhor abordagem é desafiante.

Assim, perante um caso de neoplasia da mama com suspeita de MH levamos a cabo uma revisão sobre o tema.

Material e Métodos: Caso Clínico: 69 anos, antecedentes de carcinoma ductal da mama, intervencionado em 2009. Apresenta em 2020 quadro de paresia completa do III par craniano esquerdo. A Ressonância Magnética revela massa na adeno-hipófise com invasão do espaço supraselar e seio cavernoso esquerdo. O diagnóstico diferencial com lesões como o macroadenoma torna-se premente.

Revisão da Literatura: Utilizando a base de dados *PubMed* e o monitor de busca *EBSCOhost* reunimos evidência sobre MH e a sua incidência, tumores primários associados, vias de disseminação, apresentação clínica, características imagiológicas e estratégia diagnóstica ou terapêutica. Foram incluídos estudos primários e de revisão.

Resultados e Conclusão: A evidência atual sobre MH é escassa e dispersa. A incidência de MH é rara mas subestimada pelos casos assintomáticos. A suspeita diagnóstica aumenta perante antecedentes oncológicos, rápida progressão dos sintomas, paresia do III par, diabetes *insipidus* e lesões da neuro-hipófise irregulares. As metástases de neoplasia mamária têm, por exceção, propensão pela adeno-hipófise. Apesar da variação inerente ao tumor primário, a sobrevida dos doentes com MH é habitualmente de meses. A biópsia é determinante no esclarecimento de tumores primários ocultos. A descompressão cirúrgica pode ser eficaz na melhoria dos sintomas e qualidade de vida.

EP-13 IMPACTO DA CIRURGIA ENDOSCÓPICA ENDONASAL DE ADENOMAS HIPOFISÁRIOS EM TERMOS DE OUTCOMES VISUAIS – ESTUDO RETROSPETIVO DA EXPERIÊNCIA DO CHLO

Lídia Nunes Dias¹, Carla Fernandes², João Costa², Tiago Lorga³, João Pedro Oliveira¹, Conceição Canas Marques¹, Joana Graça³, Martinha Chorão⁴, João Sequeira Duarte⁵, José Cabral¹

1-Serviço de Neurocirurgia - Hospital Egas Moniz, CHLO; 2-Serviço de Oftalmologia - Hospital Egas Moniz, CHLO; 3-Serviço de Neurorradiologia - Hospital Egas Moniz, CHLO; 4-Serviço de Anatomia Patológica - Hospital Egas Moniz, CHLO; 5-Serviço de Endocrinologia - Hospital Egas Moniz, CHLO

Introdução: Os adenomas pituitários são os tumores benignos selares mais comuns, sendo muitas vezes encontrados associados a distúrbios visuais. Na sua presença, habitualmente há indicação cirúrgica – tendencialmente por endoscopia endonasal (EEN) – mesmo em casos severos, uma vez que é difícil prever o verdadeiro prognóstico visual.

Objetivos: Caracterizar os resultados visuais dos casos operados no Hospital Egas Moniz, com Adenomas da Hipófise que se cursaram com perturbações pré-operatórias e perceber o impacto da EEN.

Métodos: Estudo quantitativo, observacional, transversal, retrospectivo, com base nos registos clínicos de doentes operados a adenomas da hipófise com perturbações visuais e exame oftalmológico pré e pós-operatório até agosto de 2020. Selecionaram-se múltiplos parâmetros de caracterização visual e eventuais fatores prognósticos clínicos, imagiológicos, histológicos e cirúrgicos, que posteriormente se submeteram a análise estatística.

Resultados: 18 doentes foram selecionados, com média de 57,39 (±16,5) anos, sendo 55,6% homens. O grau de ressecção foi aparentemente total em 66,7% e o diagnóstico patológico mais comum (44,4%) de gonadotrofinoma com uma média de agressividade (Ki 67) de 2,3 (±1,1). Em 77,8% havia queixas visuais com duração média de 12,8 (±14,4) meses, principalmente perda visual indolor e progressiva (33,3%) e visão turva (33,3%). Antes da cirurgia a maioria dos doentes (38,9%) já mostrava contacto e lesão opto-quiasmática, com um diâmetro lesional médio de 33,1 (±9,2) mm. Após a cirurgia, verificou-se diferença estatisticamente significativa ($p < 0,05$) entre as amostras emparelhadas (pré versus pós) quanto a "relação opto-quiasmática", a "acuidade visual", em algumas das várias modalidades de "campos visuais". Em relação à melhoria nas variáveis testadas, onze (68,8%) doentes melhoraram em todas e 14 (82,4%) melhoraram em pelo menos uma.

Conclusão: A EEN mostrou ser favorável quanto aos *outcomes* visuais nos adenomas da hipófise, contudo são necessários estudos com amostras maiores para estabelecimento de fatores de prognóstico e consequentemente melhores indicações cirúrgicas.

EP-14 EMBOLIZAÇÃO DA ARTÉRIA MENÍNGEA MÉDIA PARA PREVENÇÃO DE RECIDIVA DE HEMATOMAS SUBDURAIS CRÓNICOS

Jessica Branco¹, Samuel Lemos¹, Francisco Raposo¹, Gonçalo Basílio¹, Lia Neto¹, Cláudia Faria¹, Nuno Simas¹

1-Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte

Introdução: A recidiva dos hematomas subdurais crónicos (HSDc) após drenagem cirúrgica ocorre em até 37% dos casos.

Esta percentagem aumenta após uma primeira recidiva. Destacam-se fatores de risco como diabetes, disfunção hepática, anticoagulação ou antiagregação. Em 1994 foi proposto pela primeira vez a embolização da artéria meníngea média (AMM) para tratamento dos HSDc recidivados. O seguinte caso foi o primeiro em que foi realizada a embolização das AMM no Centro Hospitalar Universitário Lisboa Norte.

Caso Clínico: Mulher de 62 anos, anticoagulada com acenocumarol por antecedentes de trombose venosa profunda (TVP) em contexto de excesso de produção de FVIII, apresentou-se com cefaleias e alteração do estado de consciência após queda e traumatismo crânio-encefálico. TC-CE revelou HSDc bilaterais, sendo suspensa anticoagulação. Foi submetida a mini-craniotomias para drenagem dos hematomas. Teve melhoria neurológica, no entanto, o período pós-operatório foi complicado de TVP com necessidade de reintrodução de anticoagulação. Teve alta, sem défices neurológicos e com exame de imagem sem evidência de complicações ou rehemorragia.

Uma semana depois apresentou-se novamente com alteração do estado de consciência, GCS7 (O1V1M5), midríase e VI par bilateral. Diagnosticada recidiva dos hematomas e foi re-intervencionada. No pós-operatório apresentou reversão de midríase e oftalmoparésia, mas evoluiu para estado de mal epilético. Iniciou anti-epiléticos apresentando melhoria progressiva do estado de consciência, sem défices focais, nem evidência de crises.

Pela necessidade de reinstituição precoce de anticoagulação, foi decidida embolização com partículas das AMM para prevenção de recidiva dos HSDc. Após a embolização, apresentou melhoria progressiva com resolução completa das coleções subdurais. Após 1 ano de seguimento, mantém-se sem défices neurológicos e sem recidiva dos HSDc.

Conclusão: Este caso ilustra os resultados promissores da embolização da AMM como tratamento complementar após drenagem cirúrgica para prevenção de recidiva. Estão a decorrer estudos que visam a estabelecer o potencial papel deste procedimento no tratamento desta patologia.

EP-15 CHRONIC LFP RECORDINGS OF THE HUMAN SUBTHALAMIC NUCLEUS IN PARKINSON'S DISEASE AFTER DEEB BRAIN STIMULATION

Manuel J. Ferreira-Pinto^{1,2,3}, Ana Oliveira^{2,3,4}, Clara Chamadoira^{1,2,3}, Rui Vaz^{1,2,3}, João Massano^{2,3,4}

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar e Universitário de S. João, Porto; 2-Unidade de Doenças do Movimento e Cirurgia Funcional, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 3-Departamento de Neurociências Clínicas e Saúde Mental, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 4-Serviço de Neurologia, Centro Hospitalar e Universitário de S. João, Porto

Introduction: Subthalamic nucleus (STN) deep brain stimulation (DBS) improves motor symptoms and quality of life in Parkinson's disease (PD) patients suffering from disabling motor complications under optimised medical therapy. Stimulation parameters are classically set during assessment of clinical benefits and adverse effects derived from the combination of several variables, namely selected contact and energy-related parameters. STN beta-band local field potentials (LFPs) correlate with bradykinesia and rigidity in PD patients, suggesting their usefulness as clinical surrogate markers. However, real world data on this matter is currently scarce. The current work aims to describe new, real-world, long term (>8 weeks) data concerning LFP recording and response to stimulation and sleep in a PD patient after STN DBS.

Case Report: A 70-year old female PD patient with disabling, refractory motor symptoms was offered STN DBS. Final electrode location was selected after micro-electrode recording and assessment of clinical benefits derived from intra-operative stimulation. A new generation implantable pulse generator (IPG) incorporating the ability to sense and chronically record LFPs was placed in infraclavicular position. LFPs were recorded since the immediate post-operative period.

LFPs were successfully recorded. During awake time, while off dopaminergic medication and off stimulation, the beta-band power is much higher. Turning on the stimulation immediately decreases beta-band power, and a ceiling effect is clearly seen as stimulation amplitude reaches a maximally suppressed beta level without further impact of stimulation escalation. Beta-band power is lower during sleep and presents an oscillatory pattern. These findings are noticeable in both brain hemispheres.

Conclusion: real world LFP recording after STN DBS in PD is a straightforward process. Beta-band LFP power is clearly influenced by electrical stimulation parameters and sleep, and correlates with clinical benefits. Further research might provide valuable clues to guide the optimization of DBS parameters in these patients.

EP-17 ABCESSO INTRACRANIANO POR CAPNOCYTOPHAGA SPUTIGENA: CASO CLÍNICO E REVISÃO DA LITERATURA

Carlos Daniel Casimiro¹, Flávia Dias Camelo¹, Manuel Cunha e Sá¹
1-Hospital Garcia de Orta

Introdução: Reportar um caso clínico de abscessos intracranianos por microorganismo raro - *Capnocytophaga sputigena*, complicação de pansinusite crónica agudizada, submetido a tratamento cirúrgico e antibioterapia empírica prolongada.

Caso Clínico: Doente do sexo masculino, 22 anos, natural de Cabo Verde, asmático, recorreu ao SU por cefaleia frontal, febre e mialgias, com 2 dias de evolução. A TC-CE mostrou pansinusite com expansão dos seios frontais e erosão da sua parede posterior, associado a efeito de massa sobre o parênquima cerebral adjacente.

Foi submetido a craniotomia bifrontal. Intraoperatoriamente confirmou-se a erosão da parede posterior dos seios por volumosas coleções abcedadas, determinando também solução de continuidade da duramater adjacente. Foi efetuada drenagem, oclusão dos ostia (com grânulos de hidroxiapatite e cola de fibrina) e duroplastia com duragen. O controlo imagiológico mostrou drenagem adequada e ausência de complicações.

O doente iniciou antibioterapia empírica (metronidazol e ceftriaxone) e corticoterapia. Apresentou evolução clínica favorável, com apirexia mantida e melhoria da cefaleia. Após isolamento de *Capnocytophaga sputigena*, iniciou penicilina, que manteve 5 semanas e posteriormente amoxicilina/clavunato, 3 meses.

Foi também submetido pela ORL a polipectomia, antrostomia supraturbinal, etmoidectomia, permeabilização do recesso frontal e esfenoidectomia.

A RM-CE aos 3 meses não mostrou novas coleções abcedadas ou outras complicações.

Conclusão: Este caso tem como particularidade o isolamento de um microorganismo raro, em abscessos intracranianos, o que originou dificuldade na instituição de um regime antibiótico adequado. Após drenagem cirúrgica eficaz dos abscessos, o tratamento decorreu de forma empírica, até ao resultado tardio da susceptibilidade antibiótica (aplicado em colaboração com a Infeciologia). Não foram identificados fatores epidemiológicos relevantes na história clínica.

Este é o sétimo caso reportado na literatura de abscessos intracranianos por *Capnocytophaga* e o único pela espécie *C. sputigena*. A dificuldade no diagnóstico etiológico e tratamento dirigido destacam-se como desafios transversais.

EP-18 HIPERTENSÃO VENOSA DO MEMBRO INFERIOR COMO INDICAÇÃO PARA CIRURGIA EM SCHWANNOMA RETROPERITONEAL ★★

Diana Lucas¹, Bruno Carvalho^{1,2}, Pedro Santos Silva^{1,2}, Rui Vaz^{1,2,3}, Paulo Pereira^{1,2,3}

1-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de São João, Porto; 2-Faculdade de Medicina da Universidade do Porto; 3-Unidade de Neurociências, Hospital CUF, Porto

Introdução: Os schwannomas retroperitoneais são tumores indolentes, pouco frequentes (1%-3% de todos os schwannomas), cuja história natural não é totalmente conhecida. Estes tumores podem permanecer estáveis ao longo do tempo, mas em casos raros podem ser responsáveis por síndromes compressivas loco-regionais, pelo que carecem de vigilância clínica regular e intervenção cirúrgica atempada.

Caso Clínico: Doente de 69 anos submetida, em 2014, a cirurgia de remoção do componente endocanal de schwannoma grau I lombar com extensão paravertebral retroperitoneal (abordagem posterior). A lesão permaneceu estável, do ponto de vista clínico e imagiológico (controlo semestral por RM), até 2019, quando se instalou edema, rubor e calor do membro inferior direito. Eco-Doppler venoso e TC evidenciaram alterações sugestivas de compressão venosa extrínseca acometendo a veia íliaca comum direita, sem trombose venosa associada.

RM de Julho/2019 revelou massa tumoral retroperitoneal com discreto aumento das suas dimensões, relativamente ao estudo imagiológico de Dezembro/2018.

Submetida a cirurgia, em Outubro/2019, com a colaboração da Cirurgia Vascular (pela íntima relação do tumor com as estruturas vasculares). Realizou-se abordagem anterior, com acesso retroperitoneal através da fossa íliaca direita, com remoção intracapsular da volumosa massa tumoral, intercalada com dissecação peritoneal.

No pós-operatório imediato verificou-se diminuição do edema do membro inferior direito, sem desenvolvimento de novas queixas/défices neurológicos.

Conclusão: Apesar de indolentes, os schwannomas retroperitoneais podem manifestar-se com clínica não puramente neurológica, condicionada pela sua localização e pela compressão de estruturas adjacentes.

EP-19 LINFOMA PRIMÁRIO DA ÓRBITA: UMA APRESENTAÇÃO ATÍPICA

Francisco Rebelo¹, Bernardo Smet¹, Carlos Alberto Vara Luiz¹, Gonçalo Januário¹, Gonçalo Novais¹, Pedro Barros¹, Ricardo Malcata Nogueira¹

1-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar e Universitário de Lisboa Central

Introdução: O linfoma primário da órbita (LPO) é uma neoplasia rara, constituindo apenas 2% dos linfomas. Surge mais comumente entre os 50-70 anos, com ligeiro predomínio no sexo feminino. Clinicamente, apresenta-se através de diversos sinais e sintomas, sendo o mais comum uma massa palpável. Imagiologicamente, os LPO acomodam-se às estruturas envolventes, sem causar alteração morfológica do osso subjacente.

Caso Clínico: Descreve-se o caso de uma doente do sexo feminino, 71 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, que desenvolveu um quadro clínico progressivo, desde há vários meses, de cefaleia frontotemporal esquerda e edema periorbitário ipsilateral com proptose. A TC-CE evidenciava uma lesão espontaneamente hiperdensa com captação homogénea de contraste, localizada no compartimento extracónico do quadrante supero-externo da órbita, com extensão intracraniana para a convexidade frontal esquerda e para o compartimento supra e infra-zigomático ipsilateral. Estava associada a exuberante hiperostose óssea. Por apresentar características compatíveis com meningioma, foi realizada exérese cirúrgica através de uma craniotomia pterional esquerda e orbitotomia supra-lateral esquerda. O exame anatomo-patológico mostrou tratar-se de um linfoma folicular grau 1/2. A doente foi referenciada ao Instituto Português de Oncologia para orientação clínica.

Conclusão: Foi feita uma revisão bibliográfica sobre LPOs na literatura neurocirúrgica, sendo esta escassa, uma vez que a quimioterapia e radioterapia constituem o tratamento preferencial. O objetivo deste caso clínico é expor esta apresentação clínica e imagiológica atípica e evitar um diagnóstico incorreto.

EP-20 NEUROCISTICERCOSE DO IV VENTRÍCULO: REMOÇÃO MICROCIRÚRGICA TELOVELAR DE QUISTO DE NEUROCISTICERCOSE EM DOENTE COM SÍNDROME DE BRUNS

Diogo Roque¹, Maria Manuel Santos¹, José Hipólito Reis¹, Pedro Batista¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Santa Maria, CHULN

Introdução: A neurocisticercose constitui a infeção helmíntica mais comum do sistema nervoso central e é uma causa maior de epilepsia nos países em desenvolvimento, sendo causada pela fase larvar da *Taenia solium*. Neste trabalho descrevemos o caso de uma doente de 39 anos com neurocisticercose do IV ventrículo que se apresentou com síndrome de Bruns.

O objetivo é reportar um caso de neurocisticercose diagnosticado em doente natural de uma área endémica que se apresentou com a tríade sintomática da síndrome de Bruns: cefaleias desencadeadas por movimentos cefálicos, desequilíbrio da marcha e vômitos.

Descrever a técnica cirúrgica utilizada para remoção do quisto.

Caso Clínico: Doente de 39 anos, natural de Cabo Verde, admitida no serviço de urgência com um quadro com 2 meses de evolução de cefaleias moderadas a intensas agravadas por movimentos cefálicos e aliviadas em decúbito ventral, associadas a desequilíbrio da marcha e vômitos. Fez RM que evidenciou hidrocefalia obstrutiva por quisto móvel no IV ventrículo com estrutura tubular excêntrica hiperintensa em T1 (*scolex*). Iniciou dexametasona. Foi decidida cirurgia.

A doente foi posicionada em decúbito ventral e submetida a craniotomia suboccipital mediana para abordagem telovelar ao IV ventrículo, sendo feita uma remoção sem rotura do quisto. O pós-operatório decorreu sem intercorrências. Fez RM que confirmou a remoção completa do quisto e resolução da hidrocefalia. Não foi iniciada terapêutica com anti-helmínticos. Teve alta 7 dias após a cirurgia com esquema de desmame lento de dexametasona. Aos 6 meses de *follow-up* a doente permanecia assintomática e sem sinais imagiológicos de recidiva.

Conclusão: Neste trabalho descrevemos um caso de neurocisticercose intraventricular tratado com um procedimento cirúrgico único que permitiu remoção completa e sem rotura

de quisto do IV ventrículo, com tratamento da hidrocefalia obstrutiva sem necessidade de recorrer a técnicas de derivação de líquido céfalo-raquidiano.

EP-21 METÁSTASE INTRAMEDULAR DORSAL DE ADENOCARCINOMA DO COLO DO ÚTERO

Samuel Sequeira Lemos¹, José Hipólito Reis¹, Pedro Batista¹, Alexandre Rainha Campos¹
1-Hospital Santa Maria

Introdução: O diagnóstico de metástase intramedular é raro e associa-se a pior prognóstico. Reportamos o caso de uma doente com doença metastática cerebral secundária a adenocarcinoma do colo uterino, com metástase intramedular dorsal única que se apresentou com síndrome de Brown-Séquard.

Caso Clínico: Doente de 38 anos, com metastização cerebral, primeiro com lesão cerebelosa operada e adjuvada de radiocirurgia e posteriormente, tendo sido submetida a excisão de lesão frontal esquerda complementada com radiocirurgia na loca e em duas lesões frontal e parietal direitas. Apresentou-se, 10 meses após início de doença metastática cerebral, com dor salgia “em cinturão” e incapacidade para a marcha, por diminuição da força e da sensibilidade postural do membro inferior esquerdo, hemihipoestesia termo-álgica direita com nível em D6. Realizou RM que evidenciou lesão intramedular no quadrante posterior esquerdo em D5, com componente exofítico e edema intramedular. O estadiamento sistémico por PET, não revelou lesões adicionais. Foi iniciada corticoterapia, no entanto, apresentou rápido agravamento, com parésia (FG1) do membro inferior direito (McCormick 5). Foi operada, com laminectomia dorsal e remoção de lesão sob monitorização eletrofisiológica. No pós-operatório apresentou melhoria neurológica com recuperação de marcha autónoma ao final de 3 meses (escala McCormick 2). Realizou radioterapia adjuvante local. Atualmente, 14 meses após início de doença metastática do SNC, não apresenta recidiva de doença.

Conclusão: A doença metastática intramedular não permite determinar por si só mau prognóstico vital ou funcional, podendo em casos selecionados determinar indicação para tratamento cirúrgico, com bom resultado funcional.

EP-22 BENEFÍCIO DA FENESTRAÇÃO DA LÂMINA TERMINALIS NA PREVENÇÃO DE HIDROCEFALIA E VASOSPASMO NA HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA POR RUTURA DE ANEURISMAS DA ARTÉRIA COMUNICANTE ANTERIOR

Filipe Vaz Da Silva¹, Armindo Fernandes¹, Sérgio Sousa¹, Sérgio Moreira¹, Mário Gomes¹, Joaquim Reis¹, Alfredo Calheiros¹
1-Centro Hospitalar e Universitário do Porto

Introdução: A fenestração da lâmina *terminalis* (LT) como prevenção de hidrocefalia e vasospasmo após hemorragia subaracnoideia (HSA) aneurismática, em particular dos aneurismas da artéria comunicante anterior (ACoA), ainda provoca discussão no horizonte Neurocirúrgico. Estudos publicados apresentam resultados dispare relativamente ao benefício clínico e risco de complicações cirúrgicas e médicas.

Preteu-se avaliar a influência da fenestração da LT durante a clipagem aneurismática na ocorrência de hidrocefalia (colocação de derivação ventrículo-peritoneal) e vasospasmo

clínico e imagiológico (ecografia com Doppler transcraniano-eco-Doppler TC; tomografia computadorizada com estudo angiográfico-angio-TC).

Métodos: Foi realizada uma análise retrospectiva e unicêntrica sobre HSA secundária a rutura de aneurismas da ACoA, durante um período de cinco anos. O *outcome* funcional e a taxa de mortalidade foram avaliados a 1 e 12 meses. A amostra (n=55) foi dividida em dois grupos: com fenestração da LT (n=34) e sem fenestração da LT (n=21). Não se observaram diferenças significativas nos dados demográficos, mRankin prévio, fatores de risco e características dos aneurismas (distância colo-fundo, orientação, número) entre os grupos. A pontuação nas escalas Hunt & Hess e WFNS, assim como a rehemorragia e colocação de DVE pré-operatória, foram semelhantes nos dois grupos. No período pós-operatório, não existiram diferenças significativas na ocorrência de complicações médicas (crises, meningite/outras infeções, eventos trombóticos) e cirúrgicas (rehemorragia pós-operatória, reintervenção), nem no *outcome* funcional e taxa de mortalidade.

Apesar da tendência na fenestração da LT nos casos com pontuação 3-4 na escala Fisher ($p=0,66$), não houve diferenças significativas na ocorrência de vasospasmo clínico ($p=0,826$) e imagiológico (eco-Doppler TC $p=0,457$; angio-TC $p=0,94$) e hidrocefalia ($p=0,696$).

Conclusão: Esta análise é concordante com a literatura ao não demonstrar inequívoco benefício da fenestração da LT como prevenção de hidrocefalia e vasospasmo na HSA por rutura de aneurismas da ACoA. Por outro lado, contrariamente ao sugerido por alguns autores, esta técnica não se associou a maior risco de complicações.

EP-23 TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES DA NEUROHIPÓFISE

Samuel Sequeira Lemos¹, Nuno Simas¹
1-Hospital Santa Maria

Introdução: O tumor de células granulares da neurohipófise é um diagnóstico raro, com menos de 100 casos reportados na literatura. É um tumor benigno grau I (classificação OMS). Reportamos um caso de um tumor quístico de células granulares da neurohipófise, diagnosticado imagiológicamente como craniofaringioma.

Caso Clínico: Mulher de 67 anos, com antecedente de glaucoma, seguida em consulta de Oftalmologia. Iniciou quadro com 6 meses de evolução de diminuição de acuidade visual e cefaleias. Foi detectada hemianopsia bitemporal. Foi realizado estudo imagiológico (TC CE e RM CE) que evidenciou lesão expansiva quística selar- e suprasselar, com 2,5 cm de diâmetro, não calcificada e com captação heterogénea de contraste, tendo sido presumido diagnóstico de craniofaringioma. Realizou estudo analítico, sem alterações do eixo hipotálamo-hipofisário. Foi submetida a craniotomia pterional direita, drenagem de conteúdo quístico de lesão e remoção de cápsula tumoral. O estudo imagiológico por RM-CE pós-operatório mostrou remoção total de lesão. O estudo analítico subsequente documentou hipotireoidismo secundário, sem outras alterações endocrinológicas de novo. O estudo anatomopatológico revelou elementos de citoplasma abundante, com grânulos eosinofílicos e imunohistoquímica reativa para S100 e CD68 - compatível com tumor de células granulares. Apresentou melhoria significativa de acuidade visual. Não foi submetida a terapêutica adjuvante, mantendo-se, após *follow-up* de 2 anos, sem evidência de recidiva de lesão.

Conclusão: O tumor de células granulares da neurohipófi-

se deve ser considerado no diagnóstico diferencial de tumores quísticos selares e supra-selares, apesar deste aspecto ser raro neste tipo de tumores. A ressecção total da lesão foi segura, permitiu melhoria do défice visual e controlo da doença até à data, sem necessidade de terapêutica adjuvante.

EP-24 DISPLASIA FIBROSA DO CLIVUS

João Pedro Oliveira¹, Lidia Dias¹, Pedro Ribeiro Da Cunha¹, Conceição Canas Marques¹, José Cabral¹
1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: A displasia fibrosa (DF) é uma lesão pseudo-tumoral congénita, de carácter benigno e recidivante, caracterizada pela diferenciação e maturação anormal de tecido fibroso em substituição gradual por osso medular, que leva à distorção e crescimento exagerado do osso afectado. Este processo de etiologia idiopática envolve diversos ossos, principalmente osso longos, como fémur, tibia e ossos da face.

O presente caso é extremamente raro, descrevendo um caso de displasia fibrosa do *clivus*, havendo apenas cerca de 25 casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Trata-se de homem de 44 anos, fumador, sem outros antecedentes pessoais de relevo, com queixas de cefaleia intensa com 1 semana de evolução e diplopia de novo. No exame neurológico apresentou parésia do VI par esquerdo. Realizou TC-CE e RM-CE, que revelaram uma lesão estrutural óssea envolvendo o corpo do esfenóide, com extensão ao *clivus* lateralizada à esquerda, com componente sólido anterior e quístico posterior, traduzindo possível displasia fibrosa, não sendo possível excluir áreas de transformação maligna.

Doente foi submetido a exérese parcial de lesão que ocupava seio esfenoidal e *clivus* por abordagem endoscópica endonasal.

A Anatomia Patológica revelou proliferação fibro-óssea sem atipias nem mitoses atípicas, compatível com displasia fibrosa.

Doente apresentou melhoria das cefaleias no pós-operatório imediato, bem como melhoria significativa da diplopia aos 6 meses de *follow-up*. A TC-CE de controlo efectuada nessa altura mostrou estabilização da doença face ao pós-operatório imediato.

Conclusão: Displasia fibrosa do *clivus* é uma doença rara, frequentemente assintomática ou por vezes com manifestações clínicas devido a expansão/remodelação óssea. O diagnóstico depende maioritariamente dos achados de imagem, sendo necessário biopsia para exclusão de doença maligna.

EP-25 A NEUROCIRURGIA NO APOIO A COMPLICAÇÕES PÓS-PARTO – HEMATOMA EPIDURAL BILATERAL

Rúben Cardoso¹, José Gustavo Bento Soares¹, José Augusto F.M. Costa¹

1-Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Introdução: Apresentação de caso de hematomas epidurais com necessidade de evacuação cirúrgica em recém-nascido, resultantes de trauma no momento do parto.

Caso Clínico: Apresenta-se caso de recém-nascida, filha de mãe de 33 anos, cuja gravidez decorreu sem intercorrências tendo o parto sido feito recorrendo a cesariana por incompatibilidade feto-pélvica. Nascida com índice de APGAR 4/10/10 e com quadro de dificuldade respiratória grave. Às 17 horas de vida iniciou episódio crítico caracterizado por movimentos clónicos do hemisfério esquerdo. Foi realizada ecografia trans-

fontanelar identificando imagem biconvexa parietal bilateral sugestiva de hematoma epidural. Neste contexto foi realizada RM-CE confirmando as colecções hemorrágicas.

Durante o procedimento cirúrgico, foi realizada incisão parietal bilateral com visualização de traços de fraturas parietais de maior extensão à esquerda. Feita craniotomia parietal bilateral, foram aspirados os hematomas epidurais não se identificando hemorragia activa. Restante procedimento decorreu sem intercorrências. Quinze minutos após chegada de novo à unidade de cuidados intensivos, iniciou quadro único de movimentos clónicos do membro superior direito, cedendo com medicação anti-convulsivante. O restante internamento decorreu sem intercorrências, tendo tido alta ao 13º dia de vida. No seguimento em consulta, apresenta bom desenvolvimento, sem novos eventos críticos e com nova RM-CE revelando ligeira atrofia cortical parietal direita, sem colecções hemáticas apreciáveis.

Conclusão: Hematomas epidurais resultantes do trabalho de parto são entidades raras, cujo diagnóstico atempado é fundamental pelos riscos associados. À resolução dos mesmos poderá corresponder a ausência de complicações para o futuro da criança. A bibliografia é escassa a reportar eventos com esta etiologia, exemplificando o presente caso os riscos e desafios da mesma, não esquecendo o número crescente de cesarianas em Portugal.

EP-26 ANÁLISE DO OUTCOME CLÍNICO E DA SOBREVIDA EM FUNÇÃO DA IDADE DE DOENTES COM HEMORRAGIA SUBARACNOIDEIA ANEURISMÁTICA SUBMETIDOS A TRATAMENTO CIRÚRGICO

Armindo Picão Fernandes¹, Sérgio Sousa¹, Filipe Vaz Da Silva¹, João Monteiro Silva¹, Alfredo Calheiros¹, Sérgio Moreira¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Objetivo: Avaliar o outcome clínico e a sobrevida em função da idade de doentes com hemorragia subaracnoideia (HSA) aneurismática submetidos a tratamento cirúrgico.

Métodos: Foi realizada uma análise retrospectiva unicêntrica de doentes com HSA aneurismática submetidos a tratamento cirúrgico por um período de 5 anos. Os doentes foram divididos em dois grupos etários (<70 e ≥70anos) e comparados quanto a variáveis clínicas, imagiológicas e ao outcome clínico aos 30 dias e aos 6 meses a 1 ano de *follow-up*.

Resultados: Foram incluído para análise 133 doentes. O grupo com ≥70 anos (n=30) apresentou piores valores de *modified Rankin Scale* (mRS) prévios ($p<0,001$) e maior taxa de fatores de risco vascular (FRV) ($p<0,05$). Não se verificaram diferenças entre os grupos quanto às escalas de Fisher, Hunt & Hess e WFNS. A incidência de intercorrências infecciosas foi superior no grupo com ≥70 anos ($p<0,05$). Apesar da menor taxa de isquemia cerebral tardia e da maior taxa de hidrocefalia tardia no grupo com ≥70 anos, essa diferença não foi estatisticamente significativa. O grupo com ≥70 anos apresentou maior proporção de outcomes desfavoráveis (mRS ≥3) aos 30 dias ($p=0,029$) e aos 6 meses a 1 ano ($p=0,030$). A proporção de agravamento da mRS aos 30 dias e aos 6 meses a 1 ano, contudo, não diferiu entre os grupos. Não houve diferença estatisticamente significativa entre os grupos quanto à taxa de mortalidade aos 30 dias e aos 6 meses a 1 ano.

Conclusão: Outcomes clínicos desfavoráveis foram mais comuns no grupo de doentes mais velhos, contudo a proporção de agravamento da mRS e a mortalidade não diferiu entre os grupos. Os dados sugerem que o facto de os doentes mais ve-

Ihos apresentarem piores *outcomes* finais se relaciona não com o tratamento cirúrgico mas, mais provavelmente, com piores estados funcionais prévios, maior incidência de FRV e maiores taxas de infeções.

EP-27 CASO CLÍNICO: METÁSTASES TARDIAS INTRACRANIANAS DE CARCINOMA PAPILAR DA TIRÓIDE

Carlos Magalhães Ribeiro¹, Raúl Baggen Santos¹, Leopoldina Pereira¹, Hugo Romão¹, Mário Resende¹

1-Departamento de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Portugal

Objetivo: Reportar o aparecimento tardio de metástases intracranianas de carcinoma papilar da tiróide

Caso Clínico: Homem, 70 anos, com queixas de dificuldade da marcha. História de tireoidectomia total e tratamento adjuvante com iodo radioativo em 2011 por carcinoma papilar da tiróide, variante folicular. Realizou RM cerebral em 2019 que revelou múltiplas lesões expansivas intra-axiais supra e infra-tentoriais. Foi submetido a cirurgia com exérese de uma lesão frontal direita, cuja histologia revelou uma metástase cerebral de carcinoma papilar da tiróide.

Discussão e Conclusão: Apesar de uma taxa de sobrevivência a longo-termo de cerca de 94%, os doentes com metástases à distância de carcinoma papilar da tiróide apresentam um pior prognóstico global.

A metastização cerebral é rara (1%-3%), especialmente quando tardia em doentes reportados como “livres” de tumor, o que se verificou no nosso caso (8 anos após o diagnóstico inicial).

Com este caso pretendemos demonstrar a importância do rastreio cerebral em doentes com carcinoma papilar da tiróide, mesmo que anos após o doente ter sido reportado como “livre” de tumor. Além disso, tendo em conta a presença de múltiplas lesões supra e infra-tentoriais, trata-se importante discutir a opção entre intervir cirurgicamente ou não, se devermos realizar biópsia ou exérese de uma lesão, e onde intervir (supra ou infra-tentorial).

EP-28 DESAFIOS NO TRATAMENTO DE DISTÚRBIOS DO LCR EM DOENTES OPERADOS A GLIOBLASTOMA

Mário Vale Campos¹, António Barata¹, Carla Reizinho¹

1-Hospital Egas Moniz

Introdução: Existem poucos casos reportados na literatura sobre formação de coleções de LCR expansivas nas cavidades de ressecção tumoral. Pretende-se descrever 2 casos clínicos de doentes operados a glioblastomas que desenvolveram estas coleções, bem como desafios enfrentados e sua resolução.

Mostrar 2 casos clínicos, nos quais foi necessário lidar com problemas da circulação LCR e revisão da literatura.

Caso Clínico 1: Doente de 71 anos que foi operado a glioblastoma parieto-occipital direito. Durante a cirurgia foi realizada ressecção tumoral alargada com extensão ao ventrículo lateral direito (VLD). TC-CE pós operatória não mostrou complicações. No segundo dia pós operatório houve agravamento neurológico. TC-CE revelou expansão da coleção na cavidade de ressecção cirúrgica que estava em continuidade com o VLD, com grande efeito de massa e desvio das estruturas da linha media (DLM). Foram colocadas DVEs nos cornos frontais, sem resolução do quadro. Houve melhoria clínica e imagiológica

após colocação de DVE na cavidade da loca cirúrgica e posteriormente com colocação de *shunt* com “conexão em Y”.

Caso Clínico 2: Doente de 45 anos operado a glioblastoma parieto-occipital direito. TC-CE pós operatória não mostrou complicações. No terceiro dia pós-operatório desenvolveu quadro de cefaleia intensa e lentificação psicomotora. TC-CE mostrou encarceramento do corno temporal direito ipsilateral à lesão e aumento das dimensões da loca cirurgia com DLM e herniação uncal. Inicialmente foi colocado SDVP na loca cirúrgica - peritoneu. Não houve melhorias. Procedeu-se a revisão de SDVP, com colocação de SDVP com “conexão em Y”, cateter no corno frontal e corno temporal. No pós-operatório houve melhoria clínica e imagiológica.

Conclusão: A ressecção ampla tumoral pode implicar desafios sempre que a loca cirúrgica comunica com o sistema ventricular.

EP-30 HERNIAÇÃO DA PROTUBERÂNCIA ATRAVÉS DO CAVUM DE MECKEL

António Cuco¹, Sara Sequeira¹, João Ramos², Pedro Soares², Ding Zhang¹, Luis Marques¹

1-Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Neuroradiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: Lesões tumorais da fossa posterior podem associar-se a herniações do tronco cerebral ou cerebelo com ou sem tradução clínica. Os autores apresentam o caso de uma doente com schwannoma vestibular esquerdo, condicionando herniação da protuberância através do *cavum* de Meckel contralateral. Tanto quanto foi possível apurar, trata-se do primeiro caso descrito na literatura.

Métodos: Foram revistos os registos clínicos e imagens disponíveis no processo eletrónico da doente.

Resultados: O presente trabalho ilustra um caso de uma doente de 56 anos, com volumosa lesão no ângulo ponto-cerebeloso esquerdo de rápido crescimento, com componente no canal auditivo interno ipsilateral. A lesão condicionava queixas de hipoacusia e ataxia com agravamento progressivo, tendo sido colocada indicação para exérese. Dos exames realizados destaca-se a ressonância magnética crânio-encefálica (RM-CE) que mostrava redução praticamente total da permeabilidade do *cavum* de Meckel direito por tecido sem realce de sinal. Colocada hipótese de eventual neurinoma mas que parecia pouco provável pela ausência de captação de gadolínio. Após a cirurgia repetiu novamente a RM-CE, existindo já preenchimento parcial do *cavum* de Meckel direito por líquido, por diminuição da massa supramencionada. Analisando retrospectivamente as imagens, concluiu-se que a massa descrita correspondia a herniação da região direita da protuberância para o *cavum* de Meckel ipsilateral, com reversão parcial da herniação após exérese tumoral sendo também observada provável área de lesão no tronco previamente herniado resultante do efeito estenosante através do *cavum*.

Conclusão: Apesar das herniações do tronco cerebral não constituírem uma novidade, este caso apresenta um aspeto único que é o facto da herniação acontecer através do *cavum* de Meckel. Ao estarmos perante uma lesão de rápido crescimento a protuberância acaba por herniar através do *cavum* contralateral levando a uma lesão sequelar do tronco, responsável provavelmente em parte pela relativamente fraca recuperação neurológica após a cirurgia.

EP-31 METÁSTASE INTRAMEDULAR DE CARCINOMA EPIDERMÓIDE DO PULMÃO

Énia Sousa¹, Ricardo Pestana¹, Rubina Teixeira², Gil Bebiano Andrade¹, Cícero Silveira¹, Pedro Lima¹

1-Hospital Central do Funchal; 2-Clinica de Radioncologia da Madeira

Introdução: Lesões metastáticas intramedulares são achados raros na prática clínica, detetadas em cerca de 0,9% a 2,1% dos doentes com cancro autopsiados. Dos doentes com neoplasia do pulmão, apenas 1,65% apresentará metástases intramedulares, sendo as lesões de origem em carcinomas epidermóides pulmonares especialmente raras.

Caso Clínico: Descrevemos o caso clínico de uma doente caucasiana, 46 anos, diagnosticada em Dezembro de 2018 com carcinoma epidermoide do pulmão estadio IIIC (T4NxM0), tratada com quimioterapia, radioterapia a título urgente por síndrome da veia cava superior e posteriormente radioterapia intensiva sobre o tumor e regiões ganglionares mediastínicas com progressão das lesões pulmonares apesar do tratamento. Dez meses após o diagnóstico inicia quadro de paraparesia e parestesias dos membros inferiores e perineo. Realiza RM do neuro-eixo que deteta uma lesão única, intramedular ao nível de D8. Procedeu-se a ressecção cirúrgica da lesão intramedular e a doente teve alta 3 dias após o procedimento cirúrgico, com melhoria dos défices iniciais. O estudo histopatológico da peça revelava uma metástase de carcinoma epidermoide do pulmão. Optou-se por não realizar radioterapia pós-operatória atendendo à dose de radiação recebida nos órgãos de risco nos tratamentos prévios. A doente acabou por falecer 3 meses após o diagnóstico por complicações associadas a progressão da doença pulmonar primária.

Discussão e Conclusão: As lesões intramedulares metastáticas, além de raras, possuem um prognóstico muito reservado, com rápida progressão dos défices neurológicos e sobrevida média após o diagnóstico que varia entre 1 e 3 meses. A ressecção cirúrgica possibilita a melhoria dos défices, devolvendo qualidade de vida ao doente, pelo que o diagnóstico e tratamento precoces são fundamentais

EP-32 PRESENTATION OF RANDOMIZED CLINICAL TRIAL PROTOCOL: EVALUATION OF THE EFFECT OF MIDDLE MENINGEAL ARTERY EMBOLIZATION ON CHRONIC SUBDURAL HEMATOMA RECURRENCE

Pedro Barros¹, Gonçalo Almeida², Francisco Rebelo¹, Rui Carvalho², José Ribeiro Da Costa¹

1-Serviço de Neurocirurgia - Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central; 2-Serviço de Neuroradiologia - Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central

Chronic subdural hematoma (cSDH) is a collection of liquefied blood between the dura mater and the arachnoid layer of the brain. It is the most common cranial neurosurgical condition and as the proportion of elderly adults in the general population grows, it will become increasingly more common. There are numerous reports on CSDH postsurgical recurrence rates, with values up to 26%. However, a range of 10%-20% of recurrence rate is more commonly seen throughout the literature. As the incidence grows, the toll of these recurrences will also grow.

There is growing evidence that middle meningeal artery (MME) embolization might be an effective adjuvant therapy that may help reduce recurrences and treat patients with very

high surgical risk. The evidence also shows a very low added complication risk.

Based on this, we prepared a protocol for a single center prospective RCT to be conducted at Centro Hospitalar Unversitário Lisboa Central between the Neurosurgery and Neuroradiology departments, with the objective of studying the effect of MME embolization on the recurrence rate of cSDH. Our study population is all patients with cHSD treated by burr hole with risk factors for recurrence. After their enrollment in this study, they will be randomized and either or not receive the MME embolization. They will be evaluated on morbidity/mortality, including all-cause mortality, complications, clinical outcomes and radiological evolution.

We plan for this study to enrol patients for a year, after which the results will be evaluated and a decision will be made whether to extend the RCT to cHSD patients without risk factors for recurrence.

EP-33 FISTULA DE LCR ESPONTÂNEA

António Canas Fernandes Barata¹, Carla Reizinho¹, José Cabral¹, Rui Cabral²

1-Serviço de Neurocirurgia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental; 2-Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental

Introdução: As fistulas de LCR espontâneas têm sido consideradas por alguns autores uma variante clínica da hipertensão intracraniana benigna, ocorrendo a maioria em mulheres obesas. A elevação da pressão e da pulsatilidade do LCR gera remodelação da base do crânio levando a deiscências. A apresentação clínica pode ser por rinorraquia, hipoacusia de condução ou meningite. O tratamento é dirigido à hipertensão intracraniana e à reparação do defeito. Dada a raridade desta patologia e o desafio na terapêutica apresenta-se um caso clínico.

Caso Clínico: Reportamos o caso de uma mulher de 70 anos com obesidade mórbida e síndrome de hipoventilação da obesidade que iniciou rinorraquia desencadeada por tosse. Não apresentava alterações ao exame neurológico nem sinais meníngeos e excluiu-se papiledema ou atrofia óptica. A TC-CE demonstrou um defeito ósseo na lâmina cribiforme, níveis hidro-aéreos nos seios peri-nasais, sinais de remodelação da base do crânio e pneumocefalia. Feita abordagem endoscópica nasal (Draf tipo IIb) após injeção de fluoresceína intra-tecal. Identificou-se e dissecou-se o meningocelo com saída activa de fluoresceína e foi efectuada a reparação do defeito com recurso a dura artificial, cola biológica e mucosa nasal. Por insuficiência respiratória tipo 2 no pós-operatório foi submetida a traqueostomia. Foi ainda colocado um *shunt* ventrículo-peritoneal para tratamento da causa de base. Como intercorrência desenvolveu meningite e abcesso abdominal a *Klebsiella pneumoniae* OXA 48 tendo sido removido o *shunt* e tratada a infecção ficando provisoriamente com drenagem lombar. Posteriormente foi colocado um *shunt* ventrículo-auricular. Não apresentou até à data recidiva da fistula ou outras complicações.

Conclusão: Este caso corrobora a associação entre fistulas de LCR espontâneas e a hipertensão intracraniana benigna bem como ilustra a complexidade e o desafio que representa o o tratamento destes doentes que deve ser multidisciplinar.

EP-34 RESULTADOS FUNCIONAIS DA CIRURGIA DE RESSECÇÃO DE SCHWANNOMAS VESTIBULARES: 7 ANOS DE EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO

Sérgio Sousa¹, Vasco Sá Pinto¹, João Monteiro Silva¹, Filipe Vaz Da Silva¹, Alfredo Calheiros¹, Rui Rangel¹
1-Centro Hospitalar Universitário do Porto

Introdução: Os schwannomas vestibulares são o tumor mais comum do ângulo ponto-cerebeloso, representando 6-8% de todos os tumores intracranianos.

Métodos: Quarenta quatro doentes com schwannomas vestibulares foram operados num período de 7 anos. Dados demográficos foram recolhidos sistematicamente. O *outcome* primário consistiu no resultado funcional (escala mRankin modificada - mRS) no final do seguimento (mediana de 24 meses). *Outcomes* secundários incluíram o grau de parésia facial (House-Brackmann - HB) pós-cirúrgico imediato e ao final do seguimento e grau de remoção (total, subtotal e parcial), entre outras variáveis.

Resultados: A idade média dos pacientes foi de 55.4 anos, com 50% a apresentar-se com sintomas vestibulares. Dos doentes, 88,6% apresentavam um mRS pré-op igual ou inferior a 3. A grande maioria dos tumores (75%) pertenciam ao grau 4 na escala de Hannover, com um diâmetro médio de 2,9 cm (45% superior a 3 cm). A remoção cirúrgica foi total ou subtotal em 75% dos doentes. Um total de 49,1% sofreram algum tipo de complicação pós-operatório com a maioria dessas complicações a serem infecciosas. Mais de 90% dos doentes apresentavam um mRS igual ou inferior a 3 no final do seguimento. Também ao final do seguimento 73% dos doentes apresentava um HB igual ou inferior a 2. A ocorrência de complicações pós-op associou-se a pior resultado funcional ($p=0,013$), nomeadamente as complicações infecciosas ($p=0,01$). Verificou-se uma associação entre o grau de parésia facial no pós-op imediato e o resultado funcional no final do seguimento ($p=0,047$). Um tamanho tumoral superior a T3 pela escala de Hannover associou-se ao não atingimento de uma ressecção total ($p<0,001$). A apresentação com cefaleia associou-se ao não atingimento de uma exérese total ou subtotal ($p=0,044$).

Conclusão: A cirurgia de ressecção dos schwannomas vestibulares é eficaz e atinge boas taxas de preservação do nervo facial quando praticada em centros de elevado volume dada a complexidade cirúrgica adjacente a esta patologia.

EP-35 HEMANGIOMA VERTEBRAL AGRESSIVO – ABORDAGEM TERAPÊUTICA ★★

Melissa Silva¹, Sérgio Costa¹, Flávia Dias¹, Rui Manilha¹, Manuel Cunha e Sá¹
1-Hospital Garcia de Orta

Introdução: O tratamento de hemangiomas vertebrais agressivos é controverso. Estão descritas na literatura diversas opções como vertebroplastia, radioterapia, embolização, injeção de etanol, cirurgia de ressecção ou uma combinação das anteriores. O tipo de ressecção cirúrgica também tem sido alvo de discussão.

Como são lesões raras, há poucos estudos, não existindo evidência para suportar um determinado algoritmo terapêutico.

Caso Clínico: Homem de 55 anos, com quadro de desequilíbrio, que objetivamente apresentava hipostesia algica, défice proprioceptivo e hiperreflexia dos membros inferiores.

A RM do raquis mostrou múltiplas alterações somáticas a nível dorsal e lombar, caracterizadas por hipersinal em T1, T2 e STIR; em D11, a esta alteração de sinal acrescia um aspeto expansivo, interessando o corpo vertebral e elementos posteriores, com extensão intracanal condicionando compressão e edema medular.

A biópsia da lesão de D11 foi compatível com hemangioma.

O doente agravou neurologicamente, desenvolvendo uma paraparésia com FM grau 4 proximal.

Foi realizada laminectomia e flavectomia de D11 e parcial de D10 e D12, obtendo-se adequada descompressão tecal, sem intercorrências. Teve alta no primeiro dia de pós-operatório.

O resultado histológico validou o diagnóstico de hemangioma vertebral agressivo.

Ao 6º mês de pós-operatório apresentava já regressão completa do défice motor, tendo retomado a sua atividade laboral e independência para as AVDs. Os exames imagiológicos 1 ano após a cirurgia documentam estabilidade da lesão de D11, bem como das alterações de sinal nas restantes vértebras. O doente encontra-se assintomático. O caso foi recentemente discutido com colegas de Radioterapia para realizar tratamento dirigido a D11.

Discussão: O hemangioma vertebral agressivo, apesar de potencialmente incapacitante, não deixa de ser uma lesão histologicamente benigna, sem potencial metastático e sem mortalidade associada. Nesse sentido, deve ser bem ponderada a agressividade do tratamento, nomeadamente cirúrgico, atendendo à possível morbilidade associada, sendo que opções mais conservadoras podem e devem ser consideradas.

EP-36 METÁSTASE CEREBRAL ÚNICA DE ADENOCARCINOMA DA PRÓSTATA

João Pedro Oliveira¹, Antonio Barata¹, Pedro Ribeiro Da Cunha¹, José Cabral¹
1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: Carcinoma da próstata normalmente apresenta metastização para o pulmão, nódulos linfáticos pélvicos e osso. Metástases cerebrais de carcinoma da próstata são extremamente raras (<1%) e tipicamente ocorrem em estádios avançados da doença com disseminação metastática generalizada, com diagnóstico post-mortem. O caso que descrevemos é extremamente raro por se tratar de um doente com uma metástase cerebral única como apresentação clínica inicial, com poucos casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Trata-se de um homem de 69 anos, com antecedentes Hiperplasia Benigna da Próstata e com um queixas de cefaleia intensa de agravamento progressivo e anorexia com 1 mês de evolução. Sem alterações ao exame neurológico. Realizou TC-CE e RM-CE, que revelaram lesão ocupante espaço intra-axial occipital esquerda, com edema vasogénico associado. O doente foi submetido a cirurgia, com exérese macroscópica total da lesão, com análise extemporânea sugestiva de metástase. A Anatomia Patológica revelou metástase cerebral de adenocarcinoma da próstata. RM-CE pós-operatória confirmou a excisão completa tumoral. Pós-operatório sem intercorrências de relevo.

A avaliação sistémica subsequente com RM prostática e PET revelaram aumento do volume prostático com expressão irregular, sem evidência de outros depósitos metastáticos e níveis de PSA moderadamente aumentados (PSA 14,2 ng/mL). Efetuou radiocirurgia à loca tumoral no pós-operatório e iniciou hormonoterapia. Foi submetido a biópsia prostática que não identificou neoplasia. Deste modo assumiu-se adenocarcinoma da próstata oligometastático com metástase única cerebral ressecada, sem evidência de outras metástases, optou-se apenas

por Radioterapia prostática.

Aos 12 meses de *follow-up* o doente apresenta apenas cefaleia ligeira ocasional. RM-CE de controlo não evidenciou de recidiva metastática.

Conclusão: Descrevemos um caso raro de metástase única de próstata, o que nos deve alertar para a neoplasia da próstata e ter em conta aquando do diagnóstico diferencial de lesão cerebral metastática única presente em doentes do sexo masculino mesmo sem doença sistémica.

EP-37 CIRURGIAS DE AMBULATÓRIO EM NEUROCIRURGIA: ANÁLISE RETROSPECTIVA DE 707 CASOS

João Pedro Oliveira¹, Pedro Ribeiro Da Cunha¹, Carla Reizinho¹, José Cabral¹

1-Centro Hospitalar Lisboa Ocidental

Introdução: O número de cirurgias de ambulatório cresce de dia para dia em todo o mundo, incluindo em Portugal. Em 2018, 65,5% do total das cirurgias realizadas no SNS (375 mil) decorreram em regime de ambulatório, superando o internamento.

Em Novembro de 2004, o serviço de Neurocirurgia iniciou a sua actividade ambulatória que tem a crescer progressivamente.

Objectivo: Avaliar retrospectivamente os doentes operados em regime de cirurgia de ambulatório de neurocirurgia, do Hospital Egas Moniz, entre Janeiro 2015 e Dezembro 2019.

Método: Efectuou-se uma análise retrospectiva dos 707 doentes operados no período referido, distribuído por faixa etária, por sexo, por grupo nosológico, por patologia, por complicações intra-operatórias e necessidade de internamento.

Resultados: Notou-se um predomínio de doentes com idade entre os 50-59 anos (23%), prevalência do sexo feminino (60,5%), sendo o grupo nosológico vertebro-medular o mais prevalente (~90%), seguido de Nervos Periféricos (8%). A hérnia discal lombar (HDL) é a patologia mais frequente (44,4%), seguido de síndrome facetária lombar (25,7%), canal estenótico lombar (8%) e síndrome do túnel cárpico (6%). Dos 707 casos analisados apenas em 20 houve necessidade de internamento (2,8%), sendo a laceração dural a complicação mais frequente (1,4%), seguido de perdas hemáticas excessivas (0,6%) e persistência de fragmento herniário (0,4%).

Conclusão: Os resultados observados, são o reflexo da clara tendência do aumento do número de cirurgias de ambulatório nos últimos anos, dado as vantagens clínicas que os procedimentos cirúrgicos em ambulatório propiciam, como taxas de complicações reduzidas, recuperação clínica mais rápida e com retorno precoce as actividades diárias.

EP-38 TUMORES RAQUIDIANOS EM IDADE PEDIÁTRICA - 15 ANOS DE REALIDADE

Pedro Teles^{1,2}, Amets Sagarrabay², Dalila Forte², Miguel Correia², Mário Matos²

1-Centro Hospitalar Universitário do Algarve; 2-Centro Hospitalar Universitário de Lisboa Central - Hospital Dona Estefânia

Introdução: Os tumores raquidianos são raros em idade pediátrica e representam menos de 10% dos tumores do Sistema Nervoso Central. Pretende-se caracterizar a ocorrência de tumores raquidianos em idade pediátrica, estabelecendo a sua distribuição por grupo etário, género, localização anatómica, bem como diagnóstico histológico e sobrevida.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo de 36 casos de tumores raquidianos. Foram seleccionados doentes com idade

<18 anos com diagnóstico de tumor raquidiano, submetidos a intervenção cirúrgica no período compreendido entre 2005 e 2020.

Resultados: A idade média de apresentação situou-se em torno dos 8 anos, com ocorrência preferencial no sexo masculino, representando 70% dos casos.

A maioria dos tumores ocorreram na região dorsal (47%), seguido pela região cervical (36%) e por último a região lombar (17%).

Salienta-se a ampla heterogeneidade histológica, contudo os mais frequentes foram o astrocitoma grau I (13,9%), o Schwannoma (11,1%) e por último o neuroblastoma e o neurofibroma ambos responsáveis por 8,3% em cada um dos casos.

Registou-se uma percentagem global de complicações diretamente associadas à cirurgia de 11,1%, das quais três casos relacionados com fistulas de líquido cefalorraquidiano e apenas um caso com agravamento do deficit neurológico.

Observou-se uma mortalidade global de 11,1 %, das quais 8,2% 5 anos após o diagnóstico inicial e apenas um caso (2,8%) decorrido no primeiro ano após o diagnóstico.

Conclusão: Os tumores raquidianos em idade pediátrica são raros e exigem uma abordagem multidisciplinar.

Ocorrem tendencialmente no sexo masculino com idade inferior a 10 anos, apresentando localização mais frequente ao nível dorsal.

Não foi possível estabelecer relação de causalidade entre a histologia e a mortalidade, contudo o astrocitoma, schwannoma e o neuroblastoma foram encontrados com mais frequência.

A mortalidade no primeiro ano é baixa (2,8%) sofrendo um aumento expectável aos 5 anos 8,2%.

EP-39 ANAPLASTIC GANGLIOGLIOMA IN A 63 YEAR OLD WOMAN: A CASE REPORT

Pedro Sousa Barros¹, Luis Cardoso¹, Miguel Correia¹

1-Serviço de Neurocirurgia - Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central

Introduction: Gangliogliomas are rare tumors of the central nervous system, representing 1%-3% of all primary brain tumors. Anaplastic gangliogliomas are even rarer, making up only 1%-5% of all gangliogliomas. These type of tumors arise from a glioneural precursor and have elements of both glial and neural nature. These are more common in children, normally are supratentorial and are characterized by being highly epileptogenic.

Case Report: This is a case of a 63 year old woman, who presented to the emergency room with an expressive aphasia and with a change in the gait pattern, with both symptoms being present for about two weeks. To the physical examination the patient also had a left hemiparesis.

The MRI revealed a left temporal intraxial lesion with contrast enhancement that measured about 16x26 mm. This lesion also had a cystic component and it was associated with perilesional oedema.

A left temporal craniotomy was done with a gross total removal of the tumor. The patient was discharged at D6 post operatively, already asymptomatic. After histological diagnosis, the patient started adjuvant treatment with radiotherapy and chemotherapy after referral to the Instituto Português de Oncologia.

Conclusion: This case is an example of an infrequent tumor, presenting in an exceedingly rare way and that shows that a Ganglioglioma should always be included in the differential diagnosis of tumors with both solid and cystic components, even in adults.

EP-40 REATIVAÇÃO HERPÉTICA APÓS MANIPULAÇÃO DO NERVO TRIGÊMIO: REVISÃO DA LITERATURA A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Carlos Daniel Casimiro¹, Joana Monteiro¹, Catarina Viegas¹, Manuel Cunha e Sá¹
1-Hospital Garcia de Orta

Objetivo: Reportar a ocorrência de reativação do vírus herpes simplex como complicação rara de procedimentos com manipulação do nervo trigémio.

Apresentação de 2 casos clínicos e revisão de literatura.

Caso Clínico 1: Doente do sexo feminino, 67 anos, submetida a craniotomia retromastoideia direita para exérese de volumoso schwannoma vestibular (Koos grau 4), lesão cujo polo superior desviava o nervo trigémio direito. Entre outras manifestações, a doente referia parestesias na hemiface direita, que manteve no pós-operatório. Objectivamente apresentava hipostesia álgica da hemiface direita e abolição do reflexo corneano ipsilateral. Uma semana após a cirurgia, verificou-se o aparecimento de lesões vesiculares na metade direita do lábio superior e inferior e asa do nariz direita, compatíveis com infecção por Herpes simplex.

Caso Clínico 2: Doente do sexo masculino, 50 anos, com antecedentes neuralgia do trigémio à esquerda refratária ao tratamento médico, foi submetido a craniotomia retromastoideia esquerda para descompressão microvascular. Ao 4º dia de pós-operatório, foram objetivadas vesículas no canto labial esquerdo, compatíveis com herpes labial.

As manifestações cutâneas foram documentadas por imagem. Após terapêutica com aciclovir oral, ambos os doentes apresentaram resolução da infeção.

Conclusão: Na sua forma latente, o vírus herpes simplex, encontra-se preferencialmente nos gânglios periféricos. A sua reativação pode ser multifatorial, provocada por stress, infecções, imunossupressão, entre outras.

A reativação de HSV após manipulação cirúrgica do nervo trigeminal é uma complicação rara, abordada de forma parca na literatura. A sua incidência poderá estar subestimada e sua fisiopatologia não está totalmente esclarecida. A própria agressão cirúrgica, corticoterapia prévia ou manipulação direta do nervo trigémio, poderão contribuir para esta reativação.

Salienta-se a importância de reportar a ocorrência desta complicação que, ao ser tratada de forma adequada, tende para a resolução sem sequelas. Destaca-se porém, a possibilidade desta reativação se manifestar sob a forma de encefalite herpética, com consequências menos benignas.

EP-41 CHRONIC SUBDURAL HEMATOMAS: SINGLE SURGEON EXPERIENCE THROUGH FIRST YEAR OF RESIDENCY

Pedro Sousa Barros¹, Lino Fonseca¹, Pedro Branco¹, Eduardo Bernardo¹, José Ribeiro Da Costa¹
1-Serviço de Neurocirurgia - Centro Hospitalar e Universitário Lisboa Central

Introduction: Chronic subdural hematomas (cHSD) are one of the most common pathologies treated by neurosurgeons and their incidence is expected to double in the next 25 years. cHSD drainage through burr hole and irrigation is one of the first surgeries that residents have contact with and gain some degree of autonomy on.

Methods: We made a retrospective review of all the cHSD treated by an intern throughout the first year of residency. We analysed morbidity and mortality, complications, outcomes at 1 month follow-up and recurrence. Using the same variables we divided the number of cases into two equal halves in respect to chronology and compared them with one another.

Results: Though first year of residency, the surgeon participated in 63 surgeries, 60 of which as main surgeon. Of these, 56 were inaugural cHSD and 4 were recurrences. Of the 56 first presentations cHSD, were 6 recurrences (12.5%).

Conclusion: After the comparative analyses between both halves of cases we conclude that cHSD have a relatively shallow learning curve and that first year residents soon feel comfortable performing with little to no orientation by the attending neurosurgeon.

EP-42 MONOPLÉGIA ISOLADA DO MEMBRO INFERIOR APÓS TCE: CORRELAÇÃO ANATÓMICA

Cláudia Gemelgo¹, Sofia Ribeiro¹, Rui Santos¹
1-Hospital de Braga

Introdução: A monoparesia/monoplegia (MP) isolada secundária a um traumatismo craneoencefálico (TCE) é rara. Quando acontece, esta parece associar-se a hematomas subdurais ou epidurais agudos/subagudos ao nível do vértex cerebral. Lesões cerebrais intraparenquimatosas como causa de MP isolada são também infrequentes, havendo apenas dois casos descritos na literatura.

Caso Clínico: Relatamos o caso de um homem de 67 anos, que recorreu ao serviço de urgência após queda de 2 metros de altura, sem perda de consciência, queixando-se de fraqueza muscular ao nível do membro inferior esquerdo (MIE) e incapacidade para a marcha. Ao exame neurológico, o doente apresentava apenas parésia do MIE. Realizou TC do neuroeixo que revelou apenas uma lesão hemorrágica intraparenquimatoso aguda na alta convexidade frontal parassagital direita, com 15,5mm de maior eixo, e que foi assumido como a causa da monoplegia. Optou-se por isso pelo tratamento conservador e controlo imagiológico da lesão. Iniciou programa de reabilitação intensivo e multimodal no Serviço de Medicina Física e Reabilitação em regime de internamento, durante 3 meses, tendo mostrado melhoria progressiva do quadro motor. Encontra-se atualmente autónomo na realização de atividades de vida diária e deambula com o auxílio de um andariço.

Conclusão: Perante um doente politraumatizado com uma MP isolada do membro inferior, diagnósticos diferenciais como lesão do plexo lombossagrado ou hematomas retroperitoneais deverão ser equacionados. Apesar de mais raro, uma lesão cortical intraparenquimatoso ao nível do girus pré-central contralateral deverá alertar o clínico para este diagnóstico, quando história clínica compatível. Devido à proximidade das estruturas ósseas nesta localização, a TC apresenta algumas limitações na visualização destas lesões, pelo que, perante a suspeita clínica, a RM é o exame imagiológico de eleição. É fulcral a integração do doente num programa de reabilitação precoce, de forma a promover a sua recuperação funcional e autonomia.

EP-43 FRACTURA DA CHARNEIRA C0-C1-C2 - REALIDADE DE UM HOSPITAL NÍVEL II ★★

Pedro Teles¹, Gonçalo Neto D'Almeida¹, Lia Pappamikail¹, Artur Lourenço¹, Clara Romero¹, Fátima Lopes¹, Pedro Abreu¹, Joaquim Pedro Correia¹

1-Centro Hospitalar Universitário do Algarve

Objetivo: Caracterização da população vítima de fractura da charneira C0-C1-C2 no Centro Hospitalar Universitário do Algarve.

Métodos: Estudo observacional retrospectivo de 40 casos de fractura C0-C1-C2, onde foram seleccionados indivíduos adultos (≥ 18 anos) submetidos a tratamento cirúrgico ou conservador, no período decorrido entre 2016 e 2020 e com seguimento em consulta externa ao primeiro e sexto meses após alta hospitalar.

Resultados: Dos doentes observados, 30% foram submetidos a tratamento cirúrgico com um tempo médio pré-operatório de 4,9 dias.

Daqueles submetidos a tratamento cirúrgico, 58% realizaram fixação com parafusos às massas laterais de C1 e translamina-

nar C2 tendo a fratura do odontoide tipo II representou o tipo de fratura mais frequente (25%).

O tempo médio decorrido até à consolidação situou-se nos 6,58 meses, não se observando diferença entre o tratamento conservador versus cirúrgico.

À data, 70% das fraturas sofreram consolidação demonstrada por TC, dois doentes apresentaram falência na fusão e os restantes encontram-se em seguimento ou foram transferidos para a área de residência.

O tempo médio de internamento situou-se nos 13 dias, com apenas um doente a apresentar complicações cirúrgicas e um caso de mortalidade, não diretamente relacionada com patologia neurocirúrgica. No momento da alta hospitalar 78% dos pacientes apresentaram ASIA E.

Conclusão: Os doentes submetidos a tratamento cirúrgico apresentaram um menor tempo de internamento quando comparado com o conservador (10,3 dias vs 17,7).

Observou-se maior tempo até à consolidação no sexo feminino (8 meses), contudo não se observou diferença estatisticamente significativa no tempo decorrido até à consolidação, nas complicações ou no *outcome* neurológico.

ÍNDICE DE AUTORES

RESUMOS DA REUNIÃO DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE NEUROCIRURGIA 2020

| | | | |
|--------------------------------|---|---------------------------|---|
| Alexandre Rainha Campos | CO-09; EP-21; CO-25 | Francisca Costa | CO-03; EP-03 |
| Alfredo Calheiros | CO-14; CO-19; CO-20; CO-21; EP-22; EP-26; CO-30; EP-34 | Francisco Raposo | EP-14 |
| Ametys Sagarribay | EP-38 | Francisco Rebelo | EP-19; EP-32 |
| Ana Ferreira | CO-10; CO-28 | Gil Bebiano Andrade | EP-31 |
| Ana Oliveira | EP-03; EP-15 | Gonçalo Almeida | EP-32 |
| André Jorge | EP-09 | Gonçalo Basílio | EP-14 |
| António Barata | CO-11; EP-28; EP-36 | Gonçalo Freitas | CO-07; CO-15 |
| António Canas Fernandes Barata | EP-33 | Gonçalo Januário | EP-19 |
| António Cerejo | CO-10 | Gonçalo Neto D'Almeida | EP-12; EP-43 |
| António Cuco | EP-30 | Gonçalo Novais | EP-19 |
| Antonio Falasconi | CO-01 | Harsh Kanodia | CO-01 |
| António Vilarinho | CO-12 | Henrique Cabral | EP-09 |
| Armindo Fernandes | EP-22; CO-30 | Herculano Carvalho | CO-25 |
| Armindo Picão Fernandes | EP-26 | Hermínio Tão | EP-09 |
| Artur Lourenço | EP-12; EP-43 | Hugo Romão | CO-27; EP-27 |
| Beatriz Madureira | EP-11 | Inácio Reis | EP-08 |
| Bernardo Smet | EP-19 | Inês Pimenta | CO-31 |
| Bruno Carvalho | CO-16; CO-17; EP-18; CO-22; CO-24 | Jessica Branco | EP-01; EP-14; CO-25 |
| Carina Reis | CO-03 | Joana Azevedo | CO-28 |
| Carla Fernandes | EP-13 | Joana Graça | EP-13 |
| Carla Reizinho | EP-28; CO-33; EP-33; EP-37 | Joana Monteiro | EP-40 |
| Carla Silva | CO-21 | Joana Paredes | CO-19 |
| Carla Sousa | CO-07 | João Branco | CO-03 |
| Carlos Alberto Vara Luiz | EP-19 | João Costa | EP-13 |
| Carlos Casimiro | EP-11 | João Madureira | CO-05 |
| Carlos Daniel Casimiro | EP-17; EP-40 | João Massano | EP-15 |
| Carlos Magalhães Ribeiro | CO-27; EP-27 | João Monteiro Silva | CO-13; CO-14; EP-26; EP-34 |
| Carolina Noronha | CO-19; CO-20 | João Nogueira | EP-06 |
| Catarina Pinto | CO-20 | João Paulo Cunha | CO-04 |
| Catarina Viegas | EP-40 | João Pedro Oliveira | EP-10; EP-13; EP-24; EP-36; EP-37 |
| Cátia Gradil | CO-07 | João Peres | EP-11 |
| Celeste Dias | CO-10 | João Ramos | EP-30 |
| Chiara Pivetta | CO-01 | João Sequeira Duarte | EP-13 |
| Cícero Silveira | EP-31 | Joaquim Pedro Correia | EP-12; EP-43 |
| Clara Chamadoira | CO-02; CO-03; EP-03; EP-15; CO-18 | Joaquim Reis | CO-19; EP-22 |
| Clara Romero | EP-12; EP-43 | Jorge Pinheiro | EP-05 |
| Cláudia Faria | EP-01; EP-07; EP-14; CO-19 | José Augusto F.M. Costa | EP-02; EP-25 |
| Cláudia Gemelgo | EP-42 | José Brás | CO-29 |
| Conceição Canas Marques | EP-11; EP-13; EP-24 | José Cabral | EP-10; EP-11; EP-13; EP-24; CO-33; EP-33; EP-36; EP-37 |
| Cristiano Antunes | EP-06 | José Gustavo Bento Soares | EP-02; EP-25 |
| Cristina Marques | CO-31 | José Hipólito Reis | EP-01; EP-20; EP-21 |
| Dalila Forte | EP-38 | José Luis Alves | EP-08 |
| Diana Lucas | EP-03; EP-18; CO-18 | José Miguens | EP-01 |
| Ding Zhang | CO-11; EP-30 | José Ribeiro Da Costa | EP-32; EP-41 |
| Diogo Belo | EP-01 | Leopoldina Pereira | CO-27; EP-27 |
| Diogo Luz | CO-07; CO-15; CO-31 | Lia Lucas Neto | CO-09 |
| Diogo Roque | EP-07; EP-20 | Lia Neto | EP-14 |
| Eduardo Bernardo | EP-41 | Lia Pappamikail | EP-12; EP-43 |
| Eduardo Procaci | CO-21 | Lidia Dias | EP-10; EP-24 |
| Elodie Lopes | CO-04 | Lídia Nunes Dias | EP-11; EP-13; CO-33 |
| Elsa Silva | CO-20 | Lino Fonseca | CO-29; EP-41 |
| Énia Sousa | EP-31 | Luis Cardoso | EP-39 |
| Erlick Pereira | CO-03 | Luis Marques | CO-11; EP-30 |
| Fátima Lopes | EP-12; EP-43 | Luisa Biscoito | CO-05 |
| Fausto Carvalho | CO-29 | Mafalda Carneiro | CO-09 |
| Filipe Vaz Da Silva | CO-21; EP-22; EP-26; CO-30; EP-34 | Manuel Cunha E Sá | CO-07; CO-15; EP-17; CO-31; EP-35; EP-40 |
| Flávia Dias | EP-35 | Manuel Gonçalves | CO-17; CO-18; CO-22 |
| Flávia Dias Camelo | EP-17 | | |

| | | | |
|---------------------------|-----------------------------------|--------------------------|---|
| Manuel J. Ferreira-Pinto | CO-01; CO-02; EP-15 | Ricardo Malcata Nogueira | EP-19 |
| Manuel Pinto | CO-18 | Ricardo Pereira | EP-04 |
| Maria Do Carmo Vilas-Boas | CO-04 | Ricardo Pestana | EP-31 |
| Maria José Rosas | CO-04 | Rita Varudo | CO-31 |
| Maria Manuel Santos | EP-01; CO-05; EP-07; EP-20 | Rúben Cardoso | EP-02; EP-04; EP-08; EP-25 |
| Maria Soledad Esposito | CO-01 | Rubina Teixeira | EP-31 |
| Mariana Pedro | CO-26 | Rui Cabral | EP-33 |
| Mário Gomes | EP-22 | Rui Carvalho | EP-32 |
| Mário Matos | EP-38 | Rui Gomes | CO-31 |
| Mário Resende | EP-27 | Rui Manilha | EP-35 |
| Mário Vale Campos | EP-28 | Rui Rangel | EP-34 |
| Marisa Cunha | CO-26 | Rui Rato | CO-29 |
| Markus Sigrist | CO-01 | Rui Santos | EP-42 |
| Marques Baptista | CO-27 | Rui Vaz | CO-02; CO-03; EP-03; CO-04; EP-05; CO-10; CO-12; EP-15; CO-16; CO-17; EP-18; CO-18; CO-22; CO-24; CO-26; CO-28 |
| Martin Gillies | CO-03 | Samuel Lemos | EP-01; EP-07; EP-14; CO-25 |
| Martinha Chorão | EP-13 | Samuel Sequeira Lemos | CO-05; EP-21; EP-23 |
| Melissa Silva | CO-15; EP-35 | Sara Nunes De Sequeira | CO-09 |
| Mickael Bartikian | CO-09 | Sara Sequeira | EP-30 |
| Miguel Correia | EP-38; EP-39 | Sérgio Costa | CO-15; EP-35 |
| Nubélio Duarte | EP-06 | Sérgio Duarte Da Costa | CO-31 |
| Nuno Farinha | EP-01 | Sergio Figueiredo | EP-10 |
| Nuno Simas | EP-14; EP-23 | Sérgio Moreira | CO-13; CO-14; EP-22; EP-26 |
| Patrícia Polónia | CO-12 | Sérgio Sousa | EP-22; EP-26; CO-30; EP-34 |
| Paulo Linhares | EP-05; CO-16; CO-17; CO-22; CO-24 | Silvia Arber | CO-01 |
| Paulo Pereira | EP-18; CO-26; CO-28 | Sofia Ribeiro | EP-42 |
| Pedro Abreu | EP-12; EP-43 | Sofia Tavares | EP-08 |
| Pedro Alberto Silva | CO-12 | Tiago Costa | CO-30 |
| Pedro Barros | EP-19; EP-32 | Tiago Lima | CO-27 |
| Pedro Batista | EP-20; EP-21 | Tiago Lorga | EP-13 |
| Pedro Branco | CO-29; EP-41 | Tipu Aziz | CO-03 |
| Pedro Lima | EP-31 | Vasco Abreu | CO-03 |
| Pedro Pinto Leite | CO-33 | Vasco Carvalho | CO-12 |
| Pedro Pires | CO-11 | Vasco Rebelo | CO-03 |
| Pedro Ribeiro Da Cunha | EP-10; EP-24; EP-36; EP-37 | Vasco Sá Pinto | CO-21; CO-30; EP-34 |
| Pedro Santos Silva | EP-18; CO-26; CO-28 | Victor Henriques | EP-04; EP-09 |
| Pedro Soares | CO-11; EP-30 | Vitor Castro Ferreira | CO-15 |
| Pedro Sousa Barros | CO-29; EP-39; EP-41 | Vitor Silva | EP-02 |
| Pedro Teles | EP-12; EP-38; EP-43 | | |
| Pedro Valente Aguiar | EP-05; CO-16; CO-24 | | |
| Raquel Lucas | CO-26 | | |
| Raúl Baggen Santos | CO-27; EP-27 | | |
| Renata Marques | EP-06 | | |

Instruções aos Autores e Políticas Editoriais

Instruções aos Autores

Língua

O título, resumo e palavras-chave, devem ser apresentados em inglês e português.

Os manuscritos submetidos à SINAPSE devem ser claramente escritos em português (de Portugal) e/ou inglês de nível razoável.

Copyright

Todos os artigos nesta revista são de Acesso Aberto e atendem aos requisitos das agências de financiamento ou instituições académicas. Relativamente à utilização por terceiros a SINAPSE rege-se pelos termos da licença Creative Commons 'Atribuição – Uso Não-Comercial – Proibição de Realização de Obras Derivadas (cc-by-nc-nd)'.

É da responsabilidade do autor obter permissão para reproduzir ilustrações, tabelas, etc. de outras publicações.

Após a aceitação de um artigo, os autores serão convidados a preencher um "Publishing Agreement". Será enviado um e-mail ao autor correspondente, confirmando a recepção do manuscrito juntamente com um formulário de *Publishing Agreement* ou um link para a versão online desse contrato.

Auto-Arquivo

Os autores ficam autorizados a disponibilizar os seus artigos em repositórios das suas instituições de origem, desde que mencionem sempre onde foram publicados e de acordo com a licença Creative Commons.

Taxa de Processamento do Artigo

Não há taxa de processamento de artigo.

Conduta Ética e Direitos Humanos e Animais

Os autores devem assegurar que o estudo que submetem para publicação está em conformidade com os princípios éticos e legais, quer no decurso da investigação quer na publicação, nomeadamente com as recomendações da Declaração de Helsínquia revistas em 2013 da Associação Médica Mundial (<http://www.wma.net/en/20activities/10ethics/10helsinki>), do *International Committee of Medical Journal Editors* (www.icmje.org) e do *Committee on Publication Ethics (COPE)* (<http://publicationethics.org/resources/guidelines>). Nos casos adequados, os autores devem demonstrar que a investigação foi aprovada pela comissão de ética das instituições envolvidas e que as recomendações foram seguidas. Esta informação deve constar no texto do artigo. Qualquer suspeita de má conduta será investigada e denunciada. Não se devem apresentar imagens, nomes, números de processos clínicos ou outros elementos que permitam a identificação dos participantes no estudo. Os estudos que envolvam experiências em animais devem ser conduzidos em conformidade com as *guidelines* definidas no "Guide for the care and use of laboratory animals" dos National Institutes of Health. Todos os estudos em animais deverão igualmente obedecer às *guidelines* ARRIVE (*Animal Research: Reporting of In Vivo Experiments*). Os autores deverão ainda consultar a legislação vigente a nível nacional que regula este tipo de estudos (Decreto Lei n.º 113/2013 de 7/08/2013, e eventuais actualizações posteriores). Deve ser claramente explicitado no manuscrito que as normas acima referidas foram seguidas.

Privacidade e Consentimento Informado

Estudos em doentes ou voluntários requerem aprovação da comissão de ética e consentimento informado escrito, o que deve ser documentado no artigo. Os autores são responsáveis por obter o consentimento informado relativamente a cada indivíduo presente em fotografias, vídeos, descrições detalhadas, mesmo após tentativa de ocultar a respectiva identidade. Nomes, iniciais ou outras formas de identificação devem ser removidos das fotografias ou outras imagens. Devem ser omitidos dados pessoais, como profissão ou residência, excepto quando sejam cientificamente relevantes para o trabalho. Os autores devem assegurar que não apresentam dados que permitam identificação inequívoca ou, caso isso não seja possível, devem obter o consentimento informado dos intervenientes (ou, quando aplicável, do tutor ou representante legalmente definido).

Permissões

Todo o material previamente publicado e protegido por direitos autorais, incluindo ilustrações, figuras e tabelas, deve ser acompanhado de permissão escrita para reprodução dos detentores dos direitos autorais.

Conflito de Interesse e Fontes de Financiamento

Existe um conflito de interesses quando o julgamento profissional sobre um interesse primário (como o bem-estar dos doentes ou a validade da investigação) pode ser influenciado por um interesse secundário (como ganho financeiro).

As relações financeiras são os conflitos de interesse mais facilmente identificáveis e têm maior probabilidade de prejudicar a credibilidade da revista, dos autores e da própria ciência. No entanto, os conflitos podem ocorrer por outros motivos, como relacionamentos pessoais ou rivalidades, competição académica e crenças intelectuais.

Todos os participantes do processo de revisão por pares e publicação - não apenas autores, mas também revisores, editores e membros do conselho editorial da SINAPSE - devem considerar os seus conflitos de interesse ao cumprir as suas funções no processo de revisão e publicação do artigo e devem divulgar todos os relacionamentos que possam ser vistos como potenciais conflitos de interesse.

Os autores devem referir todas as fontes de financiamento ao estudo descrito e a sua influência na concepção do manuscrito ou na decisão de submissão para publicação. O rigor e a exactidão dos conteúdos, assim como as opiniões expressas são da exclusiva responsabilidade dos autores.

Os autores são obrigados a divulgar todas as relações financeiras e pessoais que possam enviesar o trabalho. Para prevenir ambiguidade, os autores têm que explicitamente mencionar se existe ou não conflitos de interesse. Todos os autores devem completar e submeter o modelo de Declaração de Conflitos de Interesse (*ICMJE Form for Disclosure of Potential Conflicts of Interest*), disponível em <http://www.icmje.org/conflicts-of-interest/>. Essa informação será mantida confidencial durante a revisão do manuscrito pelos revisores e não influenciará a decisão editorial, mas será publicada se o artigo for aceite. Se não existirem conflitos, os autores devem mencionar esse facto.

Resultados de ensaios clínicos

A SINAPSE apoia iniciativas que contribuam para uma melhor divulgação de resultados ensaios clínicos. Estas incluem o registo prospectivo de ensaios clínicos em bases de dados públicas adequadas. De acordo com as recomendações do ICMJE, a SINAPSE exige o registo de todos os ensaios clínicos cujos dados sejam incluídos em trabalhos submetidos para publicação nesta revista.

O ICMJE adopta a definição da Organização Mundial de Saúde de ensaio clínico, que é "qualquer estudo de investigação que prospectivamente atribua a participantes humanos, individualmente ou em grupo, uma ou mais intervenções relacionadas com a saúde, com o objectivo de avaliar os seus resultados relacionados com a saúde". Esta definição inclui ensaios das fases I a IV. O ICMJE define intervenções relacionadas com a saúde como "qualquer intervenção usada para modificar um resultado biomédico ou relacionado com a saúde" e resultados relacionados com a saúde como "qualquer medida biomédica ou relacionada com a saúde obtida em doentes ou participantes".

Registo de ensaios clínicos

O registo numa base de dados pública de ensaios clínicos é condição necessária para a publicação de dados de ensaios clínicos na SINAPSE, de acordo com as recomendações do ICMJE (<http://www.icmje.org>). Os ensaios devem ser registados anteriormente ou no início do período de recrutamento de doentes. Os estudos puramente observacionais (aqueles em que a atribuição de uma intervenção médica não é do critério do investigador) não exigem registo.

O número de registo do ensaio clínico (TRN) bem como a data desse registo devem ser referidos no final do resumo do artigo.

Disponibilização dos dados

A SINAPSE sugere que todos os dados nos quais se baseiam as conclusões de um artigo de investigação original sejam disponibilizados para os leitores. Sugere-se assim aos autores que assegurem que os seus dados ficam disponíveis em repositórios públicos (sempre que estes estejam disponíveis e sejam adequados), que sejam apresentados no manuscrito principal ou em arquivos adicionais, sempre que possível em formato tratável (por exemplo, em folha de cálculo e não em pdf).

A SINAPSE exige uma declaração de disponibilização dos dados, presente no final de cada manuscrito. Para ensaios de fármacos ou dispositivos médicos, a declaração deve referir, pelo menos, que os dados relevantes de cada doente, devidamente anonimizados, estão disponíveis mediante pedido justificado aos autores.

Sugere-se formulações para a referida declaração:

“Disponibilização dos dados: os dados individuais dos doentes [e/ou] o conjunto completo de dados [e/ou] o anexo técnico [e/ou] as especificações da análise estatística, estão disponíveis em [//do] [com acesso livre/com as restrições] [do autor correspondente em]. Os participantes deram o seu consentimento informado para disponibilização de dados [ou... não foi obtido consentimento dos participantes, mas os dados apresentados estão anonimizados e o risco de identificação é reduzido... ou não foi obtido consentimento dos participantes, mas os benefícios potenciais da disponibilização destes dados justificam os prejuízos potenciais, uma vez que ...]”

Se os dados não estiverem disponíveis, deve ser referido o seguinte: “Disponibilização dos dados: não estão disponíveis dados adicionais.”

Esta opção não se aplica a ensaios clínicos de fármacos ou dispositivos médicos.

Pode ser solicitado aos autores que disponibilizem os dados brutos em que basearam o seu artigo durante o processo de revisão e até 10 anos após a publicação.

Submissão dos Trabalhos

A submissão de um manuscrito implica que o trabalho descrito não tenha sido publicado previamente (excepto na forma de um resumo ou como parte de uma palestra publicada ou de uma tese académica), e que não está sendo considerado para publicação noutra revista, que o manuscrito foi aprovado por todos os autores e, tácita ou explicitamente, pelas autoridades competentes onde o trabalho foi realizado e que, se for aceite para publicação, não será publicada em outro lugar na mesma forma, em inglês ou em qualquer outra língua, incluindo electronicamente.

Todos os manuscritos devem ser acompanhados por uma carta de apresentação. Deve ser dada garantia na carta de apresentação de que o manuscrito não está sob consideração simultânea por qualquer outra revista. Na carta de apresentação, os autores devem declarar seus potenciais conflitos de interesse e fornecer uma declaração sobre a autoria.

Para verificar a originalidade, o artigo pode ser verificado pelo serviço de detecção de originalidade.

As submissões que não estejam em conformidade com estas instruções podem ser devolvidas para reformulação e reenvio.

Submissão do Manuscrito

Os manuscritos são submetidos através do site da SINAPSE em <http://www.SINAPSE.pt>

Contacto

Em caso de dúvidas durante a submissão, contacte: sinapse.spn@gmail.com

Preparação do Manuscrito

Uso de programa de processamento de texto

É importante que o arquivo seja guardado no formato nativo do processador de texto usado. O texto deve estar no formato de coluna única. Mantenha o *layout* do texto o mais simples possível.

Para evitar erros desnecessários, aconselhamos o uso das funções “verificação ortográfica” e “verificação gramatical” do seu processador de texto.

Tipologia dos Artigos

A SINAPSE aceita artigos das seguintes tipologias:

- Artigos Originais reportando investigação clínica ou básica (ensaios clínicos, estudos de coorte, estudos de caso-controlo, outros estudos observacionais);
- Artigos de Revisão
- Revisões Sistemáticas com ou sem Meta-Análise;

- Estudos de Caso/Casos Clínicos;
- Imagens em Neurologia;
- Editoriais, que são escritos a convite do Editor-Chefe e consistem em comentários sobre artigos publicados na revista ou sobre temas de relevância particular;
- Cartas ao Editor, que consistem em opiniões concisas sobre artigos recentemente publicados na SINAPSE;
- Perspectivas;
- Guidelines*;

Na secção de submissão:

I. Título

Título em português e inglês, conciso, específico e informativo, sem abreviaturas e não excedendo os 120 caracteres. O título pode incluir um complemento de título com um máximo de 40 caracteres (incluindo espaços).

II. Autores e afiliações

Na secção da autoria, liste o Nome de todos os Autores (primeiro e último nome) e respectivas afiliações (serviço, instituição, cidade, país) e grau académico mais elevado.

III. Financiamento

Todos as fontes de financiamento, no domínio público ou privado, incluindo bolsas, que contribuíram para a realização do trabalho.

IV. Autor Correspondente

Indicar claramente quem vai lidar com a correspondência em todas as fases de arbitragem e publicação, também pós-publicação. Indicar endereço postal e *e-mail* do Autor responsável pela correspondência relativa ao manuscrito.

V. Resumo e Keywords

Um resumo conciso e factual é requerido, capaz de representar isoladamente o conteúdo do artigo, escrito em português e inglês. Nenhuma informação que não conste no manuscrito pode ser mencionada no resumo. O resumo não pode remeter para o texto, não podendo conter citações nem referências a figuras.

No fim do resumo devem ser incluídas um máximo de 5 *keywords* em inglês utilizando a terminologia que consta no *Medical Subject Headings* (MeSH), <https://meshb.nlm.nih.gov/search>

VI. Resumo Estruturado

Um resumo estruturado, com as etiquetas de secção apropriadas (Introdução, Métodos, Resultados e Conclusão), deve fornecer o contexto e objectivo do estudo, procedimentos básicos (selecção dos sujeitos de estudo ou animais de laboratório, métodos observacionais e analíticos), principais resultados (significância estatística, se possível) e principais conclusões. Deve enfatizar aspectos novos e importantes do estudo ou das observações.

VII. Os autores também deverão anexar a declaração de “Protecção de pessoas e animais”, Confidencialidade dos dados e consentimento informado e Conflitos de interesse.

Prémios e Apresentações prévias

Devem ser referidos os prémios e apresentações do estudo, prévias à submissão do manuscrito.

Texto

Artigos Originais

Os artigos originais devem incluir as seguintes secções: Introdução, Material e Métodos, Resultados, Discussão e Conclusão, Agradecimentos (se aplicável), Referências, Tabelas e Figuras.

Os artigos originais não devem exceder 4000 palavras, até 6 tabelas ou figuras e até 60 referências. Um resumo estruturado com o máximo de 350 palavras.

Seguir as *guidelines* EQUATOR

Article structure

Introduction

State the objectives of the work and provide an adequate background, avoid a detailed literature survey or a summary of the results.

Material and methods

Provide sufficient detail to allow the work to be reproduced. Methods already published should be indicated by a reference: only relevant modifications should be described.

Results

Results should be clear and concise.

Discussion

This should explore the significance of the results of the work, not repeat them. A combined Results and Discussion section is often appropriate. Avoid extensive citations and discussion of published literature.

Conclusion

The main conclusions of the study may be presented in a short Conclusions section, which may stand alone or form a subsection of a Discussion or Results and Discussion section.

Artigos de Revisão Narrativa

Os artigos de revisão são artigos abrangentes que sintetizam ideias pré-existentes e sugerem novas. Abrangem áreas amplas.

O foco deve ser uma actualização sobre a compreensão actual da etiologia ou fisiopatologia das doenças, considerações diagnósticas e terapêutica.

Essas revisões devem abordar uma questão ou questão específica relevante para a prática clínica. Embora geralmente por convite do Editor-Chefe, a SINAPSE aceita ocasionalmente artigos de revisão não solicitados sobre assuntos importantes ou sobre avanços recentes. Antes de submeter uma revisão, pedimos que envie ao Editor-Chefe um breve esboço (não mais de 500 palavras) indicando a importância do assunto, e por que está qualificado para escrevê-lo. Um convite para submissão não garante aceitação.

Os artigos de revisão não devem exceder 4000 palavras, até 6 tabelas ou figuras e até 100 referências. Um resumo não estruturado com o máximo de 350 palavras.

Revisões Sistemáticas e Meta-Análises

As revisões sistemáticas podem ou não utilizar métodos estatísticos (meta-análises) para analisar e resumir os resultados dos estudos incluídos.

As Revisões Sistemáticas podem ser apresentadas no formato Introdução, Métodos, Resultados, Discussão. O assunto deve ser claramente definido. O objectivo de uma revisão sistemática deve ser produzir uma conclusão baseada em evidências. Nos Métodos deve ser fornecida uma indicação clara da estratégia de pesquisa da literatura, extracção de dados, classificação das evidências e análise. Deve ser seguida a normativa PRISMA (<http://www.prisma-statement.org/>) e realizado o registo do protocolo na PROSPERO (<https://www.crd.york.ac.uk/prospero>).

O texto não deverá exceder 4000 palavras, excluindo um resumo estruturado (máximo de 350 palavras). Não poderá incluir mais de 100 referências, e até 6 tabelas ou figuras.

Caso Clínico

O relato de Casos Clínicos deve incluir as seguintes seções: Introdução, Caso Clínico e Discussão.

O texto não poderá exceder 2000 palavras, e não poderá exceder as 25 referências bibliográficas. Deve incluir um resumo não estruturado que não exceda 150 palavras.

Deve ser seguida a normativa CARE (<http://www.care-statement.org/>).

Tendo em conta a sua natureza, os relatos de casos clínicos devem ter um número parcimonioso de autores - excepcionalmente mais de 5. No caso de serem mais de 5 co-autores a carta de submissão deve indicar clara e detalhadamente qual o papel de cada um no manuscrito, de modo a justificar a sua inclusão na linha de autoria à luz dos critérios do ICMJE (<http://www.icmje.org/>). A permissão do doente (parente mais próximo, tutor legal) pode ser necessária.

Se o doente(s) descrito nestes manuscritos é identificável, o formulário de consentimento do doente deve ser preenchido e assinado pelo doente(s) (ou tutor/representante legal) e submetido com o manuscrito. Dificultar a identificação do doente através da omissão de dados cientificamente irrelevantes é aceitável, mas a alteração desses dados não o é.

Editoriais

Os Editoriais são da responsabilidade do grupo editorial, solicitados por convite do Editor-Chefe, e constituirão comentários sobre tópicos actuais ou sobre artigos publicados na revista. Não devem exceder as 1200 palavras, com um máximo de 20 referências bibliográficas e podem conter uma tabela e uma figura. Não têm resumo.

Cartas ao Editor

As cartas ao Editor consistem em comentários críticos sobre um artigo publicado na revista ou uma nota curta sobre um determinado tópico ou caso clínico. As Cartas ao Editor não devem exceder 600 palavras e 10

referências bibliográficas e podem conter uma figura ou tabela. Não têm resumo.

Imagens em Neurologia

Esta secção destina-se à publicação de imagens clínicas, radiológicas, histológicas e cirúrgicas.

Uma imagem visual de uma observação neurológica interessante e única, com uma breve descrição do problema clínico e dos achados neurológicos do paciente.

O título não deve ter mais de oito palavras. Os autores devem ser no máximo quatro. As imagens devem ser de alta qualidade e valor educativo. São permitidas até 4 figuras. As legendas devem ser breves e informativas. Setas ou outros símbolos devem ser incluídos conforme necessário para facilitar a compreensão das imagens. O texto não deve exceder 500 palavras, até cinco referências bibliográficas, e deve incluir uma breve história clínica e dados relevantes do exame físico, testes laboratoriais e progressão clínica, conforme apropriado. Não têm resumo. A permissão do doente (parente mais próximo, tutor legal) pode ser necessária.

Nesta secção também serão aceites artigos versando tópicos neurológicos abordados em obras de cariz artístico (incluindo pintura, escultura, teatro e cinema) ou relacionados com os artistas que as criaram.

Perspectiva

Este tipo de manuscrito é submetido a convite do Conselho Editorial, sendo no entanto também sujeitas a consideração editorial as candidaturas espontâneas para publicação. Pode abranger uma ampla diversidade de tópicos importantes em biomedicina, saúde pública, investigação, descoberta, prevenção, ética, política de saúde ou lei de saúde. Um Autor que deseje propor um manuscrito nesta secção deverá enviar um resumo ao Editor-Chefe, incluindo o título e a lista de autores para avaliação. O texto não deve exceder 1200 palavras, até 10 referências, e até 2 tabelas e 2 figuras. Não têm resumo.

Guidelines

As recomendações para a prática clínica não devem exceder 4000 palavras, até 6 tabelas ou figuras e até 100 referências. Resumo até 350 palavras. Este tipo de artigo pode ser submetido por grupos de trabalho organizados no âmbito de encontros ou associações científicas, ou grupos de autores com trabalho especializado realizado no tópico em causa.

Referências**1. Citação no texto**

Certifique-se de que todas as referências citadas no texto também estão presentes na lista de referências (e vice-versa). As referências devem ser listadas usando algarismos árabes pela ordem em que são citados no texto.

As referências a comunicações pessoais e dados não publicados devem ser feitas diretamente no texto e não devem ser numeradas. As comunicações pessoais devem estar devidamente autorizadas pelo emissor das comunicações, assumindo os autores a responsabilidade pela autorização. A citação de uma referência como "in press" implica que o item tenha sido aceite para publicação. Os nomes das revistas devem ser abreviados de acordo com o estilo da Medline.

As referências a artigos publicados em revistas devem incluir o nome do primeiro autor seguido dos nomes dos restantes autores (num máximo de 6, a partir daí deve ser utilizado *et al.*), o título do artigo, o nome da revista e o ano de publicação, volume e páginas, e DOI.

Certifique-se que os dados fornecidos nas referências estão corretos. Ao copiar referências, tenha cuidado porque já podem conter erros. A lista de referências deve ser adicionada na secção designada para tal, nunca como uma nota de rodapé. Códigos específicos do programa de gestão de referências não são permitidos.

| Article type | Abstract | Keywords | Main text structure | Max. words | Tables/figures | References |
|-----------------------------|--|--------------------------------|--|------------|----------------|------------|
| <i>Original Article</i> | Max. 350 words; structured (Introduction and Objectives, Methods, Results and Conclusion) Portuguese and English | Up to 6 Portuguese and English | Introduction; Methods; Results; Discussion; Conclusion; Acknowledgments, if any; References; and figure legends, if any | 4000 | Total up to 6 | Up to 60 |
| <i>Review Article</i> | Max. 350 words; unstructured Portuguese and English | Up to 6 Portuguese and English | Introduction; thematic sections at the discretion of the authors; Conclusion; Acknowledgments, if any; References; and figure legends, if any | 4000 | Total up to 6 | Up to 100 |
| <i>Systematic Review</i> | Max. 350 words; structured Portuguese and English | Up to 6 Portuguese and English | PRISMA | 4000 | Total up to 6 | Up to 100 |
| <i>Case Report</i> | Max. 150 words; unstructured Portuguese and English | Up to 6 Portuguese and English | Introduction; Case report; Discussion; Conclusion (optional); References; and figure legends, if any | 2000 | Total up to 4 | Up to 25 |
| <i>Images in Neurology</i> | None | Up to 6 Portuguese and English | Unstructured | 500 | Total up to 4 | Up to 5 |
| <i>Editorial</i> | None | None | Unstructured | 1500 | Total up to 2 | Up to 20 |
| <i>Letter to the Editor</i> | None | Up to 6 Portuguese and English | Unstructured | 600 | Total up to 1 | Up to 10 |
| <i>Current Perspectives</i> | None | Up to 6 Portuguese and English | Unstructured | 1200 | Total up to 2 | Up to 10 |
| <i>Guidelines</i> | Max. 350 words; unstructured Portuguese and English | Up to 6 Portuguese and English | Introduction; thematic sections at the discretion of the authors; Conclusion(s); Acknowledgments, if any; References; and figure legends, if any | 4000 | Total up to 6 | Up to 100 |

II. Formato

Uma descrição detalhada dos formatos de diferentes tipos de referência pode ser consultada na "Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals" (http://www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html). Liste todos os autores se houver seis ou menos. *Et al* deve ser adicionado se houver mais de seis autores. Título do artigo, nome da revista, ano, volume e páginas.

III. Estilo de referência

Texto: Indicar as referências no texto por número (s) em expoente. Os autores podem ser referidos, mas o número de referência deve ser sempre dado.

Lista: Ordene as referências na lista pela ordem em que aparecem no texto

Exemplos:

Referência de artigo:

1.

- Com menos de 6 autores

Charvin D, Medori R, Hauser RA, Rascol O. Therapeutic strategies for Parkinson disease: beyond dopaminergic drugs. *Nat Rev Drug Discov*. 2018;17:804-22. doi: 10.1038/nrd.2018.136.

- Com mais de 6 autores

Zesiewicz T, Salemi JL, Perlman S, Sullivan KL, Shaw JD, Huang Y, et al. Double-blind, randomized and controlled trial of EPI-743 in Friedreich's ataxia. *Neurodegener Dis Manag*. 2018;233-242. doi: 10.2217/nmt-2018-0013.

Referência de livro:

2. Battler A. Stem Cell and Gene-Based Therapy: *Frontiers in Regenerative Medicine*. Berlin: Springer; 2006.

Referência de capítulo de livro:

3. Pagel JF, Pegram GV. The role for the primary care physician in sleep medicine. In: Pagel JF, Pandi-Perumal SR, editors. *Primary care sleep medicine*. 2nd ed. New York: Springer; 2014.

Referências Web:

No mínimo, o URL completo deve ser dado e a data em que o documento foi consultado. Qualquer outra informação, se conhecida (nomes de autor, datas, referência a uma publicação de origem, etc.), também deve ser dada.

Centers for Medicare & Medicaid Services. CMS proposals to implement certain disclosure provisions of the Affordable Care Act. [Accessed January 30, 2018] Available from: <http://www.cms.gov/apps/media/press/factsheet.asp?Counter=4221>.

Notas de Rodapé

As notas de rodapé devem ser evitadas. Quando imprescindíveis, devem ser numerados consecutivamente e aparecer no final do texto.

Agradecimentos (facultativo)

Tem como objectivo agradecer a todos os que contribuíram para o estudo mas que não têm peso de autoria. Nesta secção é possível agradecer a todas as fontes de apoio, quer financeiro, quer tecnológico ou de consultoria, assim como contribuições individuais.

Abreviaturas

Não use abreviaturas ou acrónimos no título e no resumo e limite o seu uso no texto. Abreviaturas não consagradas devem ser definidas na primeira utilização, por extenso, logo seguido pela abreviatura entre parênteses. A menos que a sigla seja uma unidade padrão de medição. Uso excessivo e desnecessário de acrónimos e abreviaturas deve ser evitado.

Unidades de Medida

Devem ser utilizadas as unidades Sistema Internacional de Unidades. As medidas de comprimento, altura, peso e volume devem ser expressas em unidades do sistema métrico (metro, quilograma ou litro) ou seus múltiplos

decimais. As temperaturas devem ser dadas em graus Celsius (°C) e a pressão arterial em milímetros de mercúrio (mmHg), e a hemoglobina em g/dL. Todas as medições hematológicas ou bioquímicas serão referidas no sistema métrico de acordo com o Sistema Internacional de Unidades (SI).

Nomes de Medicamentos e Dispositivos Médicos

Identifique com precisão todos os medicamentos e produtos pela denominação comum internacional (DCI). Não é recomendável a utilização de nomes comerciais de fármacos (marca registrada), mas quando a utilização for imperativa, o nome do produto deverá vir após o nome DCI, entre parênteses, em minúscula, seguido do símbolo que caracteriza marca registrada, em sobrescrito (®). O mesmo princípio é aplicável aos dispositivos médicos.

Nomes de Genes, Símbolos e Números de Acesso

Aos genes e estruturas relacionadas devem ser atribuídos os nomes e símbolos oficiais fornecidos pelo *National Center for Biotechnology Information* (NCBI) ou o *HUGO Gene Nomenclature Committee*. Antes da submissão de um manuscrito relatando grandes conjuntos de dados genômicos (por exemplo, sequências de proteínas ou DNA), os conjuntos de dados devem ser depositados em um banco de dados disponível publicamente, como o *GenBank* do NCBI, e um número de acesso completo (e número da versão, se apropriado) deve ser fornecido na seção Métodos.

Tabelas e Figuras

As Tabelas/Figuras devem ser numerados na ordem em que são citadas no texto e assinaladas em numeração árabe e com identificação.

Cada Figura e Tabela incluídas no trabalho têm de ser referidas no texto: “Uma resposta imunitária anormal pode estar na origem dos sintomas da doença (Fig. 2)” ; “Esta associa-se a outras duas lesões (Tabela 1)”.

Figura: Quando referida no texto é abreviada para Fig., enquanto Tabela não é abreviada. Nas legendas ambas as palavras são escritas por extenso.

Cada Tabela e Figura deve ser acompanhada da respectiva legenda, sucinta e clara. As Legendas devem ser auto-explicativas (sem necessidade de recorrer ao texto).

Em relação aos gráficos deve ser explícito se a informação inclui valores individuais, médias ou medianas, se há representação do desvio padrão e intervalos de confiança e o tamanho da amostra (n).

As fotografias deverão incluir identificadores de aspectos cientificamente relevantes (setas e asteriscos). Poderão ser publicadas fotografias a cores, desde que consideradas essenciais.

Cada Tabela deve ser utilizada para mostrar resultados, apresentando listas de dados individuais ou sumariando os mesmos, não devendo no entanto constituir duplicação dos resultados descritos no texto. Devem ser acompanhadas de um título curto mas claro e elucidativo. As unidades de medida usadas devem ser indicadas (em parêntesis abaixo do nome que encabeça cada categoria de valores) e os números expressos devem ser reduzidos às casas decimais com significado clínico.

Para as notas explicativas nas Tabelas devem ser utilizados os seguintes símbolos e sequência: *, †, ‡, §, ||, ¶, **, ††, ‡‡.

Se fotografias de doentes forem usadas, estes não devem ser identificáveis ou as fotografias devem ser acompanhadas de autorização por escrito para usá-las.

As ilustrações coloridas são reproduzidas gratuitamente.

Princípios gerais:

- Numere as ilustrações de acordo com a sua sequência no texto.

- Forneça as legendas das ilustrações separadamente.
- Dimensione as ilustrações próximas das dimensões desejadas da versão publicada.
- Envie cada ilustração em ficheiro separado.

A inclusão de figuras e/ou tabelas já publicadas, implica a autorização do detentor de copyright (autor ou editor).

A submissão deve ser feita separadamente do texto, conforme as instruções da plataforma.

Os ficheiros das figuras devem ser fornecidos em alta resolução, 800 dpi mínimo para gráficos e 300 dpi mínimo para fotografias.

A publicação de ilustrações a cores é gratuita, reservando-se a SINAPSE de publicar uma versão a preto e branco na versão impressa da revista.

Material gráfico deve ser entregue em um dos seguintes formatos:

JPEG (.jpg)
Portable Document Format (. Pdf)
PowerPoint (.ppt)*
TIFF (. Tif)
Excel*

* O material gráfico submetido em formato Powerpoint (.ppt) ou Excel (.xls) deve ser também submetido em formato Portable Document Format (.pdf) dada a possível desformatação quando abertos em computadores e programas sob diferentes definições.

Permissão para publicação: No caso de publicação de tabelas de livros ou revistas os autores são responsáveis por obter permissão, junto dos autores dos trabalhos de onde forem reproduzidos, para a referida publicação, e terão de a apresentar na submissão.

Ficheiros Multimédia

Os ficheiros multimédia devem ser enviados em ficheiro separado com o manuscrito. O material multimédia deve seguir os padrões de qualidade de produção para publicação sem a necessidade de qualquer modificação ou edição. Os ficheiros aceitáveis são: formatos MPEG, AVI ou QuickTime.

Anexos/ Apêndices

Quando necessário, os anexos devem ser utilizados para apresentar inquéritos longos ou detalhados, descrições de extensos cálculos matemáticos e / ou listas de itens. Devem ser colocados, se necessário, com legendas. Anexos longos, tais como algoritmos, pesquisas e protocolos, serão publicados apenas *online*; o URL será fornecido no artigo impresso onde o anexo é citado.

Se houver mais de um apêndice, eles devem ser identificados como A, B, etc. As fórmulas e equações em apêndices devem ser numeradas separadamente: Eq. (A.1), Eq. (A.2), etc. ; Em apêndice posterior, a Eq. (B.1) e assim por diante. Da mesma forma para tabelas e figuras: Tabela A.1; FIG. A.1, etc.

Estilo

SINAPSE segue AMA Manual Style, 10ª edição (<http://www.amamanualofstyle.com>) e ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals (<http://icmje.org/recommendations>)

Última revisão 11 Junho 2019

Políticas Editoriais

Objetivo e Âmbito

A SINAPSE é uma revista médica, propriedade da Sociedade Portuguesa de Neurologia (SPN), publicada em edição clássica e em suporte electrónico.

A SINAPSE é órgão oficial das seguintes organizações científicas:

- Sociedade Portuguesa de Neurologia
- Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia
- Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral
- Sociedade Portuguesa de Cefaleias
- Sociedade Portuguesa de Doenças do Movimento
- Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares
- Sociedade Portuguesa de Neuropatologia
- Sociedade Portuguesa de Neuropediatria
- Liga Portuguesa Contra a Epilepsia
- Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências
- Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla
- Associação Portuguesa de Electrofisiologia e Neurofisiologia Clínica
- Conselho Português para o Cérebro

A SINAPSE é uma revista internacional com revisão por pares, para médicos que tratam pessoas com doenças neurológicas e para outros profissionais de saúde interessados na estrutura e função do sistema nervoso normal e doente. O público-alvo da revista inclui médicos, enfermeiros, nutricionistas, farmacêuticos, psicólogos, fisioterapeutas, epidemiologistas, investigadores clínicos, outros especialistas envolvidos nos cuidados de saúde (incluindo a área da gestão e administração) e cientistas das áreas básicas e de translação.

A SINAPSE publica artigos em português e/ou inglês. A SINAPSE é publicada continuamente desde 2005.

É uma revista com arbitragem científica (*peer review*) que publica em acesso aberto, com especial ênfase na área das Neurociências, mas não só.

Liberdade Editorial

A SINAPSE adopta a definição de liberdade editorial do *International Committee of Medical Journal Editors* (ICMJE) descrita pela *World Association of Medical Editors*, que afirma que o Editor-Chefe assume completa autoridade sobre o conteúdo editorial da revista. A Sociedade Portuguesa de Neurologia, enquanto proprietária da SINAPSE, não interfere no processo de avaliação, selecção, programação ou edição de qualquer manuscrito, tendo o Editor-Chefe total independência editorial.

Visão Geral

A SINAPSE rege-se de acordo com as normas de edição biomédicas elaboradas pelo ICMJE, disponíveis em <http://www.icmje.org/>, e do *Committee on Publication Ethics* (COPE), disponíveis em <https://publicationethics.org/>.

A política editorial da SINAPSE incorpora no processo de revisão e publicação as Recomendações de Política Editorial (*Editorial Policy Statements*) emitidas pelo Council of Science Editors, disponíveis em <https://www.councilscienceeditors.org/resource-library/editorial-policies/white-paper-on-publication-ethics/>, que cobre responsabilidades e direitos dos editores das revistas com arbitragem científica.

Estas normas estão em conformidade com as *Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing and Publication of Scholarly Work in Medical Journals* (ICMJE *Recommendations*), disponíveis em: <http://www.icmje.org/recommendations/>

Orientação para Apresentação de Estudos

Os textos devem ser preparados de acordo com as orientações do ICMJE *Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing and Publication of Scholarly Work in Medical Journals* disponíveis em <http://www.icmje.org/recommendations/>

A SINAPSE recomenda as linhas orientadoras para publicação da EQUATOR network (<http://www.equator-network.org/>). As listas de verificação estão disponíveis para vários desenhos de estudo, incluindo:

- *Randomized controlled trials* (CONSORT - <http://www.consort-statement.org/downloads>)
- *Systematic reviews and meta-analyses** (PRISMA - <http://www.prisma-statement.org/>) and protocols (PRISMA-P - <http://www.equator-network.org/reporting-guidelines/prisma-protocols/>)

- *Observational studies* (STROBE - <http://www.strobe-statement.org/>)
- *Case reports* (CARE - <http://www.care-statement.org/>)
- *Qualitative research* (COREQ - <http://intqhc.oxfordjournals.org/content/19/6/349.long>)
- *Diagnostic/prognostic studies* (STARD - <http://www.stard-statement.org/>)
- *Economic evaluations* (CHEERS - <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/11/80>)
- *Pre-clinical animal studies* (ARRIVE - <http://www.nc3rs.org.uk/arrive-guidelines>)

* Os autores de revisões sistemáticas também devem fornecer um link para um ficheiro adicional da secção 'métodos', que reproduz todos os detalhes da estratégia de pesquisa.

Os critérios de aceitação para todos os trabalhos são a qualidade e originalidade da investigação e seu significado para os leitores da SINAPSE. Excepto onde indicado de outra forma, os manuscritos são submetidos a *peer review* cego por dois revisores anónimos, pelo menos. A aceitação ou rejeição final cabe ao Editor-Chefe, que se reserva o direito de recusar qualquer material para publicação.

Os manuscritos devem ser escritos em estilo claro, conciso, directo, de modo que sejam inteligíveis para o leitor. Quando as contribuições são consideradas adequadas para publicação com base em conteúdo científico, o Editor-Chefe reserva-se o direito de modificar os textos para eliminar a ambiguidade e a repetição, e melhorar a comunicação entre o autor e o leitor. Se forem necessárias alterações extensivas, o manuscrito será devolvido ao autor para revisão.

Os manuscritos que não cumpram as instruções para autores podem ser devolvidos para modificação antes de serem revistos.

Critérios de Autoria e Formulário de Autoria

Como referido nos *Requirements* do ICMJE, a autoria requer uma contribuição substancial para o manuscrito, sendo necessário especificar, em carta de apresentação, o contributo de cada autor para o trabalho.

Declaração das contribuições individuais assinada por cada autor

Todos aqueles designados como autores devem cumprir os quatro critérios para autoria, em baixo indicados e todos aqueles que cumprem os quatro critérios devem ser identificados como autores. Os colaboradores que não cumpram os quatro critérios para autoria mas que tenham contribuído para o estudo ou manuscrito, deverão ser reconhecidos na secção de Agradecimentos, especificando o seu contributo.

Cada manuscrito deve ter um "autor correspondente" convenientemente identificado desde a fase inicial de submissão do artigo. Porém, todos os autores devem ter participado significativamente no trabalho para tomar responsabilidade pública sobre o conteúdo e o crédito da autoria.

O autor correspondente deverá obter permissão por escrito de todos aqueles que forem mencionados nos agradecimentos.

Autores são aqueles que:

- 1) Têm uma contribuição intelectual substancial, directa, no desenho e elaboração do artigo,
- 2) Participam na análise e interpretação dos dados;
- 3) Participam na redação do manuscrito, revisão de versões e revisão crítica do conteúdo; aprovação da versão final;
- 4) Concordam que são responsáveis pela exatidão e integridade de todo o trabalho.

Além de ser responsável pelas partes do trabalho que tenha feito, um autor deve ser capaz de identificar quais dos co-autores foram responsáveis pelas outras partes específicas do trabalho.

A obtenção de financiamento, a recolha de dados ou a supervisão geral do grupo de trabalho, por si só, não justificam a autoria, mas justificam a inclusão na secção "Agradecimentos".

Qualquer alteração na autoria após a submissão deve ser aprovada por escrito por todos os autores.

Não serão consentidas alterações à autoria ou à ordem dos autores após aceitação do manuscrito para publicação.

Se um *medical writer* esteve envolvido na redacção do manuscrito, é ne-

cessária uma declaração assinada pelo autor correspondente com indicação do nome e se houve o financiamento dessa pessoa. Esta informação deve ser acrescentada na secção “Agradecimentos”. A revista SINAPSE exige uma declaração assinada pelo *medical writer* indicando em que este dá permissão para ser nomeado na secção “Agradecimentos”.

Papel do Autor Correspondente

O autor correspondente funcionará em nome de todos os co-autores como o correspondente preferencial com a equipa editorial durante o processo de submissão e revisão.

O autor correspondente é responsável, em nome de todos os co-autores, pela comunicação com a SINAPSE durante a submissão, fase de *peer review* e processo de publicação. Também é responsável por assegurar todos os requisitos administrativos da SINAPSE (fornecimento de detalhes de autoria; aprovação da comissão de ética; formulários de conflitos de interesse; consentimento informado).

Consentimento dos Doentes

Os autores são responsáveis por obter o consentimento informado relativamente a cada indivíduo presente em fotografias, vídeos, descrições detalhadas ou em exames imagiológicos, mesmo após tentativa de ocultar a respectiva identidade. Nomes, iniciais ou outras formas de identificação devem ser removidos das fotografias ou outras imagens. Devem ser omitidos dados pessoais, como profissão ou residência, excepto quando sejam epidemiologicamente relevantes para o trabalho. Os autores devem assegurar que não apresentam dados que permitam a identificação inequívoca dos participantes na investigação/artigo ou, caso isso não seja possível, devem obter o consentimento informado dos intervenientes.

Os estudos envolvendo doentes ou voluntários precisam de aprovação da comissão de ética e consentimento informado dos participantes. Estes devem ser documentados no artigo.

As barras “blackout” ou dispositivos similares não anonimizam doentes em imagens clínicas: é necessário o apropriado consentimento.

Submissão e Publicação Duplicadas

A SINAPSE não aceita material previamente publicado em forma impressa ou eletrónica, ou manuscritos em consideração simultânea noutra revista.

A SINAPSE endossa as políticas do ICMJE em relação à duplicação de publicações: <http://www.icmje.org/recommendations/browse/publishing-and-editorial-issues/overlapping-publications.html>.

Política de Plágio

Seja intencional ou não, o plágio é uma violação grave. Definimos plágio como reprodução de outro trabalho com pelo menos 25% de similaridade e sem citação. Se for encontrada evidência de plágio antes ou depois da aceitação do artigo ou após a sua publicação, será dada ao autor uma oportunidade de refutação. Se os argumentos não forem considerados satisfatórios, o manuscrito será retratado e o autor sancionado pela publicação de trabalhos por um período a ser determinado pelo Editor-Chefe. O Editor-Chefe poderá ainda decidir informar as instituições de afiliação profissional dos autores acerca do sucedido.

Publicação Fast-Track

Um sistema *fast-track* está disponível para manuscritos urgentes e importantes que atendam aos requisitos da SINAPSE para revisão rápida e publicação.

Os autores podem solicitar a publicação rápida através do processo de submissão de manuscritos, indicando claramente a razão por que o seu manuscrito deve ser considerado para revisão acelerada e publicação. O Editor-Chefe, com apoio dos Editores Associados ou Conselho Editorial, decidirá se o manuscrito é adequado para publicação rápida e comunicará a sua decisão dentro de 48 horas ao autor correspondente. Se o Editor-Chefe achar o manuscrito inadequado para publicação rápida, o manuscrito pode ser proposto para o processo normal de revisão, ou os autores podem retirar a sua submissão. A decisão editorial sobre manuscritos aceites para revisão rápida será feita dentro de cinco dias úteis.

Se o manuscrito for aceite para publicação, a SINAPSE terá como objectivo publicá-lo electronicamente em 16 dias.

Revisão por Pares

Todos os artigos de investigação, e a maioria das outras tipologias de artigos, publicadas na SINAPSE passam por uma revisão por pares. Os revisores são obrigados a respeitar a confidencialidade do processo de revisão pelos pares e não revelar detalhes de um manuscrito ou sua revisão, durante ou após o processo de revisão por pares. Se os revisores desejam envolver um colega no processo de revisão, devem primeiro obter permissão do Editor.

Os critérios de aceitação para todos os trabalhos são a qualidade, clareza e originalidade da investigação e seu significado para nossos leitores. Os manuscritos devem ser escritos num estilo claro, conciso, directo. O manuscrito não pode ter sido publicado, no todo ou em parte, nem submetido para publicação noutra lugar.

Todos os manuscritos enviados são inicialmente avaliados pelo Editor-Chefe e podem ser rejeitados nesta fase, sem serem enviados para revisão por pares. A decisão de aceitação ou rejeição final recai sobre o Editor-Chefe, que se reserva o direito de recusar qualquer material para publicação.

A SINAPSE segue uma rigorosa revisão cega por pares. A SINAPSE enviará os manuscritos para revisores externos seleccionados de uma base de dados pré-existente, ou convidará novos revisores para o efeito.

Todos os manuscritos que não cumpram as instruções aos autores podem ser rejeitados antes de serem revistos. A aceitação final é da responsabilidade do Editor-Chefe.

As cartas ao Editor ou os Editoriais serão avaliadas pelo Conselho Editorial, mas também poderão ser solicitadas revisões externas.

Na avaliação, os manuscritos podem ser:

- A) Aceite sem alterações
- B) Aceite, mas dependendo de pequenas revisões
- C) Reavaliar após grandes alterações
- D) Rejeitado

Após a receção do manuscrito, se estiver de acordo com as instruções aos autores e cumprir a política editorial, o Editor-Chefe ou Editor Associado por este incumbido de fazer a gestão do processo de revisão enviam o manuscrito para pelo menos dois revisores.

Dentro de 15 dias, o revisor deve responder ao Editor-Chefe ou Editor Associado, indicando os seus comentários sobre o manuscrito sujeito a revisão e sugestão de aceitação, revisão ou rejeição do trabalho. Dentro de 10 dias, o Editor-Chefe tomará uma decisão que poderá ser: aceitar o manuscrito sem modificações; enviar os comentários dos revisores aos autores de acordo com o estabelecido, para que estes possam rever o artigo; rejeição.

Quando são propostas alterações ao texto inicial os autores têm 15 dias (período que pode ser estendido a pedido dos autores) para apresentar uma nova versão revista do manuscrito, incorporando os comentários editoriais e dos revisores. Têm de responder a todas as perguntas e enviar também uma versão revista do manuscrito, com as emendas inseridas destacadas com uma cor diferente.

O Editor-Chefe tem 10 dias para tomar a decisão sobre a nova versão: rejeitar ou aceitar a nova versão, ou encaminhá-la para uma nova apreciação por um ou mais revisores.

Qualquer decisão do Editor-Chefe será sempre comunicada ao Autor Correspondente.

Apesar de os editores e revisores desenvolverem esforços para assegurarem a qualidade técnica e científica dos manuscritos, a responsabilidade final do conteúdo (nomeadamente o rigor e a precisão das observações, assim como as opiniões expressas) é da exclusiva responsabilidade dos autores.

Custos de Publicação

Não haverá custos de publicação (não tem taxas de submissão nem de publicação das imagens a cores, que poderão ser publicadas a preto e branco na versão impressa da revista e a cores na versão eletrónica).

Provas Tipográficas

As provas tipográficas serão enviadas aos autores, contendo a indicação do prazo de revisão em função das necessidades de publicação da SINAPSE. A revisão deve ser aprovada pelo autor correspondente. Os autores dispõem de 48 horas para a revisão do texto e comunicação de quaisquer erros tipográficos. Nesta fase, os autores não podem fazer qualquer modificação de fundo ao artigo, para além das correcções tipográficas e/ou ortográficas de pequenos erros.

O não respeito pelo prazo proposto desobriga a SINAPSE de aceitar

a revisão pelos autores, podendo a revisão ser efectuada exclusivamente pelos serviços da SINAPSE.

Erratas

A SINAPSE publica alterações, emendas ou retracções a um artigo anteriormente publicado, se, após a publicação, forem identificados erros ou omissões que influenciem a interpretação de dados ou informação. Quaisquer alterações posteriores à publicação assumirão a forma de errata.

Retratações

Os Revisores e Editores assumem que os autores relatam trabalho com base em observações honestas. No entanto, se houver dúvidas substanciais sobre a honestidade ou integridade do trabalho, submetido ou publicado, o editor informará os autores da sua preocupação, procurará esclarecimento junto da instituição patrocinadora do autor e/ou instituição empregadora. Consequentemente, se estes considerarem o artigo publicado como fraudulento, a SINAPSE procederá à retratação. Se este método de investigação não obtiver uma conclusão satisfatória, o Editor-Chefe pode optar por conduzir a sua própria investigação, e pode optar por publicar uma nota de preocupação sobre a conduta ou integridade do trabalho. O Editor-Chefe

poderá decidir relatar a situação à instituição dos autores, de acordo com os procedimentos recomendados pelo *Committee on Publication Ethics* (<https://publicationethics.org/>).

Patrocínios

A SINAPSE é propriedade da Sociedade Portuguesa de Neurologia, que suporta todos os custos de operação da revista. Sem prejuízo deste facto, a SINAPSE poderá angariar patrocinadores, como por exemplo empresas da indústria farmacêutica ou outras, que geram receitas através da publicidade. A publicidade não poderá pôr em causa a independência científica da revista nem influenciar as decisões editoriais e terá de estar de acordo com a legislação geral, bem como das disposições legais específicas da área da saúde e do medicamento.

Nota final: aconselha-se a todos os autores a leitura das *Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing and Publication of Scholarly Work in Medical Journals*, emitidas pelo *International Committee of Medical Journal Editors*, disponíveis em <http://www.icmje.org/>

Última revisão: Junho 2019

Órgão oficial de:

Sociedade Portuguesa de Neurologia
Sociedade Portuguesa de Neurocirurgia
Sociedade Portuguesa do Acidente Vascular Cerebral
Sociedade Portuguesa de Cefaleias
Sociedade Portuguesa de Doenças do Movimento
Sociedade Portuguesa de Estudos de Doenças Neuromusculares
Sociedade Portuguesa de Neuropatologia
Sociedade Portuguesa de Neuropediatria
Liga Portuguesa Contra a Epilepsia
Grupo de Estudos de Envelhecimento Cerebral e Demências
Grupo de Estudos de Esclerose Múltipla
Associação Portuguesa de Electrofisiologia e Neurofisiologia Clínica
Conselho Português para o Cérebro

Versão electrónica: www.sinapse.pt

Âmbito e Objetivos / Normas de Publicação

Aims and Scope / Editorial Policy
em www.sinapse.pt/normas-de-publicacao

Indexada nas bases bibliográficas:

EMBASE / Excerpta Medica Database (Elsevier)

EMBASE.com (Elsevier)

SCOPUS (Elsevier)

www.indexrmp.com